





Linfedema escrotal gigante Giant scrotal lymphedema

Jorge A. Obeid , Rodolfo Benech , Gustavo E. Gauna , Mauricio A. Minetti , Federico N. Gudelj , Agustina Cogliano 

Servicio de Cirugía General
del Hospital J. B. Iturraspe,
Ciudad de Santa Fe,
Argentina.

Los autores declaran no
tener conflictos
de interés.

Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
Agustina Cogliano
E-mail:
agostinacogliano444@
gmail.com

RESUMEN

La elefantiasis escrotal es una condición que ha sido históricamente descrita en áreas endémicas de filariasis, pero es menos frecuente su presentación idiopática o asociada a otras entidades. Presentamos un caso de elefantiasis escrotal gigante de causa adquirida idiopática, al que se le practicó la exéresis de la estructura linfedematosa y la reconstrucción del defecto con colgajos locales y autoinjerto cutáneo. El motivo de su divulgación radica en que se trata de un caso muy poco frecuente, ya sea por la baja incidencia y etiología, así como por la importante magnitud del problema para el individuo. El objetivo principal en el tratamiento del linfedema, en el caso presentado, fue devolverle al paciente funciones primarias y elementales de vida, además de disminuir la morbilidad y otorgarle una mejor calidad de vida.

■ **Palabras clave:** escroto, linfedema, elefantiasis, tumor.

ABSTRACT

Scrotal elephantiasis is a condition that has been historically described in areas where filariasis is endemic, but idiopathic cases or those associated with other entities are rare. We report a case of a patient with idiopathic acquired giant scrotal elephantiasis who underwent excision of the lymphedematous structure and reconstruction of the defect with local flaps and skin autograft. The reason for this presentation is the uncommon nature of the case due to its low incidence, rare etiology and the magnitude of the problem experienced by the patient. The main goal in the treatment of lymphedema in this case was to restore primary and elementary functions of life to the patient, reduce morbidity and provide him with a better quality of life.

■ **Keywords:** scrotum, lymphedema, elephantiasis, tumor.

Recibido | Received 19-11-21 | ID ORCID: Jorge A. Obeid, 0000-0002-0047-8827; Rodolfo Benech, 0000-0001-9097-7074; Gustavo E. Gauna, 0000-0001-5138-5172; Mauricio A. Minetti, 0000-0001-6389-3406; Federico N. Gudelj, 0000-0001-6521-0832; Agustina Cogliano, 0000-0002-6054-7214.
Aceptado | Accepted 16-02-22

El linfedema escrotal (LE) responde a la acumulación de líquido linfático en el espacio intersticial de la piel y del tejido subcutáneo, debido a una reducción del drenaje linfático, con el consecuente aumento del volumen del pene y escroto. En los casos crónicos también se pueden depositar grasa y tejido fibroso¹.

Las etiologías son múltiples y se pueden clasificar en dos grupos: a) enfermedades congénitas, que representan aproximadamente el 15% y b) adquiridas: incluyen neoplasias, infecciones, obesidad, enfermedades granulomatosas, trastornos del balance de líquidos, e idiopáticas². La principal causa del linfedema escrotal en el mundo es el compromiso linfático por filarias (EEF), parásitos nematodos de la familia Filarioidea, que se transmite por medio de vectores, ya sean mosquitos u otros artrópodos³.

Esta condición física representa en los pacientes una situación clínica no confortable, lo que, en ocasiones, provoca grandes deformidades que se conocen como elefantiasis y tiene grandes repercusiones fun-

cionales, psicológicas y sociales en los pacientes que la padecen.

Se presenta el caso de un paciente masculino de 43 años, obeso mórbido con un índice de masa corporal (IMC) de 52,57 (143 kg/165 cm), sin antecedentes médicos ni quirúrgicos, que es derivado desde un Centro de Atención Primaria de la salud por presentar gran formación inguino-escrotal que dificulta la deambulación y los hábitos evacuatorios, de 20 años de evolución. El paciente que se encontraba postrado con grave depresión, situación que él mismo describe como desesperante, recalando consultas previas en otros nosocomios sin respuesta a su problemática.

En el examen físico se visualiza voluminosa formación a nivel inguino-escrotal, que en posición de pie llega hasta el suelo. Presenta genitales externos sepultados en la tumoración comentada, y se observa sobre la cara anterior, a nivel medial, orificio que correspondería a trayecto fistuloso que comunica con pene. Se visualiza hiperqueratosis, eccema ocre e hiperpigmentación

cutánea. Además, se constatan múltiples golfos varicosos a nivel de los miembros inferiores. El paciente refiere importante dificultad motriz que interfiere en sus hábitos higiénicos.

En los exámenes complementarios solicitados, se constató leve alteración de la función renal (creatinina: 1,66 mg/dL) y, en la tomografía computarizada (TC), saco escrotal con marcado incremento de tamaño, a expensas del engrosamiento de los tejidos de partes blandas (impresiona de naturaleza edematosa), que medía aproximadamente 68 cm de longitud × 51 cm transversal × 32 cm anteroposterior. No se consigue diferenciar el contenido del saco.

Se comenta el caso en Ateneo Quirúrgico, en conjunto con los Servicios de Cirugía General, Urología, Cirugía Plástica y Reconstructiva, en el cual se decide conducta quirúrgica y se plantea una cirugía resectiva y reconstructiva.

Bajo anestesia general y raquídea se realiza la resección de la masa edematosa escrotal, mayormente constituida por tejido fibrótico y con correcta hemostasia, previa disección minuciosa de genitales externos y tutorización de la vía urinaria con sonda vesical. Se realiza finalmente plástica de pene, reparación de piso perineal con colgajos de avance. Se dejan los testículos en el tejido celular subcutáneos. Se coloca drenaje de látex abocado a tejido celular subcutáneo (Fig. 1). De anatomía patológica se obtuvo que los hallazgos histológicos son vinculables con linfedema masivo localizado escrotal. Se pudo constatar el cumplimiento de los objetivos terapéuticos individualizados y centrados en dicho paciente, al haber realizado la resección total de la voluminosa masa edematosa escrotal (62 kg).

El paciente cursa su posoperatorio inmediato en Unidad de Cuidados Intensivos durante 7 días y posteriormente en Sala general hasta completar los 21 días. Se le otorga el alta por presentar buena evolución, con controles estrictos y kinesioterapia. Además, se le hace seguimiento por el Servicio de Salud mental, Nutrición y Comité de obesidad. Se encuentra actualmente en programa para realizar dermolipectomía (Fig. 2).

El LE es una entidad rara y se debe a una acumulación anormal de líquido linfático en el tejido subcutáneo. Se lo clasifica en primario, generado por anomalías en el desarrollo del sistema linfático, o secundario, por disrupción u obstrucción de los vasos linfáticos, debido a traumatismo, radioterapia, neoplasia, cirugía, infección o causa idiopática⁴.

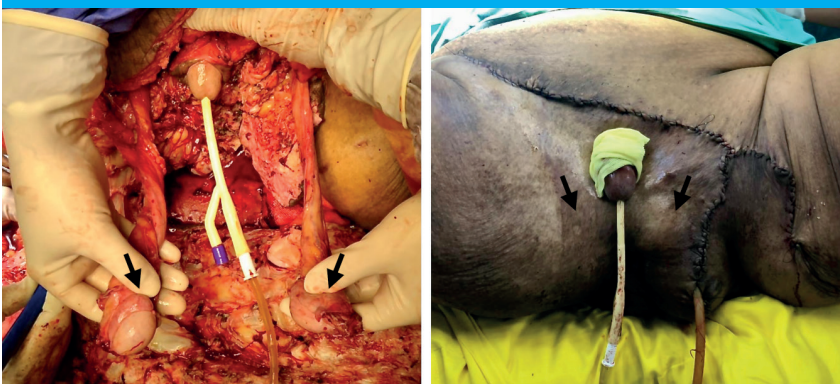
Como una forma de linfedema secundario idiopático, el LE gigante está asociado con la creciente incidencia de obesidad mórbida (IMC > 40 kg/m²) en nuestra sociedad, la cual presenta un hábito corporal compuesto por pliegues grandes y pesados que pueden comprimir directamente los vasos linfáticos subyacentes⁵.

Inicialmente se encuentra edema blando, seguido de un estado inflamatorio crónico y fibrosis tisular, que se manifiesta clínicamente como edema sin fovea. En etapas posteriores, se desarrolla piel hiperqueratósica con vesículas formadas por desbordamiento de linfa. La entrada de bacterias a través de la rotura de las defensas cutáneas y un medio para la replicación bacteriana rico en proteínas deriva en episodios frecuentes de celulitis⁶.

Esta entidad afecta la esfera tanto emocional como física. Además del aspecto grotesco, la progresión de la condición dificulta la deambulación, imposibilita las relaciones sexuales y perjudica tanto la micción en la posición de pie como la higiene adecuada de la región perineal, con el consiguiente mal olor y episodios recurrentes de infección de la piel, lo cual disminuye drásticamente la calidad de vida del paciente^{5,6}.

El tratamiento depende de la fase y gravedad del cuadro clínico que presente el paciente. En los casos leves adquiridos, el tratamiento consiste en resolver la causa, mientras que, en los casos congénitos, debemos seguir un tratamiento conservador. En los casos graves, la cirugía es el tratamiento de primera elección. El manejo quirúrgico requiere la resección del tejido linfedematoso y la reconstrucción del escroto con injertos, colgajos fascio-cutáneos o musculocutáneos, ubicando los testículos debajo de la piel del muslo medial, o expansión tisular de tejidos adyacentes^{3,4,6}.

■ FIGURA 1



Las flechas negras indican los testículos.

■ FIGURA 2



Paciente en preoperatorio y posoperatorio

En conclusión, el LE gigante es una entidad muy poco frecuente, que ocasiona un gran deterioro en la calidad de vida de los pacientes, afecta el bienestar biopsicosocial y requiere un abordaje multidisciplinario por medio de un equipo de profesionales idóneos compuesto por médicos clínicos, cirujanos generales, plásticos, urólogos, psicólogos, nutricionistas, kinesiólogos

y trabajadores sociales. Con un tratamiento efectivo, tanto médico como quirúrgico en los casos extremos, se pueden lograr resultados satisfactorios, permitirle al paciente mejorar sus hábitos higiénicos, la autoestima, vida sexual, postura y deambulaci3n, y otorgarle de esta forma herramientas para la reincorporaci3n a la vida social y laboral.

■ ENGLISH VERSION

Scrotal lymphedema (SL) is the accumulation of lymphatic fluid in the interstitial space of the skin and subcutaneous tissue due to reduced lymphatic drainage, resulting in enlargement of the penis and scrotum. Chronic cases may also involve fibrosis and deposition of fat¹.

The etiologies are multiple and can be classified into two groups: a) congenital diseases, which represent approximately 15%, and, b) acquired conditions, including neoplasms, infections, obesity, granulomatous diseases, fluid balance disorders, and idiopathic diseases². The main cause of SL worldwide is lymphatic involvement due to filariasis, an infection caused by nematode parasites classified as nematodes of the family Filariodidea, and transmitted by vectors, either mosquitoes or other arthropods³.

This physical condition represents an uncomfortable clinical situation for patients, particularly when it results in large deformities known as elephantiasis with major functional, psychological and social repercussions for the patients.

We report the case of a 43-year-old male patient, with morbid obesity [body mass index (BMI) 52.57 (143 kg/165 cm)], and no medical or surgical history, who was referred from a primary health care center for presenting a large inguino-scrotal mass for 20 years that interfered with ambulation and evacuation habits. The patient was confined to bed with severe depression, a situation that he described as desperate.

He had previously consulted in other institutions without receiving any response to his problems.

On physical examination, he presented a bulky inguino-scrotal mass that reached the floor in the standing position. The external genitalia were buried within the mass, and there was a midline orifice on the anterior surface could correspond to a fistulous tract communicating with the penis. The skin presented hyperkeratosis, ochre dermatitis and hyperpigmentation. There were also multiple varicose veins in the lower limbs. The patient complaint of serious mobility impairment that interfered with his hygiene habits.

The complementary tests showed slight renal function impairment (creatinine level 1.66 mg/dL) and the computed tomography (CT) scan demonstrated an enlarged scrotal sac with thickened soft tissues (probably due to edema), measuring approximately 68 cm in length × 51 cm (transverse diameter) × 32 cm (anteroposterior diameter). The sac content could not be identified.

The case was discussed in the surgical case conference with the participation of general surgeons, urologists, and plastic and reconstructive surgeons. The approach decided was resection and reconstructive surgery.

Under general and spinal anesthesia, the scrotal edematous mass mainly made up of fibrotic tissue was resected; the external genitalia were

carefully dissected, adequate hemostasis was checked and the urinary tract was protected with a urinary catheter. Finally, the penis was reconstructed and the perineal floor was repaired with advancement flaps. The testes were left in the subcutaneous tissue. A latex drain was placed in the subcutaneous tissue (Fig. 1). The pathology report demonstrated histological findings consistent with massive localized scrotal lymphedema. We could verify that the therapeutic patient-focused and centered targets were met, as the giant scrotal edema (62 kg) was completely resected.

After surgery, the patient was immediately admitted to the intensive care unit where he remained for 7 days and when then transferred to the general ward. He was discharged on postoperative day 21 due to favorable progress with indications of strict controls and kinesiotherapy. He was also followed up by mental health physicians, nutritionists and the Obesity Committee. She is currently on schedule for dermolipectomy (Fig. 2).

Scrotal lymphedema is a rare entity due the accumulation of lymphatic fluid in the subcutaneous tissue. It is classified as primary, caused by developmental abnormalities of the lymphatic system, or secondary to disruption or obstruction of the lymphatic vessels produced by trauma, radiotherapy,

neoplasm, surgery, infection or idiopathic causes⁴.

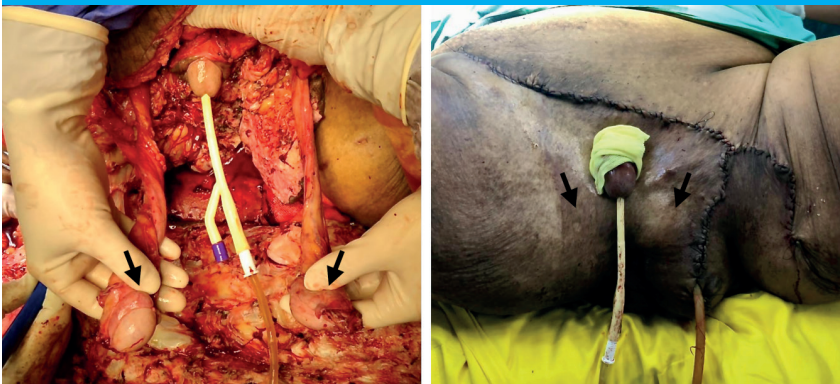
In our society, morbid obesity (BMI > 40 kg/m²) is a type of idiopathic secondary lymphedema, as the body habitus with large and heavy folds can directly compress the underlying lymphatic vessels⁵.

The progressive swelling of lymphedema is often soft with pitting edema at onset followed by chronic inflammation and fibrosis, presenting as nonpitting edema. In later stages, the skin appears with hyperkeratosis and vesicles due to lymph fluid overflow. Bacterial infection through the breakdown of the physical defenses of the skin and a protein-rich growth media for bacterial proliferation lead to frequent episodes of cellulitis⁶.

This entity affects both the emotional and physical spheres. In addition to the grotesque aspect, the progression of the condition impairs ambulation, makes sexual intercourse impossible, and impairs both voiding in the standing position and proper hygiene of the perineal region with subsequent body odor and recurrent episodes of skin infections causing severe damage to the patient's quality of life^{5,6}.

Treatment depends on the stage and severity of patient's presentation. In mild acquired cases treatment involves management of the cause, while in congenital cases conservative treatment

■ FIGURE 1



The black arrows indicate the testes.

■ FIGURE 2



Preoperative and postoperative images.

is indicated. Surgery is the treatment of choice for severe cases. Surgical management requires resection of the lymphedematous tissue and reconstruction of the scrotum with grafts, fasciocutaneous or musculocutaneous thigh flaps to cover the testes or expansion of adjacent tissues^{3,4,6}.

In conclusion, giant SL is a very rare entity, which causes major impairment in patients' quality of life, affects biopsychosocial well-being and requires

a multidisciplinary approach by a team of qualified professionals comprising clinicians, general surgeons, plastic surgeons, urologists, psychologists, nutritionists, kinesiologists and social workers. Effective treatment, either medical or surgical in severe cases, can achieve satisfactory results, allowing patients to improve hygiene habits, self-esteem, sex life, posture and ambulation, and thus provide them with tools for returning to social life and work.

Referencias bibliográficas /References

1. Miranda H, Colangelo AC, Antunes M, Schiavone M, Merigliano S, Pizzol D. Giant elephantiasis and inguino-scrotal hernia. *PLoS Negl Trop Dis* 2017;11(6): e0005494. doi.org/10.1371/journal.pntd.0005494
2. Sánchez JD. PAHO/WHO [Internet]. Paho.org. [cited 2021 May 4]. Disponible en: https://www.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=arti%20cle&id=5855:2011-%20general-information-lymphatic
3. Hornberger BJ, Elmore JM, Roehrborn CG. Idiopathic scrotal elephantiasis. *Urology* 2005;65(2):389. doi: 10.1016/j.urology.2004.08.040.
4. Sánchez-Alvarado JP, Procuna-Hernández JN, Manzanilla-García HA, Gutiérrez-Godínez FA, Rosas-Ramírez A. Linfedema primario escrotal gigante (enfermedad de Meige): reporte de 2 casos [Internet]. *Medigraphic.com*. 2008 [cited 2021 May 4]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/uro/ur-2008/ur086i.pdf>
5. Vargas-Mamani JH, Torrez-Miranda SC, Campos Mendoza RE, Torrico Castillo JN, Dávalos Grageda MK. Intervención quirúrgica de linfedema escrotal gigante, Bolivia. *Rev Cienc Cienc Méd* 2018; 21(2): 60-66. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-74332018000200011&lng=es&nrm=iso. ISSN 2077-3323.
6. Thejeswi P, Prabhu S, Augustine AJ, Ram S. Giant scrotal lymphoedema - A case report. *Int J Surg Case Rep* 2012; 3(7): 269-271.