



Genitaal oedeem

Kirsten van Duinen¹, Malou van Zanten²

Genitaal oedeem heeft diverse uitingsvormen en kan zowel bij kinderen als volwassenen voorkomen. Het vereist een zorgvuldige diagnostische en therapeutische aanpak vanwege de uiteenlopende oorzaken en complexiteit van de aandoening.

CASUS 1

Een 29-jarige man werd op de polikliniek gezien in verband met spontaan ontstaan recidief scrotaal en peniel oedeem. Patiënt heeft dit oedeem eenmaal eerder doorgemaakt dat in eerste instantie verbeterde met orale antibiotica. Bij recidief bleef de zwelling aanhouden en presenteerde patient in het Expertisecentrum Lymfovasculaire geneeskunde. Er was geen sprake van pijnklachten, wel ongemak en onzekerheid. De medische voorgeschiedenis was blanco behoudens Pierre Robin Syndroom. Patiënt bleek niet eerder erysipelas doorgemaakt te hebben in het genitaal gebied en soa testen waren negatief. Hij had wel eens darmklachten inclusief diarree. Patiënt is niet normactief. Het genitaal oedeem geeft hem geen belemmeringen in het dagelijks leven. Bij dermatologisch onderzoek zagen we non-pitting oedeem van de penis en rechterzijde van het scrotum (afbeelding 1). Zijn benen waren niet aangedaan. Daarnaast zagen we pes planus beiderzijds en in de bilnaad was matig begrensd erytheem zichtbaar. Zijn BMI was 25. Differentieel diagnostisch werd gedacht aan een chronische inflammatoire ontsteking, anogentiale granulomatose of primair lymfoedeem met late aanvang.



Afbeelding 1. Casus 1: Non-pitting oedeem van de penis en rechterzijde van het scrotum.

Bij aanvullend laboratoriumonderzoek kwamen opvallende afwijkingen aan het licht: een verhoogd CRP 100, BSE 63 en verlaagd Hb 72. Histopathologisch onderzoek van het erytheem van de bilnaad liet een granulomateuze ontsteking zien. Uit eerder biopt van elders werd alleen oedeem beschreven. Echo-onderzoek van het scrotum liet geen afwijkingen van testis zien, wel oedeem in de huid. Bij lymfscintigrafie onderzoek van de benen werd een vertraagd lymftransport capaciteit gezien van het linkerbeen. Hierop werd hij verwezen naar Maag-, darm- en lever-(MDL)arts waarbij na colonoscopie de diagnose ziekte van Crohn werd gesteld. Dit resulteerde in de diagnose secundair lymfoedeem van genitale gebied bij ziekte van Crohn. Door de behandeling van ziekte van Crohn met TNF alpha blokkers door de MDL-arts verbeterde het genitaal oedeem. Hij heeft tijdens klinische opname in de lymfoedeemkliniek geleerd zelfmanagement toe te passen via compressietherapie van het genitaal. Omdat er klinisch geen oedeem aan het linkerbeen zichtbaar was, werd hierop geen verdere actie genomen.

CASUS 2

Een 68-jarige man presenteerde zich op de polikliniek dermatologie met sinds 20 jaar bestaande zwelling van het scrotum. Dit was destijds spontaan ontstaan. Hij heeft vele artsen bezocht zonder duidelijk diagnose en behandeling van de scrotale zwelling. Hij heeft dit laten bestaan zonder ingrijpen uit schaamte. In de laatste vier jaren ontstond er een forse toename van de zwelling van het scrotum, waarop hij opnieuw contact zocht met de uroloog. De klachten bestonden vooral uit het ongemak met het bewegen en het moeten dragen van aangepaste kleding. Daarnaast ontstond ook een huidbeeld wat jeuk en pijn gaf.

Bij lichamelijk onderzoek zagen we een zeer fors gezwollen scrotum met fors erytheem en schilfering aan de liezen en bovenbenen beiderzijds, forse buikomvang en pitting oedeem aan de onderbenen bij slanke voeten met BMI 37 (afbeelding 2). Bij aanvullend onderzoek liet echo van scrotum oedeem zien zonder afwijkingen van het genitaal en testis en benigne vergrote prostaat.

¹ Dermatoloog, afdeling dermatologie & Expertisecentrum Lymfovasculaire geneeskunde, Nij Smellinghe, Drachten

² Physician assistant, afdeling dermatologie & Expertisecentrum Lymfovasculaire geneeskunde, Nij Smellinghe, Drachten



Afbeelding 2. Casus 2: Pitting en non-pitting oedeem scrotum met stuwning erytheem.

Differentiaal diagnostisch werd gedacht aan secundair lymfoedeem door overgewicht, secundair lymfoedeem bij recidiverende infectie of secundair lymfoedeem bij onderliggende obstructie/maligniteit. Met de diagnose fors secundair lymfoedeem scrotaal met elefantiasis bij morbide obesitas werd hij opgenomen voor een drieweekse conservatieve behandeling in het Expertisecentrum Lymfovasculaire geneeskunde. Er werd een goede afname bereikt door compressietherapie van het genitaal gebied. Tevens werden er zelfmanagement vaardigheden aangeleerd. Tijdens opname werd er een onbehandelde hypertensie ontdekt waarvoor de internist een behandeling met medicatie startte.

Met een aangemeten compressiebroek en zelfmanagement instructies werd het oedeem afname helaas niet behouden in de thuissituatie. Bij follow up, anderhalf jaar na initiële opname, werd een reductieve scrotale operatieve behandeling verricht door de uroloog en vaatchirurg. Daarbij was een reconstructie van de penis noodzakelijk. Bij deze ingreep was 2,7 kg overtollig weefsel verwijderd. Hierdoor heeft zijn activiteiten kunnen oppakken, kan makkelijker lopen en fietsen en is er verbetering in kwaliteit van leven. Ook is het gewicht gere-

duceerd met 6 kg. Hij blijft voorlopig een compressiebroek dragen en heeft thuiszorg voor verzorging en controle van de huid en het oedeem.

BESPREKING

Lymfoedeem is een chronische aandoening waarbij het lymfesysteem functioneel of anatomisch inadequaat is bij een normaal aanbod van vocht, wat leidt tot zwelling en verandering van de aangetaste weefsels. Lymfoedeem is een klinisch symptoom van onderliggend lijden met zwelling. Dit kan aangeboren zijn of later in het leven ontstaan secundair aan een onderliggende aandoening.

Wanneer er sprake is van lymfoedeem aan de romp of het genitale gebied spreekt men over midline lymfoedeem. Lymfoedeem van de externe genitalia komt minder vaak voor omdat de lymfeafvoer enerzijds naar de inguinale lymfeknopen en ander zijde naar de lymfeknopen in de onderbuik plaatsvindt.

Deze aandoening kan een aanzienlijke impact hebben op de kwaliteit van leven van patiënten, niet alleen door fysieke ongemakken maar ook door psychosociale uitdagingen.

Oorzaken van genitaal oedeem kan worden onderverdeeld in drie groepen, namelijk genitaal oedeem bij een vorm van primair lymfoedeem, bij secundair lymfoedeem en overige differentiaaldiagnose.

Primair lymfoedeem:

- Gegeneraliseerde lymfatische dysplasie.
- Lymfoedeem bij GATA2 mutatie.
- Lymfoedeem distichiasis syndroom, FOXC2 mutatie.
- Syndromaal zoals bij Noonan syndroom.

Secundaire oorzaken:

- Infecties zoals recidiverende erysipelas.
- Chronische inflammatoire ziekten, zoals inflammatoire darmziekten of anogenitale granulomatose.
- Contact dermatitis, lichen chronicus en hidradenitis suppurativa.
- Trauma, zoals chirurgische ingrepen in het kleine bekken of radiotherapie.
- Maligne obstructie of oncologisch gerelateerde complicaties, zoals lymfklierdissectie.

Overig differentiaaldiagnose:

- Hydrocele, varicocele.
- Infecties; bijvoorbeeld bof.
- Seksueel overdraagbare aandoeningen.
- Hypoalbuminemie.
- Nefrotisch syndroom.

In de eerste casus is er sprake van genitaal oedeem als uiting van een chronische inflammatoire ziekte. Wanneer het onderliggend lijden niet wordt gevonden, wordt de differentiaaldiagnose anogenitale granulomatosis overwogen. Dit is een zeldzame chronisch inflammatoire granulomateuze ziekte van

onbekende origine met uitingen van diffuse peniel, scrotaal vulvair of anoperianeale zwelling. Histologisch is er sprake van een granulomateuze inflammatie.

Behandeling van oedeem van de genitale regio is een uitdaging en is afhankelijk van de oorzaak. Een bijzondere plaats in de behandeling is compressietherapie. Hier is ervaring met zwachtelen en toepassen van compressiematerialen van belang om resultaat te bereiken.

In casus 2 is afname van oedeem te bereiken door zwachteltherapie met daarnaast compressiebroek, dragen van bretels en zelfmanagement. Een suspensoir en/of pelottes kan ook worden toegepast. Uiteindelijk was bij casus 2 een operatieve reductieve operatie in interdisciplinaire setting noodzakelijk om ervaren beperkingen in onder andere bewegen te verbeteren. Educatie, patiëntvoorlichting, zelfmanagement vaardigheden en preventie maatregelen zijn onontbeerlijk. Daarnaast is psychologische ondersteuning en begeleiding van belang. De zorg voor midline lymfoedeem is complex waarvoor interdisciplinaire samenwerking voor effectieve diagnostiek en beleid van groot belang is.

LITERATUUR

1. Vignes S, Trevidic P. Lymphedema of male external genitalia: a retrospective study of 33 cases. *Ann Dermatol Venereol.* 2005;132(1):21–5.
2. Smith SL. Lymphedema: the aspects of the condition no one likes to discuss. *Oedeminus.* 2008;28–30.
3. Garaffa G, Christopher N, Ralph DJ. The management of genital lymphoedema. *BJU Int.* 2008;102(4):480–4.

LEERPUNTEN

- Midline lymfoedeem heeft vele oorzaken en diagnostiek is complex.
- Midline lymfoedeem geeft fysieke ongemakken en psychosociale uitdagingen.
- Gezien de complexiteit: verwijs naar interdisciplinair team voor diagnose en behandeling.

TREFWOORDEN

Genitaal oedeem - midline lymfoedeem - compressie therapie - anogenitale granulomatose

GEMELDE (FINANCIËLE) BELANGENVERSTRENGELING

Geen

4. Saracino A, Gordon K, Folkes L, Mortimer P. Intralymphatic granulomas in lymphoedema secondary to anogenital granulomatosis. *Australas J Dermatol.* 2012;54(3):e59–61.
5. Genital oedema: improving diagnosis, management and education [special supplement]. *J Wound Care.* 2021 Sep;30(Suppl 12a):S1–S40.

CORRESPONDENTIEADRES

Kirsten van Duinen

E-mail: k.duinen@nijsmellinghe.nl