Case report. Bijzondere presentatie van de mediane raphecycte

Pauline C. Wesselman van Helmond¹ · Anna V. Van Lingen² · J. L. H. Ruud Bosch^{2,3}

Published online: 16 July 2019
© The Author(s) 2019

Samenvatting

In dit case report worden twee patiënten besproken met een bijzondere presentatie van de mediane raphecycte. Dit is een goedaardige congenitale cyste die voorkomt in de ventrale midline van de anus tot de meatus urethrae (de mediane raphe). De patiënten werden behandeld door middel van excisie van de cysten, waarna zij klachtenvrij waren.

Trefwoorden raphecycte · congenitaal · goedaardig

Case report. The special presentation of median raphe cysts

Abstract

In this case report we discuss two patients with an extraordinary presentation of the median raphe cyst. The raphe cyst is a benign congenital cyst that occurs along the ventral midline from anus to meatus (the median raphe). Both patients underwent surgical excision of the cysts and were symptom-free thereafter.

Keywords raphe cyst · congenital · benign

Introductie

De mediane raphecycte is een weinig voorkomende goedaardige congenitale cyste in de ventrale midlijn tussen de meatus urethrae en de anus [1]. De cyste is vaak asymptomatisch, waardoor deze bij veel patiënten pas op latere leeftijd wordt gediagnosticeerd [2]. Hierdoor is de incidentie ook niet goed bekend. De literatuur over raphecysten bestaat vooral uit case reports [3]. De behandeling van de cyste, bij klachten of cosmetisch bezwaar, bestaat uit excisie [2]. Wij presenteren twee patiënten met een mediane raphecycte. Beide patiënten hebben toestemming gegeven voor publicatie van de foto's.

Casus

Casus 1

Een 25-jarige man met blanco voorgeschiedenis presenteerde zich met twee cysten waarvan één links lateraal net proximaal van de corona glandis en één ter hoogte van de meatus urethrae gesitueerd was. De cysten waren sinds de geboorte aanwezig en namen nu langzaam toe in grootte. Bij mictie had patiënt last van een sproeiende straal en daarnaast waren de cysten voor de patiënt cosmetisch bezwaarlijk. Bij lichamelijk onderzoek viel op dat palperen van de ene cyste leidde tot het groter worden van de andere cyste en andersom (fig. 1), een bevinding die impliceerde dat beide cysten met elkaar in verbinding stonden. De cysten werden op de operatiekamer in toto geëxciëerd, waarbij de verbinding tussen de cyste bij de meatus en de grootste cyste nabij de corona kon worden gesondeerd; er was echter geen verbinding met de urethra. Bij histopathologisch onderzoek bleek de cyste bekleed te zijn met urotheel; er was geen sprake van dysplasie (fig. 2). Bij postoperatieve controle na twee maanden was de wond fraai genezen en was de patiënt klachtenvrij en tevreden.

✉ drs. Pauline C. Wesselman van Helmond
paulinewesselman@gmail.com

¹ afdeling Urologie, Amsterdam UMC, locatie AMC, Amsterdam, Nederland

² afdeling Urologie, Franciscus Gasthuis & Vlietland, Rotterdam, Nederland

³ afdeling Urologie, UMC Utrecht (Cancer Center), Utrecht, Nederland

Figuur 1 *Casus 1* Communi-
cerende rapheccysten: bij het
indrukken van de ene cyste
vult de andere cyste zich, en
andersom

Figuur 2 *Casus 1* Doorsnede van de uniloculaire cyste met een bekleding van niet-atypisch meerlagig urethraal epitheel uit casus 1

Casus 2

Een 42-jarige man met blanco voorgeschiedenis presenteerde zich met een zwelling onder de voorhuid. De zwelling was sinds de geboorte aanwezig en door de huisarts in eerdere jaren tot twee keer toe leeggezogen. In de loop van een paar weken was de zwelling echter gegroeid tot circa 3 cm en had een enigszins blauw doorschijnend aanzicht gekregen. Patiënt had geen mictieproblemen. Bij lichamelijk onderzoek was er rechts naast het frenulum een druppelvormige cysteuze zwelling te zien, lopend in de richting van het gebied waar de fossa naviculare zich

bevindt (fig. 3). Er werd een urethroscopie gepland. In de dagen die verliepen tussen presentatie en urethroscopie ‘knapte’ de zwelling en zou zich oud bloed ontlast hebben. Bij urethroscopie werden geen afwijkingen in de fossa naviculare of in de rest van de urethra gezien, met name geen opening naar de cyste of het divertikel. Er werd besloten tot excisie. Op de operatiekamer werd de cysteuze afwijking geëxciëerd. Hierbij werd gezien dat de cyste met een steeltje richting fossa naviculare liep; omdat bij scopie geen verbinding was gezien, werd het steeltje afgebonden en doorgenomen zonder te pogen het verder te vervolgen (fig. 4). Histopathologisch onderzoek toonde meerlagig urotheel, zonder aanwijzing voor dysplasie. Bij postoperatieve controle na drie maanden was de wond goed genezen en had de patiënt geen klachten meer.

Bespreking

De mediane rapheccyste is een weinig voorkomende goedaardige cyste die zich kan presenteren op de ventrale midlijn van de penis en het perineum. Diagnostiek vindt vaak pas op latere leeftijd plaats door het asymptomatische beloop van de cyste [2]. Shao et al. beschrijft een bimodaal beloop van de leeftijd waarop de diagnose wordt gesteld [2]. De eerste piek ligt in het eerste levensjaar. Vaak gaat het op die leeftijd om opvallende cysten, die zich met name ter hoogte van de glans bevinden. De tweede piek ligt tussen het 20e en 30e levensjaar, veelal omdat de cysten symptomatisch worden [2]. Mogelijke symptomen zijn pijn bij

Figuur 3 *Casus 2* De raphe-cyste ter hoogte van het frenulum

Figuur 4 *Casus 2* Excisie van de raphecyste met een steeltje dat in de richting van de fossa naviculare

een geïnfecteerde cyste, functionele klachten, zoals mictieklachten, met name bij distale cysten, klachten bij seksuele gemeenschap en cosmetische bezwaren. In een enkel geval werden hematurie en hematospermie gemeld [2, 4]. In de literatuur is geen duidelijke incidentie beschreven; vanwege het asymptomatisch beloop is er mogelijk een onderschatting van het aantal raphecysten bij mannen [3].

Er zijn meerdere theorieën over het ontstaan van de raphecyste. De meest gangbare theorie is dat bij het sluiten van de urethrale buis tijdens de embryonale ontwikkeling, er cellen uitpuilen die zich tot cyste zullen gaan ontwikkelen [1, 2]. Een andere theorie veronderstelt dat cellen tot een cyste uitgroeien ná het sluiten van de urethrale buis [1, 5]. Een derde theorie veronderstelt een defect in de vorming van de klieren van Littré, waarbij een cyste kan ontstaan [1, 6].

Histologisch worden vier typen van de mediane raphecyste beschreven. Het urethrale type dat bekleed is met urotheelachtig epitheel komt met circa 55–70 % van de gevallen het meest voor. Het epidermoïde type wordt in 5–10 % van de gevallen gezien en is bekleed met plaveiselcel-epitheel. In 3 % van de gevallen is de cyste van het glandulaire type, waarbij glandulaire structuren in het urotheel worden gezien. Als de wand van de cyste bekleed is met twee of meer van de bovenstaande soorten epitheel, spreekt men

van het gemengde type. Dit is het geval bij circa 37 % van de raphecysten [1, 4, 6]. Bij allebei onze patiënten was sprake van een raphecyste van het urethrale type.

In de eerste casus worden communicerende cysten beschreven: twee cysten op verschillende lokalisaties van de penis staan met elkaar in verbinding en de inhoud van de cysten kan pendelen. In de literatuur is een soortgelijke cyste naar ons weten niet eerder beschreven. Wel vonden wij in de literatuur andere zeldzame typen raphecysten, zoals een canaliforme raphecyste, waarbij in een rechte lijn over de raphe meerdere kleine cysten zijn geformeerd, zonder dat de inhoud van de cysten zich tussen de cysten kan verplaatsen [3, 5].

Een indicatie voor behandeling bestaat bij klachten zoals hiervoor beschreven of bij cosmetische bezwaren. De aangewezen behandeling is excisie in toto.

In de tweede casus was de patiënt eerst door de huisarts behandeld met punctie en aspiratie van de cyste, waarna de cyste recidiveerde. In de literatuur wordt ook beschreven dat gepuncteerde raphecysten recidiveren [2, 7]. Er is in één complicatie van excisie beschreven, namelijk een fistel van de urethra naar de huid [2].

Conclusie

De mediane raphecycte is een goedaardige congenitale cycte bij mannen, die zeer waarschijnlijk ontstaat tijdens de embryogenese bij de sluiting van de urethrale buis. Door het asymptomatische beloop zijn er vermoedelijk meer patiënten met een raphecycte dan momenteel wordt aangenomen. De enige juiste behandeling is excisie van de cycte. Deze ingreep is alleen geïndiceerd bij cosmetisch bezwaar of als de cycte klachten geeft.

Open Access This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 International License (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided you give appropriate credit to the original author(s) and the source, provide a link to the Creative Commons license, and indicate if changes were made.

Literatuur

1. Grayhack JT, Mitchell ME, Howards SS, Gillenwater JY. Adult and pediatric urology. 4e druk. Philadelphia: Mosby Inc; 2001.
2. Shao IH, Chen TD, Shao HT, Chen HW. Male median raphe cysts: serial retrospective analysis and histopathological classification. *Diagn Pathol*. 2012;7:121–5.
3. Verma SB. Canal-like median raphe cysts: an unusual presentation of an unusual condition. *Clin Exp Dermatol*. 2009;34:e857–e8.
4. Parnham AS, Freeman A, Kirkam A, Muneer A. An unusual swelling in the male perineum. *BMJ Case Rep*. 2015; <https://doi.org/10.1136/bcr-2014-206199>.
5. Patoulas D, Kalogirou M, Chatzopoulos K, Patoulas I. Canaliform median raphe cysts (MRCs) lined by squamous epithelium in a 5 year old male patient; report of a rare case and comprehensive review of the literature. *Folia Med Cracov*. 2017;4:55–62.
6. Navarro HP, Lopez PC, Ruiz JM, Sanchiz MC, Cha SH, Sanchez AS, et al. Median raphe cyst. Report of two cases and literature review. *Arch Esp Urol*. 2009;62:585–9.
7. Otsuka T, Ueda Y, Terauchi M, Kinoshita Y. Median raphe (para-meatal) cysts of the penis. *J Urol*. 1998;159:1918–20.

drs. Pauline C. Wesselman van Helmond anios urologie

drs. Anna V. Van Lingen uroloog

prof. dr. J.L.H. Ruud Bosch uroloog