

Kronik İdiyopatik Penil Ödem

Uzm. Dr. Didem Mullaaziz,¹ Doç. Dr. Aslı F. Kaptanoğlu,¹ Prof. Dr. Ali Ulvi Önder²

¹Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı Lefkoşa

²Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, Lefkoşa

Yazışma adresi: Dr. Didem Mullaaziz, Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Lefkoşa, KKTC. E-posta: didem_mullaaziz@yahoo.com

Özet

Kronik İdiyopatik Penil Ödem

Kronik idiyopatik penil ödem (KİPÖ) penis, skrotum ve pubisi etkileyebilen persistan lenfödem ile karakterize çok nadir izlenen bir tablodur. Başlangıçta dış genital bölgede spontan regresyonla sonlanan tekrarlayan ödem atakları, sıklıkla 2-3 yıl içerisinde persistan hale gelmektedir. Tanı genital bölgede ödeme neden olabilecek diğer nedenler dışlandıktan sonra konulabilmektedir. Sıklıkla asemptomatik bir tablo olarak izlense de önemli psikolojik veya fonksiyonel bozukluklara neden olabilmektedir. Burada kronik idiyopatik penoskrotal ödem tanılı erişkin bir hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Lenfödem, penil ödem

Abstract

Chronic Idiopathic Penile Edema

Chronic idiopathic penile edema (CIPE) is a very rare entity which is persistent lymphedema of the penis, scrotum and pubis. Recurrent swelling of the external genitalia regressing spontaneously at first but often swelling becomes progressively persistent within 2-3 years. It can be diagnosed after exclusion of other causes that responsible for genital edema. Although it often seems to be an asymptomatic condition, it may cause significant psychological or functional impact. Herein we report an adult patient with chronic idiopathic penoskrotal edema

Key Words: Lymphedema, penile genital edema

Giriş

Erkek hastalarda dış genital organlarda gelişen lenfödem tablosu, konjenital veya kazanılmış olarak gelişebilmektedir. Kazanılmış lenfödem vasküler, neoplastik, infeksiyöz, granülomatöz ya da inflamatuvar hastalıklar ile radyasyon veya cerrahi operasyonlara sekonder olarak gelişebilmektedir (1,2). Ayrıntılı serolojik ve radyolojik incelemelere rağmen etyolojik neden saptanamayan uzun süreli kazanılmış lenfödem varlığında KİPÖ tanımlaması kullanılabilir (1). Belirgin fonksiyonel kayıp ve önemli psikolojik sorunlara neden olabilen hastalığın tedavisinde çoğunlukla cerrahi yöntemler denenmiştir (2,3).

Olgu Bildirisi

53 yaşında, erkek hasta üroloji kliniği tarafından genital bölge derisinde şişlik yakınması ile polikliniğimize yönlendirildi. Şikayetinin yaklaşık 1 yıl önce başladığını ifade eden hasta ilk birkaç ay süresince belli aralıklarla

iyileşip tekrarladığını fakat son 3 aydır düzelme olmadığını belirtti. Yaklaşık 15 yıl kadar önce hemoroid operasyonu dışında bilinen sistemik hastalık ve ilaç kullanımı öyküsü yoktu. Hastanın ayrıntılı olarak sorgulanması ile genital bölgede şişlik yakınmasına başlangıçta kaşıntının eşlik ettiği fakat son birkaç aydır sadece kalıcı bir şişlik şeklinde olduğu öğrenildi. Üroloji tarafından yapılan değerlendirilmesinde deride ödem dışında patoloji saptanmayan hastanın dermatolojik muayenesinde penis ve skrotum sol lateralinde ödem mevcut olup eritem, ısı artışı veya sekonder deri değişiklikleri saptanmadı (Resim 1 ve 2). Cinsel işlev bozukluğu tanımlamayan hastanın tam kan, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, tam idrar tetkiki, C-reaktif protein, prostat spesifik antijen, sedimentasyon düzeyi, gaitada gizli kan ve gaita mikroskopisini içeren rutin tetkikleri normal değerlerde sonuçlandı. Pelvik ve Doppler ultrasonografileri ile alt abdomen MR tetkikinde penis korpusunda subkutan ödem dışında patolojik bulgu saptanmadı. Üroloji konsültasyonu ile yeniden değerlendirilen ve genital ödemle ilişkilendirilen etyolojik bir neden saptanamayan hastaya KİPÖ tanısı konuldu. Çok nadir izlenen bir tablo olması, Kıbrıs

ve Türkiye'den de bu tanı ile bildirilen ilk vaka olması nedeni ile sunulmaya değer bulunmuştur.

Tartışma

Lenfödem, lenfatik obstrüksiyona sekonder subkutan dokuda anormal lenfatik akım retansiyonuna bağlı gelişmektedir. Lenfödem subkutan lenfatik sistemin anormal gelişimi sonucu primer (idiyopatik) veya hastalıklara sekonder olarak oluşabilmektedir (2). Sekonder genital lenfödem nedenleri arasında inguinal lenf nodlarını ilgilendiren cerrahi operasyonlar, travma, radyoterapi, malign infiltrasyon, veneryal hastalıklar ve parazitik infeksiyonlar sayılabilir (2,4). Daha nadir nedenler arasında Crohn hastalığı, sarkoidoz, nonspesifik vaskülit, rozase, granülomatöz lenfadenit ve peritoneal diyaliz sayılabilir (2,5,6). Genital lenfödem, izole olarak peniste, skrotumda veya her iki alanda izlenebileceği gibi generalize alt ekstremitte ödemi ile kombine olabilir (2).

Kronik idiyopatik penil ödem genital bölgede asemptomatik ödem ile karakterize çok nadir izlenen yeni tanımlanmış bir tablodur. Bildirilen vakaların çoğu erişkin yaşta olsa da çocuk hastalar da raporlanmıştır (1,7). Yenidoğan döneminde tanı alan ve 3 ay persiste ettikten sonra spontan rezolüsyona uğrayan bir penoskrotal ödem vakası bildirilmiştir (7). Literatürdeki hastalar incelendiğinde başlangıçtaki epizodların

sıklıkla 1-2 hafta süreli olup sonrasında spontan rezolüsyon gözlendiği saptanmıştır. Tekrarlayan ödem hep aynı anatomik lokalizasyonda ve benzer şiddette olmayabilir. Başlangıç fazı 1-4 yıl arasında değişebilen sürede olabilmektedir. Bizim hastamızda da literatür ile benzer şekilde, son iki yıl içinde aralıklı tekrarlayan ve spontan gerileme gösteren, hafif kaşıntının eşlik ettiği ödem öyküsü mevcuttu. Klinik görüntü hafif endürasyon, değişik derecelerde ödem ve verrüköz elefantiazis benzeri görüntüye kadar değişen şiddette olabilmektedir (1). Hastamızda ödem son 2 ay süresince persistan hale gelmişti ve deride elefantiazik ya da verrüköz bir görünüm mevcut değildi. Obez hastalarda dış genital organlara sınırlı masif lokalize lenfödem bildirilmiştir (8, 9). Bizim hastamızın vücut kitle indeksi normal sınırlar arasında saptandı.

Kronik idiyopatik penil ödem tanımı, kazanılmış kronik penil ödem nedeni olabilecek tüm potansiyel nedenler dışlandıktan sonra kullanılabilir (1). Eksternal genital alanda tekrarlayan ödem nedeni olarak her yaşta Crohn hastalığının dışlanması gerekir (6). Endemik bölgedeki erişkin hastalarda ise filariasis mutlaka dışlanmalıdır. Önceden geçirilen cerrahi operasyon veya radyoterapi sekeli lenfatik obstrüksiyona neden olabilmektedir. Konjenital sekel, neoplastik infiltrasyon veya inflamatuvar hastalıkların dışlanması gerekir. Septik diyabetik



Resim 1. Penis sol tarafta ödem



Resim 2. Skrotum sol tarafta belirgin ödem

ayak amputasyonu sonrası sekonder penoskrotal ödem tanımlanmıştır. Dang hemorajik ateş, akut nekrotizan pankreatit, yabancı cisim enjeksiyonu veya geçirilmiş kronik enfeksiyonlar ile sürekli ambulatuar peritoneal diyaliz diğer nadir izlenen nedenler arasındadır. Lokal cerrahi operasyonlar sonrası bir komplikasyon olarak da gelişebilmektedir (1). Hastamızın Crohn, diyabet gibi sistemik bir hastalığı olmadığı gibi yapılan tetkiklerinde de bu hastalıkları düşündürecek bir bulgu saptanmamıştır. Hastamızın lenfatik obstruksiyona neden olabilecek bir cerrahi tedavi, radyoterapi ya da travma öyküsü yoktu. Proteus sendromu tanılı 16 yaşındaki bir hastada genital lenfödem gelişimi bildirilmiş ve ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiği vurgulanmıştır (10). Bizim vakamızda hemiatrofi saptanmadı. Hidradenitis süpurativa tanılı hastalarda skrotal lenfödem gelişimi bildirilmiştir (11,12). 2011 yılında skrotal lenfödem etyolojisi araştırılırken kas invazyonu olan mesane kanseri saptanan bir vaka bildirilmiştir (13). Bizim vakamızda MR incelemesi ile neoplazi olasılığı dışlanmıştır.

Erkek hastalarda kazanılmış genital ödem ayırıcı tanısında renkli doppler akım ultrasonografisi, lenfanjiyografi, BT veya MR gibi görüntüleme tetkiklerinden yararlanılabilmektedir(1). Bizim hastamızda da yapılan MR tetkikinde penis korpusunda subkutan ödem saptanmış olup, literatür ile uyumluluk göstermektedir.

Kronik idiyopatik penil ödem genellikle cerrahi yöntemlerle tedavi edilmeye çalışılmaktadır. Lenfanjioplasti yöntemi ile drenaj denenebilir fakat uygulaması zor ve başarı oranları yetersiz olarak gözlenmektedir (2). Ödematöz veya fibrotik dokunun cerrahi eksizyonu (lenfanjektomi) ile lokal flep veya tam kat deri greftleri kullanılarak rekonstrüktif metodlar denenebilmektedir (3). Skrotal alanda fasyokutanöz uyluk flepleri bazı vakalarda termoregülasyon değişikliği ile infertiliteye neden olabilirken bazı vakalarda başarılı olarak bildirilmiştir (14). Bir vakada akut dönemde düşük doz steroidle müdahale edilerek hızlı yanıt alındığı bildirilmiştir (15). Hastamız, hiçbir semptomu ve fonksiyonel

bir bozukluğu olmadığı için herhangi bir tedaviyi denemek istememiştir. KİPÖ vakalarının uzun süreli komplikasyonu olarak skuamöz hücreli karsinom geliştiğini bildiren yayınlar (16,17) olduğu için hastanın düzenli kontrole gelmesi planlanmıştır (1).

Kronik idiyopatik penil ödemin fonksiyonel, kozmetik, psikolojik ve emosyonel problemlere neden olabileceği bildirilmektedir(1). Bizim hastamızda da altta yatan başka bir hastalık veya yanlış bir uygulamanın neden olabileceğine dair endişeler vardı. Yapılan muayeneler ve incelemeler ile başka bir hastalık saptanmaması, hastaya fonksiyonel ve diyet ile ilgili bir sınırlama getirilmemiş olması hastamızın endişelerini giderdi. Daha ileri psikiyatri konsültasyonu gerekmedi.

Sonuç olarak, kronik idiyopatik penil ödem nadir izlenen, penis, skrotum ve pubis yerleşimli lenfödemle karakterize bir tablodur. Başlangıçta kısa süreli epizodlar şeklinde olan klinik tablo zamanla kalıcı ödemle sonuçlanır. Miksiyonel problemler nadir izlenirken, erektil disfonksiyon sıklıkla izlenmektedir. MR tercih edilen tanı yöntemidir (1). Cerrahi küratif tedavi metodu sayılmaktadır (1,3).

Kaynaklar

1. Raty L, Failla V, Andrienne R, Fillet M, Waltregny D, Nikkels AF. Chronic idiopathic penile edema: three cases and a review of the literature. *The Open Dermatology Journal* 2011;5:1-5.
2. Garaffa G, Christopher N, Ralph DJ. The management of genital lymphoedema. *BJU Int* 2008;102:480-4.
3. Morey AF, Meng MV, McAninch JW. Skin graft reconstruction of chronic genital lymphedema. *Urology* 1997;50:423-6.
4. Nelson RA, Alberts GL, King LE Jr. Penile and scrotal elephantiasis caused by indolent Chlamydia trachomatis infection *Urology* 2003;61:224.
5. Murphy MJ, Kogan B, Carlson JA. Granulomatous lymphangitis of the scrotum and penis. Report of a case and review of the literature of genital swelling with sarcoidal granulomatous inflammation. *J Cutan Pathol* 2001;28:419-24.

6. Weinberg AE, Hazard FK, Hsieh MH. A case of genitourinary Crohn's disease. *Urology* 2012;80:1132-4.
7. Namir SA, Trattner A. Transient idiopathic primary penoscrotal edema. *Indian J Dermatol* 2013;58:408.
8. Evans RJ, Scilley C. Massive localized lymphedema: A case series and literature review. *Can J Plast Surg* 2011;19:30-1.
9. Lee S, Han JS, Ross HM, Epstein JI. Massive localized lymphedema of the male external genitalia: a clinicopathologic study of 6 cases. *Hum Pathol* 2013;44:277-81.
10. Ashouri F, Manners J, Rees R. Penile reconstruction for a case of genital lymphoedema secondary to Proteus syndrome. *International Scholarly Research Network Urology* 2011;2011:431536.
11. Good LM, Francis SO, High WA. Scrotal elephantiasis secondary to hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:993-4.
12. Konety BR, Cooper T, Flood HD, Futrell JW. Scrotal elephantiasis associated with hidradenitis suppurativa. *Plast Reconstr Surg* 1996;97:1243-5.
13. Boscolo-Berto R, Viel G, Lamon C, Agostini A, Vezzaro R, Gardiman M, Montisci M, Raduazzo DI. Giant scrotal lymphedema as unique onset sign of muscle-invasive bladder cancer. The risk of misdiagnosis. *Arch Ital Urol Androl* 2011;83:95-8.
14. 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. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2013;66:281-6.
15. Fujimoto N, Honda S, Nakanishi G, Tachibana T, Tanaka T. Acquired idiopathic penile lymphedema: Successful prevention of acute phase progression with low-dose corticosteroids. *J Dermatol* 2014;41:157-9.
16. Handway P, Lynch M, Corbishley CM, Mortimer PS, Watkin NA. Squamous cell carcinoma of the penis in a patient with chronic isolated penile lymphoedema. *Urol Int* 2006;76:87-8.
17. Abhyankar SV, Kulkarni A, Kulkarni M, Agarwal NK. Squamous cell carcinoma of the penis and scrotum in a patient with chronic scrotal and penile lymphedema. *Indian J Dermatol* 2010;55:387-9.