

Ana Isabel Ferrer López

R4 Urología

Hospital Universitario de Cáceres

Priapismo: presentación poco frecuente de la Leucemia Mieloide Crónica

Caso clínico



- Paciente de 16 años sin antecedentes que acude a urgencias por priapismo >12h con dolor progresivo y cefalea asociada. No antecedentes de estimulación sexual, trauma, episodio similar, fármacos o enfermedad crónica
- Analítica: hiperleucocitosis 420.000, anemia leve Hb 10
- Ingresada en hematología para comenzar estudio y tratamiento



PRIAPISMO

- ✓ Erección **involuntaria**
- ✓ **Dolorosa**
- ✓ **Persistente**
- ✓ > de **4h**
- ✓ **Sin** relación a **estímulo** sexual
- ✓ No se resuelve con la eyaculación

Incidencia: 1,5-100,000 hombres

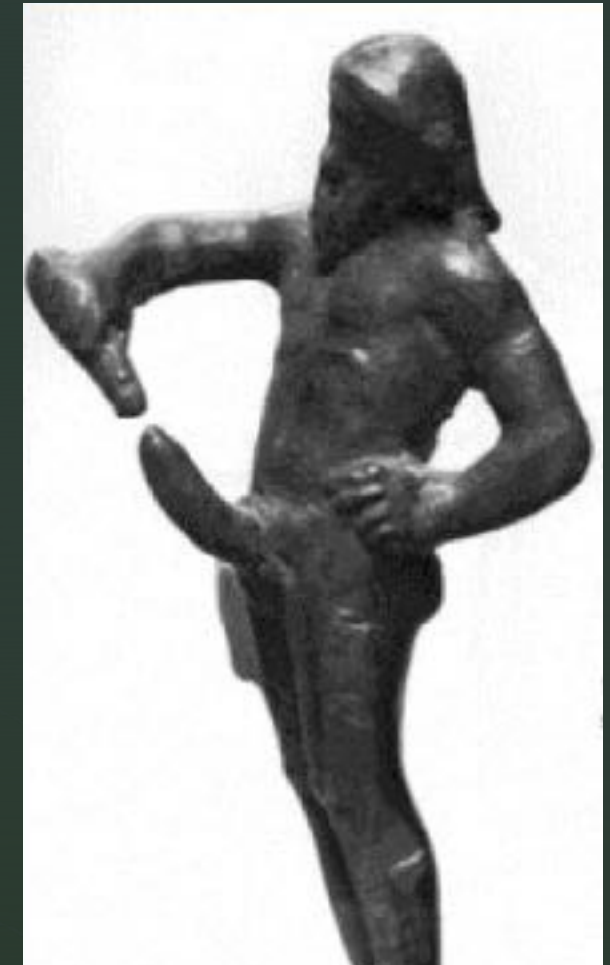
Picos de incidencia:

à **5-10 años:** raza negra asociado a anemia de células falciformes

à **20-50 años:** idiopáticos el 64%

à 20% relacionados con trastornos hematológicos

à **50% de los cuales se deben a leucemias**



Etiología

Tabla 1 Causas de priapismo

Idiopático o primario

64%

Secundario

1. Alteraciones hematológicas

20%

- Anemia de células falciformes

• **Leucemia**

50%

- 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 intracraneal
- Traumatismo cerebral o medular
- Enfermedades urológicas (fimosi, condiloma acuminado, uretritis, prostatitis...)

De todas las LMC sólo el 1- 5%
presentan priapismo

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 penianos
- Neoplasias
- Inflamaciones urogenitales

5. Enfermedades sistémicas

- Ricketsiosis

6. Trastornos metabólicos

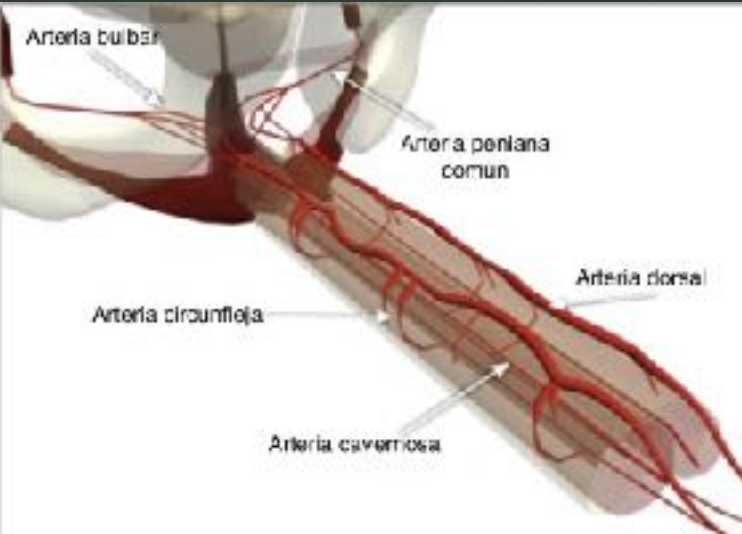
- Enfermedades de Fabry
- Amiloidosis
- Diabetes tipo 1

Fuente: Paladino².

Tipos de priapismo

Alto Flujo

- ✓ Flujo arterial cavernoso no regulado.
- ✓ Causado frecuentemente por traumatismo agudo → fístula arteriolacunar

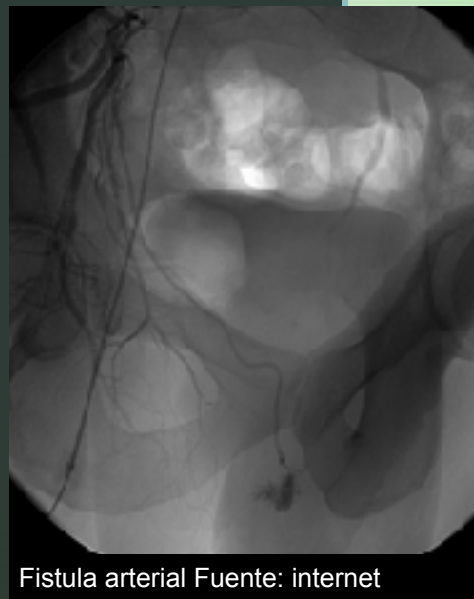


Anatomía arterias peneanas Fuente: internet

Flujo turbulento

Liberación no regulada de NO (vasodilatador y anticoagulante)

- Impide la detumescencia
- Puede formar coagulo en la fístula



Fistula arterial Fuente: internet

No es urgente: Hay que disminuir el flujo de entrada

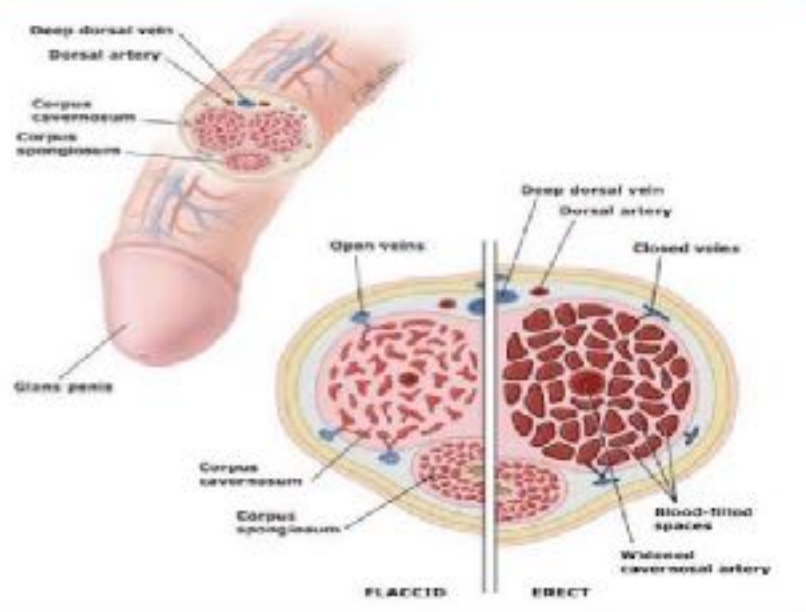
Tratamiento → Conservador con frío local / compresión mecánica de la fístula

➤ Si fracaso: **embolización** selectiva de la fístula (20%prob de DE tras

Tipos de priapismo

Bajo Flujo

✓ Obstrucción del drenaje de los CC → No entrada de flujo arterial



Hipoxia y acidosis en los CC

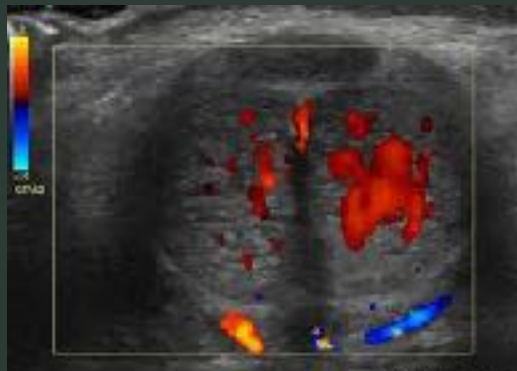
Isquemia tisular → si >24h

- Muerte celular → Fibrosis → Impotencia permanente

Es urgente:
hay que aumentar el flujo de salida

Eco-Doppler

- Valora el flujo sanguíneo dentro de los CC



Priapismo de alto flujo

Diagnostico diferencial

Gasometría de CC

- Alto flujo: similar a sangre arterial
- Bajo flujo: Hipoxia y acidosis

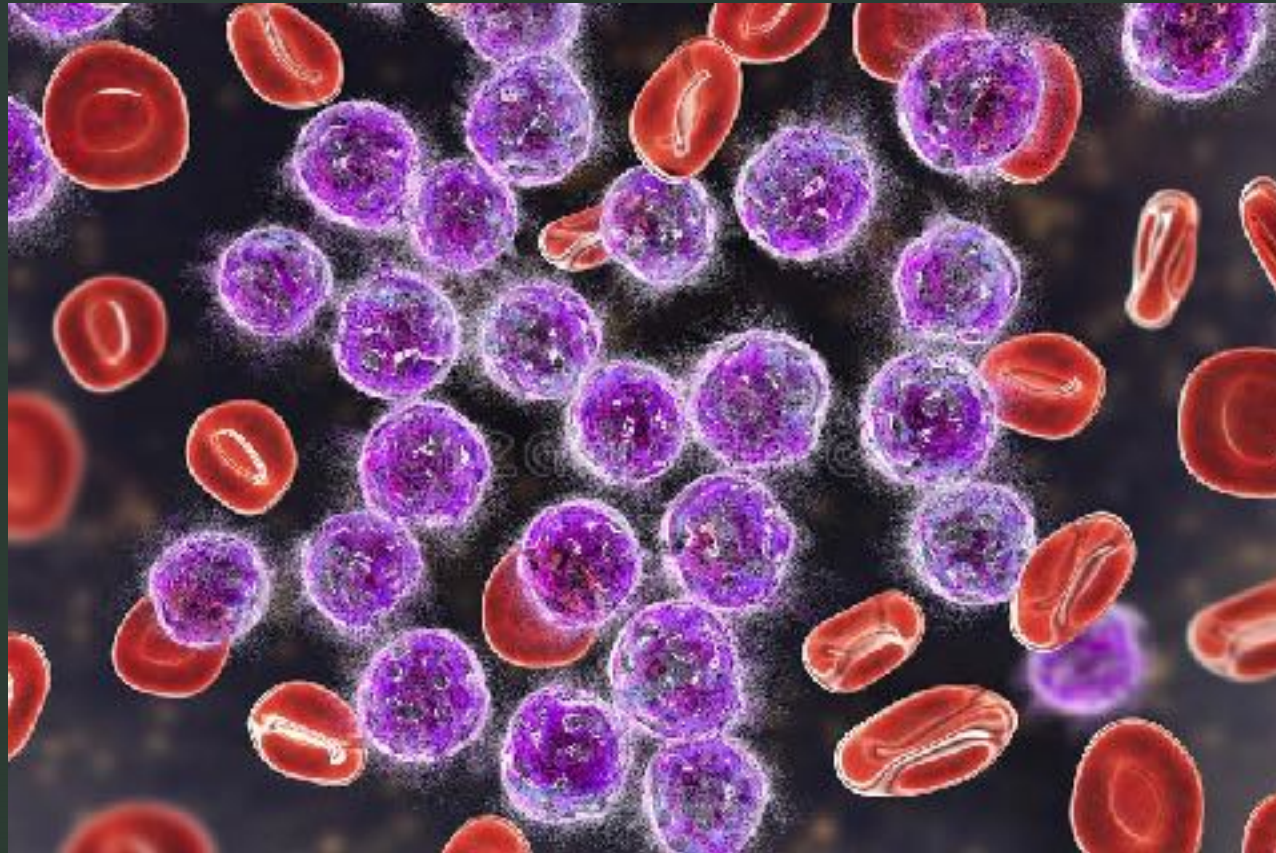
Tabla 2 Resultados del análisis de gases de la sangre de cuerpos cavernosos en priapismo isquémico

Fuente	PO ₂ (mmHg)	PCO ₂ (mmHg)	PH
Priapismo isquémico (cuerpos cavernosos)	< 30	> 60	< 7.25
Sangre arterial normal	> 90	< 40	7.4
Sangre venosa mixta	40	50	7.35

Fuente: Rodgers et al.¹

Adaptado de las guías de la Asociación Americana de Urología (Montague et al., 2003).

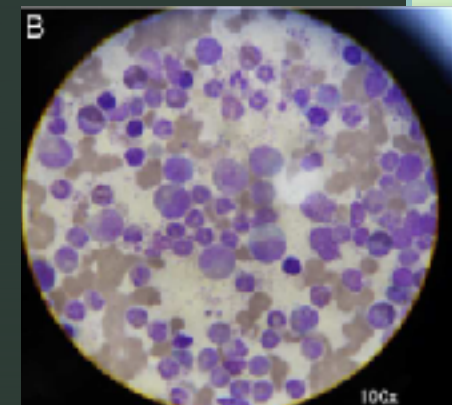
Leucemia Mieloide Crónica



LMC

Forma de presentación

- **Síntomas vagos:** pérdida de peso, fiebre, sudores nocturnos, dolor de huesos, dolor abdominal y plenitud.
 - Algunos pueden tener **síntomas relacionados con leucostasis:**
 - Fenómeno tromboembólico
 - Hipoacusia
 - Déficit neurológicos
 - Priapismo → 1-5%



Diagnóstico rápido

Hemograma: Recuento de leucocitos

- Asintomáticos: < 50.000/microL
- Sintomáticos: de 200.000/microL a 1.000.000/microL

Frotis de sangre periférica: granulocitos inmaduros, eosinofilia y basofilia absolutas

Diagnóstico definitivo → **Bx de médula ósea:**
> 20% de células blásticas

Mecanismo fisiopatológico de priapismo en LMC

- 3 mecanismos diferentes:



Esplenomegalia

à Compresión mecánica de venas abdominales
→ Congestión venosa de los CC



Hiperviscosidad sanguínea

Aglutinación de células leucémicas y leucocitosis en los CC



Infiltración tumoral con células leucémicas los nervios sacros y del SNC

En nuestro caso...

- **Frotis de sangre:** 35-50% blastos de aspecto promielocítico
- **Ecografía abdominal:** Esplenomegalia de 18,5 cm
- **Rx de torax:** patrón intersticial bilateral.

1º y 2º
día

- **PCR bcr/abl:** positivo
- **Bx de MO:** 30% de cel promielocíticos de aspecto patológicos, granulación gruesa y astillas

A la
semana

Tratamiento hematológico

- **Actitud del 1º día de ingreso:** Dada la hiperleucocitosis y la sintomatología secundaria se decide iniciar Ac Transretinoico, hidroxiurea y rasburicasa para preparar al paciente para tto con **Nilotinib**



Leucoféresis urgente

Horas mas tarde...



... Tras leucoféresis cede cefalea, disminuyen leucos 352000 pero mantiene priapismo por lo que se avisa a urología

Tratamiento hematológico

- ❑ Inhibidor de la Tirosin-kinasa: **Imatinib/Nilotinib** → 95% respuesta

Al inicio:

- **Alopurinol, Rasburicasa**
- **Hidroxiurea** (mielosupresor)

Reducen la formación de **á. úrico** producido tras la lisis de células de la LMC evitando problemas causados por esta sustancia.

- ❑ **Leucoféresis** → agotamiento mecánico de los leucocitos
Reduce rápidamente la hiperviscosidad en pacientes con LMC

Sociedad Americana de Aféresis: **GR IB**

Indicación hiperleucocitosis sintomática

à Priapismo de >24h

à Dificultad respiratoria (disnea)

à Deficiencias neurológicas (cambios visuales, desequilibrios, somnolencia)





Leucoféresis

Introducción en una bomba centrifugadora y separadora de células

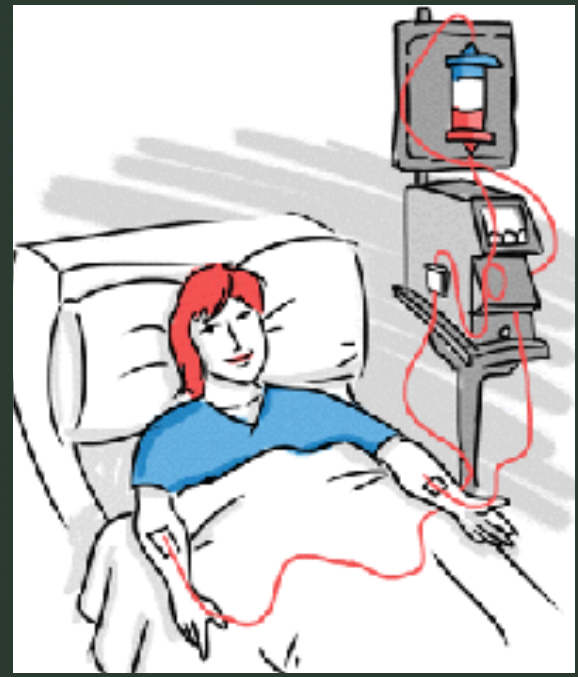
Se extraen una parte de leucocitos y una porción de eritrocitos y plaquetas

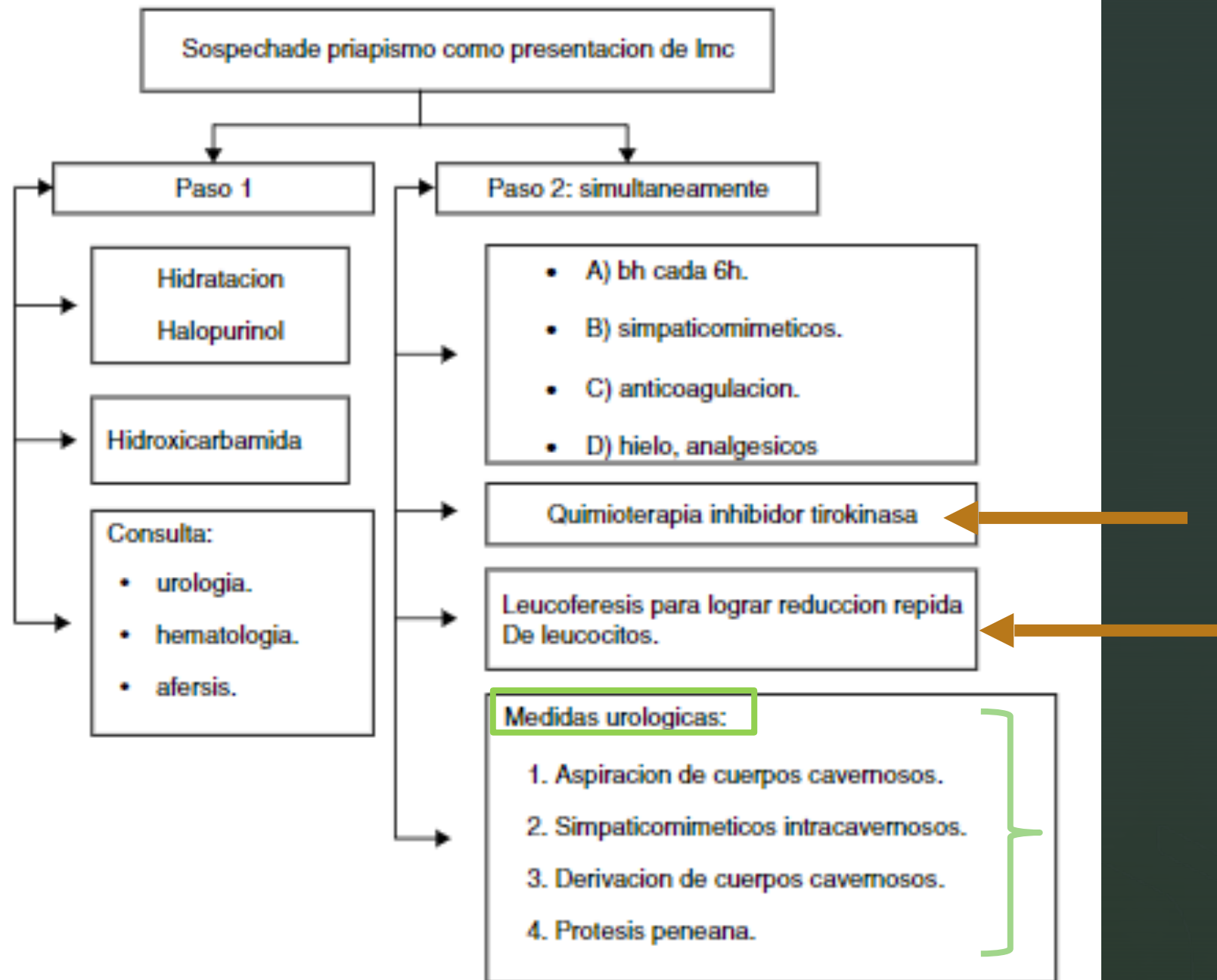
Se retienen el plasma y el remanente celular

Calentador sanguíneo

Infusión de la sangre procesada al paciente.

Extracción de la sangre del paciente





Algoritmo de tratamiento del priapismo en pacientes con LMC según la revista británica de hematología.

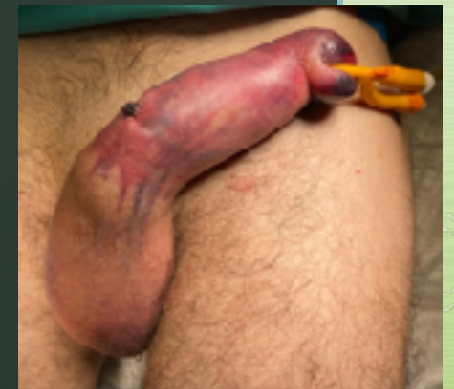
Valoración y tratamiento de urología

- Se realiza **drenaje de cuerpos cavernosos** con aspirado de los mismos.
- Inyección con **0,1mg fenilefrina** (hasta 4 inyecciones) → Se consigue detumescencia parcial con salida de sangre arterial.

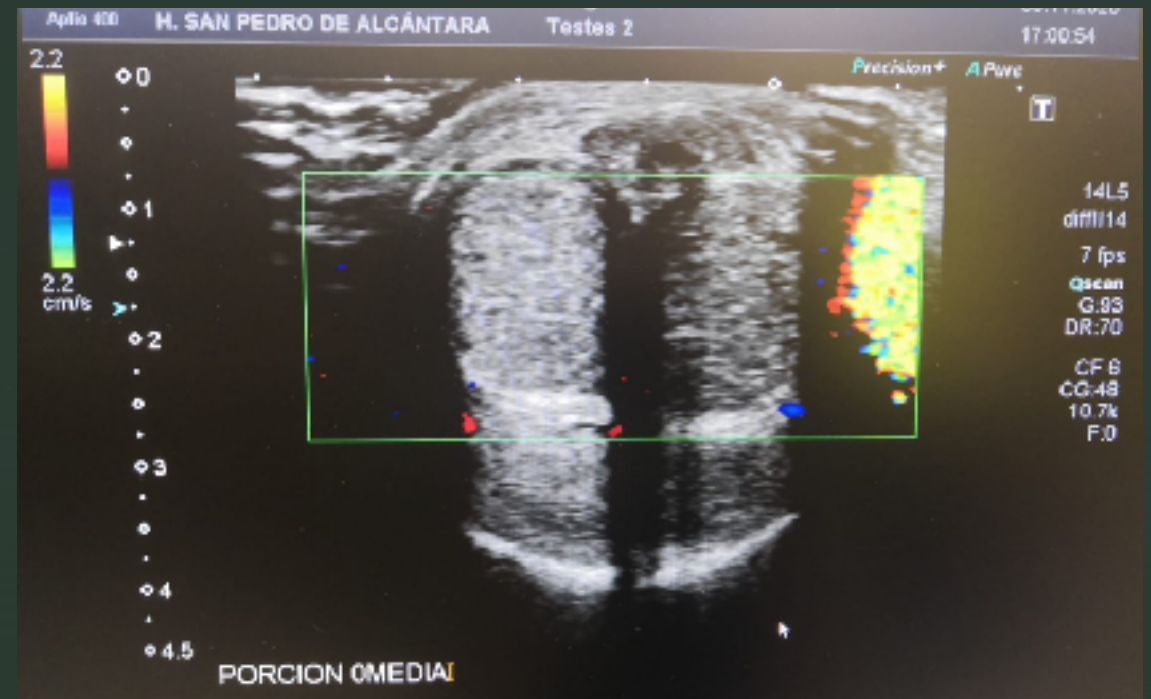
...Al día siguiente:

- **Tumescencia con hematoma desde prepucio a hemiescrototo.**

Se indica Ecografía de pene urgente.



- **Ecografía Doppler de pene:** Se identifica flujo e ambas arterias cavernosas en la base del pene con velocidades disminuidas y ausencia de flujo en segmentos arteriales cavernosos medios y distales. Hallazgos sugerentes de **priapismo de bajo flujo.**





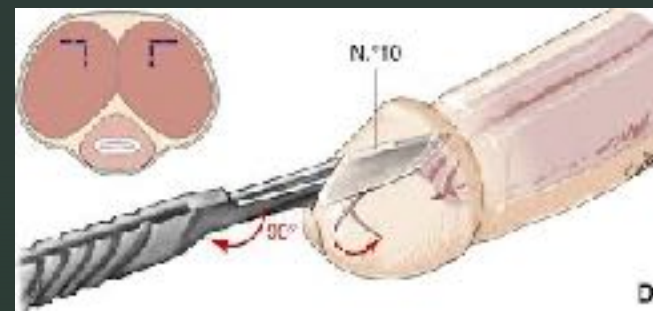
- Intervención urgente:
 1. Se introduce butterfly en los CC bilateralmente con escasa salida de sangre. Lavado con SSF sin eficacia. Inyección de adrenalina diluida en cada CC sin detumescencia
 2. **Técnica de Winter:** abocath de 14Ch en CC a través de glande. A la compresión de pene salida escasa de sangre. Nuevo lavado e inyección de adrenalina sin éxito

3- **Técnica de Ebbehøj:** se accede a CC a través del glande con bisturí de 11 girando 90° de manera bilateral. Drenaje parcial del pene con detumescencia que recidiva a los pocos minutos

4- **Técnica de Al-Ghorab:** incisión trasversal en el dorso del glande exponiendo CC. Resección en cuña con bisturí frío y evacuación de sangre oscura. Se repite de manera contralateral.



Detumescencia completa: Se comprueba funcionamiento de shunt con sangrado activo que impide erección



Tratamiento urológico pre IQ

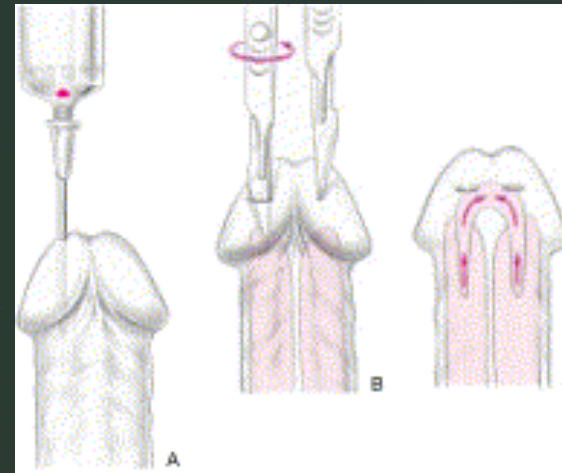
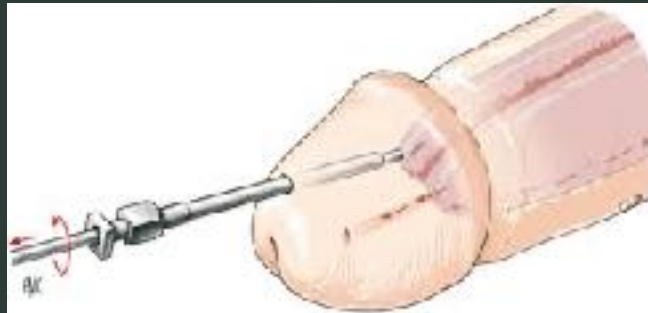
- Aspiración (dx y terapéutica) con catéter de calibre 19-21 + irrigación de 30-40ml de SSE
- Inyección de agente simpatomimético: Adrenalina 0,2ml/1mg/ml
 - Se puede adm cada 3-5 min hasta 1h o 1,5mL
 - Monitorización de FC, TA, cefalea y arritmia



Fuente: Cirugía del priapismo Seattle Cloud

Ausencia de detumescencia → Cirugía de Shunt: Derivación quirúrgica entre los CC y otra estructura para restablecer el flujo arterial
Elección: shunt distal y poco invasivo – shunt proximal

Shunt Distal: CC-Glande



1. **Winter** → derivación cavernosoesponjosa transglandular con aguja de biopsia prostática (tru-cut)

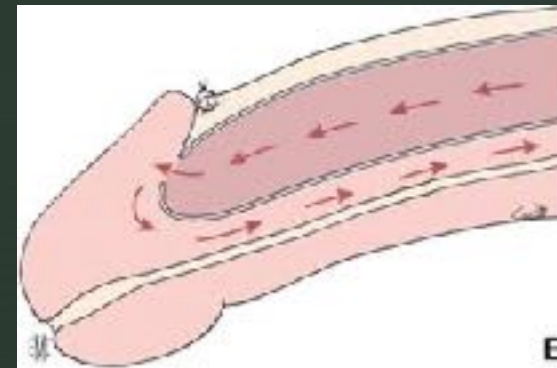
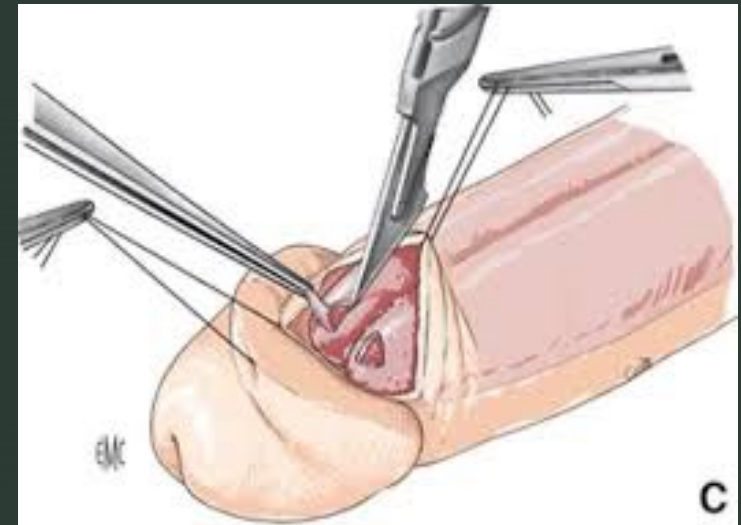
2. **Ebbehoj** → Acceso trasglandular con bisturí del 11 hasta el CC. Giro de 90° del bisturí. Posibilidad de realizar 3-4 orificios en cada hemiglande

En ambos casos el shunt cierra espontáneamente con el tiempo y la prob de disfunción eréctil es mínima

Shunt Distal: CC-Esponjoso

3. Al-Ghorab

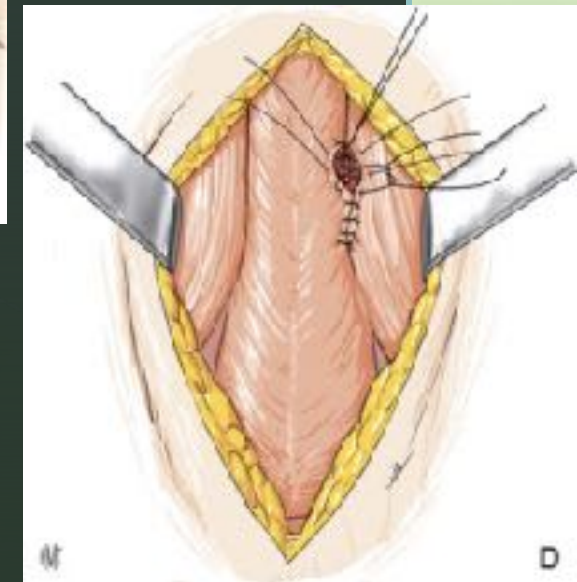
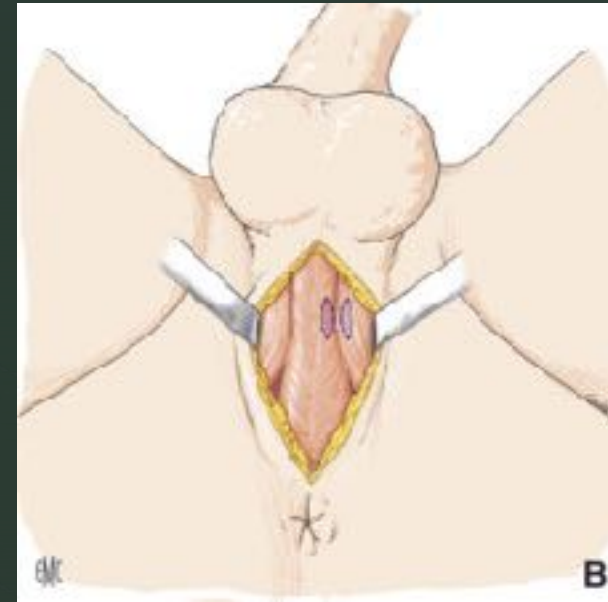
- à Incisión transversal en dorso del glande a 1 cm del surco balano-prepucial.
- à Exposición del CC
- à Resección en elipse de albugínea
- à Evacuación de sangre acidótica
- à Cierre con vycril rapide 4-0



Shunt proximal: CC-Esponjoso

4- Quackles

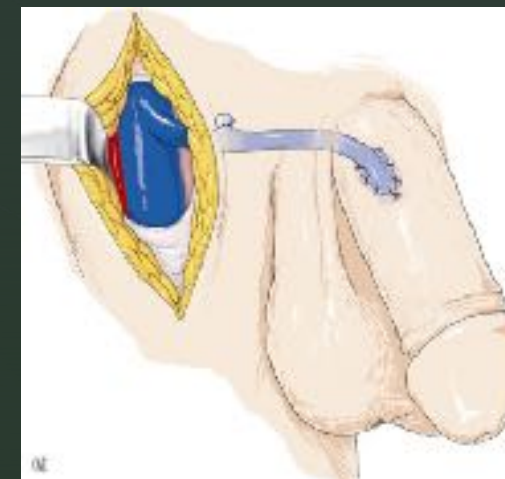
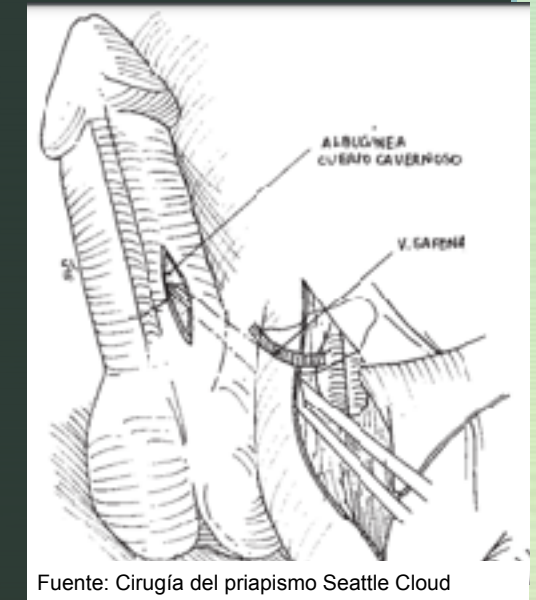
- à Posición de litotomía. Incisión en rafe medio
- à Exposición del C. Esponjoso separando músculos bulbocavernosos
- à Escisión de elipse en CC y otra paralela cercana al Esponjoso
- à Evacuación de sangre acidótica
- à Sutura del CC con el esponjoso



Shunt proximal: CC-Safena

5- Grayhack

- à Incisión longitudinal 3cm bajo el lig inguinal
- à Localización de la unión de v. Safena con V. Femoral.
- à Movilización de 10cm de safena en dirección caudal y ligadura distal de la misma
- à Incisión en raíz del pene sobre CC homolateral.
- à Tunelización subcutánea procurando ausencia de tensión
- à Escisión de elipse sobre CC y anastomosis con safena. Sutura continua.



Finalmente

- Tras 4 días presenta sangrado activo: Re-intervención para cierre de puntos sangrantes y realización de sutura de lesiones en raíz de pene y prepucio



- Buena evolución de testículos y pene
- Hematológicamente, tras 28 días de tratamiento quimioterápico, el paciente se dio de alta asintomático y con buena respuesta.
- **Le esperamos en consultas de urología para determinar evolución final del priapismo**

- Que va a pasar ahora?



Unusual Presentation of Priapism Associated with Acute and Chronic Myeloid Leukemia in

Series	Age	Diagnosis	Presenting symptoms	WBC cell/mm ³	Platelet count cell/mm ³	Treatment of priapism and leukemia	Outcome
Becerra-Pedraza et al. [2]	52 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 144 hrs, fatigue, pallor	282 000		Corpora cavernosa drainage irrigation penile shunts, Dasatinib	No ED on follow-up
Hazra et al. [3]	14 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 24 hrs	226 900	310 000	Cavernosal aspiration and phenylephrine irrigation	No recurrence at 2-month follow-up
Khan et al. [5]	16 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 264 hrs	614 800	7 090 000	Glans cavernosal shunt hydroxyurea and allopurinol	Achieved detumescence. No info on ED
Nerli et al. [8]	19 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 24 hrs	5 300	1 000	Corporal aspiration and phenylephrine irrigation hydroxyurea and imatinib	Achieved detumescence. No info on ED
Minckler et al. [9]	18 yrs	Chronic myeloid leukemia	Recurrent priapism	5 000	1 000	Hydroxyurea and imatinib	No info on follow-up
Chang et al. [10]	21 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 19 hrs	7 000	1 000	Cavernosa aspiration and epinephrine irrigation hydroxyurea and interferon	No ED on follow-up
Qu et al. [11]	18 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 72 hrs	6 000	900	Cavernosa-corpora spongiosum shunt, imatinib	No ED at 3-month follow-up
Yoshida et al. [12]	29 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 48 hrs	263 000		Glans-cavernosal shunt hydroxyurea and imatinib	No ED at 5-month follow-up
Tazi [13]	33 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 22 hrs	400 000	1 200 000	Cavernosa aspiration and epinephrine irrigation	No recurrence on follow-up
Ponniah et al. [14]	19 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 18 hrs	513 000		Failed cavernosal aspiration + leukapheresis	No ED on follow-up
Ergene et al. [15]	18 yrs	Chronic myeloid leukemia	Priapism for 72 hrs	100 000	1 002 000	Imatinib, allopurinol + leukapheresis	No ED at 6 month follow up
Gupta et al. [16]	10 yrs	Acute lymphoblastic leukemia	Priapism, fever, headache	695 000	10 000	Corporal aspiration followed by phenylephrine irrigation, allopurinol + steroids	Died after 48 hours
Cowthorpe et al. [17]	9 yrs	Acute lymphoblastic leukemia	Priapism for 18 hrs	583 000	51 000	Corporal aspiration followed by hydroxyurea, allopurinol + leukapheresis	Achieved detumescence

Series	Age	Presenting symptoms	Treatment of priapism and leukemia	Outcome
Becerra-Pedraza et al. [2]	52 yrs	Priapism for 144 hrs, fatigue, pallor	Corporal Hematológico + Shunt	No ED on follow-up
Hazra et al. [3]	14 yrs	Priapism for 24 hrs	Hematológico + simpaticomiméticos	No recurrence at 2-month follow-up
Chang et al. [10]	21 yrs	Priapism for 19 hrs	Cavernos Hematológico + simpaticomiméticos and interferon	No ED on follow-up
Qu et al. [11]	18 yrs	Priapism for 72 hrs	Hematológico + Shunt CC-esponjoso	No ED at 3-month follow-up
Yoshida et al. [12]	29 yrs	Priapism for 48 hrs	Hematológico + Shunt CC-glande	No ED at 5-month follow-up
Tazi [13]	33 yrs	Priapism for 22 hrs	Cavernos Simpaticomiméticos irrigation	No recurrence on follow-up
Ponniah et al. [14]	19 yrs	Priapism for 18 hrs	Failed cavernosal aspiration + leukapheresis	No ED on follow-up
Ergenc et al. [15]	18 yrs	Priapism for 72 hrs	Imatinib, allopurinol + leukapheresis	No ED at 6-month follow-up

Priapism as a Debut Presentation of Chronic Myeloid Leukemia

Jahnvi Dhar^{1,2}, Garvit Chhabra¹, Lokesh Khandelwal^{1,2}, Akshee Batra¹ and Naresh Gupta^{1,2}

Table I: Case reports of priapism leading to the diagnosis of chronic myeloid leukemia.

Authors (Y/N)	Age (years)	Painful priapism	Duration of the complaint	Treatment received (Y/N)	Post treatment sexual dysfunction
Shaeer OK <i>et al.</i> ⁶	21	Y	4 days	Failed aspiration, Imatinib, penile prosthesis	Y
Yoshida <i>et al.</i> ⁷	29	Y	2 days	Failed aspiration, glans-cavernosal shunt (Winter procedure), Imatinib	N
Ilais Tazi ⁸	33	Y	<u>22 hours</u>	Aspiration, Imatinib	N
Meng-Wei Chang <i>et al.</i> ³	21	Y	<u>19 hours</u>	Aspiration and decompression, interferon alfa-2a (6 MIU/vial), allpurinol	N
Ergenc H <i>et al.</i> ⁵	19	Y	<u>18 hours</u>	Imatinib, leukapheresis	N
Rojas B <i>et al.</i> ⁹	22	Y	36 hours	Leukapheresis, surgical intervention	Y
Nerli RB <i>et al.</i> ²	19	Y	<u>24 hours</u>	Irrigation and decompression	N

Los casos que describían priapismo prolongado (24-48 horas) y / o una intervención quirúrgica fallida tuvieron una mayor incidencia de postratamiento disfunción de órganos.

Conclusiones

- El priapismo como presentación inicial en la LMC es muy poco común pero se debe tener en cuenta para la intervención y el manejo tempranos.
- El objetivo prioritario del priapismo de bajo flujo independientemente de la etiología, es la derivación sanguínea para evitar la isquemia y fibrosis que conllevan la DE permanente.
- En casos de LMC, la leucoféresis precoz puede ayudar a la detumescencia rápida
- A pesar de un adecuado tratamiento se ha reportado una tasa de impotencia del 35-60% relacionado con el tiempo de evolución previo al tratamiento (> 24h) y la necesidad de varias técnicas de rescate



GRACIAS

Bibliografía

- J.D, G.C. Priapism as a Debut Presentation of Chronic Myeloid Leukemia. Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan 2019, Vol. 29 (1): 78-80.
- O. G, NM. T; Unusual Presentation of Priapism Associated with Acute and Chronic Myeloid Leukemia in Two Patients. Hindwi. Case Report in Urology. Volume 2020, ArticleID 4982432.
- C.G-T; M.G; Priapismo. EMC- Tratado de medicina. Volumen 21 n3 2017 E-1-0930.
- J. R, G-B. R, Priapismo de bajo flujo en adolescente como inicio de una leucemia mieloide aguda. Rev Int Androl. 2013;11(1):31-35
- M. O.A, B-C. J, Priapismo de bajo flujo como manifestación inicial de leucemia mieloide cronica. Rev Mex Urol. 2014;74(5):308-312
- H.H. S, H.Z. JJ, Urologic Management of Priapism Secondary to Chronic Myeloid Leukemia. Elsevier 2018. urology 125
- H. W, C.V, Chronic myeloid leukemia presented with priapism: Effective management with prompt leukapheresis. Nigerian Journal of Clinical Practice. Nov-Dec 2015. vol 18. Issue 6
- F. A; T. R, Tratamiento medico y quirúrgico del priapismo iatrogénico y espontáneo. EMC Urología. Vol 48, Issue 4 , 2016 :1-11