

## Priapismo y leucemia mieloide crónica en adolescente. Debut poco frecuente. Reporte de caso

Ana L. Romero-Guerra<sup>a</sup> , Miguel de J. Salas-Cosío<sup>a</sup> , Benito A. Bautista-Martínez<sup>b</sup> ,  
Sebastián A. Castillo-Rodríguez<sup>c</sup> , Sergio Landa Juárez<sup>d</sup> , Zayra Hernández-Piñón<sup>b</sup> ,  
Iris del R. Saldaña Sánchez<sup>d</sup>, Juan C. Núñez-Enríquez<sup>e</sup> 

### RESUMEN

El priapismo es una erección dolorosa y persistente acompañada o no de estímulo sexual. Una causa poco frecuente de esta anomalía es la leucemia mieloide crónica. Se han reportado pocos casos de priapismo como manifestación inicial de una leucemia de este tipo en pacientes adolescentes. A continuación, se informa el caso de un paciente de 16 años de edad que presentó priapismo como manifestación inicial de una leucemia mieloide crónica. Durante su evolución, no se realizó aspiración de los cuerpos cavernosos. Se inició tratamiento hematológico específico y, ante la persistencia del priapismo, fue necesario realizar un *shunt* de cuerpos cavernosos en dos ocasiones, tratamiento a pesar del cual existen altas probabilidades de secuelas.

**Palabras clave:** priapismo; adolescente; leucemia mieloide de fase crónica; informes de caso.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2023-10068>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2023-10068.eng>

**Cómo citar:** Romero-Guerra AL, Salas-Cosío MJ, Bautista-Martínez BA, Castillo-Rodríguez SA, et al. Priapismo y leucemia mieloide crónica en adolescente. Debut poco frecuente. Reporte de caso. *Arch Argent Pediatr* 2021 ; FCGC 202310068.

<sup>a</sup> Departamento de Escolares y Adolescentes; <sup>b</sup> Departamento de Hematología Pediátrica; <sup>c</sup> Departamento de Imagenología Pediátrica; <sup>d</sup> Departamento de Urología Pediátrica; <sup>e</sup> División de Investigación; Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano Del Seguro Social, Distrito Federal, México.

**Correspondencia para Ana L. Romero-Guerra:** [laura1141@gmail.com](mailto:laura1141@gmail.com)

**Financiamiento:** Ninguno.

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

**Recibido:** 22-4-2023

**Aceptado:** 7-8-2023



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

## INTRODUCCIÓN

Se define priapismo como una erección sostenida de más de cuatro horas, la cual puede estar relacionada o no con estimulación sexual.<sup>1-3</sup> Existen dos tipos de priapismo, el de alto y el de bajo flujo. El priapismo de alto flujo o no isquémico sucede cuando hay un flujo sanguíneo incrementado en las arterias sinusoidales sin modificar el flujo venoso. La causa más frecuente es el traumatismo peneano.<sup>1,2,4</sup> Por otro lado, el priapismo de bajo flujo o isquémico se origina en patologías que causan un flujo venoso bajo y, de manera secundaria, hay estasis en los vasos peneanos. Este tipo de priapismo es el más común y tiene como consecuencia daño celular y fibrosis. Sus causas más frecuentes son las discrasias sanguíneas, como la anemia de células falciformes y la leucemia mieloide crónica (LMC).<sup>1,2,4</sup> El priapismo se considera una emergencia.<sup>1-5</sup> Una escasa experiencia en el diagnóstico y un retraso en el tratamiento se han asociado con secuelas irreversibles.<sup>5</sup> De no resolverse el priapismo de tipo isquémico en 12 horas,<sup>4</sup> o cualquier tipo más allá de 24-48 horas, se asocia con daño irreversible y mal pronóstico,<sup>5,6</sup> con secuelas como disfunción eréctil, deformidades peneanas y daño psicológico, entre otras.<sup>2</sup>

La LMC es poco frecuente en pediatría, representa entre el 2 % y el 3 % de todas las leucemias en menores de 15 años<sup>5</sup>, mientras que en los adolescentes de 15-19 años representa

el 9 %.<sup>2,7</sup> Se describe un discreto predominio en el sexo masculino.<sup>5</sup> Solo el 1-5 % de los casos de priapismo se deben a algún tipo de leucemia y, de estos, la mitad de los casos de priapismo se asocian a LMC.<sup>1,5,8</sup> La causa más común de priapismo en niños es la anemia de células falciformes en un 65 % de los casos; el 10 % puede atribuirse a leucemias; el 10 %, a traumatismo; el 10 % es idiopático, y el 5 % restante puede atribuirse a medicamentos.<sup>3,8</sup>

Se describe el caso de un paciente que presentó priapismo como manifestación inicial de LMC, su evolución y manejo.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 16 años de edad, estudiante. Sin antecedentes patológicos. Comenzó un mes antes de su ingreso con eventos de erecciones dolorosas, de predominio nocturno, prolongadas, sin estímulo sexual. Recibió atención médica general y un tratamiento con cinco dosis de dexametasona de 4 mg, (dos intravenosas y tres vía oral) y tratamiento tópico con crema de hidrocortisona/lidocaína, sin mejoría. El evento de priapismo se prolongó más de 5 horas, razón por la cual acudió a un hospital general, donde, ante la sospecha de enfermedad mieloproliferativa, fue enviado a nuestra unidad 24 horas después.

A la exploración física, se encontró sin ictericia o palidez. Estado neurológico íntegro sin crecimientos ganglionares en cuello, abdomen

TABLA 1. Exámenes de laboratorio durante la evolución del caso

	Ingreso	10 días	21 días	Egreso	Seguimiento
Hb	9,9	9,4	8,6	9,7	13,8
Hto	28	27,7	25,4	30	38
Leucocitos	542 700	208 210	4590	1470	4750
Neutrófilos	243 220	142 920	3120	620	1800
Linfocitos	27 020	7070	800	570	2270
Eosinófilos	9700	7710	100	110	170
Plaquetas	572 000	598 000	51 000	34 000	124 000
Creatinina	1,1	0,89	0,56	0,66	0,94
DHL	1382	507	281	233	207

Hb: hemoglobina, en gramos por decilitros.

Hto: hematocrito, en porcentaje.

Leucocitos, neutrófilos, linfocitos, eosinófilos y plaquetas: células por microlitro; creatinina: miligramos por decilitro.

DHL: deshidrogenasa láctica, unidades internacionales por litro.

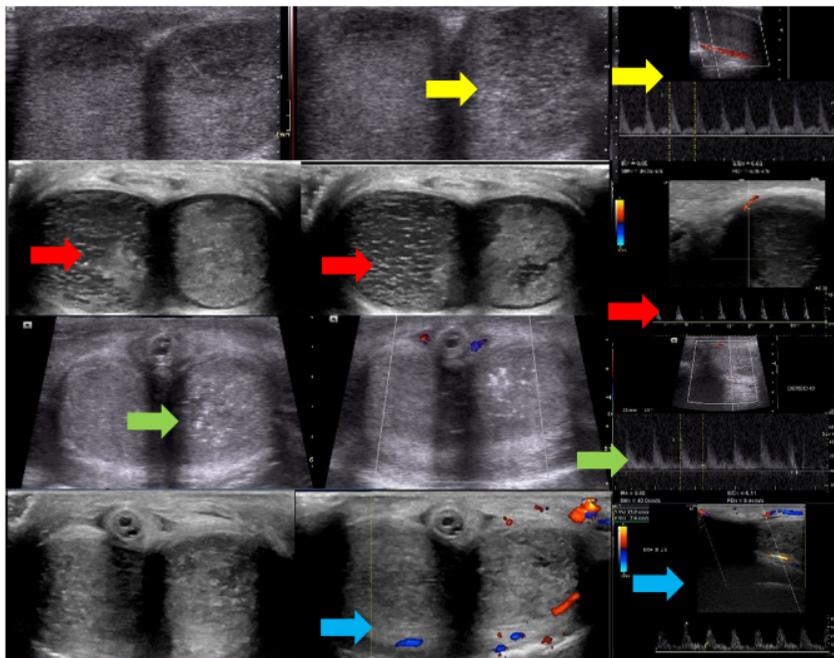
blando, depresible, esplenomegalia 7 cm por debajo del reborde costal, hepatomegalia, Tanner genital estadio IV y Tanner púbico III, testículos de tamaño y consistencia normales, edema generalizado en área genital, pene erecto doloroso, aunque sin cambios de coloración.

Al ingreso, se realizó toma de aspirado de médula ósea, estudios citogenéticos y de laboratorio, que reportaron anemia normocítica normocrómica (hemoglobina 9,9 g/dl), leucocitosis (542 700 células/ $\mu$ l), neutrofilia (243 220 células/ $\mu$ l) y 572 000 plaquetas/ $\mu$ l (*Tabla 1*). Deshidrogenasa láctica de 1382 UI/ml, hiperuricemia de 8,7 mg/dl. Datos de lesión renal aguda acorde a la clasificación RIFLE (por sus siglas en inglés, *Risk, Injury, Failure, Loss y End stage kidney disease*).<sup>9</sup> Se inició tratamiento con hiperhidratación y alopurinol. Ultrasonido Doppler genital (*Figura 1*). Tratamiento local con

compresas frías y sistémico con hidroxiurea por parte del servicio de Hematología. En ningún momento de su evolución, el paciente fue sometido a aspiración e irrigación de cuerpos cavernosos.

En la revisión morfológica del aspirado de médula ósea, se observó hiper celularidad con predominio de serie mieloide en todos los estadios de maduración, las series eritroide y megacarioblástica normales, no se observaron blastos. Esto apoyó el diagnóstico de LMC en fase crónica. Por lo anterior, se continuó tratamiento con hidroxiurea dosis de 30 mg/kg/día. El inmunofenotipo no identificó células inmaduras. El frotis de sangre periférica reportó el 6 % de blastos. El estudio de biología molecular realizado en muestra de médula ósea informó positivo para BCR/ABL1 (*Figura 2*), estudio de cariotipo 46 XY t(9:22)(q34;q11.2) (*Figura 3*).

**FIGURA 1. Ultrasonido Doppler peneano**



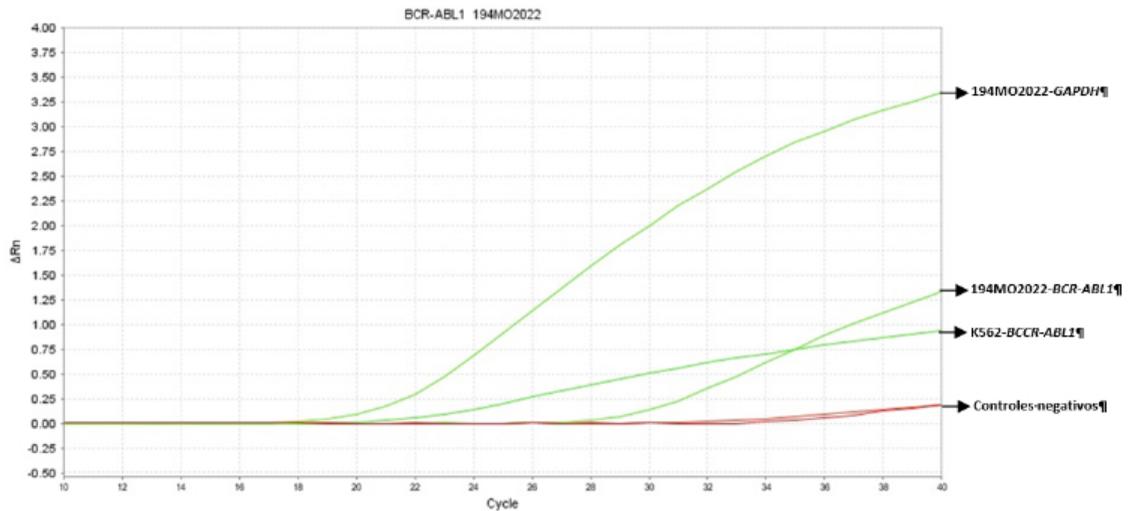
En el ultrasonido inicial, se identificó ecogenidad heterogénea de los cuerpos cavernosos con incremento de la resistencia arterial de la arteria dorsal del pene y sin evidencia vascularidad a la aplicación Doppler color de la arteria cavernosa o de los cuerpos cavernosos (flecha amarilla).

A los 10 días, se modificó la ecoestructura a expensas de trombosis ecogénica bilateral de predominio izquierdo de los cuerpos cavernosos, sin evidencia de señal aplicación Doppler color con inversión diastólica a la aplicación Doppler color espectral de la arteria dorsal del pene (flecha roja).

A los 15 días, imágenes ecogénicas posteriores al procedimiento de *shunt*, sin evidencia de patrón vascular aplicación Doppler color, modificando la ecoestructura de los cuerpos cavernosos, observando permeabilidad de las venas y arteria dorsal del pene con ensanchamiento diastólico del espectro arterial (flecha verde).

A los 23 días, existen cambios heterogéneos en ecogenidad de los cuerpos cavernosos, sin evidencia de patrón vascular aplicación Doppler color las maniobras de Valsalva, identificando vascular periférica y sonda Foley en trayecto de la uretra peneana, donde se identifica permeabilidad de la arteria cavernosa con espectro de alta resistencia (flecha azul).

**FIGURA 2. Reacción en cadena de la polimerasa con transcriptasa inversa en tiempo real (RT-PCR) donde se identifica el gen BCR/ABL1**



Muestra	Gen	Ct	
194-MO-2022	<i>BCR-ABL1</i>	27,4	Positivo BCRL-ABL1
Línea celular K562	<i>BCR-ABL1</i>	20,6	Positivo BCRL-ABL1
194-MO-2022	<i>GAPDH</i>	19,1	RNA íntegro
Línea celular K562	<i>GAPDH</i>	13,4	RNA íntegro

*Interpretación: Valores de Ct menores a 32 son considerados positivos para BCR-ABL1.*

*GAPDH es el control interno: se requiere valores de Ct menores de 20 para considerar que el RNA utilizado es de buena calidad. Abreviaturas*

*194MO2022: corresponde al folio de la muestra.*

*GAPDH: Gliceraldehído-3-fosfato deshidrogenasa, se usa como gen de control de expresión en ensayos de real time PCR.*

*Ct: Cycle threshold, es el número de ciclos necesarios para que la señal sobrepase un umbral estimado para determinar su expresión.*

*RNA: por sus siglas en inglés, ribonucleic acid, ácido ribonucleico.*

*MO: médula ósea.*

*BCR-ABL1: fusión génica entre los genes B-cell receptor y ABL proto-oncogene 1, non-receptor tyrosine kinase, es una aberración cromosómica que implica la fusión de estos dos genes.*

*Línea celular K562: línea celular de eritroleucemia derivada de un paciente con leucemia mieloide crónica en una crisis blástica.*

*RT qPCR: Retrotranscriptase Real Time Polymerase Chain Reaction, tipo de PCR que se utiliza para determinar cuantitativamente el RNA de determinado gen mediante la comparación con un gen de expresión constante.*

Con los hallazgos clínicos y los estudios, el frotis de sangre periférica, el aspirado de médula ósea y los estudios de citogenética y biología molecular, se estableció diagnóstico de certeza de LMC en fase crónica. Se agregó al tratamiento imatinib a 375 mg/m<sup>2</sup> de superficie corporal. Ante la persistencia del priapismo y la leucocitosis, se decidió coadyuvar con ciclo de citarabina a 40 mg/m<sup>2</sup> de superficie corporal, cinco dosis.

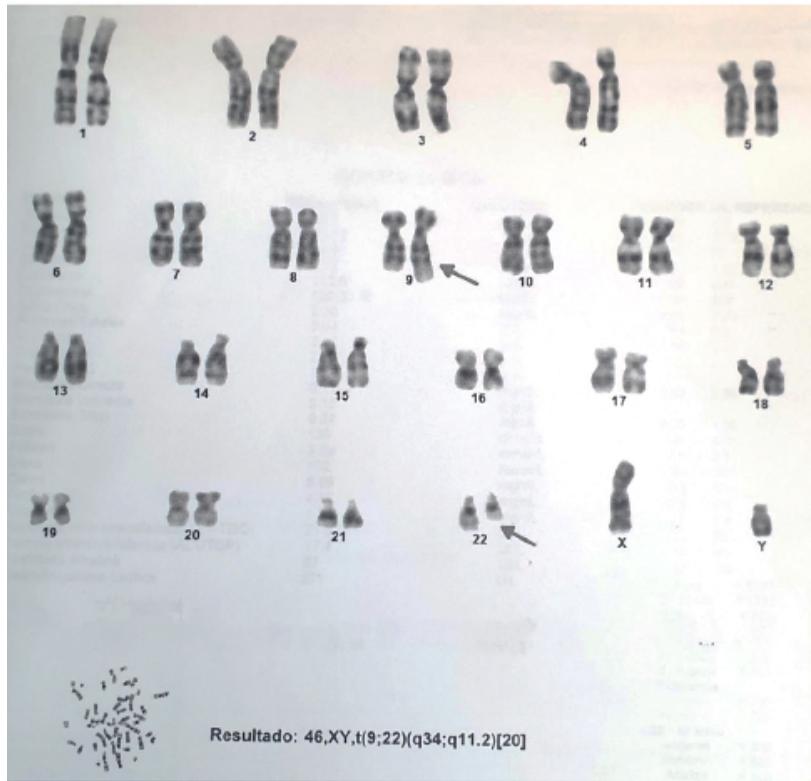
A 10 días de estancia hospitalaria, ante la persistencia del priapismo y los hallazgos ultrasonográficos, se realizó derivación (*shunt*) de cuerpos cavernosos distales tipo Ebbehoj. Veinticuatro horas después, ante la presencia de sangrado glandelar extremo, se decidió cierre de

la derivación y manejo transfusional (*Figura 1*).

A 21 días de estancia, se identificaron valores normales de leucocitos y se suspendió el tratamiento con hidroxiurea y citarabina. Presentó mejoría de la erección sin lograr remisión. Ultrasonido Doppler y segundo *shunt* tipo Ebbehoj con drenaje de hematoma peneano, y extracción de molde de coágulos en cuerpos cavernosos de 150 mililitros, con resolución definitiva del evento de priapismo (*Figura 1*).

Ante la resolución del priapismo, valores hematológicos normalizados y la falla renal remitida, después de 31 días se decidió el egreso hospitalario, con tratamiento específico con imatinib. Se continuó el seguimiento en la

FIGURA 3. Cariotipo en médula ósea



consulta externa. Actualmente, a 10 meses del diagnóstico y del inicio del tratamiento, el paciente se encuentra con control de la enfermedad hematológica y disfunción eréctil como secuela.

### DISCUSIÓN

El priapismo es un síntoma inusual con una frecuencia de 1-5 casos cada 100 000 habitantes por año, de ahí la importancia de realizar los reportes de los casos observados.<sup>1</sup> Existen pocas revisiones que identifiquen el priapismo como manifestación clínica de LMC. Bintoro, en una revisión de 20 años, logró identificar 10 casos de pacientes pediátricos con priapismo secundario a LMC, 3 menores de 10 años y 7 adolescentes.<sup>1</sup> La leucocitosis y la esplenomegalia fueron los datos iniciales en 8 de los 10 casos.<sup>1</sup> Kurosawa reporta que los síntomas más frecuentes que presentaban los pacientes con LMC eran astenia (45-60 %), dolor en flanco izquierdo por esplenomegalia (20-30 %), pérdida de peso (15-20 %) y hemorragias (10 %).<sup>10</sup> Nuestro paciente presentó leucocitosis, así como esplenomegalia, pero no reportó síntomas constitucionales ni hemorragias al momento del diagnóstico. En la

serie de Kurosawa, solo el 2,8 % de los pacientes con hiperleucocitosis presentó priapismo.<sup>10</sup>

Solo el 1-5 % de los casos de priapismo están en relación con leucemia.<sup>1</sup> En el caso de las LMC que presentan priapismo, el abordaje terapéutico debe realizarse de manera multidisciplinaria,<sup>11,12</sup> considerando combinaciones entre tratamiento sistémico de quimioterapia con hidroxiurea e inhibidores de la tirosinasa, leucoferesis, la terapia intracavernosa y en última instancia los cortocircuitos para drenar la sangre acumulada en los cuerpos cavernosos.<sup>4,11,13</sup> En diversas publicaciones, se ha descrito la aspiración de cuerpos cavernosos como el tratamiento inicial de elección de este tipo de priapismo, sin embargo, requiere personal experimentado que no siempre está disponible.<sup>4,11-13</sup>

La revisión de Kurosawa reportó que todos los pacientes fueron tratados inicialmente con citorreducción, inmediatamente después del diagnóstico; aunque la medicación varía según el criterio del médico tratante.<sup>5</sup> En nuestro paciente, se inició el tratamiento con hidroxiurea e imatinib sin que se lograra la remisión del priapismo, por lo que se agregaron dos ciclos de citarabina

sin lograr remisión. Entonces fue sometido a procedimiento quirúrgico en dos ocasiones, para lograr la resolución del priapismo.

En la literatura se ha descrito que, a mayor tiempo de priapismo, mayor será la posibilidad de secuelas.<sup>8</sup> Respecto al tratamiento con leucoferesis, no hay un consenso respecto a su beneficio, y solo se ha estudiado en pequeñas series de casos.<sup>12</sup> Se recomienda solo cuando la hiperleucocitosis ocasione síntomas y debe reservarse para cuadros de urgencia,<sup>5</sup> siempre en conjunto con el tratamiento sistémico citorreductor.

Algunas series reportan que, a pesar del tratamiento citorreductor, la leucoferesis y el tratamiento local con aspiración e irrigación de los cuerpos cavernosos, que es tratamiento inicial recomendado, del 50 % al 90 % de los pacientes pueden presentar disfunción eréctil.<sup>5,8,13</sup>

Dada la poca frecuencia de este diagnóstico y la escasez de datos, las recomendaciones actuales de tratamiento del priapismo leucémico derivan de los estudios y guías de práctica clínica de adultos.<sup>7</sup> Los tratamientos son diversos y no hay recomendaciones estandarizadas del tratamiento en pediatría.<sup>3</sup>

En conclusión, el priapismo como manifestación inicial en LMC es infrecuente. Ante lo inusual de estos casos, no existe un consenso sobre su tratamiento. Los reportes pueden ayudarnos a recolectar datos para guías terapéuticas pediátricas en el futuro. Si bien las manifestaciones iniciales más frecuentes de la LMC son astenia, adinamia y hemorragia, debemos estar alertas a las manifestaciones infrecuentes como el priapismo. El diagnóstico oportuno y el tratamiento específico pueden evitar repercusiones en la calidad de la vida del paciente pediátrico, que al igual que el paciente adulto requiere de una función de erección óptima para su vida de relación. ■

### Agradecimientos

A la licenciada Lissette Gómez Rivera, asistente bibliotecaria del Hospital de Pediatría, por haber participado en la revisión documental.

Asimismo, al Consejo Nacional de Humanidades, Ciencia y Tecnología (CONAHCYT): Proyecto 303019 “Epidemiología y supervivencia de las leucemias agudas en niños de zonas marginales de México”, quien financió el estudio molecular para el diagnóstico del tipo de leucemia del paciente.

### REFERENCIAS

1. Bintoro SUY, Romadhon PZ, Suryantoro SD, Aminy RZ, et al. Case Report: Priapism as the clinical presenting feature of chronic myeloid leukemia: Case Report and 20-years literature review. *F1000Res*. 2021;10:571.
2. Purohit AHL, Sarangi S, Kumar D, Bohra GK, et al. Is Priapism a Common Presentation of Chronic Myeloid Leukemia in an Adolescent Patient? *Cardiovasc Hematol Disord Drug Targets*. 2021;21(2):147-8.
3. Sachdeva P, Kalra M, Thatikonda KB, Aggarwal SK, et al. Stuttering Priapism in a Teenage Boy: Lesson to be Learned. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2021;43(8):e1118-9.
4. Paladino N, Roldán D, Caram MS. Priapismo en pediatría: presentación inicial de una leucemia mieloide crónica. *Arch Argent Pediatr*. 2011;109(5):e104-8.
5. Ergenc H, Varim C, Karacaer C, Çekdemir D. Chronic myeloid leukemia presented with priapism: Effective management with prompt leukapheresis. *Niger J Clin Pract*. 2015;18(6):828-30.
6. Gosain A, Rahullal, Mishra B, Mandal A. Hand Washing in Healthcare Workers—a challenge that can be met? *J Assoc Physicians India*. 2004;52:164.
7. Athale U, Hijiya N, Patterson BC, Bergsagel J, et al. Management of chronic myeloid leukemia in children and adolescents: Recommendations from the Children's Oncology Group CML Working Group. *Pediatr Blood Cancer*. 2019;66(9):e27827.
8. Clark AJ, Hsu P, Darves-Bornoz A, Tanaka ST, et al. Case 3: Priapism in a 13-year-old Boy. *Pediatr Rev*. 2018;39(12):617-9.
9. Anton Gamero M, Fernandez Escribano A. Daño Renal Agudo. *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2014;1:355-71.
10. Kurosawa H, Tanizawa A, Tono C, Watanabe A, et al. Leukostasis in Children and Adolescents with Chronic Myeloid Leukemia: Japanese Pediatric Leukemia/Lymphoma Study Group. *Pediatr Blood Cancer*. 2016;63(3):406-11.
11. van der Velde MGAM, Tiellemans SMB, de Lil H, Nieuwenhuizen L. The value of leukapheresis for treatment of priapism as presenting feature of chronic myeloid leukemia—Case report and review of literature. *EJHaem*. 2022;3(4):1100-15.
12. Chisick L, Seftel M, Kumar R. Algorithm for initial management of priapism in chronic myeloid leukaemia. *Br J Haematol*. 2012;159(2):250-1.
13. Rodgers R, Latif Z, Copland M. How I manage priapism in chronic myeloid leukaemia patients. *Br J Haematol*. 2012;158(2):155-64.