

Priapismo en niños con enfermedad de células falciformes. Reporte de un caso.

Dres. R. Maranhão, M. Francisco, J. Fernández, S. Federman, R. Argollo.

Servicio de urología pediátrica, Hospital Infantil Menino Jesus. San Pablo, Brasil.

Resumen

El priapismo es una entidad rara en la infancia, frecuentemente asociada a enfermedad de células falciformes. En pacientes con pocas horas de evolución, el manejo conservador generalmente es efectivo. Se presenta el caso de un niño de 5 años de edad con un cuadro clínico de 24 horas de evolución en quien el tratamiento clínico conservador durante 12 horas no logró la detumescencia del pene. Posteriormente fue practicada sin éxito la compresión del pene, previa infiltración de bupivacaína al 0.5% en su base, por lo que fue necesario aspiración e irrigación de los cuerpos cavernosos con suero fisiológico en 3 oportunidades diferentes. Luego del tratamiento refirió por la madre presencia de erecciones.

Palabras clave: Priapismo – Niños – Enfermedad de células falciformes.

Summary

Priapism is rarely found in infants and frequently associated with sickle cell disease. Early in the course of the disease conservative management is effective. We report a five-year-old child with 24 hours of presentation in which conservative therapy failed. Penile compression after bupivacaine infiltration also failed and it was necessary to aspirate and irrigate the cavernous bodies with physiologic serum in three different occasions. Normal penile erections were reported after management.

Index words: priapism - sickle cell disease.

Resumo

O priapismo é uma entidade rara na infância, frequentemente associada a anemia falciforme. Pacientes com pouco tempo de evolução, na maioria das vezes obtêm a regressão do quadro com o tratamento conservador. Apresentamos o caso de um menino de 5 anos de idade, com priapismo por 24 horas sem resolução com o tratamento conservador. Após esse período foram instituídas medidas de compressão do pênis com infiltração previa de bupivacaína 0,5% na base do pênis. A seguir realizou-se aspiração e irrigação dos corpos cavernosos com soro fisiológico em 3 oportunidades diferentes. Foram relatadas pela mãe do paciente ereções 3 semanas após o tratamento cirúrgico.

Palavras chave: Priapismo – Crianças – Enfermidade das células falciformes.

Introducción

El priapismo es una erección dolorosa prolongada, no acompañada de deseo sexual, en la cual usualmente los cuerpos cavernosos están distendidos y firmes, no obstante el glande y el cuerpo esponjoso permanecen flácidos. De no ser tratado oportuna y eficazmente puede ocasionar fibrosis de los cuerpos cavernosos, con impotencia residual^{1, 2, 3}.

Aunque poco frecuente en niños, se presenta como complicación en la anemia de células falciformes en 2,4 al 5% de los pacientes masculinos portadores de esta enfermedad⁴.

Presentación del caso

Fue admitido un niño de 5 años de edad con enfermedad de células falciformes, quien se presentó con erección dolorosa del pene de 24 horas de evolución. Al ingreso se evidenció tumescencia dolorosa del pene a predominio de ambos cuerpos cavernosos. Fue tratado por el servicio de pediatría de la institución, se le practicó hidratación, exanguinotransfusión y hemotransfusión, sin mejoría, por lo que se decidió el tratamiento bajo anestesia general luego de 24 horas de evolución. Se practicó compresión externa del pene, previa infiltración en la base del mismo con bupivacaína al 0,5% sin obtener resolución del cuadro; posteriormente se hizo el drenaje de ambos cuerpos cavernosos e irrigaciones suaves con suero fisiológico hasta lograr la detumescencia del pene, realizándose además cistotomía para evitar una nueva erección por el estímulo de la micción. Veinticuatro horas más tarde presentó un nuevo episodio, por lo que se realizó nuevo drenaje e irrigación, con infiltración peridural de bupivacaína al 0,5% en forma continua. Presentó un tercer episodio al cuarto día de evolución, lo que obligó a un nuevo drenaje obteniéndose la resolución definitiva de la sintomatología. Tres semanas después del episodio agudo la madre refirió la presencia de erecciones, a pesar de evidenciarse cierto grado de fibrosis de los cuerpos cavernosos.

Discusión

El priapismo en la infancia usualmente es ocasionado por trastornos hematológicos, en especial en la anemia falciforme^{2, 4, 5, 6} con un pico de incidencia mayor entre los 5 y 10 años de edad⁶. Se han referido también casos asociados a leucemia^{6, 7} trauma

perineal⁶, idiopáticos², sífilis, fibrosarcomas retroperitoneales, virosis³, enfermedad de Fabry³, hiperalimentación parenteral y enfermedades neurológicas, tales como la paraplegia o la cuadriplegia⁶.

El cambio en el tratamiento del priapismo se debe a la mejor comprensión del mecanismo de la erección. Si este fenómeno fisiológico ocurre por un tiempo prolongado, se produce estancamiento de sangre en los cuerpos cavernosos con pérdida de oxígeno e incremento del contenido de dióxido de carbono, dando lugar a la fase conocida como de hipoxia y acidosis reversible o neurológica, en la cual el priapismo puede ser reversible. Si esto no ocurre, se produce daño celular en el cuerpo cavernoso, resultando en fibrosis e impotencia, conociéndose esta última fase como irreversible o de trombosis y fibrosis.

El entendimiento de estos fenómenos ha mejorado significativamente como resultado de la experiencia del uso creciente de agentes intracorpóreos para producir una erección artificial, además del uso de la cintilografía del pene. Se pueden reconocer dos subgrupos de priapismo; uno debido a un bajo flujo sanguíneo y otro con un incremento del flujo.

La cintilografía del pene refleja el estado de la circulación vascular además del grado de isquemia⁵. En el priapismo de alto flujo la actividad del trazador es observada en el cuerpo cavernoso y en el cuerpo esponjoso, mientras que en aquel de bajo flujo hay ausencia de actividad del trazador en el cuerpo cavernoso con o sin actividad en el cuerpo esponjoso. En el paciente con anemia falciforme el priapismo ha sido expresado como de bajo flujo.

Chakrabarty y col.⁴ consideran que la pérdida de la potencia parece estar directamente relacionada a la duración del priapismo y la edad del paciente en el primer episodio. Pacientes postpuberales (mayores de 12 años) al momento del priapismo parecen tener una calidad menor de erección. Aunque Winter y colaboradores⁶ consideran que se debe esperar hasta un año para que la función eréctil regrese a la normalidad, en el paciente que presentamos fue reportada una erección a las 3 semanas del episodio agudo. Se ha reportado un 2% de impotencia en pacientes con tratamiento conservador, mientras que casi un 50% fueron impotentes después de la intervención quirúrgica. Este alto porcentaje de impotencia es probablemente debido al retardo en llevar a cabo la cirugía en

casos severos, debido a la opinión de que en los niños el priapismo se resuelve espontáneamente^{2, 6}. No existe uniformidad de criterios sobre cuándo iniciar el tratamiento quirúrgico, tanto como del procedimiento a utilizar. En nuestro caso se decidió el drenaje e irrigación de cuerpos cavernosos después de 12 horas de tratamiento clínico energético sin resolución de la sintomatología y luego que fracasaron la compresión extrínseca del pene bajo anestesia general y la infiltración anestésica en su base. En casos de priapismo por anemia falciforme, Dewan y col.² recomiendan el tratamiento de la patología de base y medidas generales, si no mejora en 24 horas la turgencia del pene: sugieren anestesia general y caudal, con aspiración e irrigación suave del pene con solución salina normal. Ha sido también recomendada la aspiración directa de los cuerpos cavernosos, seguida de la instilación de heparina o estreptokinasa⁹. Howe y col.¹⁰ señalaron que la intervención quirúrgica inmediata mejora el pronóstico para la potencia futura y que "el manejo médico" sólo retarda la intervención quirúrgica apropiada, ofreciendo resolución del priapismo, pero no de la potencia. Hamre y col.¹¹ consideran que si no hay detumescencia en 48 horas es recomendable realizar la intervención quirúrgica de inmediato. Resnick y col.¹ manifiestan que si el manejo conservador no es efectivo, la intervención quirúrgica debe ser realizada dentro de las 72 horas después de la aparición del priapismo. La alta incidencia de impotencia alejada reportada luego de la descompresión quirúrgica, ha sido usada como justificación para el tratamiento conservador, sin embargo la impotencia puede ser debida a isquemia corporal como resultado de corrección quirúrgica retardada¹². Los intentos por incrementar el flujo venoso a través de diferentes técnicas han sido propuestas por numerosos autores, entre otros: derivación caverno-esponjosa por Quackles¹³ y Howe¹⁰, derivación glande-cavernosa por Ebbehoj¹⁴, derivación caverno-safena reportado por Grayhack¹⁵ y asociados, derivación con aguja tru-cut de Winter y col.¹⁶. En el caso reportado, aunque fue necesario realizar el drenaje e irrigación de los cuerpos cavernosos, no fue necesario realizar ningún tipo de derivación.

Bibliografía

1. Resnick MI, Holland JM, King L et al: Priapism in boys, management with cavernosaphenous shunt. *Urology* V(4):492, 1975.
2. Dewan P, Tan H, Auldlist A et al: Priapism in childhood. *British J Urol* 64, 541, 1990.
3. Mykulak D, Glassberg K: Impotence following childhood priapism. *J Urol* 144:134, 1990.
4. Chakraborty A, Upadhyay J, Dhabuwala CB et al: Priapism associated with sickle cell hemoglobinopathy in children: Long-term effects on potency. *J Urol* 155:1419, 1996.
5. Dunn E, Miller S, Macchia R et al: Penile scintigraphy for priapism in sickle cell disease. *The Journal of Nuclear Medicine* 36(8):1404, 1995.
6. Winter C, McDowell G: Experience with 105 patients with priapism: Update review of all aspects. *J Urol* 140:980, 1988.
7. Wendel E, Grayhack J: Corpora cavernosa-glans penis shunt for priapism. *SGO* 153:586, 1981.
8. Ercole C, Edson J, Pierce J Jr: changing surgical concepts in the treatment of priapism. *J Urol* 125:210, 1981.
9. Gibel LJ, Reiley E, Borden TA: Intracorporeal cavernosal streptokinase as adjuvant therapy in the delayed treatment of idiopathic priapism. *J Urol* 133:1040, 1985.
10. Howe GE, Prentiss RJ, Cole JW et al: Priapism: a surgical emergency. *J Urol* 101:576, 1969.
11. Hamre MR, Harmon EP, Kirkpatrick DV et al: Priapism as a complication of sickle cell disease. *J Urol* 145:1, 1991.
12. Tarry WF, Duckett J Jr, Snyder H et al: Urological complications of sickle cell disease in pediatric population. *J Urol* 138:592, 1987.
13. Quackels R: Cure d'un cas de priapisme par anastomose cavernospongieuse. *Acta Urol Belg* 32:5, 1964.
14. Ebbehoj J: A new operation for priapism. *Scand J Plast Reconstr Surg* 8:241, 1975.
15. Grayhack J, McCullough W, O'Connor V et al: Venous bypass to control priapism. *Invest Urol* 1:509, 1963.
16. Winter CC: Cure of idiopathic priapism: new procedure for creating fistulae between glans penis and corpora cavernosa. *Urology* 8:389, 1976.

Trabajo aceptado para su publicación en septiembre de 1999

Dr. Renato Maranhão
Rua dos otônios, 600
CEP04045-001 Vila Clementino
San Pablo, Brasil