

CASO CLÍNICO

Priapismo de bajo flujo en adolescente como inicio de una leucemia mieloide aguda

Jesús Rosety Rodriguez*, Rodrigo Garcia-Baquero Garcia-Paredes, Alberto Pérez-Lanzac, María José Ledo Cepero, Juan Soto Villaba y Jose Luis Álvarez-Ossorio Fernandez

UGC Urología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

Recibido el 7 de julio de 2012; aceptado el 8 de octubre de 2012

Disponible en Internet el 16 de febrero de 2013

PALABRAS CLAVE

Priapismo de bajo flujo;
Leucemia mieloide aguda;
Adolescencia;
Tratamiento

Resumen El priapismo se define como una erección prolongada y dolorosa que no tiene por qué ser desencadenada por un estímulo sexual y que presenta la característica de no modificarse tras la eyaculación. Se trata de una entidad poco frecuente en edades tempranas y/o adolescentes.

En el priapismo de bajo flujo o el venooclusivo o isquémico debe realizarse diagnóstico diferencial con causas hematológicas, neoplasias, cuadros infecciosos, ingesta de fármacos, etc., mientras que para el de alto flujo o arterial o no isquémico debemos centrarnos más en el origen traumático.

El tratamiento del priapismo de bajo flujo constituye una urgencia, ya que debemos evitar un daño irreversible, así como un daño psicológico que podría derivarse de las consecuencias de una posible disfunción eréctil.

Presentamos un caso de priapismo de bajo flujo en un paciente adolescente como inicio de una leucemia mieloide aguda. En la edad pediátrica y en la adolescencia, como hemos dicho, es poco frecuente, aunque debemos estar alerta, ya que puede ser el comienzo de enfermedades graves.

© 2012 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Low flow priapism;
Acute myeloid
leukemia;
Adolescent;
Treatment

Low flow priapism in the adolescent as debut of acute myeloid leukemia

Abstract Priapism is defined as prolonged, painful erection that does not have to be triggered by sexual stimulation. It is characterized by not being modified after ejaculation. This is a rare entity in early and/or adolescent ages.

In low flow or ischemic veno-occlusive priapism, differential diagnosis should be made regarding hematologic causes, neoplasms, infectious conditions, drug intake, etc. In high flow or arterial or nonischemic priapism, greater focus should be given to the traumatic origin. Treatment

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jesusr@ono.com (J. Rosety Rodriguez).

of low flow priapism is an emergency since we must avoid irreversible damage as well as psychological harm that would be derived from the consequences of a possible erectile dysfunction.

We report a case of low flow priapism in a teenage patient that was a debut of acute myeloid leukemia. In pediatric and adolescent aged patients, as we have stated, this is uncommon. However, we must be alert to this since it may be the debut of serious diseases.

© 2012 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El priapismo es una afección que se presenta como una erección continua, de más de 6 h de duración, acompañada de dolor. La prevalencia es relativamente baja (1,5/100.000 hombres), se ven afectados individuos de cualquier tipo de raza y edad, pero la incidencia máxima se observa en las edades de 5 a 10 y de 20 a 50 años¹⁻⁴.

Podemos clasificar el priapismo en 2 tipos: priapismo de bajo flujo o isquémico, y de alto flujo o no isquémico. El de bajo flujo se produce por una obstrucción del drenaje venoso de los cuerpos cavernosos, ocasionándose hipoxia y acidosis inicial con la posterior fibrosis e impotencia. Es la presentación más frecuente, y es idiopático en el 30-50% de los casos¹⁻⁴.

El de alto flujo suele ser de origen traumático a nivel peneano o perineal. Este en ocasiones se presenta como una complicación en el manejo de priapismo de bajo flujo⁵⁻⁷ incluso en el contexto de una enfermedad oncológica⁸.

En edades más tempranas, está relacionado con la enfermedad de células falciformes o neoplasia, mientras que en edades avanzadas hay que descartar los fármacos¹⁻⁴.

Causas de priapismo

Idiopático o primario Secundario.

1. Alteraciones hematológicas:

- Anemia de células falciformes. Leucemia. Trombocitopenia. Trombocitemia. Otras (mieloma múltiple, talasemia, policitemia, anemia hemolítica congénita no esferocítica).

2. Disfunciones neurológicas:

- Esclerosis múltiple. Tabes dorsal. Hernia discal. Mielitis transversa. Rotura de aneurisma intracranial. Traumatismo cerebral o medular. Enfermedades urológicas (fimosis, condiloma acuminado, uretritis, prostatitis...).

3. Medicamentos y drogas:

- Inyección intracavernosa de fármacos vasoactivos: papaverina, antagonistas alfa (fenoxibenzamina, fenotamina, nicergolina), PGE1. Psicofármacos: fentanilinas, trazodona, clonazepam. Antihipertensivos: prazosina, guanetidina, hidralazina. Anticoagulantes. Anestésicos. Miscelánea: labetalol, tolbutamida, andrógenos, HCG, corticoides, alcohol, marihuana.

4. Causas locales:

- Traumatismos perineales y/o peneanos. Neoplasias. Inflamaciones urogenitales.

5. Enfermedades infecciosas:

- Tularemia. Hidrofobia. Parotiditis. Ricketsiosis.

6. Trastornos metabólicos:

- Enfermedad de Fabri. Amiloidosis. Diabetes tipo 1.

El priapismo de bajo flujo es una urgencia urológica, por la presencia de complicaciones tardías. Tenemos que conseguir la detumescencia si queremos mantener posteriormente una adecuada función eréctil.

Caso clínico

Presentamos el caso clínico de un varón de 15 años que acude al servicio de urgencias por presentar cuadro de fiebre y astenia de 3 semanas de evolución y por comenzar con erección dolorosa de 12 h de evolución (figs. 1 y 2). En la analítica se determina una leucosis aguda, por lo que es ingresado en el Servicio de Hematología de nuestro hospital.

Se realiza interconsulta al Servicio de Urología, y ante la persistencia de priapismo se procede a la realización de



Figura 1 Imagen de pene en erección en posición ventral.



Figura 2 Imagen de priapismo. Edema prepucial. Signos incipientes de necrosis en el prepucio.

drenaje de cuerpos cavernosos. Se realizan lavados con suero fisiológico, azul de metileno y adrenalina.

Se procede a la realización de gasometría de cuerpos cavernosos. Se coloca un catéter intravenoso en ambos cuerpos cavernosos, aspirando la sangre en numerosas ocasiones. En este primer intento no se obtiene la disminución de la erección. Se decide entonces inyectar, a través de los catéteres, fenilefrina en suero salino a una concentración de 0,1 mg/ml. Tras esta maniobra no se obtiene respuesta. Se procede a la inyección de fenilefrina a una mayor concentración, siendo nula la maniobra. Se inyecta también un solución con azul de metileno sin que muestre disminución de la erección, decidiéndose colocar un drenaje permanente de ambos cuerpos cavernosos realizándose shunt cavernosponjoso y obteniendo así una ligera flacidez peneana. Se procede a la retirada de los mismos a las 5 h, manteniéndose la flacidez peneana.

El paciente estuvo en la UCI por presentar oliguria e hipoxemia, con ligera insuficiencia renal aguda sin alteración iónica, que recuperó rápidamente.

Posteriormente fue trasladado al Servicio de Hematología, donde se le realizó leuocéresis, que fue bien tolerada. Se practicó una segunda leuocéresis, mejorando progresivamente la flacidez peneana.

Se confirma la presencia de una leucemia mieloide aguda M4 hiperleucocitaria.

El paciente ha evolucionado satisfactoriamente tanto de la patología hematológica, tras realizarse autotras-

plante, así como del priapismo, presentando potencia sexual conservada. Realizamos un programa de rehabilitación precoz de ayuda a la erección, ya que este mejora la fisiología de la erección y su fibrosis. Se utilizó un dispositivo de vacío, ya que consideramos que fue lo más cómodo, coste-efectivo y con mejor cumplimiento por parte del paciente. La bomba de vacío no fue utilizada en los períodos en los que presentaba disminución de algunas de las series medulares.

Discusión

El priapismo es más frecuente en adultos que en niños, aunque puede presentarse a cualquier edad⁹⁻¹¹. En la erección normal existe un equilibrio hemodinámico entre el aporte de sangre arterial y el drenaje venoso de los cuerpos cavernosos. Cuando no existe este equilibrio, se produce el priapismo. Se puede clasificar como de alto y de bajo flujo¹⁻⁴.

El mecanismo fisiológico del priapismo de alto flujo proviene del flujo arterial cavernoso no regulado. Esto puede ser causado por un traumatismo agudo que lleve a la formación de una fistula arteriolacunar. El flujo arterial turbulento producido por la fistula lleva a la liberación no regulada de óxido nítrico endotelial, vasodilatador y anticoagulante, impidiendo la detumescencia peneana y provocándose la formación del coágulo en la fistula arteriolacunar¹⁻⁴.

En nuestro caso, el paciente presentaba un priapismo de bajo flujo. En estos casos existe un mayor potencial de alteración permanente en la función eréctil del pene. Se constata una obstrucción del drenaje de los cuerpos cavernosos, impidiéndose así la entrada del flujo de sangre arterial y llegando a una isquemia en el interior de los cuerpos cavernosos¹⁻⁴.

- Gasometría

Bajo flujo: hipoxia y acidosis con respecto a la gasometría arterial.

Alto flujo: pH, pCO₂, pO₂, HCO₃ y EB con características de sangre arterial.

- Tratamiento

Bajo flujo: urgente. Hay que aumentar el flujo de salida de los cuerpos cavernosos.

Alto flujo: diferido. Hay que disminuir el flujo de entrada

Si la isquemia se prolonga más de 24 h, puede conducir a la muerte celular y la posterior fibrosis en el proceso de reparación del tejido, lo que condiciona la aparición de una impotencia permanente¹⁻⁴.

La leucemia supone el 15% de los casos en niños. La leucemia mieloide crónica es la que con mayor frecuencia provoca priapismo, responsable del 50% de los casos leucémicos, aunque el priapismo también se observa en las leucemias mieloblástica aguda y linfoblástica. La etiología del priapismo leucémico no es conocida; se puede atribuir a la hiperviscosidad sanguínea causada por hiperleucocitosis, y a la posible obstrucción de tipo mecánico de las venas y nervios abdominales causada por la esplenomegalia^{12,13}.

La actuación en los 2 tipos de priapismo son muy distintas, por lo que primero debería realizarse una gasometría cavernosa y un eco-doppler para realizar el diagnóstico dife-

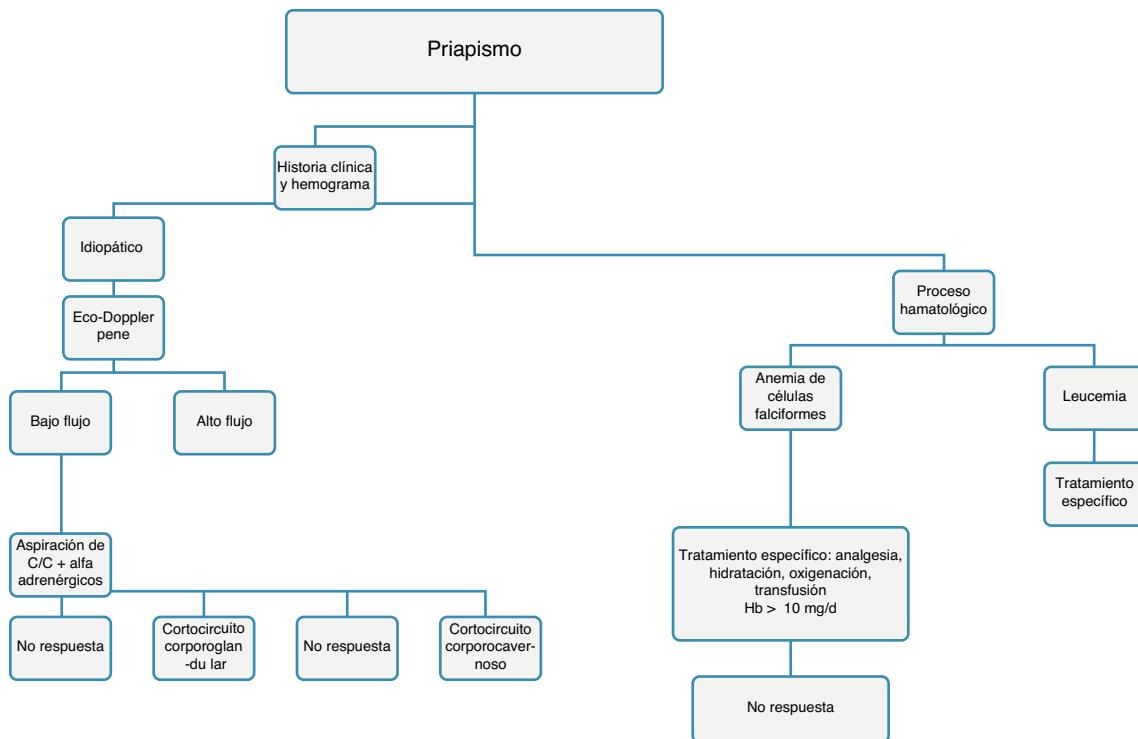


Figura 3 Esquema básico de actuación primaria del priapismo^{1-4,14-16}.

rencial. Si tras los pasos dados en este paciente para el tratamiento del cuadro agudo de priapismo de bajo flujo no se hubiera obtenido flacidez, se pasaría a realizar un shunt caverno-esponjoso trasbalánico, y si esta medida fuera insuficiente, la última opción sería la confección de un shunt caverno-esponjoso quirúrgico¹⁻⁴.

En el priapismo de alto flujo, el tratamiento sería la realización de una embolización selectiva y, si esta fallase, una ligadura quirúrgica selectiva. A diferencia del priapismo de bajo flujo, el de alto flujo no es una urgencia, ya que existe una buena perfusión sanguínea peneana^{1-4,8}.

El tratamiento se debe dirigir hacia la causa primaria, con el único fin de obtener flacidez a la mayor brevedad posible, calmar el dolor y prevenir el daño permanente de los cuerpos cavernosos, lo que conduciría a una pérdida de la potencia sexual^{1-4,14-16}.

Al tratarse de un adolescente el caso resulta más dramático, ya que las complicaciones tardías tendrán mayor repercusión, por lo que es muy importante realizar un diagnóstico diferencial precoz, puesto que el tratamiento médico nos ayudaría a resolver el cuadro.

A modo de epílogo de esta discusión proponemos un esquema para el abordaje del priapismo, tomado de la revisión bibliográfica efectuada (fig. 3).

Conclusión

Conocer la clínica del priapismo permite realizar un enfoque adecuado y realizar de forma sistemática las exploraciones y el tratamiento adecuados. Puede que sea la punta del iceberg de una enfermedad grave, como la leucemia. Es indispensable la derivación a un centro que cuente con el

especialista en urología y la infraestructura adecuada para el diagnóstico y el tratamiento correctos. Hay que evitar que se produzca daño irreversible para la potencia sexual.

Responsabilidades éticas

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Chung SY, Stein RJ, Cannon TW, Nelson JB. Novel technique in the management of low flow priapism. J Urol. 2003;170:1952.
- Muneer A, Minhas S, Arya M, Ralph DJ. Stuttering priapism a review of the therapeutic options. Int J Clin Pract. 2008;62:1265-70.
- Jiménez Pacheco A, Arrabal Martín M, Martínez Torres JL, Nogueras Ocaña M, Esteban de Vera H, Ocete Martín C, et al. Priapismo refractario a tratamiento. Investig Clin. 2005;8:362-3.

4. Rodríguez-Villalba R, Munárriz R, García S, Amaya-Mengual E, Pomerol-Monseny JM. Manejo diagnóstico y terapéutico del priapismo: nuestra experiencia. *Rev Int Androl.* 2005;3:63–5.
5. Bertolotto M, Ciampalini S, Martingano P, Mucelli FP. High-flow priapism complicating ischemic priapism following iatrogenic laceration of the dorsal artery during a Winter procedure. *J Clin Utrasound.* 2009;37:61–4.
6. Rodríguez J, Cuadrado JM, Francés A, Franco E. High-flow priapism as a complication of veno-occlusive priapism: two case report. *Int J Impot Res.* 2006;18:215–7.
7. Jiménez-Pacheco A, López-Luque A, Lahoz-García C, Arrabal-Polo M, Jiménez-Pacheco A. Priapismo de bajo flujo transformado en priapismo de alto flujo por fistula arterio-lacunar secundaria a la técnica de Winter. *Rev Int Androl.* 2012;10:37–40.
8. Prieto R, Vela F, Campos JP, Ruiz García J, Leva ME, Regueiro JC, et al. Priapismo de alto flujo en el contexto de una enfermedad oncológica sistémica. *Rev Int Androl.* 2007;5:196–200.
9. De Freitas FH, Manzi L, Mora S. Priapismo en niños: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. *Saber.* 2001;13:165–8.
10. De Jesus LE, Dekermacher S. Priapism in children: review of pathophysiology and treatment. *J Pediatr.* 2009;85:194–200.
11. Herreros Fernández ML, Pastor Gómez A, Gómez do Santos V, Barja Tura J, Díez-García R, González Laguillo A. Priapismo: diagnóstico y tratamiento. *An Pediatr.* 2006;64:489–91.
12. Allue López M, García de Jalón Martínez A, Pascual Regueiro A, Mallén Mateo E, Villanueva Benedicto A, Rioja Sanz LA. Priapismo como presentación inicial de una leucemia mieloide crónica. *Act Urol Esp.* 2004;28:387–9.
13. Paladino N, Roldána D, Carama MS. Priapismo en pediatría: presentación inicial de una leucemia mieloide crónica. *Arch Argent Pediatr.* 2011;109:104–8.
14. Cherian J, Rao AR, Thwaini A, Kapasi F, Shergill IS, Samman R. Medical and surgical management of priapism. *Postgrad Med J.* 2006;82:89–94.
15. Rodríguez Villalba R, García S, Puigvert Martínez A, Pomerol i Montseny JM, Munárriz R. Priapismo. *ActasUrol Esp.* 2005;29:961–8.
16. Borges R, Louro N, Oliveira A, La Fuente de Carvalho JM, Marcelo F. Priapismo de baixo débito: tratamento cirúrgico com fistula safeno-cavernosa. *Rev Int Androl.* 2007;5:193–5.