



Primary penoscrotal lymphedema, an unusual clinical entity: A case report

Linfedema penoscrotal primario, una entidad clínica inusual: reporte de un caso

Roberto Armando García-Manzano,¹ Jaime Aron García-Espinoza,¹ Víctor Manuel Flores-Carrillo,¹ Verónica Belem Aguilar-Aragón,¹ Nallely Ytandehui Martínez-Santiago.²

Abstract

Clinical case: A 52-year-old man was diagnosed with late giant primary penoscrotal lymphedema and treated with lymphangiectomy plus genital reconstruction. At the follow-up one year later, there was no disease recurrence and the preservation of sexual function was achieved.

Relevance: The incidence of giant penoscrotal lymphedema is very low but its impact on morbidity is high. It is triggered by the accumulation of protein-rich fluid in subcutaneous cell tissue that produces deformity, loss of sexual function, and recurrent infections.

Clinical implications: This clinical entity conditions a decline in patient quality of life by causing discomfort in walking, and especially, sexual function deterioration.

Discussion and conclusion: Surgical treatment is currently the best therapeutic option, given that it prevents disease progression and deformity and preserves function. The best technique is lymphangiectomy plus genital reconstruction, which is described in the present case with favorable progression.

Keywords:

Lymphedema, Skin grafts, Male genitals.

Correspondencia:

*Roberto Armando García Manzano. Calle Aldama S/N, San Bartolo Coyotepec, Oaxaca, México, C.P. 71256.
Correo electrónico: robertgmz28@gmail.com

Citación: García-Manzano R.A., García-Espinoza J.A., Flores-Carrillo V. M., Aguilar-Aragón V.B., Martínez-Santiago N.Y. *Linfedema penoscrotal primario, una entidad clínica inusual: reporte de un caso*. Rev. Mex. Urol. 2020;80(1):pp 1-7

¹Secretaría de Salud, Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca, Oaxaca, México.

²Hospital General Sur de Puebla, Puebla, México.

Recepción: 25 de noviembre de 2019

Aceptación: 29 de febrero de 2020



Resumen

Caso clínico: Masculino de 52 años a quien se diagnostica linfedema penoscrotal primario tardío gigante, que fue tratado con linfangiectomía más reconstrucción de los genitales. En su seguimiento de un año, no ha habido recurrencia de la enfermedad y se logra conservar la función sexual.

Relevancia: El linfedema penoscrotal gigante es una condición patológica de muy baja incidencia, pero con alto impacto en la morbilidad; Se desencadena por la acumulación de líquido rico en proteínas en el tejido celular subcutáneo, que genera deformidad, pérdida de la función sexual e infecciones por repetición.

Implicaciones clínicas: Esta entidad clínica condiciona deterioro de la calidad de vida en los pacientes, ya que provoca malestar para la deambulación y sobre todo produce deterioro de la función sexual.

Discusión y conclusión: El tratamiento quirúrgico de esta afección representa actualmente la mejor opción terapéutica, ya que previene la progresión de la enfermedad, la deformidad y preserva la función. La mejor de las técnicas es la linfangiectomía más la reconstrucción de los genitales, la cual se describe en el presente caso con evolución favorable.

Palabras clave:
linfedema, injertos
de piel, genitales
masculinos.

Introducción

El linfedema resulta de la acumulación de líquido linfático rico en proteínas en el tejido celular subcutáneo, debido al daño a los vasos linfáticos. Al principio puede ser reversible, sin embargo, cuando se vuelve crónica, se deposita en el intersticio, adquiriendo un poder coleidosmótico que perpetúa la fuga de líquido hacia el intersticio. Esta estasis promueve una respuesta inflamatoria local que causa hipertrofia de las células grasas con fibrosis posterior debido a la acumulación de lípidos y muerte celular, lo que resulta en la expresión clínica de deformidad y disminución de la función. Este tipo de enfermedades afecta con mayor frecuencia a las extremidades inferiores y, excepcionalmente, a los genitales.⁽¹⁾

El linfedema penoscrotal se clasifica según su etiología en primaria, que es causada por el desarrollo anormal del sistema linfático subcutáneo y el linfedema secundario causado por intervenciones quirúrgicas que involucran linfáticos inguinales, enfermedades venéreas (*Chlamydia trachomatis*), radioterapia, infección filarial (*Wuchereria bancrofti*) y cáncer. ⁽²⁾ Garaffa *et al.*,⁽³⁾ encontraron en 90 pacientes que la causa más frecuente de linfedema penoscrotal fue la cirugía con linfáticos inguinales seguidos de casos idiopáticos. El linfedema penoscrotal se clasifica según su lugar de afectación en cuatro grados y esto permite guiar el tratamiento quirúrgico (tabla 1).⁽³⁾

Tabla 1. Clasificación del linfedema genital.

<i>Etapa</i>	<i>Área afectada</i>
A	Pene aislado
B	Escrotal aislado
C	Penescrotal combinado
D	Asociado a miembros inferiores y linfedema infrapúbico.

El linfedema penoscrotal es una afección debilitante que presenta celulitis recurrente, excoriación, ulceración, pérdida progresiva de la función hasta el deterioro de la vida sexual.

El tratamiento depende del grado de afectación que presenta el paciente, la sociedad internacional de linfología lo califica en cuatro grados progresivos, requiriendo tratamiento conservador en estadios I y tratamiento quirúrgico de grados II, III y IV (tabla 2). Las modalidades quirúrgicas incluyen linfangioplastia y linfangiectomía con reconstrucción.^(4,5)

Tabla 2. Clasificación de la Sociedad Internacional de Linfología.

<i>Etapa</i>	<i>Descripción de características</i>
I	Invasión discreta de la piel.
II	Forma monstruosa sin dañar la piel
III	Forma con destrucción de la piel. Hay fibrosis dérmica.
IV	Forma con invasión de cuerpos cavernosos, cuerpo esponjoso y destrucción de segmentos uretrales.

Caso clínico

Un hombre de 52 años sin antecedentes de relevancia, quien se presenta al departamento de cirugía con padecimiento de 5 años de evolución, caracterizada por un aumento del volumen difuso y progresivo en el pene y el escroto. Dos

años después de inicio, el edema de la región genital adquirió una textura áspera, dura y no dolorosa. Acude a nuestra unidad al presentar imposibilidad para deambular e incapacidad para tener relaciones sexuales. Al ingreso, el departamento de urología lo evaluó encontrando edema y fibrosis cutánea del pubis, pene y escroto, lesiones ulcerativas en el área con exudación purulenta (imagen 1). En el estudio, la tomografía reveló linfedema del pene y escroto sin otras lesiones; la ecografía informa una vena dorsal del pene parcialmente compresible con trombosis crónica de la vena dorsal y venas colaterales dilatadas. Se tomó una biopsia que reportó epidermis con áreas de liquenificación con hiperqueratosis, edema marcado de la dermis y tejido subcutáneo compatible con linfedema crónico. Tinciones histoquímicas (PAS y Giemsa) negativas para microfilarias así como para clamidia (imagen 2 y 3).

Imagen 1. Lesión linfadematososa al ingreso.

Imagen 2. Áreas extensas de necrosis con formación de colonias bacterianas y formación de abscesos con abundante detrito celular.

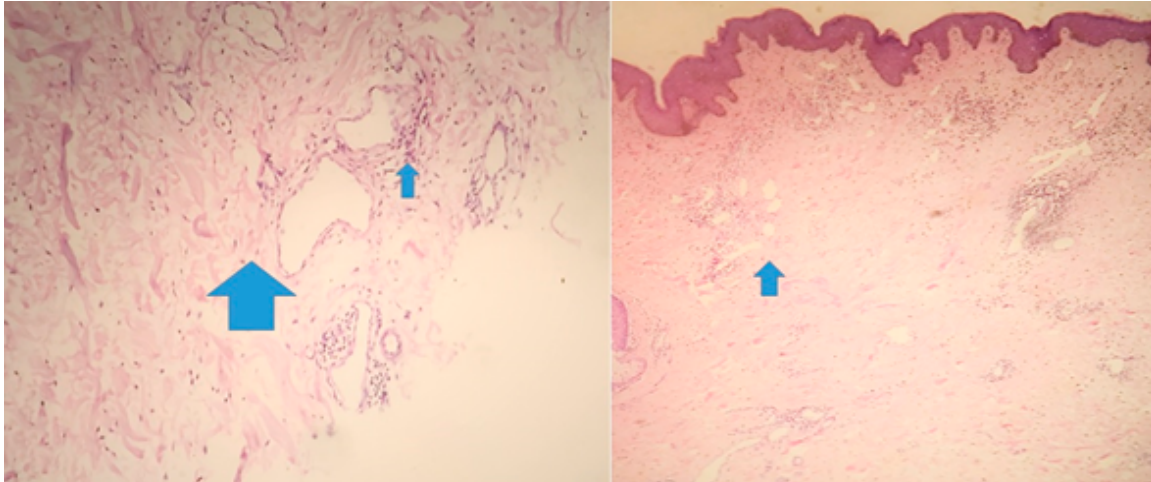
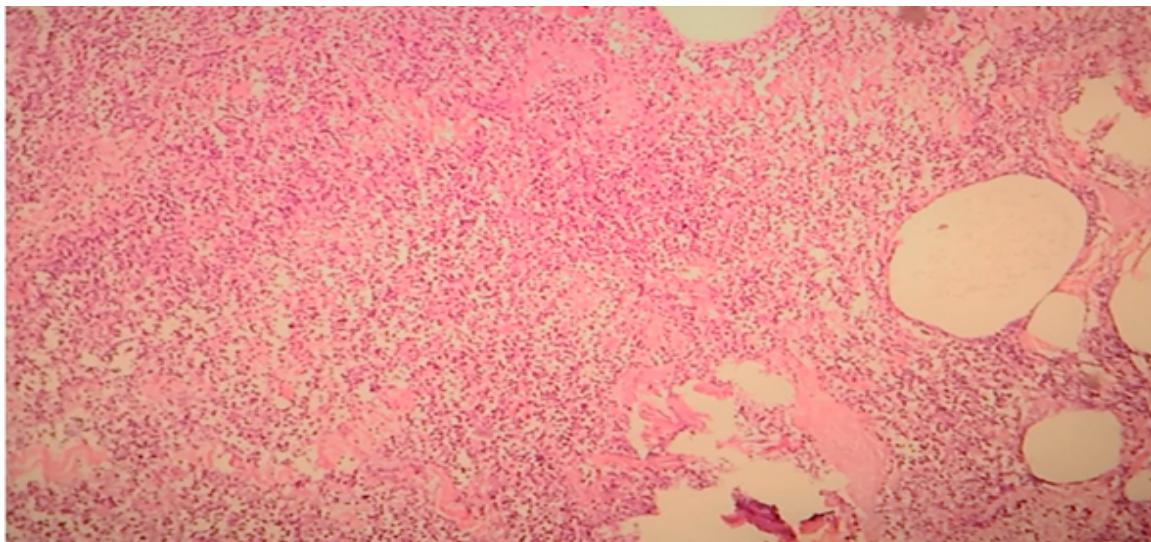


Imagen 3. En secciones histológicas, la dermis reticular y el tejido subcutáneo contienen infiltrado inflamatorio agudo y crónico. Los vasos linfáticos presentan una ligera dilatación e infiltrado inflamatorio crónico alrededor.



Después del abordaje, se diagnosticó linfedema escrotal idiopático gigante III C. Es valorado por el departamento de cirugía plástica y el paciente ingresa a linfangiectomía como primer tiempo quirúrgico (imagen 4); 7 días después pasa a segundo tiempo quirúrgico en el cual se realizó la reconstrucción de la bolsa escrotal con la liberación de dos colgajos laterales del periné con sutura medial e injerto de grosor parcial, colocado en el pene sobre la fascia de Buck, entablillado con un penrose. Los injertos fueron descubiertos una semana después de la colocación, encontrando una integración del 100% (imagen 5). Se dio seguimiento por 12 meses posteriores al último evento

quirúrgico, observando resultados estéticos adecuados, sin recaída de linfedema y el paciente recuperó la función sexual y la satisfacción, comenzó a deambular sin alteraciones o discapacidad y mejoró su autoestima (imagen 6).

Imagen 4. Avulsión cutánea del pubis, pene y escroto por primera vez.



Imagen 5. Aspecto posterior a descubrir injertos de pene.



Imagen 6. Seguimiento de un año de la cirugía.



Discusión

El linfedema penoscrotal es una condición patológica que produce graves consecuencias, desde la deformidad del área afectada, infecciones repetitivas, discapacidad funcional e incapacidad para tener relaciones sexuales. Su incidencia es más alta en las extremidades inferiores, seguida de las superiores y con poca frecuencia en la región genital, sus causas son múltiples, sin embargo, se informa en algunas series que la cirugía pélvica o que involucra los ganglios linfáticos inguinales es la causa más común. En el caso del linfedema primario, se divide de acuerdo con la edad de inicio, congénita (desde el nacimiento hasta los dos años de edad, muestra mutaciones en el gen VEGF y su frecuencia oscila entre 77 y 94%), temprano (comienza en la pubertad o embarazo antes de los 35 años, muestra mutaciones del gen FOXC2 y su frecuencia oscila entre 6 y 12%) y tardío (a

partir de los 35 años, su frecuencia aproximada es del 11%). En nuestro paciente, descartando las causas secundarias, se integró el diagnóstico de linfedema penoscrotal primario tardío, un subtipo infrecuente de la enfermedad, cuya incidencia es extremadamente baja y poco reportada en la literatura.⁽⁶⁾

El enfoque de esta entidad está dirigido a descartar causas secundarias que son potencialmente tratables como la infección por filarias, enfermedades venéreas, radiación o cirugía pélvica. Una vez descartadas las causas secundarias, debe establecerse el grado de severidad de la lesión y el predominio de la misma para dirigir el tratamiento según el caso.

⁽⁷⁾ El objetivo de la cirugía es aliviar el dolor, mejorar la calidad de vida, restaurar la función y la autosuficiencia, reducir los eventos de infecciones de la piel, prevenir la progresión de la enfermedad, mejorar el aspecto cosmético y limitar la deformidad.⁽⁷⁾ Las técnicas de linfangioplastia representan un procedimiento que requiere una infraestructura especializada que no está disponible en todos los centros hospitalarios, útil solo cuando la piel no presenta fibrosis o infiltración grasa. También presentan altas tasas de recurrencia con frecuentes reintervenciones que posteriormente requieren linfangiectomía con reconstrucción.⁽⁸⁾ La linfangiectomía está indicada cuando hay fibrosis de la piel e infiltración de grasa, y se realiza avulsión la piel y el tejido celular subcutáneo preservado de la facia de Buck, lo que requiere la reconstrucción del escroto mediante colgajos perineales o muslos y la colocación de injertos de espesor parcial, a pesar de ser agresivos, esta técnica presenta resultados adecuados a largo plazo con bajas tasas de recurrencia y preserva la función sexual.⁽⁸⁻¹⁰⁾

Conclusiones

El linfedema penoscrotal es una afección de baja incidencia, pero representa un desafío diagnóstico y terapéutico para el personal de salud. Actualmente, el tratamiento se centra en resolver la causa desencadenante, preservar la función, reducir el dolor y las infecciones recurrentes. De los tratamientos descritos, la linfangiectomía con reconstrucción de los genitales representa una opción viable, segura y efectiva con bajas tasas de recurrencia y preservación de la función sexual.

Referencias

1. **García-Espinoza JA, Aguilar-Aragón VB, Vásquez-Ciriaco S.** Early primary lymphoedema treated by en bloc excision: A case report. *Revista Médica del Hospital General de México*. 2018 Apr 1;81:6–11. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hgmx.2016.08.007>
2. **Vives F, García-Perdomo HA, Ocampo-Flórez GM.** Giant lymphedema of the penis and scrotum: a case report. *Autops Case Rep*. 2016 Mar 30;6(1):57–61. doi: <https://dx.doi.org/10.4322%2Facr.2016.026>
3. **Garaffa G, Christopher N, Ralph DJ.** The management of genital lymphoedema. *BJU International*. 2008;102(4):480–4. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1464-410X.2008.07559.x>
4. **Díaz Hernández O, Peña de la Moneda H, Cairós Báez J.** Variantes quirúrgicas para el tratamiento del linfedema primario de pene y escroto. *Revista Cubana de Cirugía*. 2000 Dec;39(3):230–7.

5. **Rahman GA, Adigun IA, Yusuf IF, Aderibigbe AB, Etonyeaku AC.** Giant scrotal lymphedema of unclear etiology: a case report. *J Med Case Reports*. 2009 May 28;3(1):7295. doi: <https://doi.org/10.1186/1752-1947-3-7295>
6. **Carrasco López C, Torremadé Barreda J, Palacín Porté JA, Franco Miranda E, Viñals Viñals JM.** Linfedema escrotal gigante. *Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana*. 2013 Jun;39(2):187–91. doi: <http://dx.doi.org/10.4321/S0376-78922013000200012>
7. **de Godoy JMP, Facio FN, de Carvalho ECM, Godoy M de FG.** New compression mechanism in penile-scrotal lymphedema and sexual rehabilitation. *Urol Ann*. 2014;6(1):88–90. doi: <https://dx.doi.org/10.4103%2F0974-7796.127025>
8. **Recalde-Losada C, Rubio-Verdú R, Solesio-Piñarte F, Lorda-Barraguer E, Lobato JJ.** Abordaje quirúrgico de la elephantiasis escrotal a propósito de dos casos graves. *Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana*. 2014 Jun;40(2):205–12. doi: <http://dx.doi.org/10.4321/S0376-78922014000200010>
9. **Champaneria MC, Workman A, Kao H, Ray AO, Hill M.** Reconstruction of massive localised lymphoedema of the scrotum with a novel fasciocutaneous flap: A rare case presentation and a review of the literature. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. 2013 Feb 1;66(2):281–6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2012.06.024>
10. **Machol JA, Langenstroer P, Sanger JR.** Surgical reduction of scrotal massive localized lymphedema (MLL) in obesity. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. 2014 Dec 1;67(12):1719–25. doi: <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2014.07.031>