

LIMFANGITA SCLEROZANTĂ A PENISULUI SCLEROSING LYMPHANGITIS OF THE PENIS

ALEXANDRU OANȚĂ, SMARANDA OANȚĂ, VERONICA ILIESCU

Rezumat

Limfangita sclerozantă a penisului (LSP) este o afecțiune subestimată datorită caracterului asimptomatic și regresiei spontane. A fost descrisă de Hoffman în 1923, în apariția ei incriminându-se îndeosebi traumatismele mecanice din timpul contactelor sexuale prelungite sau brutale. La ora actuală există disputa dacă LSP și boala Mondor reprezintă aceeași entitate sau două entități diferite precum și dispute asupra originii vaselor implicate: limfatice sau venoase. Ipoteza originii venoase este cea care domină actual fiind susținută de marcajul pozitiv CD 31 și CD 34 al vaselor afectate.

Clinic, LSP apare ca un cordon dur liniar sau serpinginos localizat sub sanțul balano-preputial și paralel cu acesta, cel mai adesea pe fața dorsală a penisului. Diagnosticul LSP este clinic, putându-se completa cu ecografia Doppler a penisului, biopsia fiind rareori necesară. Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu boala Mondor, limfangita veneriană dorsală a penisului, chistul epidermoid inflammat, granulomul inelar, etc. În evoluție, LSP retrocedează spontan, de obicei în 2-3 săptămâni, în cazul persistenței cordonului limfatic sau recidivelor frecvente acesta putând fi excizat chirurgical.

Cuvinte cheie: Limfangita sclerozantă a penisului, ecografie Doppler, boala Mondor.

Summary

Sclerosing lymphangitis of the penis (SLP) is an underestimated condition due to the asymptomatic character and spontaneous regression. It was described by Hoffman in 1923 and in her appearance the mechanical trauma is incriminated, especially during prolonged or brutal sexual contacts. Currently there is a dispute whether SLP and Mondor's disease represent the same entity or different entities as well as a dispute over the origin of vessels involved: lymphatic or venous. Venous origin hypothesis is the one that currently dominates because of the positive CD 31 and CD 34 of the affected vessels.

Clinically, SLP appears as a hard cordon, straight or serpinginos, located below and parallel to the balanopreputial furrow, most often in the dorsal part of the penis. SPL diagnosis is a clinical diagnosis that can be completed by performing a penile Doppler ultrasound, biopsy being rarely necessary. The differential diagnosis must be made with Mondor's disease, venereal penile lymphangitis, inflamed epidermoid cyst, granuloma annulare, etc. In evolution, SLP regresses spontaneously usually within 2-3 weeks, if persistent or frequent relapses of the lymphatic cordon it can be surgically removed.

Keywords: Sclerosing Lymphangitis penile Doppler ultrasound, Mondor disease.

Intrat în redacție: 29.09.2016
Acceptat: 28.10.2016

Received: 29.09.2016
Accepted: 28.10.2016

* Universitatea Transilvania Brașov, Facultatea de Medicină, Brașov.
Transilvania University of Brașov, Faculty of Medicine, Brașov.

Introducere

Limfangita sclerozantă a penisului (LSP) este o afecțiune a cărei frecvență este subestimată datorită prin caracterului asimptomatic și regresiei spontane. Cunoscută în literatură și sub denumirile de limfangită benignă tranzitorie a penisului, limfangita scleroasă neveneriană a penisului, limfangita circulară indurată, limfangiectazie peniană, limfocel, afecțiunea stârnește, prin aspectului neobișnuit, neliniștea pacientului, determinându-l pe acesta să se prezinte la medic.

Etiopatogenie

LSP a fost descrisă de Hoffman în 1923 [1] care a considerat-o inițial de etiologie gonococică, această etiologie fiind negată ulterior chiar de același autor [2]. Actualmente, se consideră că LSP-ul apare cel mai adesea în afara oricărui episod infecțios incriminându-se înesebi traumatismele mecanice ce survin în timpul contactelor sexuale prelungite sau brutale. Alți factori incriminați în apariția sunt reprezentate de: iritarea mucoasei uretrale în urma unei activități sexuale excesive sau prin masturbare [2,3], circumcizia [4], infecțiile cu *Mycobacterium tuberculosis* [5], infecțiile focale (prostatite cronice) sau iritarea mecanică a mucoasei la nivelul șanțului balano-prepuțial de cauze diferite. Asocierea cu bolile cu transmitere sexuală precum uretrita cu *Chlamydia trachomatis*, sifilis, gonoree, condiloame, herpes genital este găsită într-un sfert din cazurile publicate până în 2003 [6] impunându-se căutarea acestor afecțiuni la pacienți cu LSP. Bărbații tineri cu vârste cuprinse între 20 și 40 de ani sunt cel mai des afectați.

În literatura de specialitate există la ora actuală disputa dacă LSP și boala Mondor a penisului (tromboflebita venei superficiale a penisului) reprezintă aceeași entitate sau este vorba de două entități diferite, precum și disputa asupra originii vaselor implicate în LSP, limfatice sau venoase. Ipoteza originii limfatice este susținută de aspectul clinic (leziune translucidă asemănătoare aspectului malformațiilor limfatice chistice ale penisului), de aspectul histologic din microscopia optică sau electronică și de implicarea unui traumatism mecanic care conduce la obstrucția vasului limfatic [5,7,8].

Introduction

Sclerosing lymphangitis of the penis (SLP) is a disease whose frequency is underestimated due to the asymptomatic nature and spontaneous regression. Also known in literature under the names of benign transient lymphangiectasis of the penis, nonvenereal sclerosing lymphangitis of the penis, circular indurated lymphangitis, lymphangiectasis of the penis, lymphocele, the affection stirs by its unusual appearance the patient's anxiety, prompting it to see a doctor.

Etiopathogeny

SLP was described by Hoffman in 1923 [1] who initially considered to have a gonococcal etiology, this etiology being subsequently denied by the same author [2]. Currently, the SLP is considered to occur most often outside any infectious episode, often being caused by the mechanical trauma occurred during prolonged or brutal sexual intercourse. Other factors incriminated in the appearance of SLP are: urethral mucosa irritation after excessive sexual activity or masturbation [2,3] circumcision [4], *Mycobacterium tuberculosis* infection [5], focal infections (chronic prostatitis) or mechanical irritation of the balanopreputial furrow of different causes. Association with sexually transmitted diseases such as urethritis caused by *Chlamydia trachomatis* infection, syphilis, gonorrhoea, genital warts, genital herpes was found in a quarter of cases published until 2003 [6], imposing to look for these diseases in patients with SLP. Young men aged between 20 and 40 years are most commonly affected.

In literature there is dispute whether if SLP and penile Mondor's disease (superficial vein thrombophlebitis of the penis) represents the same entity or two separate entities, also a dispute over the origin of vessels involved in SLP, lymphatic or venous. Lymphatic origin hypothesis is supported by clinical appearance (translucent lesion similar to cystic lymphatic malformations of the penis), the histology of optical or electronic microscopy and mechanical trauma involvement leading to lymphatic vessel obstruction [5,7,8]. The hypothesis that

Ipoteza care domină actual este cea a originii venoase, susținută de absența vaselor limfatice în zona șanțului balano-prepuțial, existența unui plex venos retro-coronal circumferențial care se drenează în vena profundă a penisului și marcajul pozitiv al vaselor afectate pentru CD31 și CD34 [9,10].

Clinic

LSP-ul apare în mod acut la câteva ore până la 2 zile după contactul sexual incriminat, prezentându-se clinic ca un cordoon dur, liniar sau serpinginos (aspect de vierme), translucid, având o lungime de la 1 cm până la 4 cm localizat sub șanțul balano-prepuțial și paralel cu acesta, cel mai adesea pe fața dorsală a penisului (Fig. 1, 2). Cordonul este mobil și neaderent față de pielea supraiacentă, fenomenele inflamatorii lipsind. Ocazional poate fi observat un ușor edem al foitei interne a prepuțului. Leziunea este asimptomatică uneori putând fi însoțită de erecții dureroase.



Figura 1. Aspect clinic al limfangitei sclerozante a penisului

Figure 1. Clinical appearance of the penis sclerosing lymphangitic

Examinări complementare

Diagnosticul de LSP este un diagnostic clinic, putând fi completat cu efectuarea ecografiei Doppler a penisului, aceasta arătând imagini hipoecogene, incompresibile ale leziunii. Biopsia este rareori necesară, histologia evidențiind un vas dilatat cu îngroșarea marcată a pereților, înconjurat de edem și un infiltrat inflamator redus sau moderat. În stadiile timpurii vasul

dominates now is the venous origin, supported by the absence of lymphatic vessels in the balanopreputial furrow area, the existence of a venous retro-coronal circumferential plexus which drains into the penile deep vein and positive marking of affected vessels for CD31 and CD34 [9, 10].

Clinic

SLP appears acutely from several hours to two days after the incriminated sexual activity, presenting clinically as a hard cord, straight or serpinginos (worm-like aspect), translucent, with a length of 1 cm to 4 cm located below and parallel to the balanopreputial furrow, most often in the dorsal part of the penis (Fig. 1, 2). The cord is mobile and non-adherent to the overlying skin, with no signs of inflammation. Occasionally it can be noticed a slight edema of the inner foreskin. The lesion is asymptomatic, but sometimes can be accompanied by painful erections.



Figura 2. Limfangita sclerozantă a penisului

Figure 2. Sclerosing Lymphangitis of the penis

Complementary examinations

SPL diagnosis is a clinical diagnosis that can be completed by performing a penile Doppler ultrasound, showing a hypoechogenic, incompressible image of the lesion. Biopsy is rarely necessary, histology showing a marked thickening dilated vessel walls, surrounded by edema and a low or moderate inflammatory infiltrate. In the early stages, the vessel appears occluded by an intraluminal thrombus,

apare obstruat de un tromb localizat intraluminal, format din țesut de granulație (limfocite și macrofage) care ulterior se repermabilizează. Imunohistochimia poate orienta spre natura venoasă sau limfatică a vasului afectat, marcajul pentru celulele endoteliale fiind pozitiv pentru CD31 și CD34, iar pentru anticorpul D2 40 absent [11].

În funcție de contextul de apariție al LSP-ului, pentru excluderea bolilor cu transmitere sexuală se efectuează serologia HIV, a virusului hepatic C, a virusului hepatic B, TPHA-VDRL, iar pentru Chlamydia trachomatis PCR din primul jet urinar.

Diagnosticul diferențial

Principalul diagnostic diferențial al LSP-ului îl reprezintă boala Mondor a penisului care corespunde tromboflebitei venei superficiale a penisului. Clinic, aceasta se prezintă ca o leziune adesea liniară, situată pe fața dorsală a tecii penisului. Ecografia Doppler stabilește diagnosticul, arătând o structura ecogenă corespunzătoare dilatației venei superficiale a penisului, permițând ulterior și urmărirea repermabilizării venei trombozate. O serie de factori etiologici sunt incriminați în apariția bolii Mondor, precum activitatea sexuală intensă, traumatismele, infecțiile (herpes genital), bolile sistemice (periarterita nodoasă, boala Burger), neoplazii, injectarea de doguri în vena superficială a penisului, tumoră sau glob vezical care conduce la compresie venoasă, complicații chirurgicale ale herniei inghinale, extinderea unei tromboze venoase profunde a membrului inferior, hemopatii, trombofilie [12]. Diagnosticul diferențial trebuie făcut și cu limfangita veneriană dorsală a penisului care poate să apară în cursul sifilisului primar) situată în lungul axului penisului și de consistență dură, în acest caz, serologia pentru sifilis fiind intens pozitivă. Diagnosticul diferențial se completează cu edemul venerian al penisului, chistul epidermal inflammat, corpii străini introduși voluntar sub prepuț, boala La Peyronie, granulomul inelar, sarcoidoza sau metastaze.

Tratament

Retrocedarea spontană a afecțiunii se face de obicei după 2-3 săptămâni, durând uneori până la 8 săptămâni. Abstința sexuală grăbește

consisting of granulation tissue (lymphocytes and macrophages) which subsequently repermabilize. Immunohistochemistry can determine the venous or lymphatic nature of the affected vessel, the endothelial cell marker CD31 and CD34 is positive and the D2 40 antibody is absent [11].

Depending on the context of developing SLP, to exclude sexually transmitted diseases the patient is tested for HIV, hepatitis C virus, hepatitis B virus, TPHA-VDRL and PCR from the first urinary stream for Chlamydia trachomatis.

Differential diagnosis

The main differential diagnosis of SLP is penile Mondor's disease corresponding to the superficial thrombophlebitis of the dorsal vein of the penis. Clinically, this presents as a linear lesion often located on the dorsal penile sheath. Doppler ultrasound sets the diagnosis, showing an echogenic structure corresponding to the dilatation of the superficial vein of the penis, allowing a future observation of the repermabilisation of the vein thrombosis. A number of etiological factors are incriminated in the Mondor's disease such as intense sexual activity, trauma, infection (genital herpes), systemic diseases (periarteritis nodosa, Burger's disease), malignancies, drugs injected in the superficial penile vein, tumor or vesical globe leading to venous compression, surgical complications of inguinal hernia, extension of a lower limb deep vein thrombosis, thrombophilia [12]. The differential diagnosis must also be made with venereal penile lymphangitis, which may occur during primary syphilis, located along the shaft of the penis with a hard consistency, in this case, serology for syphilis being intensely positive. The differential diagnosis is made with penile venereal edema, epidermal cyst sore, foreign bodies introduced voluntarily under the foreskin, Peyronie's disease, granuloma annulare, sarcoidosis or metastases.

Treatment

Spontaneous regression of SLP is usually after 2-3 weeks, sometimes lasting up to 8 weeks. Sexual abstinence speeds the healing, as continuing trauma can lead to inflammation and

vindecarea, în schimb continuarea traumatizării poate conduce la inflamație și chiar apariția de ulceratii. Tratamentele cu antivirale [7], cicliline [13], antiinflamatorii nesteroidiene [14] folosite de o serie de autori nu au influențat semnificativ evoluția afecțiunii. În cazul persistenței cordonului limfatic sau a recidivelor frecvente, acesta poate fi excizat chirurgical. Găsirea concomitentă a unei boli cu transmitere sexuală necesită tratamentul acesteia.

ulceration. Antiviral treatments [7], cyclins [13] NSAIDs [14] used by a number of authors haven't influenced semnificantly the development of the condition. For persistent or frequent relapses, the lymphatic cordon can be surgically removed. Finding a concomitant sexually transmitted disease requires treatment.

Bibliografie / Bibliography

1. Hoffman E. Vortänschung primärer Syphilis durch gonorrhöische Lymphangitis (gonorrhöischer Pseudo-primäraffekt). *Münchenen Med. Wehnschr* 1923; 70: 1167.
2. Hoffman E. Über nicht venerische plastische Lymphangitis im Sulcus coronaries penis mit umschriebenem Ödem. *Dermat. Ztschr* 1938; 78: 24-7.
3. Sieunarine K. Non-venereal sclerosing lymphangitis of the penis associated with masturbation. *Br J Urol* 1987; 59: 194-5.
4. Broaddus SB, Leadbetter GW. Surgical management of persistent, symptomatic nonvenereal sclerosing lymphangitis of the penis. *J Urol* 1982; 127: 987-8.
5. Nickel WR, Plumb RT. Non venereal sclerosing lymphangitis of the penis. *Arch Dermatol* 1962; 86: 761-763.
6. Rosen TR, Hwong H. Sclerosing lymphangitis of penis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 916-8.
7. Kandil E, Al-Kashlan IM. Non-venereal sclerosing lymphangitis of the penis. A clinopathologic treatise. *Acta Derm Venereol* 1970; 50: 309-12.
8. Marsch WC, Stüttgen G. Sclerosing lymphangitis of the penis: a lymphangiofibrosis thrombotica occlusiva. *Br J Dermatol* 1981; 104: 687-95.
9. Tanii T, Hamada T, Asai Y, Yorifuji T. Mondor's phlebitis of the penis : a study with factor VIII related antigen. *Acta Derm Venereol* 1984; 64: 337-40.
10. Kumar B, Narang T, Radotra BD, Gupta S. Mondor's disease of penis : a forgotten disease. *Sex Transm Infect* 2005; 81: 480-2.
11. Alvarez-Garrido H, Sanz-Munoz C, Pericet-Fernandez L, Garrido-Rios AA, Miranda-Romero A. Immunohistochemical clues to the diagnosis of Mondor's disease of the penis. *Clin Exp Dermatol* 2009; 34: 663-5.
12. Dauendorffer JN, Janier M, Cavalier-Balloy B, Renaud-Vilmer C, Fouéré S. Lymphangite sclérosante du pénis. *Ann Dermatol Venereol* 2015; 142: 145-148.
13. Kristensen JK, Scheibel J. Sclerosing lymphangitis of the penis: a possible Chlamydia aetiology. *Acta Derm Venereol.* (Stockh) 1981; 61: 455-6.
14. Bonnetblanc JM. Lymphangite sclérosante de la verge (maladie de Mondor) du pénis ? *Ann Dermatol Venereol* 2008; 135: 427-8.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență : Alexandru Oanță
Brașov, Str. Zizinului, nr. 40.
Tel: 0268333825
E-mail: oanta_alexandru@yahoo.com

Corresponding author: Alexandru Oanță
Brașov, Str. Zizinului, nr. 40.
Tel: 0268333825
E-mail: oanta_alexandru@yahoo.com