

Priapismo en pediatría: presentación inicial de una leucemia mieloide crónica

Priapism in pediatrics: initial presentation of chronic myeloid leukemia

Dra. Nadia Paladino^a, Dra. Daniela Roldán^a y Dra. María Soledad Caram^a

RESUMEN

El priapismo es una erección peneana prolongada, desencadenada o no por estímulo sexual. Es poco frecuente en pediatría, pero importa su conocimiento pues su presencia puede trasuntar enfermedades graves, como la leucemia, y también puede complicarse con la disfunción sexual eréctil irreversible, si no se establece el tratamiento oportuno. Se informa el caso de un niño de 16 años, que debuta con priapismo como presentación de una leucemia mieloide crónica. El conocimiento del cuadro de priapismo permite realizar un enfoque adecuado, aplicar de forma sistemática las exploraciones y establecer un tratamiento para prevenir sus complicaciones.

Palabras clave: priapismo, leucemia mieloide crónica, niños.

SUMMARY

Priapism is a prolonged penis erection, triggered by sexual stimulation or not; it is uncommon in children, but its knowledge is of great importance since it may lead to suspect serious diseases, such as leukemia, and it can lead to permanent erectile dysfunction if appropriate treatment is not timely done. We present the case of a 16-year-old boy with priapism which lead to a diagnosis of chronic myeloid leukemia. Knowledge of an uncommon pathology in children, like priapism, it is very important in order to establish the suitable and timely treatment, to prevent the irreversible sequelae and complications of this disease.

Key words: Priapism, chronic myeloid leukemia, children.

doi:10.5546/aap.2011.e104

INTRODUCCIÓN

El priapismo es una erección peneana prolongada, desencadenada o no por estímulo sexual, y que no se modifica con la eyaculación.¹ La palabra deriva del griego Priapus, del dios Príapo, cuya figura presentaba una permanente y desproporcionada erección; en la civilización clásica encarnaba la fuerza fecundadora de la naturaleza.^{2,3}

a. Hospital Nacional Prof. A. Posadas.

Correspondencia:

Dra. Nadia Paladino:
nadiapaladino@hotmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 22-2-11.

Aceptado: 24-6-11.

En pediatría, el priapismo es una entidad poco frecuente, pero importa su conocimiento pues su presencia puede trasuntar enfermedades graves, como la leucemia, o enfermedades hematológicas, como la anemia de células falciformes. Sus consecuencias psicosociales pueden ser devastadoras; entre ellas, se puede incluir la disfunción eréctil irreversible, si no se realiza un tratamiento oportuno.² Constituye una urgencia urológica cuyo pronóstico dependerá del tiempo de evolución, por lo que es necesario un diagnóstico precoz y la derivación al especialista en urología para su tratamiento.⁴

A continuación se presenta un caso clínico con el objetivo de destacar la importancia del cuadro clínico y su evolución.

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años de edad, de sexo masculino, sin antecedentes patológicos de importancia, que comienza hace un mes con cuadro de astenia, adinamia y pérdida de peso, al que se agrega 48 h atrás erección peneana persistente, con dolor moderado, por lo que consulta en el hospital zonal, donde le indican analgésicos y medios físicos citándose a las 24 h para control.

Al día siguiente concurre a dicho hospital, donde por continuar con erección peneana y palidez generalizada deciden realizar estudios de laboratorio que muestran: plaquetopenia (plaquetas 60 000/mm³), anemia (hematócrito 12%) e hiperleucocitosis (glóbulos blancos 312 000/mm³) y LDH 2056 UI/ml, por lo que se decide su internación y se solicita su derivación a un centro de mayor complejidad.

A su ingreso al Hospital Posadas se constata paciente en regular estado general, palidez cutáneo-mucosa, fiebre y equimosis en miembros inferiores. Se palpa esplenomegalia. Se observa pene erecto con cambios en la coloración de la piel del cuerpo, palidez y leve cianosis del glande.

Se realiza interconsulta con urología, quien realiza drenaje de cuerpos cavernosos con solución fisiológica y adrenalina; el procedimiento arroja sangre oscura y coagulada.

Por presentar registro febril, se realizan hemocultivos x 2 y se decide iniciar tratamiento empírico con ceftazidima-amikacina y transfundir glóbulos rojos desplasmatisados.

El paciente evoluciona en mal estado general, con dificultad respiratoria creciente, por lo cual se lo traslada a terapia intensiva. Se realiza diagnóstico de leucemia mieloide crónica por biopsia de medula ósea y presencia de blastos en sangre periférica. Se descartan otros diagnósticos, como la anemia de células falciforme, por no presentar degranocitos en frotis de sangre periférica; causa medicamentosa, por no presentar ingesta de medicamentos; causa traumática, por falta de traumatismos previos en el pene; asimismo, se descartan tumores sólidos genitourinarios y enfermedades neurológicas e infecciosas. Actualmente, el paciente se encuentra con disfunción eréctil secundaria a priapismo y permanece en tratamiento oncológico por su patología de base.

DISCUSIÓN

El priapismo es una entidad poco común. Es más frecuente en adultos que en niños, aunque se presenta a cualquier edad, aun en recién nacidos.³

Para una respuesta eréctil normal debe existir un equilibrio hemodinámico entre el aporte arterial y el drenaje venoso de los cuerpos cavernosos. La rotura de este equilibrio provoca el priapismo. El priapismo se clasifica como de alto y de bajo flujo. Cada uno de ellos tiene un mecanismo etiológico, pronóstico y tratamiento diferentes. (Tabla 1)^{3,5}

El priapismo de alto flujo se produce por flujo arterial cavernoso no regulado producto de un trauma agudo perineal, el cual lleva a la formación de una fístula arteriolar. El flujo arterial turbulento producido por la fístula lleva a la liberación no regulada de óxido nítrico endotelial, un poderoso vasodilatador y anticoagulante, que impide la detumescencia peneana y la formación del coágulo en la fístula arteriolar.⁵

El priapismo de bajo flujo, como el que presentaba este paciente, es el más frecuente y el que entraña mayor potencial de alteración permanente en la función eréctil del pene. En él existe obstrucción del drenaje de los cuerpos cavernosos, que impide el flujo de entrada de sangre arterial y, por tanto, se establece un estado isquémico dentro de los cuerpos cavernosos.

TABLA 1. Priapismo de bajo y alto flujo. Diferencias

	Bajo flujo	Alto flujo
Flujo sanguíneo	Bajo (isquémico)	Alto (no isquémico)
Fisiopatología	Obstrucción al flujo de salida de los cuerpos cavernosos	Laceración arterial con creación de una fístula arteriolar
Frecuencia relativa	Alta	Baja
Etiología	Múltiples: fármacos intracavernosos, psicofármacos, vasodilatadores, antihipertensivos, alteraciones hematológicas, idiopáticas	Trauma arterial o peneano
Clínica	Postración, marcado dolor peneano, erección constante	Dolor menos intenso, consistencia del pene más elástica
Gasometría	Hipoxia y acidosis con respecto a la gasometría arterial	pH, pCO ₂ , pO ₂ , HCO ₃ y EB con características de sangre arterial
Doppler	No existe incremento del flujo arterial	Incremento del flujo arterial
Cavernosografía	El flujo de salida del contraste es lento y disminuido	Aparece inmediatamente un flujo venoso normal
Arteriografía arteria pudenda interna	No visibles las arterias cavernosas (sí las dorsales y las bulbouretrales)	Visualización de la arteria cavernosa
Gammagrafía	Disminución de la captación	Distribución regular en ambos cuerpos cavernosos
Tratamiento, urgencia objetivo	Urgente Aumentar el flujo de salida de los cuerpos cavernosos	Diferido Disminuir el flujo de entrada

Tras la instauración de la isquemia y con el paso de las horas, la presión de oxígeno y el pH de la sangre atrapada en los cuerpos cavernosos disminuyen, pudiendo alcanzar niveles próximos a la anoxia y una acidosis grave en 3-4 h.^{4,5}

Finalmente, el estado isquémico prolongado mayor a 24 h puede llevar a la muerte celular y la posterior fibrosis en el proceso de reparación del tejido, lo que condiciona la aparición de una impotencia permanente.^{4,5}

Dentro de las causas del priapismo (*Tabla 2*), la anemia de células falciformes es una etiología muy frecuente; la mayoría de los autores la señalan como la primera causa de priapismo en los ni-

ños.^{2,4} La leucemia supone el 15% de los casos en niños. La leucemia mieloide crónica es la que con mayor frecuencia lo provoca, como en este caso; es responsable del 50% de los casos leucémicos, aunque el priapismo también se observa en la leucemias mieloblástica aguda y linfoblástica.¹

La etiología del priapismo leucémico se desconoce, pero se lo atribuye a la hiperviscosidad sanguínea, por hiperleucocitosis, y a la obstrucción mecánica de las venas y nervios abdominales por esplenomegalia.

La evaluación clínica del paciente con priapismo se iniciará con una anamnesis orientada a diferenciar el tipo y su posible etiología, como

TABLA 2. *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 esférica).

2. Disfunciones neurológicas

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

3. Medicamentos y drogas

- Inyección intracavernosa de fármacos vasoactivos: papaverina, antagonistas alfa (fenoxibenzamina, fentolamina, nicergolina), PG E1.
- Psicofármacos: fenotiacinas, 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

- Enfermedades de Fabry.
 - Amiloidosis.
 - Diabetes de tipo I.
-

enfermedades hematológicas, infecciosas, inflamatorias o tumorales, consumo de fármacos y traumatismos.⁶

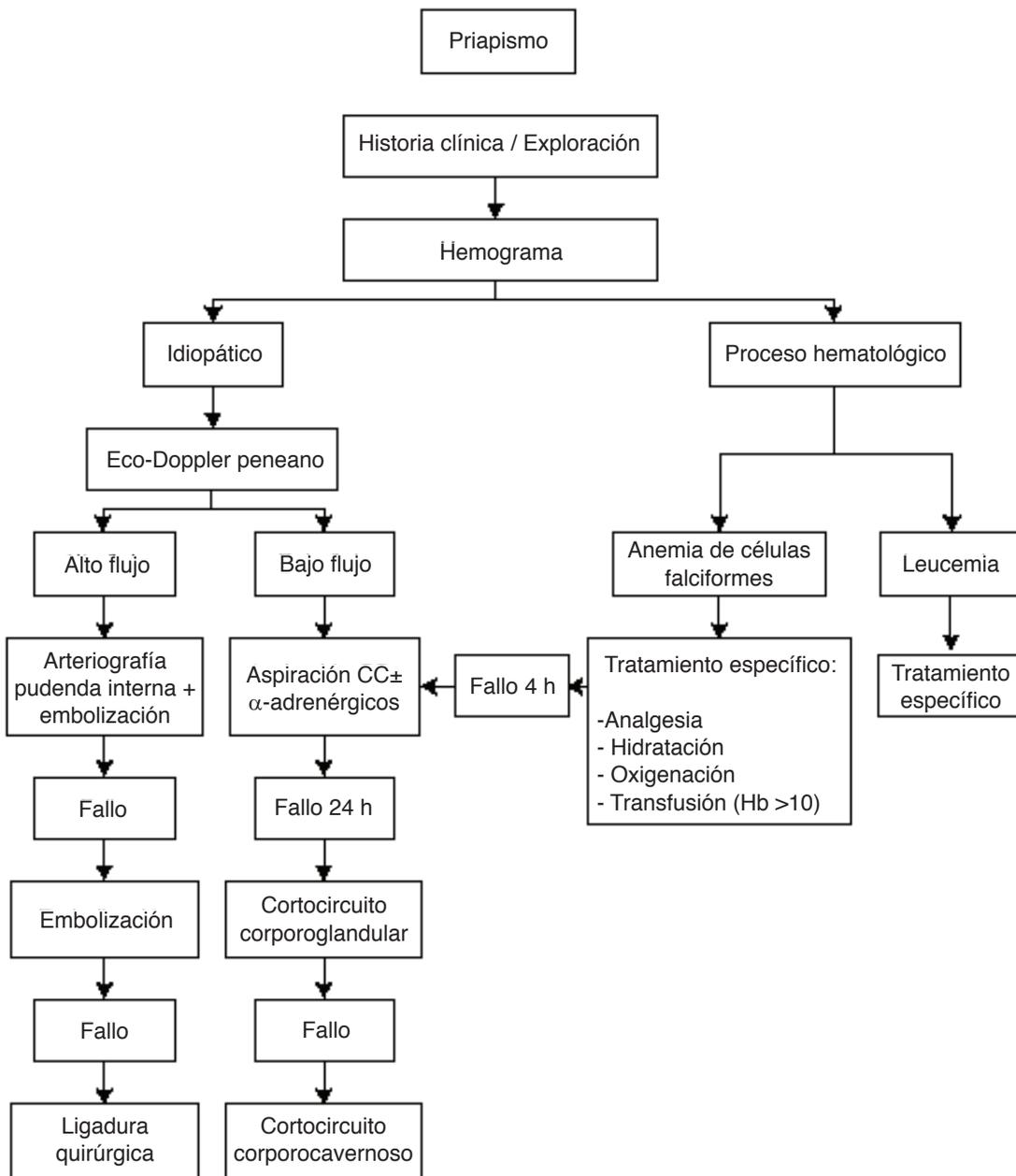
En la exploración física se valorará la intensidad del dolor y la rigidez de la erección, que serán menores en el de alto flujo.^{4,6}

En cuanto al diagnóstico, el priapismo es una emergencia médica que requiere atención inmediata.² En la evaluación, el primer paso es

determinar el flujo arterial a los cuerpos cavernosos. Esto puede hacerse mediante la flujometría Doppler y la gasometría cavernosa.⁵

En cuanto al tratamiento (Tabla 3), el priapismo puede resolverse espontáneamente, lo cual es más frecuente en el niño, por lo que a veces no precisa tratamiento. Sin embargo, es recomendable establecer un tiempo prudencial de espera (3-4 h), pasado el cual será necesario instaurar un tratamiento.⁴

TABLA 3. Algoritmo de tratamiento descripto para el manejo del priapismo⁶



CC: cuerpos cavernosos.

Siempre que sea posible, se realizará una terapia etiológica junto al tratamiento fisiopatológico. La norma será la sedación y la analgesia, así como una adecuada hidratación del paciente.⁶

La primera medida será la punción-aspiración de los cuerpos cavernosos con toma de sangre para realizar una gasometría; se observarán las características sanguíneas y la presión a la que fluye y se realizará una inyección intracavernosa de fármacos α 1-adrenérgicos. Si esto fracasa o si existe de inicio una fase isquémica, es decir más de 12 h de evolución, está indicado el tratamiento quirúrgico. Todas las técnicas quirúrgicas persiguen la creación de cortocircuitos para drenar la sangre acumulada en los cuerpos cavernosos.^{3,6}

En cuanto al seguimiento, en el caso de impotencia puede ser necesaria la colocación de un implante o prótesis endopeneana. El seguimiento deberá realizarlo el especialista en urología. En el caso presentado, hubo daño permanente de los cuerpos cavernosos con pérdida de la función eréctil, por lo que será necesario colocar una.

En conclusión, el conocimiento del priapismo permite realizar su enfoque adecuado y aplicar, de forma sistemática, las exploraciones y el tra-

tamiento adecuado, lo cual permitirá prevenir la disfunción eréctil irreversible y permanente. Puede ser un signo que lleve a la sospecha de una enfermedad grave, como la leucemia. Es indispensable la derivación oportuna a un centro que cuente con el especialista en urología y la infraestructura adecuada para el diagnóstico y el tratamiento correctos. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Allue López M, García de Jalón Martínez A, Pascual Requeiro A, Mallén Mateo E, et al. Priapismo como presentación inicial de una leucemia mieloide crónica. *Act Urol Esp* 2004;28(5):387-9.
2. De Freitas FH, Manzi L, Mora S. Priapismo en niños: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. *Saber*. 2001;13(2):165-8.
3. Cherian J, Rao AR, Thwaini A, Kapasi F, et al. Medical and surgical management of priapism. *Postgrad Med J* 2006;82(964):89-94.
4. Rodríguez Villalba R, García S, Puiguet Martínez A, et al. Priapismo. *Actas Urol Esp* 2005;29(10):961-8.
5. de Jesus LE, Dekermacher S. Priapism in children: review of pathophysiology and treatment. *J Pediatr (Rio J)* 2009;85(3):194-200.
6. Herreros Fernández ML, Pastor Gómez A, Gómez do Santos V, Barja Tura J, et al. Priapismo: diagnóstico y tratamiento. *An Pediatr (Barc)* 2006;64(5):489-91.