****

**Priapismo y fimosis en la anemia drepanocítica**

**Priapism and phimosis in sickle cell anemi**

Giselle Lucila Vázquez Gutiérrez. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Granma.Cuba.gisellevg@infomed.sld.cu

Julio Roberto Vázquez Palanco. Hospital Pediátrico Hermanos Cordové. Granma. Cuba. jvazquezp@infomed.sld.cu

Pedro Alberto Sariol Gonzalez. Hospital Clinico Quirurgico Celia Sanchez Manduley.pasariolg@infomed.sld.cu

Jesus Daniel de La Rosa Santana. Policlínico Angel Ortiz.Granma.Cuba.jesusdaniel@infomed.sld.cu

Jimmy Javier Calas Torres. Gutiérrez. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Granma.Cuba.jimmycalas@nauta.cu

Lourdes Liliana Labrada Batchelor. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Granma.Cuba.labradab@infomed.sld.cu

**Resumen**

El priapismo es la erección anormal, prolongada y dolorosa del pene, no relacionada con el deseo sexual. Es una emergencia urológica, y la intervención temprana brinda la mejor oportunidad para la recuperación funcional. La higiene y el cuidado adecuado del prepucio son fundamentales para evitar la fibrosis del anillo prepucial y el desarrollo de fimosis. Se presenta un adolescente aquejado de ambas afecciones con secuela de disfunción eréctil irreversible tras tratamiento quirúrgico. El priapismo en la anemia drepanocítica es de bajo flujo; debe ser diagnosticada y tratada rápidamente. El abordaje terapéutico inicial debe ser individualizado; se recomienda en las primeras 12 horas aspiración e irrigación directa de los cuerpos cavernosos con agentes simpaticomiméticos diluidos y, en caso de fracasar dichos procedimientos, efectuar la anastomosis quirúrgica de los cuerpos cavernosos hacia el cuerpo esponjoso o afluentes venosos.

**Introducción**

La palabra priapismo viene del griego Πρίαπος, el dios Príapo cuya figura presentaba una permanente y desproporcionada erección; en la civilización clásica encarnaba la fuerza fecundadora de la naturaleza, la seducción, la fecundidad, el amor sexual y al cual se le atribuían poderes terapéuticos sobre las enfermedades genitales masculinas. 1

El Consenso para la Evaluación y Tratamiento del Priapismo, bajo el auspicio de la American Foundation for Urological Disease y con la participación multidisciplinaria de expertos en el área de Pediatría, Hematoncología, Psiquiatría y Urología, definieron priapismo como “la condición patológica caracterizada por una erección peneana que persiste más allá o no está relacionada con la estimulación sexual”. 2-5

Las causas de priapismo incluyen alteraciones hematológicas (anemia de células falciformes, leucemia, trombocitopenia, linfomas), trauma perineal, infiltración tumoral, enfermedades inflamatorias del tracto urinario, abuso de sustancias psicoactivas y medicamentos. 6

A lo antes expuesto hay que añadir que el priapismo puede ocurrir como episodio agudo o como crisis de priapismo, definida esta última como episodio de erección prolongada que dura desde unos pocos minutos hasta tres horas. Es un fenómeno poco común (1,5 /100 000 hombres), que puede afectar a todos los grupos etarios incluso al recién nacido, pero la incidencia máxima se observa en las edades de 5 a 10 y de 20 a 50 años. En el grupo más joven, se relaciona con frecuencia con la enfermedad de células falciformes 7 que causa el 63% de los casos de priapismo en niños. 8

Es posible que la combinación de algunos factores predisponentes, como las anormalidades funcionales y estructurales del eritrocito, la tensión baja de oxígeno, así como el índice de pH corporal disminuido durante las erecciones nocturnas prolongadas, interfieran en la aparición de dicho padecimiento. Otras hemoglobinopatías (talasemias) y otros estados de hiperviscosidad tales como las leucemias y policitemias se han asociado también con esta enfermedad. 9

Se ha de tener en cuenta que el priapismo en niños es una entidad rara; puede requerir evaluación urgente si se desarrolla un síndrome de compartimiento e isquemia secundaria de los cuerpos cavernosos. 10

**Presentación del caso**

Adolescente de 16 años de edad, color de piel mestiza, remitido de su área de salud, por presentar en un periodo de 24 horas de evolución un cuadro clínico caracterizado por erección dolorosa y permanente del pene. Como antecedentes, tres hospitalizaciones desde los 14 años por cuadros recurrentes de priapismo y balanopostitis, la última de ellas hace tres meses. Al examen físico se encontró un paciente en buen estado general. Mucosas con palidez leve a moderada. Abdomen blando, sin dolor ni masas. Se aprecia pene de tamaño normal para la edad, con considerable fimosis grado II según la “Clasificación de Kayaba”. 11 Presenta exposición del meato uretral con retracción ligeramente mayor del prepucio (Figura 2) que impide la retracción del mismo, erecto. Ambos cuerpos cavernosos indurados y dolorosos, glande y cuerpo esponjoso blandos.

Por lo antes expuesto, se decide iniciar un tratamiento basado en hidratación, alcalinización con bicarbonato, analgesia, oxigenación, transfusión de glóbulos rojos y reposo. No obstante, se realizó intervención quirúrgica (derivación caverno-esponjosa) ese mismo día en la noche.

A las 72 horas continúa con la erección a pesar del tratamiento que incluyó exanguineo transfusión y, nuevamente, es sometido a derivación caverno-esponjosa con circuncisión (corte dorsal). Se practicó otro shunt caverno- esponjoso desapareciendo el dolor y mejorando, finalmente, la rigidez de los cuerpos cavernosos (Figuras 1 y 2).



**Figura 1.**Vista frontal. **Figura 2.** Vista lateral.

El paciente fue egresado y evolutivamente, a los dos meses, aquejaba disfunción eréctil, secuela del tratamiento quirúrgico practicado.

**Discusión**

Los episodios agudos de priapismo se definen como dolor y / o erección persistente durante más de 4-6 horas. Aproximadamente 2/3 de los pacientes con ataque agudo de priapismo refieren episodios previos, intermitentes y nocturnos. Existen dos tipos de priapismo: el priapismo por obstrucción venosa o isquémica de bajo flujo, que es la forma que se observa en la Anemia Drepanocítica y el priapismo de alto flujo o no isquémica, que se asocia con un traumatismo externo que causa daño a la arteria cavernosa. El isquémico bajo flujo, es el más frecuente, y se caracteriza por la ausencia de flujo sanguíneo cavernoso que condiciona una erección prolongada, generalmente dolorosa con participación del glande y del cuerpo esponjoso.

En el priapismo de bajo flujo (PBF), como sucede en la anemia drepanocitica, existe un daño vascular de la regulación. La situación puede ser aún más complicada, ya que la resistencia fija mantenida por cavidad cavernosa accidental provoca un síndrome compartimental.

En los casos de alto flujo, la erección es menos rígida, el pene es de color rosa y es pulsátil. Puede haber signos de trauma (magulladuras, contusiones).

Sin duda alguna, constituye una emergencia médica por el riesgo de necrosis y fibrosis del cuerpo cavernoso que conlleve a una disfunción eréctil permanente.

**Conclusiones**

El resultado exitoso del tratamiento debe ser evaluado mediante examen físico, y en casos en los que la resolución de la erección sea parcial se debe valorar el estado del flujo sanguíneo vascular corporal mediante aspirado o ultrasonido Doppler para evaluar el color, consistencia y análisis gasométrico. Si el episodio de priapismo se ha resuelto exitosamente, el paciente puede ser dado de alta con indicaciones precisas y analgésicos orales. Si después de haber repetido la primera línea de tratamiento varias veces, la resolución del priapismo isquémico no se puede lograr, está indicada la intervención quirúrgica. La mayoría de los autores 6, 9, 11 indican la cirugía solo en el episodio de priapismo de bajo flujo después de 12 horas sin que el tratamiento médico convencional y la inyección de cavidad cavernosa con adrenérgico consigan la detumescencia del pene.

**Referencias**

1- Castro Maldonado O, Meléndez Borges JE, Pedro Silva IE, Mirabal Fariñas A, Rodríguez Morales A. Caracterización epidemiológica, diagnóstica y terapéutica de pacientes con priapismo. Medisan [Internet]. 2015 [citado 31 Oct 2019]; 19(10):[aprox. 10p.]. Disponible en: http://medisan.sld.cu/index.php/san/article/view/474/pdf\_155

2-Broseta Rico E, Judia A, Burgues JP, Luján S, Jiménez Cruz JF. Urgencias en Urología. Priapismo. En: Urología Práctica. 3a ed. España: Editorial Ene Ediciones; 2011. p. 36-8.

3-Anel UA, Le BV, Resar LMS, Burnett AL. How I treat priapism. Blood [Internet]. 2015 [citado 31 Oct 2019]; 125(23):[aprox. 7p.]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PM C4458797/

4-Levey HL, Segal RL, Bivalacqua TJ. Management of priapism: an update for clinicians Ther Adv Urol [Internet]. 2014 [citado 31 Oct 2019]; 6(6): [aprox. 14p.]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PM C4236300/

5- Anele UA, Morrison BF, Burnett AL. Molecular Pathophysiology of Priapism: emerging targets. Curr Drug Targets [Internet]. 2015 [citado 31 Oct 2019]; 16(5):[aprox. 9p.]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2539201 4

6- Cita KC, Brureau L, Lemonne N, Billaud M, Connes P, Ferdinand S, et al. Men with Sickle Cell Anemia and Priapism Exhibit Increased Hemolytic Rate, Decreased Red Blood Cell Deformability and Increased Red Blood Cell Aggregate Strength. PLoS One [Internet]. 2016 [citado 31 Oct 2019]; 11(5): [aprox. 9p.]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PM C4856257/pdf/pone.0154866.pdf

7- Jesus LE, Teixeira L, Bertelli A. Recurring priapism may be a symptom of voiding dysfunction - case report and literature review. Int Braz J Urol [Internet]. 2016 [citado 31 Oct 2019]; 42(2): [aprox. 2p.].Disponible en: http://www.scielo.br/pdf/ibju/v42n2/1677- 5538-ibju-42-02-0389.pdf

8- Cox G, Krieger JN, Morris BJ. Histological Correlates of Penile Sexual Sensation: Does Circumcision Make a Difference? Sex Med [Internet]. 2015 [citado 31 Oct 2019]; 3(2):[aprox. 9p.]. Disponible en: [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PM C4498824/pdf/sm20003-0076.pdf](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PM%20C4498824/pdf/sm20003-0076.pdf)

9- Shahid SK. Phimosis in Children. ISRN Urol [Internet]. 2012 [citado 31 Oct 2019]; 2012:[aprox. 5p.]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PM C3329654/pdf/ISRN.UROLOGY2012-707329.pdf

10- Parra Tello T, Hernández Ramos MI, Pérez Tapia SM, Limón Flores AY. Estudio retrospectivo del efecto del furoato de mometasona al 0.1% en el tratamiento no quirúrgico de fimosis y adherencias prepuciales en niños mexicanos. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex [Internet]. 2012 [citado 31 Oct 2019]; 69(1): [aprox. 5p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v69n1/v69 n1a4.pdf

11- Lee CH, Lee SD. Effect of Topical Steroid (0.05% Clobetasol Propionate) Treatment in Children with Severe Phimosis. Korean J Urol [Internet]. 2013 [citado 31 Oct 2019]; 54(9):[aprox.6p.]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PM C3773594/pdf/kju-54-624.pdf