

CASOS CLÍNICOS

Priapismo de alto flujo en el contexto de una enfermedad oncológica sistémica

Rafael Prieto, F. Vela, J.P. Campos, J. Ruiz García, M.E. Leva, J.C. Regueiro y M.J. Requena

Unidad Clínica de Urología. Unidad de Andrología. HRU Reina Sofía. Córdoba. España.

RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 21 años con priapismo de alto flujo de 2 meses de evolución, sin antecedentes de traumatismo perineal directo. Como antecedentes destaca una enfermedad de Raynaud sin tratamiento en la actualidad.

Se practicó gasometría de cuerpos cavernosos e inyección intracavernosa con fenilefrina, que no fue eficaz. Arteriografía selectiva de pudenda interna con embolización selectiva unilateral con coágulo autólogo, que fracasó por recanalización precoz. El cuadro revirtió con perfusión de fenilefrina: 30 ml a una concentración de 10 µg/ml.

En el seguimiento presenta estenosis de uretra bulbo-membranosa y disfunción erétil secundaria a fibrosis de cuerpos cavernosos; se descartó una posible afección tumoral mediante pruebas de imagen.

A los 6 meses es diagnosticado de sarcoma monofásico primario pulmonar y posteriormente de carcinoma epidermoide oral pobemente diferenciado.

Destacamos la mala evolución del priapismo con fibrosis de cuerpos cavernosos, a pesar de que esta entidad no se asocia a cambios por acidosis o daño tisular potencial. Así como la asociación el en tiempo con la aparición de 2 procesos neoplásicos diferentes de gran agresividad, sin que en los estudios previos existieran evidencias clínicas o radiológicas de esta enfermedad que justificaran el diagnóstico de síndrome paraneoplásico.

Palabras clave: Priapismo de alto flujo. Disfunción erétil. Fibrosis de cuerpos cavernosos. Arteriografía selectiva de pudenda interna.

INTRODUCCIÓN

Se define el priapismo como la erección peneana anormal y persistente, no acompañada de deseo sexual, originada por disturbios en los mecanismos de

Correspondencia: Dr. R. Prieto Castro.
Algarrobo, 7, 3.o-1. 14006 Córdoba. España.
Correo electrónico: rprietoc@superable.es

ABSTRACT

High flow priapism in the context of a systemic oncological disease

We present the case of a 21-year-old man with a 2-month history of high-flow priapism and no antecedents of direct perineal trauma. Relevant history included Raynaud's disease without current treatment.

Cavernous body gasometry was performed. Intracavernous phenylephrine injection was unsuccessful. Selective arteriography of the internal pudenda with selective unilateral embolization with autologous coagulation was unsuccessful due to early recanalization. The priapism was resolved by perfusion of 30 ml of phenylephrine at a concentration of 10 µg/ml.

During follow-up, the patient developed bulbourethral-membranous stenosis and erectile dysfunction secondary to corpus cavernosum fibrosis. Tumoral disease was ruled out by imaging tests.

Six months later, the patient was diagnosed with primary monophasic pulmonary sarcoma and subsequently with poorly differentiated oral epidermoid carcinoma.

We highlight the poor outcome of priapism with corpus cavernosum fibrosis, even though this entity is not associated with changes due to acidosis or potential tissue injury. We also stress the temporal association of the development of two distinct, highly aggressive neoplastic processes, although prior studies showed no clinical or radiological evidence of malignancy that would warrant a diagnosis of paraneoplastic syndrome.

Key words: High-flow priapism. Erectile dysfunction. Corpus cavernosum fibrosis. Selective arteriography of the internal pudenda.

control de detumescencia y del mantenimiento del pene en flacidez, que puede originar molestias o dolor peneano¹.

Tras la desaparición de los estímulos eróticos, se produce una descarga adrenérgica que provoca la contracción del músculo liso trabecular y arteriolar cavernoso, que causa aumento de resistencias periféricas y cierra las arterias helicinas, lo que motiva la detumescencia peneana.

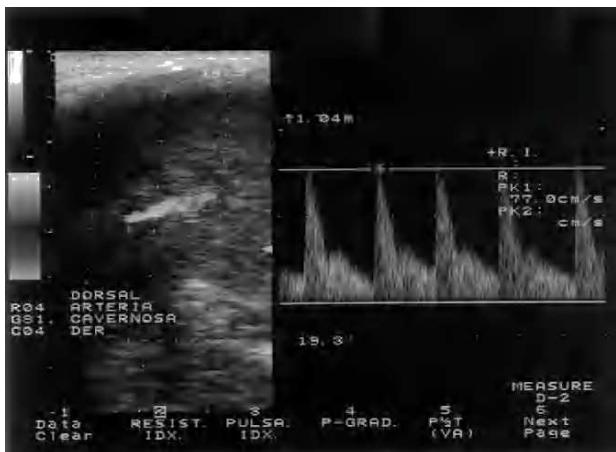


Figura 1. Ecografía Doppler color de arterias cavernosas con velocidades de pico sistólico > 60 cm/s y sin flujo turbulento que indique fistula arteriovenosa.



Figura 2. Arteriografía selectiva de pudenda interna que pone de manifiesto la normalidad vascular y descarta fistulas arteriovenosas.

El mantenimiento de la erección tras el cese del estímulo sexual puede ser isquémico, por alteración del retorno venoso, o arterial, bien tolerado y que surge como consecuencia de una desregulación en el aflujo de sangre arterial al espacio lacunar eréctil, muy poco frecuente, y se asocia casi siempre con un traumatismo perineal o peneano, aunque se ha descrito algunos casos idiopáticos².

El diagnóstico diferencial entre ambos es fundamental, ya que presentan distintos manejo y pronóstico. La erección incompleta, la ausencia de dolor y el tiempo de evolución son las principales características del priapismo de alto flujo. La gasometría de cuerpos cavernosos y la eco-Doppler confirman el diagnóstico. La arteriografía selectiva de pudenda interna permite en los casos de fistulas arteriovenosas confirmar el diagnóstico y es a su vez terapéutica³.

CASO CLÍNICO

Paciente de 21 años que se remite a nuestra unidad desde otro centro por presentar erección mantenida e indolora de 2,5 meses de evolución. De los datos personales destaca una enfermedad de Raynaud en tratamiento con ácido acetilsalicílico, pentoxifilina y diltiazem. No tiene antecedentes de traumatismos perineales ni escrotales, adicciones, diabetes ni hipertensión.

Al examen físico presenta una erección indolora, con glande de coloración normal no ingurgitado. El resto de la exploración clínica fue normal.

Estudios complementarios: hematimetría y bioquímica habituales, normales. Gasometría de cuerpos cavernosos con pH 7,4; PO₂, 70 mmHg; PCO₂, 20 mmHg. La ecografía Doppler color muestra ecoes-

tructura normal de ambos cuerpos cavernosos, con hiperaflujo, velocidad pico sistólica, > 60 cm/s y velocidad pico diastólica, 12 cm/s, sin flujo turbulento que indicara fistula arteriolacunar (fig. 1).

Posteriormente se realizó arteriografía (fig. 2), que puso de manifiesto la normalidad de las arterias pudentas, sin visualización de fistulas arteriolacunares. En dicho estudio se procedió a la embolización selectiva de la arteria cavernosa derecha, con coágulo autólogo, sin éxito terapéutico por recanalización precoz.

En consecuencia y como siguiente paso terapéutico, se realizó inyección intracavernosa única con fenilefrina. Como falló, se procedió a perfusión intracavernosa continua con 30 ml de fenilefrina a una concentración de 10 µg/ml.

Después de todo ello, el paciente presenta mejoría clínica progresiva, permanece con leve tumescencia de cuerpos cavernosos y el control de ecografía Doppler color muestra una velocidad pico sistólica a 8 cm/s (fig. 3), por lo que se le da el alta en la unidad y pasa a control ambulatorio.

Durante los meses siguientes, presenta disfunción eréctil secundaria a fibrosis de cuerpos cavernosos y dificultad para la micción secundaria a estenosis de uretra membranosa (fig. 4), razón por la que se le propone para uretroplastia terminoterminal y colocación de prótesis peneana. Tras descartar en el estudio preoperatorio por resonancia magnética de pelvis una enfermedad relacionada y por radiografía de tórax, alteraciones pulmonares.

Lamentablemente, las dos intervenciones quirúrgicas programadas no se pudieron realizar debido a que, en la espera, el paciente acudió de nuevo a urgencias por dolor pleurítico derecho, tos, febrícula y



Figura 3. Ecografía Doppler color de arterias cavernosas con velocidades de pico sistólico cercanas a la normalidad, tras la resolución del caso.



Figura 4. Estenosis de uretra bulbomembranosa.

expectoración hemoptoica en el contexto de un episodio de infección de vías respiratorias altas. Disnea de moderados esfuerzos. Sin síndrome constitucional ni dolor articular u óseo. En esta ocasión y al examen de la cavidad bucal, presentaba una lesión ulcerosa en el vestíbulo anteroinferior. En la radiología torácica (fig. 5) se aprecia neumotórax derecho con lesiones nodulares difusas; la tomografía computarizada torácica de alta resolución (TACAR) (fig. 6) muestra múltiples nódulos e imágenes quísticas de paredes gruesas y finas distribuidas de forma difusa.

El paciente es ingresado en el servicio de cirugía torácica, donde se le implanta un drenaje endotorácico y se le realiza toracoscopia, abrasión pleural mecánica y biopsia pulmonar abierta con resección del vértice pulmonar derecho, donde se visualiza fibrosis pulmonar, numerosas ampollas y lesiones subpleurales y parenquimatosas. Se remiten muestras para estudio anatomo-patológico, con el resultado de tumor pulmonar multicéntrico, mitogénicamente maligno, fusocelular con expresión de antígeno epitelial de membrana (EMA) y citoqueratinas con ausencia de marcadores de epitelio pulmonar, células endoteliales y musculares (fig. 7). También se realizó biopsia de la lesión ulcerosa oral, que se informó como tumor maligno compatible con carcinoma epidermoide pobremente indiferenciado, tras técnicas de inmunohistoquímica (fig. 8). En la búsqueda de posible tumor primario extratorácico se solicitó tomografía computarizada abdominal y gammagrafía ósea, con resultado negativo.

Finalmente, el paciente fue dado de alta con el diagnóstico de: *a)* sarcoma sinovial monofásico primario pulmonar, y *b)* carcinoma epidermoide pobremente diferenciado oral, y se lo remitió al servicio de

oncología para continuar estudio e inicio de poliquimioterapia. Murió al año del diagnóstico por su afectación neoplásica.

DISCUSIÓN

El priapismo de alto flujo es poco frecuente, ya que su buena tolerancia y evolución hacen que muchos pacientes no consulten. Esta forma de priapismo no es un síndrome compartimental, por lo que no es una urgencia médica ya que no hay riesgo de hipoxia, hiperkapnia y acidosis, que degenerará en fibrosis de cuerpos cavernosos con disfunción eréctil irreversible⁴. Generalmente se debe a una fistula arteriolacunar en la que la sangre puentea las arterias helicinas estimulando la producción de óxido nítrico por las células endoteliales, lo que causa una vasodilatación del resto del cuerpo cavernoso^{5,6}. No está claramente determinado el efecto que esto tiene en el tejido cavernoso, aunque las alteraciones estructurales son mucho menores que en el de éxtasis, al no producirse isquemia.

El diagnóstico diferencial es fundamental, ya que presentan distintos manejo terapéutico y pronóstico. La clínica del priapismo de alto flujo —generalmente indoloro, no completo y con ausencia de ingurgitación del glande— nos orienta hacia esta afección. Sin embargo, serán la gasometría de los cuerpos cavernosos (ausencia de acidosis, PO₂ y PCO₂ arterial) y la ecografía Doppler color (de fácil ejecución, segura y fiable) las pruebas que nos confirmarán el diagnóstico de presunción⁷.

La arteriografía selectiva de la pudenda interna, poco justificada en la actualidad dada la sensibilidad

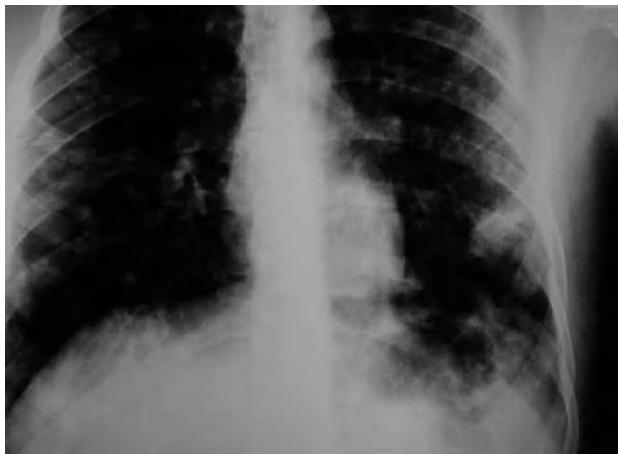


Figura 5. Neumotórax derecho con lesiones nodulares difusas.



Figura 6. Tomografía computarizada de alta resolución que muestra múltiples nódulos e imágenes quísticas de paredes gruesas y finas distribuidas de forma difusa.

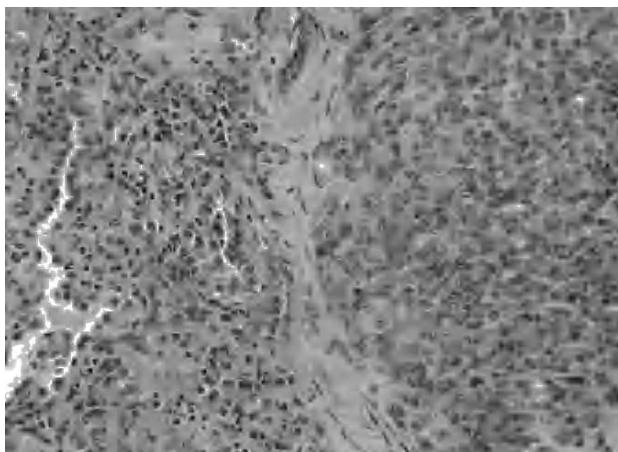


Figura 7. Sarcoma sinovial monofásico. Se observa una proliferación de células malignas sarcomatosas de tipo monomórfico, con frecuentes imágenes de mitosis (derecha) en tejido pulmonar (izquierda).

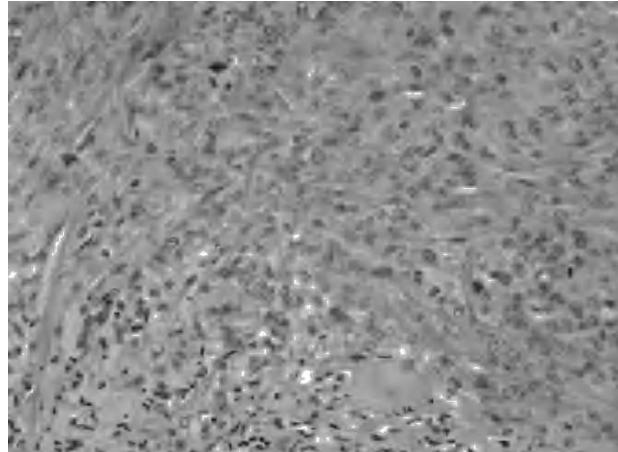


Figura 8. Proliferación de células malignas sin diferenciación específica, con frecuentes imágenes de mitosis, correspondiente a biopsia de lesión lingual.

diagnóstica de la ecografía Doppler color, permite, en los casos de fistula arteriolacunar, confirmar el diagnóstico y actuar terapéuticamente mediante embolización selectiva.

De cualquier forma, el tratamiento debe perseguir un doble objetivo: la disminución del elevado flujo sanguíneo y la conservación de la función eréctil, bien con manejo farmacológico con agentes agonistas alfa, lo que puede causar complicaciones sistémicas derivadas de la difusión general del fármaco, bien mediante la ya mencionada embolización selectiva con coágulo autólogo o esponja de gelatina, material reabsorbible

que evita afectar a la erección a largo plazo^{8,9}. El uso de materiales no reabsorbibles, como alambres o *coils* de metal, se puede asociar con permanente e irreversible oclusión de las arterias cavernosas, en algunos casos lleva a disfunción eréctil definitiva, aunque esto depende de la experiencia del centro en este tipo de técnicas.

Presentamos este caso por su inusual evolución hacia la fibrosis de ambos cuerpos cavernosos, a pesar de que esta entidad no se asocia con acidosis y daño tisular potencial y todos los parámetros clínicos, analíticos y de imagen confirmaron el diagnóstico de priapismo

arterial. Su asociación con una enfermedad neoplásica múlticentrica y de gran agresividad también es inusual, y no se demostró en ningún momento su etiología secundaria a infiltración tumoral.

El priapismo maligno es una condición poco frecuente; sin embargo, los tumores malignos primarios que más comúnmente causan esta presentación son: el cáncer vesical, el prostático, el colorrectal y el renal (el 30, el 30, el 16 y el 11% respectivamente). Los mecanismos fisiopatológicos por los cuales los tumores malignos pueden causar priapismo son probablemente la obstrucción en la salida del drenaje venoso o por el reemplazo parcial del tejido de los sinusoides, llevando a éxtasis y trombosis, por lo que se genera priapismo de éxtasis o de bajo flujo¹⁰⁻¹².

Tampoco se demostró la existencia de malformaciones arteriovenosas que lo justificaran, por lo que se encuadraría dentro del grupo de las erecciones prolongadas arteriales idiopáticas.

Bibliografía

1. Berger R, Billups K, Brock G, Broderick GA, Dhabuwala CB, Goldstein I, et al. Report of the American Foundation for Urologic Disease (AFUD) Thought Leader Panel for evaluation and treatment of priapism. Int J Impot Res. 2001;13 Suppl 5:S39-43.
2. Kulmala RV, Lehtonen TA, Tammela TL. Priapism, its incidence and seasonal distribution in Finland. Scand J Urol Nephrol. 1995;29:93-6.
3. Cakan M, Altu Gearon U, Aldemir M. Is the combination of superselective transcatheter autologous clot embolization and duplex sonography-guided compression therapy useful treatment option for the patients with high-flow priapism? Int J Impot Res. 2006;18:141-5.
4. Van der Horst C, Stuebinger H, Seif C, Melchior D, Martinez-Portillo FJ, Juenemann KP. Priapism etiology, pathophysiology and management. Int Braz J Urol. 2003;29:391-400.
5. Hakim LS, Kulaksizoglu H, Mulligan R, Greenfield A, Goldstein I. Evolving concepts in the diagnosis and treatment of arterial high flow priapism. J Urol. 1996;155:541-8.
6. Witt MA, Goldstein I, Saenz de Tejada I, Greenfield, Krane RJ. Traumatic laceration of the intracavernosal arteries: The pathophysiology of non-ischemic, high flow, arterial priapism. J Urol. 1990;143:129-32.
7. Kim SH, Kim SH. Post-traumatic erectile dysfunction: Doppler US findings. Abdom Imaging. 2006;31:598-609.
8. Castaño González I, Moncada Iribarren I, Subira Ríos D, Moralejo Garate M, Martínez Salamanca JJ, Cabello Benavente R, et al. Resolución de un caso de priapismo arterial secundario a fistula arteriocavernosa bilateral usando embolización de material reabsorbible. Actas Urol Esp. 2004;28:777-80.
9. Poey C, Guy F, Rabia N, Vergnolle M, Khadji A, Raynaud M, et al. Non traumatic high flow priapism: arterial embolization treatment. J Radiol. 2006;87:115-9.
10. Hattori T, Otani T, Ito Y, Takeda H. A report of two cases of priapism with metastatic penile tumor. Jap J Urol. 2002;93: 568-72.
11. Morga Egea JP, Ferrero Doria R, Guzmán Martínez-Valls PL, Navas Pastor J, García Ligeró J, García García F, et al. Priapismo metastásico. Aportación de 4 nuevos casos y revisión de la literatura. Arch Esp Urol. 2000;53:447-52.
12. Benson GS. Priapism. AUA Update Series, Vol. XXV, Lesson 11, 1996.