

Lymfedém genitálu

MUDr. Naděžda Vojáčková

Dermatologické centrum Anděl, Praha

Lymfedém genitálu je vzácný, ale výrazně ovlivňuje kvalitu života pacienta. Může se vyskytovat samostatně nebo doprovází otok dolních končetin. Dělí se na primární a sekundární. Vyšetření zahrnuje anamnézu, krevní testy, včetně venerologického vyšetření, přístrojová vyšetření: lymfoscintigrafii, v rámci diferenciální diagnózy RTG plic, MR, kolonoskopii a biopsii kůže. Terapie je konzervativní a chirurgická, často kombinovaná. Základem konzervativní léčby je komplexní dekongestivní terapie, která je vzhledem k lokalizaci otoku obtížněji proveditelná na rozdíl od končetinových lymfedémů. Nejčastějším typem chirurgické léčby jsou resekční výkony v oblasti stěny břišní, scrota, penisu a vulvy.

Klíčová slova: lymfedém genitálu, komplexní dekongestivní terapie, chirurgická léčba, lymfotaping.

Genital lymphedema

genital lymphedema is a rare condition but it substantially impairs quality of life. Isolated genital lymphedema can occur, frequently it is together with lymphedema of the lower extremities. Genital lymphedema is classified as primary or secondary disorder. The investigation includes history, blood tests, venereology testing, lymphoscintigraphy, X-ray of the lungs, MRI, colonoscopy, skin biopsy. The therapy is a conservative, surgical or combined therapy. The conservative therapy is the complex decongestive therapy which is more difficult due to the localisation. The most common surgical therapy is the resectional procedure of the abdomen wall, scrotum, penis or vulva.

Key words: genital lymphedema, complex decongestive therapy, surgical therapy, lymphotaping.

Úvod

Lymfedém genitálu se může vyskytovat samostatně nebo v kombinaci s lymfedémem dolních končetin. Dělí se tedy podobně jako u končetinových lymfedémů na primární a sekundární. Primární lymfedém vzniká na podkladě vrozené poruchy vývoje lymfatických cév a uzlin, může se projevit po narození nebo následně v každém věku (obr. 1). Odvodné lymfatické cévy scrota a penisu u muže a labií u ženy mohou být postiženy různým způsobem: jedná se buď o aplazii nebo hypoplazii lymfatických cév, o valvulární inkompetenci nebo o obliteraci lymfatických cév. Uzliny mohou být fibrotizované ze známých nebo neznámých důvodů (1). Primární lymfedém se vyskytuje samostatně, kdy vzniká jako náhodná mutace nebo může být součástí některého ze syndromů (2).

Sekundární lymfedém genitálu může mít různé příčiny: operace, trauma, radioterapie, nádorová infiltrace, infekce – bakteriální, virové i parazitární (eryzipel, herpetické infekce, filarióza, TBC), venerologické choroby (syfilis, lymphogranuloma venereum), vzácné příčiny jsou Crohnova choroba, hidradenitis suppurativa, vaskulitida, sarkoidóza (obr. 2 a 3). Rizikové faktory pro rozvoj sekundárního lymfedému jsou: rozsah operace, počet odstraněných lymfatických uzlin, radioterapie, závažnost infekčního onemocnění, případně jeho recidivy, obezita, přidružené choroby pacienta (2, 3).

Genitální lymfedémy jsou častější u mužů než u žen, primární lymfedém genitálu žen je extrémně vzácný. U žen vzniká sekundární lymfedém genitálu nejčastěji po lymfadenektomiích při klasické nebo laparoskopické

Obr. 1. Primární lymfedém



operaci pro gynekologický nádor. I po disekci inguinálních uzlin se lymfedém může projevit. Při samostatné dlouhodobé kompresi odvodných lymfatických cév v oblasti labia majora, ke které dochází například u žen závodních cyklistek, může vzniknout lymfedém labií. U mužů je v 65 % postižen penis i skrotum, ale každý orgán může být postižen zvlášť.



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORKY: MUDr. Naděžda Vojáčková, nadavojackova@gmail.com
Dermatologické centrum Anděl
Karla Engliš 2, 150 00 Praha

Cit. zkr: Dermatol. praxi. 2022;16(4):221-224

Článek přijat redakcí: 1. 11. 2022

Článek přijat k publikaci: 23. 11. 2022

Obr. 2. Sekundární lymfedém**Obr. 3.** Sekundární lymfedém

Otok může postihnout i prepubickou oblast. Mezi častější příčiny patří operace prostaty a penisu pro karcinom spojené s disekcí uzlin pánve a inguiny (1).

Incidence

Incidence lymfedému genitálu není známa. Primární lymfedém je vzácný, u sekundárního závisí na příčině, i sekundární lymfedém genitálu je vzácný (2, 3).

Vyšetření

Vyšetření zahrnuje anamnézu, objektivní vyšetření a popis lokálního nálezu, laboratorní testy a přístrojová vyšetření. Anamnéza má všechny součásti všeobecné anamnézy. Rodinná anamnéza se zaměřuje na přítomnost otoků v rodině, osobní anamnéza na všechny stavy před prvními projevy otoku: úrazy, operace, infekce, nádorové onemocnění a jejich léčba. Nynější onemocnění zahrnuje dobu a lokalizaci prvních příznaků otoku, vyvolávající a zhoršující faktory, šíření otoku a jeho chování vzhledem k zátěži, teplotě okolí, denní a roční době. Objektivní vyšetření se provádí pohledem a pohmatem. Popisuje se lokalizace otoku, jeho charakter, kožní změny a případné ztuhnutí v podkoží (2).

Doporučené krevní testy zahrnují krevní obraz, kalcium, železo, albumin, celkovou bílkovinu a angiotenzin konvertující enzym,

ledvinové a jaterní parametry, RRR, TPHA a sérologii chlamydií. V některých případech se zvažuje provedení kožní biopsie s následným histopatologickým vyšetřením vzorku (k vyloučení nádorové infiltrace, kožních metastáz). V endemických oblastech je nutno vyloučit také filariózu. Zlatým standardem přístrojového vyšetření je lymfoscintigrafie. Provádí se aplikací koloidu značeného radionuklidem a snímáním jeho aktivity při průchodu lymfatickým systémem a akumulace v uzlinách.

Možná je i přímá RTG kontrastní lymfografie, která se provádí skrotálně nebo bipedálně. Relativně nová zobrazovací technika je lymfografie s indocyaninovou zelení (ICG), která umožňuje rychlou vizualizaci toku lymfy v reálném čase, bez radiační zátěže. Vyšetření ale není v současné době dostupné na všech pracovištích. Další možností je lymfografie pomocí magnetické rezonance s využitím paramagnetické kontrastní látky (gadolinium), která se aplikuje intersticiálně podkožně s následnou masáží v místě aplikace. Posuzuje se počet lymfatických cév a uzlin a jejich funkce. V rámci vyloučení vzácných příčin otoku genitálu se provádí v indikovaných případech RTG plic, pokud je podezření na sarkoidózu, kolonoskopie s biopsií k vyloučení Crohnovy choroby, CT nebo MR při podezření na pánevní karcinom nebo retroperitoneální fibrózu (2, 4, 5).

Diferenciální diagnostika

Pro diferenciální diagnostiku je důležitý časový údaj trvání otoku, kdy jej dělíme na akutní, subakutní a chronický, důležitý subjektivní údaj je přítomnost bolesti. Akutní bolestivý otok mužského genitálu může být způsoben torzí varlete, epididymitou nebo orchitidou, inkancerovanou hernií nebo priapismem, příčinou dále může být trauma, venerologické choroby (gonokoková infekce, chlamydiová infekce, herpes proctogenitalis, syfilis), jiné infekce: erysipel, scabies. Při akutním nebo bolestivém otoku mužského genitálu se může jednat o filariázu, hydrokélu, hernii, Kawasakiho syndrom, Hönösch-Schönleinu purpuru, kontaktní alergický ekzém nebo jako důsledek pankreatitidy. Příčiny subakutního otoku mužského genitálu jsou varikokéla, Crohnova choroba,

sarkoidóza, hidradenitis suppurativa, metastázy nádorového onemocnění, karcinom varlete. Akutní i subakutní otok může přejít do chronického stadia, poškozením lymfatických cév nebo uzlin vzniká sekundární lymfedém (6).

Příčiny otoku zevního genitálu u žen jsou podobné: vulvovaginální infekce – venerologické choroby: syfilis, gonokoková a chlamydiová infekce, jiné infekce filarióza, erysipel, zánětlivé choroby – sarkoidóza, Crohnova choroba, hidradenitis suppurativa, nádorové choroby, metastázy, lokální trauma, gravidita, ovariální hyperstimulace, obezita spojená s imobilizací (7).

V neposlední řadě je nutno vyloučit otok interního původu: srdeční selhání, pokročilé renální selhání, trombóza žil, hypoproteinémie, zvláště u ležících pacientů je díky gravitaci oblast genitálu obzvláště k otokům náchylná (1).

Klinický obraz

Otok postihuje izolovaně zevní mužský/ženský genitál, může být ale zároveň v oblasti podbřišku až obou dolních kvadrantů trupu, často je zároveň přítomen otok dolních končetin. Kůže může být normální barvy nebo různě zarudlá, postupně ztluštělá, mohou být přítomny kožní změny a lymforhea. Otok je zpočátku měkký, postupně dochází v důsledku fibrotizace podkoží k ztuhnutí (2). Otok je různého stupně od diskretního postižení po otoky velkých rozměrů. U ženy mohou být oteklá labia majora a minora a mons veneris tak, že dosahují velikosti ruky. U mužů může otok dosahovat až velikosti lidské hlavy i větší. Penis je pak často zanořen do edematózní tkáně a není vidět. Oteklá předkožka může vyvolat fimózu a parafimózu (1).

Subjektivně si pacienti stěžují na pocity tíhy a pnutí, mohou mít močové potíže, poruchy sexuálního styku, obtěžující jsou kožní změny, lymforhea (8, 9).

Komplikace

Obecně se komplikace lymfedému rozděluje na infekční a neinfekční. Mezi infekční řadíme erysipel a mykotické infekce. Neinfekční komplikace mohou být kožní, ortopedicko-neurologické a psychické. Nejčastější infekční komplikací je erysipel s tendencí

k recidivám. Původce nemoci je betahemolytický streptokok skupiny A nebo G. Kožním změnám předchází výrazná a typická prodromální fáze – zimnice, třesavka, nauzea, zvracení, febrilie, celková únava a slabost. Do 24 až 48 hodin potom dochází ke vzniku charakteristických kožních příznaků, kterými jsou otok a erytém. Při těžším průběhu se rozvíjí puchýře a buly. Pro mitigovalý erysipel je charakteristické chybění prodromální fáze nebo je jen mírná a erytém může být pouze světlý. Při včasné a adekvátní terapii dochází ke zhojení ataky do deseti až čtrnácti dnů. V důsledku infekce dochází k dalšímu poškození lymfatického systému a k progresi lymfedému (9).

Kožní neinfekční komplikace jsou chyloderma, lymforhea, lymfatická píštěl, lymfocysta, verrucosis lymphostatica (obr. 4). Chyloderma jsou spontánně praskající drobné puchýřky na kůži s obsahem lymfy, rozvíjí se v důsledku přetlaku v mízním systému. Lymforhea je spontánní prosakování lymfy neporušenou kůží. Vzniká při výraznějším nebo náhle vzniklém přetlaku lymfy v postižené oblasti. Důvodem může být progresse uzlinového postižení nádorovým procesem nebo souběžná dekompenzace jiného systému (ledvinového, srdečního). Lymfatická píštěl je vytékání lymfy porušenou kůží po úraze nebo operaci. Lymfocysta je opouzdřená kolekce lymfy, která vzniká v oblasti genitálu po radikálních operacích spojených s lymfadenektomií v důsledku poruchy toku lymfy přerušením lymfatických cév. Verrucosis lymphostatica jsou exofyticky rostoucí bradavičnaté útvary zpravidla u chronického dekompenzovaného lymfedému. Psychické komplikace v případě otoku genitálu jsou spojeny nejenom s estetickou stránkou, ale především s funkčními potížemi s dopadem na sexuální život pacienta (1, 2, 9).

Terapie

Léčba lymfedému genitálu je obtížná, závisí na etiologii a stadiu onemocnění. Dělí se na konzervativní a chirurgickou, často se metody kombinují. Cílem léčby je redukce a stabilizace otoku, minimálně zabránění zhoršování otoku. Další cíle léčby jsou prevence komplikací, zlepšení funkce a zlepšení kvality

života. V případě, že etiologie otoku je známa, je nutná včasná a dostatečná léčba. Infekce jako je erysipiel vyžadují celkovou antibiotickou léčbu. Venerologické choroby je nutné léčit cíleně celkově dle citlivosti. Zánětlivé choroby – Crohnova nemoc, Hidradenitis suppurativa se léčí protizánětlivými léky (5, 11).

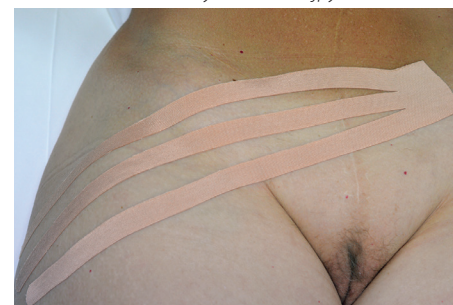
Základem konzervativní léčby je komplexní dekongestivní terapie, která zahrnuje manuální lymfodrenáž, přístrojovou lymfodrenáž, kompresi a péči o kůži. Nedílnou součástí léčby jsou pohybová a dechová cvičení, lymfotaping (obr. 5). Oblast genitálu je pro konzervativní léčbu na rozdíl od končetinových lymfedémů složitější. Manuální lymfodrenáž se přizpůsobuje rozsahu otoku a zahrnuje základní ošetření krku, ošetření axilárních a inguinálních uzlin, oblasti bedra hýždě, ošetření stehen, případně celých dolních končetin a hluboké břišní dýchání. Pro přístrojovou lymfodrenáž je uzpůsoben návlek, používá se návlek zvaný „pampersky“ nebo návlek bedra/hýždě, při postižení i dolních končetin celé kalhoty. Ve fázi redukce otoku se u mužského genitálu využívá speciální vícevrstevné bandáže, obvaz se musí přikládat šetrně. Nerovnosti je třeba vypodložit. Pro scrotum je možné využít kohezivní bandáž, která neklouže a rovnoměrně přilne ke kůži. Po stabilizaci otoku se doporučuje suspensor nebo elastické krátké kalhoty. U žen není kompresivní léčba také jednoduchá. Používají se anatomicky tvarované inlaye z pěnového materiálu alespoň 1 cm silné, které jsou schopny vyvinout příslušný tlak na zevní genitál. Pěnový materiál by se měl přetáhnout tubulárním obvazem a žena by měla používat vyměnitelné vložky do kalhotek k udržení čistoty. Klínek z pěnové hmoty je nutné přistříhnout tak, aby nepřekážel při chůzi. Pěnový díl se vkládá do na míru ušitých kompresivních kalhotek z ploše pleteného materiálu. Tlak lze zvyšovat přikládáním dalších vrstev pěnových plátů. V udržovací fázi po stabilizaci otoku používají ženy jako formu komprese elastické spodní prádlo nebo elastické kompresivní kalhoty s výplněmi na příslušných místech. Plánovanou novinkou jsou šortky Mobiderm Intimate pro obě pohlaví (1, 12, 13).

Chirurgická léčba lymfedému se dělí na výkony kauzální a symptomatické. Oba přístupy lze využít i při léčbě lymfedému geni-

Obr. 4. Primární lymfedém, lymfostatické verukozity



Obr. 5. Sekundární lymfedém, tejpý



tálu, častěji se využívají metody symptomatické. Pro úspěch chirurgické léčby je nutná přesná znalost lymfatické drenáže mužského a ženského genitálu. Kauzální přístup představuje řešení poruchy lymfatické drenáže vyústěním lymfatického kolektoru do mízního řečiště (derivační výkony) nebo náhradou insuficientní části lymfatik (rekonstrukční výkony). Derivační výkony normalizují lymfatický tok propojením lymfatického a žilního systému, rekonstrukční výkony obcházejí neprůchodný úsek lymfatického systému anastomózou mezi přívodnými a odvodnými lymfatickými cévami. Tyto přístupy se využívají sporadicky, důvodem je, že pacienti přichází ve stavu s pokročilým nálezem. Mezi symptomatické výkony se řadí výkony resekční a liposukce. Právě resekční výkony patří mezi nejčastější chirurgické výkony v oblasti stěny břišní, scrota, penisu a vulvy. Operace se provádí pod clonou antibiotik, která jsou aplikována intravenózně a podává se nízkomolekulární heparin jako prevence tromboembolické nemoci. Antibiotická léčba se prodlužuje na dobu 3 týdnů a zároveň se doporučují proteolytické enzymy. S manuální lymfodrenáží a kompresí se začíná za 2–3 týdny po operaci, přístrojová lymfodrenáž následuje později. Udržovací lymfodrenáže podstupují pacienti poté dlouhodobě,

vhodná je minimálně domácí přístrojová lymfodrenáž (14, 15, 16).

Cílená farmakoterapie lymfedému obecně neexistuje. V některých případech se doporučuje jako podpůrná léčba enzymovými preparáty (Wobenzym, Walzym), při otocích i dolních končetin venofarmaka (Detralex,

Cyclo 3 fort). Cílená je antibiotická a antimykotická léčba komplikací (12).

Závěr

Lymfedém genitálu je vzácný a představuje neobvyklou lokalizaci. Diagnostická kritéria a postup léčby nejsou přesně stanoveny. Dopad na

kvalitu života je velký, přináší pacientům mnohé komplikace v běžném životě a v partnerském soužití. Komprese genitálu je obtížná a pacienty špatně tolerovaná. V léčbě se více než u končetinových lymfedémů uplatňují chirurgické přístupy. Cílená kombinovaná léčba a individuální přístup k pacientům jsou proto velmi důležité.

LITERATURA

1. Eliška O. Lymfologie. Teoretické základy a klinická praxe. 2018, Galén, ISBN 978-80-7492-387-6.
2. Eliška O, Navrátilová Z, Wald M, et al. Lymfedém. Diagnostika a léčba. ISBN 978-80-88214-09-0.
3. Földi M, Földi E. Lymfologie. 2010, Grada, ISBN 978-80-274-4300-4.
4. Lu Q, PhD, Jiang Z, Zhao Z, et al. Assessment of The Lymphatic System of the Genitalia Using Magnetic Resonance Lymphography Before and After Treatment of Male Genital Lymphedema. 2016, Medicine; 95, 21: 1-8.
5. Bouzidi H, Chakiri R, Amraoui N et al: Crohn's disease presenting as vulvar edema in a 15-year-old girl, J Dermatol Case Rep. 2014;3:75-77.
6. Weinberger LN, Zirwas MJ, English JC: A diagnostic algorithm for male genital oedema. JEADV 2007;21:156-162.
7. Pinto e Silva MP, Bassani MA, Miquelutti MA, et al. Manual lymphatic drainage and multilayer compression therapy for vulvar edema: a case series, Physiother Theory Pract. 2015;31(7):527-531.
8. Yamamoto T, Yamamoto, Furuya M, et al. Genital Lymphedema Score Genital Lymphedema Severity Scoring System Based on Subjective Symptoms, Ann Plast Surg. 2016;77(1):119-121.
9. Zvonik M, Földi E, Felmerer G. The effects of reduction operation with genital lymphedema on frequency of erysipelas and quality of life, Lymphology. 44; 2011: 121-130.
10. Grada AA, Phillips TJ. Lymphedema. Pathophysiology and clinical manifestation. J Am Ac Dermatol. 2017;77(6):1009-1020.
11. Vojáčková N, Fialová J, Hercogová J. Management of lymphedema. Dermatol Ther. 2012;5(4):352-357.
12. Benáková N, et al. Moderní farmakoterapie v dermatologii. 2020 Maxdorf, ISBN 978-80-7345-653-5.
13. Kaciulyte J, Garutti L, Spadoni V et al: Genital Lymphedema and How to Deal with It: Pearls and Pitfalls from over 38 Years of Experience with Unusual Lymphatic System Impairment. Medicina 2021;57:1175.
14. Wald M. Co je nového v chirurgické léčbě lymfedému. Dermatol. praxi. 2012;6(4):173-177.
15. Garaffa G, Christopher N, Ralph DJ. The management of genital lymphoedema. BJUI. 2008;102:480-484.
16. Wald M, Jarolím L. Surgical Treatment of Genital Lymphoedema In VAS European Book on Angiology/Vascular Medicine, 1st edition: June 2018. ISBN 978-88-255-1052-2.