

CASO CLÍNICO

¿Linfedema escrotal? A propósito de un caso



Irache Abáigar-Pedraza^{a,*}, Ana María Segura-Paños^a, Elena Lorda-Barraguer^b
y Juan José Lobato-Encinas^a

^a Servicio de Urología, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

^b Servicio de Cirugía Plástica, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

Recibido el 16 de diciembre de 2015; aceptado el 1 de octubre de 2016

Disponible en Internet el 6 de enero de 2017

PALABRAS CLAVE

Linfedema escrotal;
Angiomixoma;
Elefantiasis escrotal

Resumen Presentamos el caso y la evolución de un paciente obeso mórbido con antecedentes de dermolipectomía que acudió al Servicio de Urología por iniciativa propia a raíz un cuadro clínico de aumento de volumen escrotal que simulaba un linfedema escrotal con pene umbilicado. Después de realizar los estudios complementarios se asocia el cuadro clínico a los antecedentes quirúrgicos y se decide realizar la exéresis del tejido afecto y una cirugía reparadora junto con el servicio de Cirugía Plástica. El informe de Anatomía Patológica describe un angiomixoma benigno. En este contexto exponemos el caso de un paciente diagnosticado de linfedema escrotal que escondía un angiomixoma.

© 2016 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Scrotal lymphedema;
Angiomixoma;
Scrotal elephantiasis

Scrotal lymphedema? Report of a case

Abstract We report the evolution of a morbidly obese patient with a history of dermolipectomy who attended the Urology Department because of an enlargement of the scrotum and penis. After performing additional studies, the cause is attributed to his surgical history and it was decided to perform the excision of the affected tissue and a reconstructive surgery. The pathology report revealed a benign angiomixoma. In this context we describe the case of a patient diagnosed with scrotal lymphedema that hid a angiomixoma.

© 2016 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: iramedi@hotmail.com (I. Abáigar-Pedraza).

Introducción

El linfedema escrotal es una afección poco frecuente secundaria a la obstrucción del drenaje linfático de la región inguinoescrotal. Puede ser idiopático o secundario a otras enfermedades^{1,2}. La más frecuente a nivel mundial es la infección por *Wuchereria bancrofti* (parásito típico de regiones tropicales)¹. En nuestro medio, esta causa es menos frecuente, y la aparición del linfedema suele ser secundaria a neoplasias, enfermedades granulomatosas y otras situaciones que comprometan el drenaje linfático inguinal, como la radioterapia pélvica o la cirugía abdominopélvica. El abordaje principal es quirúrgico mediante exéresis del tejido afecto y posterior reconstrucción del área genital con colgajos cutáneos de periné, muslo o abdomen, o incluso injertos cutáneos, obteniendo unos resultados estéticos y funcionales adecuados¹⁻³. El diagnóstico diferencial hay que realizarlo con diferentes enfermedades, entre ellas el angiomioma, tumor mesenquimatoso benigno^{4,5} poco frecuente que debido a su forma de presentación simula un linfedema escrotal por ocupar el área escrotal en su totalidad y condicionar una clínica similar con una pésima calidad de vida que impide la deambulación, la posibilidad de mantener relaciones sexuales y dificulta la dinámica miccional. En este contexto describimos el caso de un paciente diagnosticado de linfedema escrotal que creíamos consecuente a sus antecedentes quirúrgicos y que escondía un angiomioma.

Caso clínico

Se trata de un varón de 48 años de edad, obeso mórbido sometido a dermolipectomía en 2009 (IMC 59,8 kg/m²), hipertenso, con síndrome de apnea-ortopnea y hábito depresivo. Presenta una gran dificultad para la deambulación debido a su obesidad, agravada por la elefantiasis escrotal. Esto le ocasiona un pene umbilicado que le imposibilita mantener relaciones sexuales, con el agravamiento de su estado depresivo y además micción por rebosamiento (fig. 1). En la exploración física se evidencia una masa de 56 cm de

perímetro, dependiente del escroto, con dermis indurada, que invagina y entierra por completo los testículos y el pene.

Con el diagnóstico de linfedema escrotal se realiza una serología para filaria, clamidia y sífilis que resultan negativas, descartando la etiología infecciosa. La TC descarta una causa obstructiva y describe una masa bien delimitada con áreas de atenuación no compresiva (fig. 2). Se plantea entonces el diagnóstico de linfedema escrotal secundario a la dermolipectomía y se le ofrece un tratamiento quirúrgico reparador.

Junto con el Servicio de Cirugía Plástica, se procede a la exéresis de la masa escrotal, sometiendo al paciente a la extirpación quirúrgica de los tejidos subcutáneos disecando los testículos y el pene hasta la base, con posterior reconstrucción con múltiples colgajos escrotales confrontados en la línea media y en la base del pene. Para cubrir el cuerpo del pene se utiliza un injerto cutáneo de la cara anterior del muslo. De manera diferida se somete a una cirugía bariátrica (gastrectomía vertical tubular) por parte del Servicio de Cirugía General.

La Anatomía Patológica describe una masa de 14 kg compatible con un angiomioma con gran componente vascular, con positividad para vimentina, alfa-actina y CD34, y negativo para desmina (fig. 2).

Discusión

El angiomioma es un tumor mesenquimatoso agresivo de características benignas⁵. Aparece en la tercera-cuarta década de la vida con una relación hombre/mujer de 1/6^{4,5}. Hasta la fecha, en varones solo existen 46 casos descritos⁵, afectando por orden de frecuencia el escroto (40%), el cordón espermatóico (35%), la región inguinoperineal (17%) y la vejiga (8%)^{4,5}. Presenta una histogénesis incierta, pero la teoría más consensuada indica un origen hormonal^{4,5}, debido a la localización de estos tumores en áreas relacionadas con el aparato reproductor y a la presencia de receptores hormonales existentes en la mayoría de estas lesiones. Posee un carácter agresivo, ya que es una neoplasia localmente infiltrante, con alto riesgo de recurrencia (40-70%) y baja

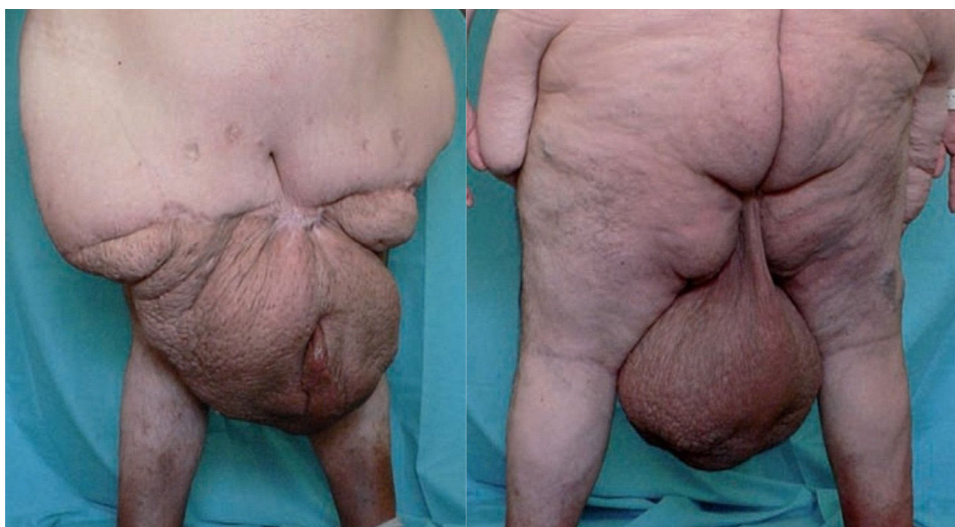


Figura 1 Aspecto inicial del gran linfedema escrotal con invaginación peneana.

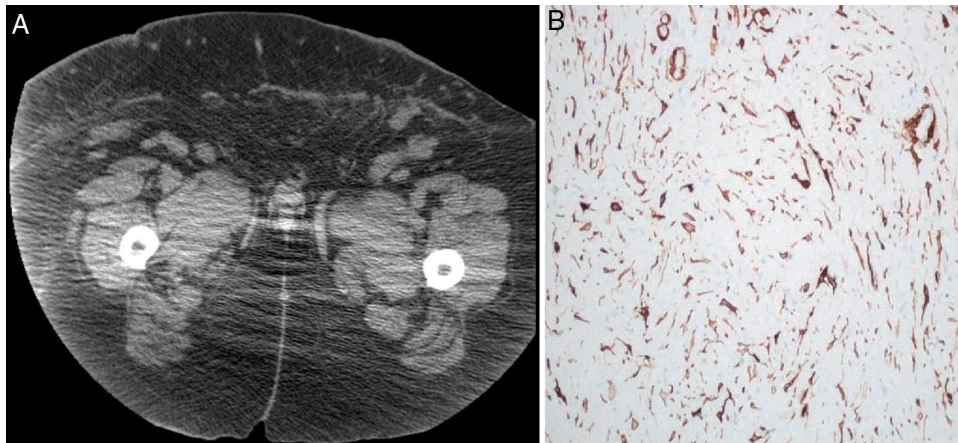


Figura 2 A. Corte transversal de TC: marcado engrosamiento de tejido subcutáneo. B. Microscopio electrónico: células fusiformes en una matriz mixoide, alfa-actina, $\times 100$.

capacidad de malignización. La aparición de metástasis es muy infrecuente⁶⁻⁸.

Inicia como una lesión polipoide o como una tumefacción blanda, no dolorosa, mal definida, de crecimiento lento, que provoca sintomatología cuando ha adquirido un tamaño considerable y/o comprime estructuras vecinas^{5,7}. Cuando los pacientes acuden a la consulta la lesión es de gran tamaño.

Para el diagnóstico de extensión: la ecografía evidencia una masa hipoecogénica con áreas quísticas; la TC y la RMN muestran una imagen típica de «haz de fibras enrolladas», pero no es patognomónica. La TC evidencia unas lesiones similares a las descritas en nuestro paciente y la RMN, que es la prueba más sensible, describe una masa hiperintensa en T2 que refleja el contenido mixedematoso.

Es importante el diagnóstico diferencial con otros tumores benignos que afectan a la pelvis y el tracto genital, como mixoma intramuscular, neurofibroma mixoide, angiomolipoma y angiomiofibroblastoma, o con tumores de comportamiento maligno, como estroma mixoide, liposarcoma mixoide o rhabdomyosarcoma embrionario.

La Anatomía Patológica resulta esclarecedora: el aspecto macroscópico consiste en un engrosamiento de las capas de la dermis que cubren una lesión gelatinosa, con áreas quísticas, que infiltra los tejidos blandos circundantes. Al microscopio electrónico se evidencia un conjunto de células fusiformes dispersas y numerosos vasos sanguíneos de calibre variable con hialinosis de la capa media y envueltos por una matriz mixoide abundante (dato muy característico).

Presenta positividad para vimentina y positividad variable para actina, desmina y CD34. Son negativas para proteína S100^{4,6} y los estudios citogenéticos muestran una translocación en la región 12q14-15, alteración compartida por otros tumores mesenquimatosos⁹.

El tratamiento consiste en la exéresis del tumor causando la menor morbilidad posible^{5,6}. Al presentar alto riesgo de recurrencia, la exéresis debe lograr márgenes quirúrgicos libres de enfermedad; la presencia de márgenes positivos se asocia con una recurrencia de hasta el 70% de los casos (es más frecuente en mujeres que en varones, probablemente porque la exéresis completa en estos es más sencilla de realizar). En pacientes con grandes comorbilidades y/o en aquellos con recidiva tumoral en los que la cirugía no sea



Figura 3 Resultado final tras la reconstrucción quirúrgica.

factible, hay autores que defienden la administración de RT¹⁰ o de agonistas de GnRH¹¹, ya que la mayoría de los tumores poseen receptores hormonales, pero no hay estudios con suficiente potencia estadística que defiendan ninguna de estas 2 modalidades.

Nosotros obtuvimos márgenes negativos y optamos por un seguimiento controlado con RMN y ecografía alternas. Hasta la fecha actual el paciente no ha presentado evidencia de recidiva tumoral y mantiene una actividad sexual satisfactoria, con mejoría de su estado anímico y con control absoluto de la micción (fig. 3).

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Ninguno de los autores presenta conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Vives F, García-Perdomo HA, Ocampo-Flórez GM. Giant lymphedema of the penis and scrotum: A case report. *Autops Case Rep.* 2016;6:57–61.
2. Conca Baenas MA, Luján Marco S, Simón Sanz E, Boronat Tormo F. Manejo terapéutico del linfedema de pene subagudo y secundario a erisipela mediante colgajos cutáneos. *Rev Int Androl.* 2015;13:146–9.
3. Brotherhood HL, Metcalfe M, Goldenberg L, Pommerville P, Bowman C, Naysmith D. A surgical challenge: Idiopathic scrotal elephantiasis. *Can Urol Assoc J.* 2014;8:E500–7.
4. Rocco F, Cozzi G, Spinelli ML, Rocco MB, Albo G, Finkelberg E, et al. Massive recurring angiomyxoma of the scrotum in a obese man. *Rare Tumors.* 2011;3:e31.
5. Dreager DL, Protzel C, Hakenberg OW. Aggressive angiomyxoma as a rare differential diagnosis of enlargement of the scrotum. *Clin Genitourin Cancer.* 2016;14:237–9.
6. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, Machado Puerto I, Ninfo V. Aggressive angiomyxoma: A second case of metastasis with patient's death. *Hum Pathol.* 2003;34:1072–4.
7. Siassi RM, Papadopoulos T, Matzel KE. Metastasizing aggressive angiomyxoma. *N Engl J Med.* 1999;341:1772.
8. Rao KS, Rao A, Praveen S. Aggressive angiomyxoma of scrotum presenting as scrotal lymphedema in a case of postoperative carcinoma penis. *Indian J Surg.* 2015;77 Suppl 1: 170–1.
9. Martínez-Angoa A, Hernández-González M, Carrera González E, Alcántara-Vázquez A, Manzanilla-García H. Angiomixoma agresivo en hombres. Informe de dos casos. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2007;2:78–81.
10. Rhomberg W, Jasarevic Z, Alton R, Kompatscher P, Beer G, Breitfellner G. Aggressive angiomyxoma: Irradiation for recurrent disease. *Strahlenther Onkol.* 2000;176:324–6.
11. Shinohara N, Nonomura K, Ishikawa S, Seki H, Koyanagi T. Medical management of recurrent aggressive angiomyxoma with gonadotropin-releasing hormone agonist. *Int J Urol.* 2004;11:432–5.