

PRIAPISMO EN NIÑOS: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

PRIAPISM IN CHILDREN: PRESENTATION OF A CLINICAL CASE AND BIBLIOGRAPHICAL REVIEW

HENRY A. DE FREITAS F^{1,2}, LORNA MANZI¹ Y SIMÓN MORA³

¹*Departamento de Bioanálisis. Escuela de Ciencias. Núcleo de Sucre. Universidad de Oriente*

²*Postgrado de Pediatría y Puericultura, y ³Postgrado de Cirugía,
Servicio Autónomo Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá", Cumaná, estado Sucre.*

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un escolar de 7 años de edad, quien consultó por erección permanente y dolorosa del pene, así como dolor abdominal difuso, de aproximadamente 12 horas de evolución. La valoración clínica y de laboratorio orientaron hacia el diagnóstico de: priapismo secundario a crisis de anemia de células falciformes (drepanocitosis). El paciente fue intervenido de urgencia, practicándosele drenaje de los cuerpos cavernosos y lavado de los mismos con solución de heparina. La evolución posterior del paciente hasta los actuales momentos ha sido satisfactoria, con recuperación total de la función eréctil. Se hace una revisión bibliográfica de esta infrecuente entidad patológica en niños.

PALABRAS CLAVES: Priapismo, anemia de células falciformes, trombocitosis.

ABSTRACT

We describe the clinical case of a schoolboy seven years of age, who consulted for permanent erection and diffuse abdominal pain with approximately 12 hours of evolution. The clinical evaluation and laboratory results led to the diagnosis of secondary priapism due to sickle cell anemia. The patient was urgently operated: his cavernous penis tissues were drained, and then cleaned with a heparin solution. Further evolution until today has been satisfactory, with a total recovery of the erectile function. A bibliographical review of this uncommon pathology in children is included.

KEY WORDS: Priapism, sickle cell anemia, thrombocytosis.

El priapismo es la erección del pene o del clítoris, en forma prolongada, usualmente dolorosa y que no va asociada con estimulación sexual. Es una enfermedad urológica aguda no usual en donde el tratamiento debe comenzar dentro de las 6 horas después de su instalación, ya que en un intervalo de tiempo mayor, debido a la isquemia, se desarrollan cambios fibróticos irreversibles de los cuerpos cavernosos del pene que conllevan a una disfunción eréctil permanente. La sangre en los cuerpos cavernosos se aglutina pero no se coagula por lo que puede presentarse un priapismo de baja fluidez (un flujo de la sangre inadecuado hacia fuera de los tejidos cavernosos) o de alta fluidez donde existe una entrada excesiva del fluido sanguíneo hacia los cuerpos cavernosos del pene (Hora & Ouda, 1999).

La etiología del priapismo es dividida en pacientes con causas primarias o idiopáticas y aquellos con priapismo secundario a otras condiciones o procesos patológicos. Antes del uso de agentes farmacológicos para la producción de erecciones el priapismo idiopático constituyó la etiología más común (Warner *et al.*, 1981).

Las causas más comunes de priapismo secundario incluyen: anemias de células falciformes (Tarry *et al.*, 1987), terapias con anticoagulantes como heparina y pacientes en tratamiento de hemodiálisis (Singhal *et al.*, 1986). Otras causas incluyen anormalidades hematológicas como mieloma múltiple, varias formas de leucemias, infiltración del pene por tumores sólidos malignos del tracto genitourinario, carcinoma primario del pene, traumatismos perineales con la formación de fistulas entre los cuerpos cavernosos y esponjosos, inducción por drogas como

Recibido: Octubre 2000. Aprobado: Mayo 2001.
Versión Final: Junio 2001.

psicotrópicos y antihipertensivos por bloqueo alfa adrenérgicos, inyección de papaverina y/o fentolamina intracavernosa para el tratamiento de la disfunción eréctil, por infecciones parasitarias como la malaria (debido a hemólisis intensa de los glóbulos rojos), por el uso de drogas estupefacientes como la cocaína bien sea por vía nasal o intra uretral, por emponzoñamiento escorpiónico (debido a los trastornos de la coagulación que produce el veneno inoculado), existiendo otras causas extremadamente raras. Es importante resaltar que el priapismo en los niños es una entidad muy infrecuente y cuando se presenta la principal causa la constituye la anemia de células falciformes o drepanocítica (Magoha, 1995).

El priapismo se considera una urgencia urológica debido a sus consecuencias con respecto a la función eréctil y el resultado funcional definitivo va a depender de la edad en que se presenta, así como la precocidad en llevar a cabo un tratamiento efectivo. Hasta hace pocos años el tratamiento quirúrgico o el drenaje eran las alternativas más adecuadas; sin embargo, en la actualidad se ofrecen otras formas de tratamiento, bien sea farmacológico o instrumental (invasivo), como lo es la embolización selectiva de la arteria pudenda, en el caso del priapismo de origen traumático con excelentes resultados (Banos *et al.*, 1989; López *et al.*, 1995).

En los niños, el tratamiento no quirúrgico, bien sea por medios farmacológicos (uso de anestesia general con Ketamina, el uso de fenilefrina, etc) o el drenaje simple de los cuerpos cavernosos y posterior lavado con heparina es suficiente (Harmon, 1997).

Se han descrito en la literatura episodios de recurrencia, que van desde la presentación en una ocasión hasta casos excepcionales de recurrencia hasta en 63 oportunidades en un paciente adulto (Maraluz *et al.*, 1985).

El periodo de erección puede variar desde pocas horas, hasta meses e incluso años, es por ello que a estos pacientes con priapismo se les puede clasificar como portadores de priapismo de curso agudo o de curso crónico. El priapismo crónico, por lo general, es secundario a un traumatismo peneano con la formación de una fístula arterio-venosa entre los cuerpos cavernosos y esponjoso (Sayer & Parsons, 1988).

La recuperación “*ad integrum*” es la regla en los niños, a pesar que se han reportado casos de impotencia sexual en pacientes adultos en los cuales el único antecedente de importancia registrado era el de un episodio de priapismo durante la infancia. En los adultos el pronóstico ha mejorado en los últimos años, aunque siempre existe la

posibilidad de tener como secuela la impotencia sexual (Dewan *et al.*, 1989).

Caso Clínico

Se trata de un escolar masculino, de 7 años de edad, quien consultó por presentar: (1) Erección permanente y dolorosa del pene de 12 horas de evolución y (2) Dolor abdominal. El examen físico de ingreso reveló:

- Palidez cutáneo mucosa con tinte icterico
- Ruidos cardíacos regulares y rítmicos con soplo sistólico (ss) 2/4 multifocal
- Pene en erección permanente, turgente, de coloración violácea, doloroso
- Abdomen doloroso en forma difusa sin resistencia

Los exámenes de laboratorio revelaron lo siguiente:

- Hemoglobina 8gr% Hematocrito 23% Reticulocitos 8%
- Glóbulos blancos: 15.550 Segmentados 68% Linfocitos 30% Eosinófilos 8%
- Frotis de sangre periférica reveló monocitosis, eritroblastosis, drepanocitosis.

El paciente fue ingresado con las impresiones diagnósticas de: (1) Priapismo, (2) Anemia de células falciformes en crisis. Una vez compensado el paciente desde el punto de vista clínico fue llevado a quirófano y bajo anestesia general inhalatoria se le practicó: drenaje por punción con agujas N° 22 (para punción lumbar) de los cuerpos cavernosos y lavado, de ellos, con solución heparinizada, y durante el postoperatorio se vigilaron los parámetros de coagulación y se indicó aspirina infantil por vía oral.

La anemia de células falciformes, agente causal del priapismo en nuestro paciente, es señalada por la mayoría de los autores como la primera causa de priapismo en los niños (Miller *et al.*, 1995b). La alta incidencia de morbilidad y mortalidad en estos pacientes, tal vez sea producida por isquemia e infarto de los tejidos a consecuencia de la oclusión vascular llevada a cabo por la hemólisis de los glóbulos rojos. Sin embargo, se ha esgrimido una segunda hipótesis, que señala la oclusión de los grandes vasos, en estos pacientes y ésta sea probablemente debida a la adhesividad anormal y propiedades procoagulantes de la Hemoglobina S-S, que produce daño endotelial, proliferación secundaria de la íntima y trombosis (Chakrabaarty *et al.*, 1996)

El diagnóstico del priapismo está sujeto a lograr a su vez el de la enfermedad de base, de allí que las pruebas de laboratorio que se indiquen deben estar ajustadas a la

patología que se sospeche; asimismo, en aquellos casos de priapismo de origen traumático, puede utilizarse como método diagnóstico no invasivo el Doppler sonográfico de flujo a color o la radiografía de contraste de los cuerpos cavernosos (Miller *et al.*, 1995a)

La precocidad en el inicio del tratamiento es para minimizar el establecimiento de las secuelas como la impotencia; asimismo, los episodios de recidiva o de aquellos casos excepcionales de priapismo crónico (Sayer & Parsens 1988).

Específicamente el tratamiento inicial para el priapismo causado por anemia de células falciformes debe involucrar una hidratación adecuada, alcalinización, analgesia e hiperinfusión para incrementar la hemoglobina a 10mg/ml y reducir la Hemoglobina S a menos de un 30%. La historia natural del priapismo por esta causa es la recurrencia y el riesgo de una intervención temprana en los niños le dan peso a los beneficios y permanece la excepción en lugar de una regla (Magoa, 1995).

El tratamiento conservador de lavado con solución de heparina ha sido señalado con excelentes resultados en niños. En algunos casos reportados de priapismo en recién nacidos se ha usado con éxito anestésicos generales de tipo disociativo como lo es la ketamina (Stothers & Ritchie, 1992.)

En los pacientes adultos además del tratamiento señalado para los niños, se han ensayado otras alternativas terapéuticas tales como a) farmacológico, utilizando fenilefrina intracavernosa b) la embolización efectiva de la arteria pudenda y C) el tratamiento quirúrgico en donde destacan procedimientos como la anastomosis caverno-esponjosa, angioplastia, la endarterectomía o la cirugía vascular con “*by pass*” (Francis, 1991).

Para los pacientes con episodios recurrentes de priapismo se ha usado la hidrazina con buenos resultados (Baruchel *et al.*, 1993).

La recuperación “*ad integrum*” es prácticamente la regla en estos pacientes con anemia de células falciformes a esta edad, tal como sucedió en nuestro paciente (Dewan *et al.*, 1989)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BANOS, J.E.; BOSH, F. & FARRE, M. 1989. Drug induced Priapism. *Its aetiology, incidence and treatment.* Med. Toxicol. Adverse. Drug. Exp. 4(1):46-58.
- BARUCHEL, S.; REES, J.; BERNSTEIN, M.L. & GOODYER, P. 1993. *Relief of sickle cell priapism with hydralazine. Report of a case.* Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 15(1):115-6.
- CHAKRABAARTY, A.; UPADHYAY, J.; DHABUWALA, C.B.; SARNAIK, K.; PERLMUTTER, A.D. & CONNOR, J.P. 1996. *Priapism associated with sickle cell hemoglobinopathy in children : long term effects on potency.* J. Urol. 155(4):1419-23.
- DEWAN, P.A.; TANN, H.L.; AULDIST, A.W. & MOSS, D.I. 1989. *Priapism in childhood.* Br. J. Urol. 64(5):541-5
- FRANCIS, R.B. 1991. *Large vessel occlusion in sickle cell disease: pathogenesis, clinical consequences, and therapeutic implications.* Med Hypothesis. 35(2):88-95.
- HARMON, W.J. & NEHRA, A. 1997. *Priapism: diagnosis and management.* Mayo Clin. Pro. 72(4):350-5.
- HORA, M. & OUDA, Z. 1999. *Priapism.* Cas. Lek. Cesk. 1:138(5): 131-5.
- LÓPEZ, T.G.; MARTINEZ, P.L.; ROBLES, J.; RODRIGUEZ, J.; CISNEROS, J. & MARTINEZ, P. 1995. *Priapismo de alto flujo.* Arch.Esp.Urol. 48(4): 398-400.
- MAGOHA, G.A.O. 1995. *Priapism: A historical and update review.* East Afric. Med. J 72(6): 399-401.
- MARALUZ, J.N. & SULLIVAN, J.W. 1985. *Priapism: review of 34 cases.* Urol 26:33
- MILLER, S.T.; RAO, S.P.; DUNN, E.K., & GLASSBERG, K.I.. 1995. *PRIAPISM IN CHILDREN WITH SICKLE CELL DISEASE.* J. Urol. 154(2): 844-7.
- MILLER, S.F.; CHAIT, P.G.; BURROWS, P.E.; STECKLER, R.E.; KHOURY, A.E.; MC LORIE, G.A.; CONNOLLY, B.L & PEREIRA, J.K. 1995. *Posttraumatic arterial priapism in children: management with embolization.* Radiology 196(1): 56-62.
- SAYER, J. & PARSONS. 1988. *Successful treatment of priapism with intracorporeal epinephrine.* J. Urol. 140(4): 827.
- SINGHAL, P.C.; LYNN, R.I. & SCHARSMIDT, L.A. 1986. *Priapism and Dialysis.* Amer. J. Nephrol. 6:358

STOTHERS, L. & RITCHIE, B. 1992. *Priapism in the newborn*.
Can. J.Surg. 35(3):325-6.

TARRY, W.F.; DUCKET, J.W. & SNYDER, H. 1987. *Urological complications of sickle cell disease in paediatric population*. J. Urol. 138:592.

WARMER, J.M.; CARRIÓN, H.M.; MEKRAS, G. & POLITANO, V.A. 1981. *Evaluation of treatment of priapism*. J.Urol. 136:124.