Tratamento cirúrgico de linfedema penoescrotal em um paciente com doença de Milroy: relato de caso

Surgical treatment of penoscrotal lymphedema in a patient with Milroy's disease: case report

Introdução:
A doença de Milroy manifesta-se como linfedema de membros inferiores e região genital, o que provoca prejuízos físicos e sociais. Relato de Caso: Reporta-se um caso de linfedema penoescrotal severo em um paciente com doença de Milroy. Foi realizada a ressecção cirúrgica do tecido afetado e a reconstrução com retalhos locais e enxerto de pele. Discussão: A doença de Milroy é rara, de caráter autossômico dominante. Sua apresentação clínica é progressiva e decorre da hipoplasia dos vasos linfáticos dos membros inferiores. O tratamento em casos avançados é iminentemente cirúrgico. Conclusão: No caso apresentado, o tratamento cirúrgico é uma boa opção. O uso de retalho paraescrotal para escrotoplastia associado ao enxerto para cobertura do pênis proporciona bom resultado funcional.

Descritores: Linfedema; Escroto; Procedimentos cirúrgicos reconstrutivos; Procedimentos cirúrgicos urológicos masculinos; Doenças dos genitais masculinos; Anormalidades congênitas.

INTRODUÇÃO
O linfedema penoescrotal é relativamente raro, sobretudo em países desenvolvidos1. É categorizado como primário, em decorrência de obstrução, hipoplasia ou malformações linfáticas, ou secundário a diversas causas como filariase, linfogranuloma venéreo, radiação e malignidade2. Frequentemente, afeta a função sexual, miccional, predispõe a infecções e dificulta a locomoção, o que diminui a qualidade de vida, com repercussões físicas e psicossociais3. O tratamento cirúrgico se apresenta como a melhor alternativa, nos casos com grandes dimensões, por meio da excisão cirúrgica seguida de reconstrução com retalhos e enxertos4. Apesar disso, o manejo é desafiador. Este trabalho objetiva apresentar uma alternativa cirúrgica para doença incomum e de abordagem terapêutica não padronizada na literatura.

1 Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais, Hospital das Clínicas, Belo Horizonte, MG, Brasil.
2 Universidade do Estado do Amazonas, Manaus, AM, Brasil.
3 Universidade Federal de Minas Gerais, Hospital das Clínicas, Belo Horizonte, MG, Brasil.
Segue-se de uma breve discussão mediante revisão bibliográfica atualizada.

**RELATO DE CASO**

Trata-se de um paciente masculino, 22 anos, natural de área não endêmica de filariose em Minas Gerais, encaminhado para avaliação da cirurgia plástica no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC-UFGM). Relatou que, desde o nascimento, seus membros inferiores, escroto e pênis começaram a edemaciar progressivamente (edema frio e mole), com evolução para prejuízo estético e funcional (miccional, sexual e locomotor). Informou que sua família, por parte de mãe, é acometida há três gerações pelo mesmo quadro e que seus irmãos também foram afetados, porém evoluindo com quadros de menores proporções.

Ao exame físico, observava-se linfedema maciço escrotal com dimensões de 50cm x 30cm x 20cm, linfedema do prepúcio com glande não visível e não exteriorizável. A pele dos membros inferiores, escroto e pênis apresentava-se infiltrada, endurecida e com nódulos exofíticos, hiperceratóricos, alguns com úlceras centrais, secas. Os testículos não eram palpáveis e com transiluminação negativa (Figura 1). Havia necessidade de cadeira-de-rodas para percorrer grandes distâncias e não suportava a ortostase por tempo prolongado.

O paciente não apresentava comorbidades, sendo a propedêutica para filariose negativa e a tomografia computadorizada de abdome e pelve demonstrava imagem compatível com linfedema penoescrotal. Em sua avaliação pré-anestésica foi considerado como ASA (American Society of Anesthesiologists) II.

Em 16 de abril de 2019, iniciou-se a cirurgia com antibioticoprofilaxia com cefazolina. O paciente foi posicionado em litotomia, realizou-se antisepsia extensa, biópsia de nódulos pubianos e swab uretral (para anatomopatologia e cultura, respectivamente), prosseguindo-se à sondagem vesical de demora com auxílio de suturas de reparo prepuciais às 3 e 9h. Procedeu-se à incisão longitudinal na rafe mediana escrotal até a base peniana, com exploração bilateral pela dissecação em planos. Assim, foram identificados os testículos em posição cranializada, próximos ao anel inguinal externo, fixando-os nesta posição. O testículo direito apresentava tamanho reduzido e o esquerdo tamanho habitual.

Realizou-se a postectomia sob técnica de dupla incisão circular, com preservação de uma faixa circular de prepúcio original de aproximadamente 3cm de extensão desde o novo sulco coronal (Figura 2).

Seguiu-se a dissecação subdérmica de dois retalhos paraescrotais na transição com a pele sadia (24cm x 10cm) e um retalho perineal em “V” invertido (7cm), com posterior exérese dos excessos escrotais (Figura 3). Os retalhos paraescrotais foram bipartidos, sendo a parte cranial utilizada para síntese pubopeniana ao nível da porção superficial do ligamento suspensor e do corpo do pênis, com suturas sagitais dorsais e ventrais (nylon 4-0 na região pubiana e poliglactina 4-0 na região peniana). A bolsa escrotal foi refeita unindo-se a porção caudal dos retalhos paraescrotais na linha média, fixando a porção cranial na base peniana com suturas de adesão (poliglactina 3-0) e fechando a porção caudal em “W” junto ao retalho perineal (nylon 4-0).

Concluiu-se com a aposição de dois drenos lamarinares na nova bolsa escrotal e síntese habitual das incisões remanescentes em dois planos. O pênis foi imobilizado na posição vertical, com auxílio de curativo com gaze, e o curativo do escroto feito com bandagem estéril, na forma de suspensório escrotal (Figura 4).
As culturas colhidas no intraoperatoriório não resultaram em crescimento bacteriano. Manteve-se a sonda vesical por dois dias. O curativo foi trocado diariamente a partir do 3º dia de pós-operatoriório (DPO). Os drenos foram retirados no 5º DPO, após débito menor que 30ml nas 24h prévias. No 7º DPO, apresentou saída de secreção fétida, esverdeada, pela porção ventral da sutura peniana, sendo colhidas culturas de secreção, retirados pontos de sutura alternadamente, iniciada antibioterapia empírica (ceftriaxona + gentamicina) e trocados curativos a intervalos menores (8h).

Na manhã seguinte, pôde-se perceber os retalhos escurecidos e edemaciados, sobretudo na porção que cobria a metade esquerda da superfície peniana (Figura 5). O restante da sutura ventral foi retirado, observando-se piora do aspecto da ferida. As culturas foram positivas para *Klebsiella* sp., o que suscitou o escalonamento antibiótico segundo antibiograma (piperacilina-tazobactam + vancomicina).

No 10º DPO, já havia delimitação da necrose, sendo realizada reabordagem para desbridamento dos tecidos necróticos até a fáscia de Buck (Figura 6), coleta

---

**Figura 2.** Identificação dos testículos. Postectomia realizada pela técnica de dupla incisão circular.

**Figura 3.** Exposição dos retalhos paraescrotais após remoção dos tecidos excedentes.

**Figura 4.** Síntese dos retalhos para confecção da nova bolsa escrotal.

**Figura 5.** Área necrótica demarcada na superfície esquerda do corpo peniano.
de novas culturas e cobertura com enxerto de espessura parcial (0,6mm), retirado da coxa esquerda e suturado de forma circunferencial ao pênis, com sutura na sua linha média ventral. Foi realizado novo curativo com gaze petrolatada + algodão hidrofóbico estéril, mantido por cinco dias.

À primeira troca deste curativo, foram observadas perdas difusas do enxerto colocado, com coleções esverdeadas puntiformes sob alguns locais. A nova cultura veio positiva para Pseudomonas aeruginosa, sendo requerido novo escalonamento antibiótico (tigeciclina). Evoluiu com boa cicatrização das áreas não afetadas, porém com áreas cruentas das 12-5h na base peniana, porém de aspecto granulante (Figura 7).

Recebeu alta no 25º DPO, com retornos seriados em 15, 30, 60 e 120 dias. Paciente apresentou micção voluntária, com controle miccional satisfatório, e ereção não dolorosa, funcional e com ejaculação preservada. Esteticamente, o resultado final foi pobre, com cicatrizes dorsolaterais no pênis, cicatrizes hipertróficas na região pubiana e desvio da haste peniana flácida para a esquerda em 90° no plano axial (Figura 8). O paciente, contudo, optou por não realizar novas abordagens, relatando estar satisfeito com os resultados.

O estudo anatomopatológico evidenciou linfedema crônico, com peso da peça de 15,736 quilogramas e dimensões de 48 x 28 x 17cm. Não havia presença de microfilárias. Aos três meses de pós-operatório, o espermograma evidenciou oligospermia, com vitalidade
reduzida na amostra, e cultura do líquido seminal sem crescimento bacteriano. O teste urodinâmico apresentava-se dentro da normalidade.

DISCUSSÃO

No caso apresentado o paciente é acometido pela doença de Milroy, um linfedema primário, raro, de herança autossômica dominante que afeta membros inferiores e região genital. É caracterizada por mutações no gene do receptor do fator de crescimento vascular endotelial 3 (VEGFR-3), responsável pelo desenvolvimento dos vasos linfáticos. Esses pacientes são afetados por um edema maciço, fibrose e endurecimento da pele que compromete a função miccional, sexual, prejudica a mobilidade e a interação social.

A abordagem do linfedema penoescrotal de grandes dimensões é desafiadora. Pela fisiopatologia da doença de Milroy, o quadro não obtém resultados por terapia conservadora como a linfangioplastia, já que há hipoplasia dos vasos linfáticos dos membros inferiores. Assim, a literatura atual descreve a linfangiectomia (excisão cirúrgica da pele e tecido subcutâneo acometido) como o tratamento de escolha, sobretudo em casos de doença avançada e com fibrose associada.

O paciente previamente ciente dos riscos de orquiectomia, má evolução das cicatrizes e retalhos foi submetido ao manejo cirúrgico. A abordagem escalonada permitiu o uso de métodos reconstructivos relativamente simples quando da ocorrência de complicações, algo que poderia ter sido impossibilitado caso já se tivesse dispensado o uso de opções reconstructivas mais complexas desde o início (retalhos de grácil, retalhos de Cingapura ou retalhos microcirúrgicos). Experiências satisfatórias com ressecção radical e reconstrução com retalhos e enxertos foram descritas por diversos autores. As técnicas são similares e com frequência a escrotoplastia é realizada com retalhos perineal posterior e paraescrotais, como no caso apresentado.

A técnica de cobertura do pênis é variável, porém as experiências pregressas demonstram resultados estéticos e funcionais superiores no uso de enxertos com espessura parcial. A opção por reconstruir a cobertura peniana com retalhos paraescrotais não proporciona uma boa mimetização da pele original do pênis, sendo rugosa e escurecida, pois há acometimento da pele do escroto pela doença. O uso de enxertos, apesar de ser visto com maus olhos por não ter a segurança vascular proporcionada por um retalho, foi o que apresentou o melhor resultado estético no caso em questão, mesmo tendo sido afligido por um processo infecioso.

A cicatrização por segunda intenção de pequenas áreas no pênis é possível, visto que não houve formação de retrações ou de cicatrizes hipertróficas, mas não é desejável, pela perda de homogeneidade estética do corpo peniano. O uso da pele do prepúcio também não é recomendado nesse caso, pois, ao remover todo o tecido da base do pênis, a drenagem linfática da pele remanescente é interrompida ou inevitavelmente evolui para recorrência de edema. A área doadora do enxerto, na doença de Milroy, se comprometida pela fibrose, pode resultar em cicatriz extensa e hipertrófica.

O ambiente operatório é contaminado por bactérias de pele que ficam sob dobras úmidas, expostas ao conteúdo urinário e possivelmente fecal, na dependência da extensão da afeição, além disso, a própria imunidade do paciente é comprometida pelo acometimento linfático. Dandapat et al. reportaram, na maior série de casos descrita, a ocorrência de infeição em 10,6% dos casos.

É comum a incontinência urinária por transbordamento nestes pacientes, assim como diversos níveis de acometimento testicular, ao comprometer a manutenção da temperatura e prejudicar a espermogênese. Uma das alternativas que parecem amenizar a perda de fertilidade é o uso de retalho de pele escrotal, já que possui o músculo cremastérico, que é termossensível.

No caso do paciente com doença de Milroy, os tecidos regionais também se encontram acometidos, limitando a opção de retalhos pediculados para reconstrução, além de dificultar o processo cicatricial nas áreas manipuladas. Evidências histológicas demonstram que a remoção de toda a derme acometida pode estar associada a melhores resultados estéticos, apesar disso, a recorrência do linfedema na doença de Milroy chega a 50%.

A intervenção cirúrgica, apesar de não prevenir a recorrência de linfedema, proporciona ao paciente melhor qualidade de vida. A maioria dos estudos prévios demonstram melhora na função sexual, miccional, na mobilidade, atividades de vida diária, socialização e diminuição de dor por meio da avaliação subjetiva dos pacientes. Os pacientes devem ser aconselhados no pré-operatório aos riscos inerentes e à possibilidade de longa internação pós-operatória para os cuidados necessários, como no caso reportado, em que o paciente permaneceu 25 dias internado.

CONCLUSÃO

O tratamento cirúrgico de linfedema genital na doença de Milroy é complexo. Pode-se evidenciar que a utilização de enxertos proporciona o melhor aspecto estético local para cobertura do pênis, porém requer a presença de uma cicatriz de tamanho considerável na área doadora, especialmente se a doença compromete a cicatrização.
Os retalhos paraescrotais apresentaram bons resultados apenas na porção escrotal da ferida, resistindo ao processo infeccioso, o que não foi verdade para a utilização destes retalhos no corpo peniano.

Não houve regressão do edema na porção subglandar (causado possivelmente pela própria doença de base), o que gerou um aspecto estético desagradável na transição corpo-glande, permitindo-se avaliar que a manutenção de pontes de pele durante a postectomia seja desaconselhável do ponto de vista estético.

COLABORAÇÕES

JRFS Coleta de Dados, Investigação, Redação - Preparação do original.
MLMR Redação - Preparação do original.
SASRF Análise e/ou interpretação dos dados, Conceitualização, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento do Projeto, Investigação, Metodologia, Redação - Preparação do original.
LDC Realização das operações e/ou experimentos.
CLT Realização das operações e/ou experimentos.
ACJ Gerenciamento do Projeto, Redação - Revisão e Edição, Supervisão.

REFERÊNCIAS

1. 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(2):281-6. DOI: https://doi.org/10.1016/j.bjps.2012.06.024
2. Grada AA, Phillips TJ. Lymphedema: Pathophysiology and clinical manifestations. J Am Acad Dermatol. 2017;77(6):1009-20. PMID: 29132848 DOI: https://doi.org/10.1016/j.jaad.2017.03.022
3. Wisenbaugh E, Moskowitz D, Gelman J. Reconstruction of Massive Localized Lymphedema of the Scrotum: Results, Complications, and Quality of Life Improvements. Urology. 2018;112:176-80. PMID: 27865752 DOI: https://doi.org/10.1016/j.urology.2016.09.063
4. Dandapat MC, Mohapatro SK, Patro SK. Elephantiasis of the penis and scrotum. A review of 550 cases. Am J Surg. 1985;149(5):686-90. PMID: 3993854
5. Dai T, Li B, He B, Yan L, Gu L, Liu X, et al. A novel mutation in the conserved sequence of vascular endothelial growth factor receptor 3 leads to primary lymphoedema. J Int Med Res. 2018;46(8):3162-71. PMID: 29889794 DOI: https://doi.org/10.1177/0300060518773264
6. Torio-Padron N, Stark GB, Foldi E, Simunovic F. Treatment of male genital lymphedema: an integrated concept. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2015;68(2):262-8. PMID: 25456280 DOI: https://doi.org/10.1016/j.bjps.2014.10.003
7. Kung TA, Champaneria MC, Maki JH, Neligan PC. Current Concepts in the Surgical Management of Lymphedema. Plast Reconstr Surg. 2017;139(4):1003e-13e. PMID: 28350684 DOI: https://doi.org/10.1097/PRS.0000000000003218
8. Scaglioni MF, Uyulmaz S. Lymphovenous anastomosis and debulking procedure for treatment of combined severe lower extremity and genital lymphedema: A case report. Microsurgery. 2018;38(8):907-11. PMID: 29719080 DOI: https://doi.org/10.1002/micr.30331
9. Butler C, Osterberg C, Horvai A, Breyer B. Milroy’s disease and scrotal lymphoedema: pathological insight. BMJ Case Rep. 2016;2016:bcr2016215396. PMID: 27118755 DOI: https://doi.org/10.1136/bcr-2016-215396
10. Apesos J, Anigian G. Reconstruction of penile and scrotal lymphoedema. Ann Plast Surg. 1991;27(6):570-3. PMID: 1793244 DOI: https://doi.org/10.1097/00000637-199112000-00010
11. Ferdinand NW, Peter BK. Bilateral Scrotal Flaps: A Novel Idea in the Management of Massive Scrotal Lymphoedema. J Surg. 2018;6(4):92-6.
12. Lobato RC, Zatz RF, Cintra Junior W, Modolin MLA, Chi A, Van Dunem Filipe de Almeida YK, et al. Surgical treatment of a penoscrotal massive localized lymphedema: Case report. Int J Surg Case Rep. 2019;59:84-9. PMID: 3112427 DOI: https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.05.022
13. Aulia I, Yessica EC. Surgical management of male genital lymphedema: A systematic review. Arch Plast Surg. 2020;47(1):3-8. PMID: 31964116 DOI: https://doi.org/10.5999/aps.2019.01123

*Autor correspondente: Sergio Antonio Saldanha Rodrigues Filho
Av. Professor Alfredo Balena, 110, Santa Efigênia, Belo Horizonte, MG, Brasil
CEP: 30130-100
E-mail: jrfsoouza97@gmail.com