

Artigos de Revisão

Priapismo na Criança

– Caso Clínico e Revisão da Literatura

Sofia Pinheiro Lopes¹, Luís Severo², Fátima Alves³,
Filipe Catela Mota³

1 - Internato Complementar de Urologia H. S. José

2 - Assistente Graduado Hospitalar de Urologia H. S. José

3 - Assistente Graduado Hospitalar de Cirurgia Pediátrica do Hospital de D. Estefânia
Centro Hospitalar de Lisboa Central

Correspondência: Sofia Pinheiro Lopes –E-mail: sofiapinheirolopes@gmail.com

Resumo

Reporta-se um caso clínico de uma criança de 10 anos, com anemia de células falciformes que recorre ao serviço de urgência por priapismo com 12h de evolução. A propósito deste caso clínico fez-se uma revisão da literatura sobre priapismo na criança: definição, etiologia mais frequente, diagnóstico e tratamento.

Palavras Chave: priapismo, pediatria, anemia de células falciformes

Abstract

Refers to a clinical case of a child of 10 years, with sickle cell anemia using the emergency service with priapism with 12h of development. The purpose of this case there was a review of the literature on priapism in children: definition, cause more frequent, diagnosis and treatment.

Key words: priapism, pediatrics, sickle cell anemia

Introdução

O priapismo é definido como uma ereção persistente e prolongada não associada a um estímulo sexual, e que persiste por mais de 4 horas¹. Sendo entidade rara, continua a ser uma condição pouco reconhecida que frequentemente coloca dúvidas diagnósticas e terapêuticas. Predomina na raça caucasiana sendo mais frequente no adulto do que na criança (87,3% versus 12,6%). Contudo, pode apresentar-se em qualquer idade, existindo casos descritos em recém-nascidos². Existem 2 picos de distribuição máxima segundo a idade, um pediátrico (5-10 anos) e outro adulto (20-50 anos). O priapismo pode ser a primeira manifestação de outra patologia subjacente ainda não diag-

nosticada, pelo que o seu aparecimento implica o despiste de várias patologias e uma investigação mínima obrigatória.

Caso Clínico

FDAP, 10 anos, raça negra recorreu ao hospital da área de residência com priapismo com cerca de 12 h de evolução tendo realizado hiperhidratação e analgesia. Por manutenção do quadro e aparecimento de febre, embora com redução do turgor da ereção é transferido para o Hospital de D. Estefânia.

Como antecedentes pessoais há a salientar: anemia de células falciformes com crises vaso-oclusivas frequentes; esplenectomia há 6 anos; orquidopexia direita há 12 dias.

Ao exame objectivo apresentava-se queixoso e febril (38 °C). Sem sinais meníngeos. Auscultação cardíaca: SS II/III em todo o precórdio. Auscultação pulmonar sem alterações. Abdómen – cicatriz recente na região inguinal direita e cicatriz de esplenectomia no flanco esquerdo. Hepatomegália palpável 2 cm abaixo do rebordo costal. Palpação abdominal indolor superficial e profunda indolor em todos os quadrantes. Ereção dolorosa, com rubor local.

Analiticamente à entrada: Hgb- 9,3 g/dl; HbS (12.10.04) – 23,6%; e após transfusão de 1 U de CE – Hgb- 11,2 g/dl; HbS (13.10.04) – 18,9%. Foi internado na Unidade de Imuno-hematologia, re-iniciou hiperhidratação oral (150 ml/Kg), fez transfusão de 1 U de CE iniciou terapêutica antibiótica com ceftriaxone. Foi observado por Cirurgia Pediátrica por manutenção do priapismo, que se apresenta sem muita tensão nos corpos cavernosos. Foi sugerida manutenção da terapêutica de base e tratamento da dor. Iniciou oxigenioterapia, terbutalina e morfina e fez ecodoppler dos corpos cavernosos.

O ecodoppler dos corpos cavernosos revelou: veia cava inferior, veias ilíacas primitivas, internas e externas permeáveis. Veia dorsal do pênis e veias superficiais laterais permeáveis, com fluxo mantido. Artérias dorsais do pênis permeáveis com traçado de fluxo indicando alta resistência. Artérias profundas do pênis (nos corpos cavernosos) e veias profundas não visualizadas (colapsada por compressão?). Corpos cavernosos de ecogenidade aumentada. Espessamento das túnicas sugerindo edema intersticial.

Foi reobservado por Cirurgia Pediátrica que perante a manutenção do quadro realiza sob anestesia geral: drenagem dos corpos cavernosos com abocaths, lavagem dos corpos cavernosos com 20 cc de solução de epinefrina (1 mg para 100 cc de soro fisiológico), com posterior aspiração parcial da solução e após garrotagem do pênis; algaliação com foley 12 ch; penso. Sugeriu-se manutenção de algaliação 48-72 h, analgesia em DIB com morfina, quimiotripsina 4 x dia, manutenção da antibioticoterapia e vigilância dos episódios de priapismo. Foi desalgaliado às 72 h apresentando equimose dos corpos cavernosos e discreta tumescência até ao 4º dia do pós-operatório

Teve alta bem ao 9º dia do pós-operatório. Foi observado em consulta às 3 semanas, estando clinicamente bem, sem novos episódios de priapismo.

Etiologia

Na criança é importante reconhecer que a etiologia é diferente da do adulto. As causas mais frequentes de priapismo na criança (<18 anos) são:

- anemia de células falciformes (67%);
- leucemia (11%);
- trauma (11%);
- idiopática (11%).

Estão descritos casos de priapismo em crianças de todas as idades, inclusive nos **recém-nascidos**, em que a etiologia é diferente da das crianças mais velhas e da dos adultos. A maioria dos casos são idiopáticos, contudo podem estar associados a policitemia, trauma do parto, síndrome do stress respiratório e sífilis congénita. O aumento da viscosidade e as alterações hemodinâmicas causadas pela policitemia ou pelas transfusões sanguíneas parecem ser o mecanismo subjacente neste grupo etário.³ No recém-nascido a maioria da hemoglobina em circulação é hemoglobina fetal, pelo que as crises por anemia de células falciformes não ocorrem neste grupo etário. Consequências indesejáveis, como a disfunção erétil não foram reportadas. O tratamento conservador é a primeira opção uma vez que a resolução espontânea está descrita na maioria dos casos, na literatura. Estão descritos também outros tratamentos como flebotomias e transfusões. Se o priapismo persistir mais de 5 dias, sem resolução com o tratamento conservador, então impõe-se um procedimento cirúrgico.

A **anemia de células falciformes** é a causa mais comum de priapismo na criança que se caracteriza pela presença de hemoglobina SS. Ocorre em cerca de 27,5% das crianças com anemia de células falciformes. O priapismo está relacionado, na maioria dos casos, com uma situação de baixo fluxo, secundária a falciformização dos glóbulos vermelhos nos sinusóides dos corpos cavernosos, resultando em estase venosa. Isto resulta em redução da pressão de oxigénio local, redução do pH com mais estase e mais falciformização. Tipicamente o priapismo desenvolve-se durante o sono, com a redução de oxigénio e o PH nos corpos cavernosos. A dor é sinal de isquémia. Embora raros estão descritos na literatura casos de priapismos não-isquémicos em doentes com anemia de células falciformes.

Os estudos demonstram que a função erétil é mais frequentemente afectada quanto mais fre-

quentes forem as crises e quanto mais precoce for o início das mesmas. No pénis ocorrem alterações microscópicas e macroscópicas associadas ao priapismo. Estão descritas alterações macroscópicas penianas, com megapénis deformado nos indivíduos com anemia de células falciformes.

Outras discrasias hematológicas podem também estar na origem de uma crise de priapismo: hemoglobina de Olmsted, trombofilia, talassémia e doença de Fabry.⁴

A **leucemia** é outra causa frequente de priapismo na idade pediátrica. Mais frequentemente associada à leucémia mielóide crónica, também está descrita na leucémia linfoblástica crónica. Desconhece-se a etiologia do priapismo leucémico mas pensa-se que estarão por base a hiperviscosidade e a aglutinação secundária à leucocitose, à sedimentação no corpo cavernoso, ou à infiltração nervosa.

Existem casos descritos de priapismo associado a infecções pulmonares a Mycoplasma Pneumoniae, cuja hipótese é a produção de um estado de hipercoagulabilidade.⁵ Estão descritos casos de priapismo na criança associados à ingestão não intencional de inibidores da fosfodiesterase.⁶

Classificação

O priapismo pode ser classificado em 3 subtipos:

- **priapismo isquémico, veno-oclusivo ou de baixo fluxo** - fluxo sanguíneo cavernoso reduzido, ou sem fluxo com gases sanguíneos cavernosos anormais – hipóxico, hipercápnico e acidótico. Os corpos cavernosos são rígidos e dolorosos à palpação. Os doentes habitualmente referem dor. O priapismo isquémico é uma emergência.⁷
- **priapismo não isquémico, arterial ou de alto fluxo** - causado por um fluxo cavernoso arterial desregulado. Não há hipóxia ou acidose no sangue cavernoso. Habitualmente o pénis não está completamente rígido nem é doloroso. A causa mais comum é o trauma perineal ou peniano. A lesão da artéria cavernosa leva à formação de uma fístula entre a artéria e o tecido cavernoso. Não requer tratamento emergente.
- **priapismo intermitente** - forma recorrente de priapismo isquémico com erecções dolorosas com períodos de detumescência a

separar as crises e com duração < 3h. São frequentes nos doentes com anemia de células falciformes. Nos priapismos isquémicos recorrentes podem realizar-se abordagens terapêuticas com o objectivo de prevenir as crises, contudo no momento da crise esta deve ser tratada adequadamente.

Existem variantes do priapismo, nomeadamente: **priapismo neurogénico** observado em doentes com lesões medulares e nos síndromes de compressão da cauda equina; o sistema nervoso simpático tem um papel importante na detumescência, sugerindo-se uma patogénese com base neurológica nalguns casos de priapismo; **priapismo refractário** que resulta do enchimento arterial rápido após aspiração no priapismo isquémico, considera-se uma sub-variante idiopática não traumática do priapismo de alto fluxo quando não há trauma ou fístula associadas; e priapismo do clitóris, muito mais raro que no sexo masculino está frequentemente associada a fármacos, doença maligna, discrasias hematológicas.

Em termos práticos, a distinção entre as várias entidades é muito importante, uma vez que daí vai resultar a adopção de diferentes estratégias terapêuticas.

Diagnóstico

A avaliação da criança é importante na distinção da causa do desenvolvimento do priapismo e nas medidas terapêuticas a adoptar. O diagnóstico é clínico. A história clínica, o exame objectivo, os exames laboratoriais e/ou radiológicos são fundamentais.

História clínica

Na história clínica é importante pesquisar a duração da erecção, a existência de dor, antecedentes prévios de priapismo e antecedentes pessoais, uso de fármacos ou drogas (antihipertensores, anticoagulantes, antipsicóticos e antidepressivos; drogas como o álcool, marijuana, cocaína e outras drogas ilegais).

Avaliar também antecedentes de trauma peniano ou perineal e história de anemia de células falciformes ou outras doenças hematológicas ou neoplasias.

Exame objectivo

A inspecção e palpação do pénis permite avaliar a tumescência ou rigidez dos corpos caver-

nosos, a existência ou não de envolvimento do corpo esponjoso e a existência de dor. Geralmente no priapismo isquémico os corpos cavernosos são rígidos e dolorosos à palpação, ao contrário do priapismo não isquémico em que os corpos cavernosos estão apenas tumescentes.

O exame abdominal, perineal e rectal podem revelar sinais de trauma ou doença maligna.

Nas crianças com priapismo não isquémico a compressão perineal pode causar detumescência imediata, o chamado sinal de Piesis, podendo ser útil na confirmação do diagnóstico.⁸

Exames laboratoriais

Devem ser realizados por rotina:

- hemograma com glóbulos brancos com contagem diferencial e plaquetas – permitem detectar infecções agudas ou alterações hematológicas;
- contagem de reticulócitos, esfregaço sanguíneo e electroforese da hemoglobina – permite detectar anemia falciforme ou traço, assim como outras hemoglobinopatias, como as talassémias frequentes no mediterrâneo;
- fármacos psicoactivos e análise toxicológica de urina – avaliar existência de fármacos ou drogas ilegais.
- Gasimetria cavernosa – aspirar sangue dos corpos cavernosos e realizar uma gasimetria permite fazer a distinção entre um priapismo isquémico e um não isquémico. No priapismo isquémico o sangue colhido é tipicamente escuro, comparativamente ao não-isquémico em que o sangue é vivo. No priapismo isquémico a gasimetria revelará:

PO₂ <30 mmHg, PCO₂ >60 mmHg e pH <7,25. No priapismo não isquémico a avaliação permite verificar PO₂ >90 mmHg, PCO₂ <40 mmHg e pH de 7,4 consistente com sangue arterial normal.

- Ecodoppler peniano – embora não seja estritamente necessária a realização de ecodoppler pede ser um auxiliar importante na avaliação do doente com priapismo. Contudo, a sua realização não deve atrasar o início do tratamento quando se impõe um tratamento emergente. No priapismo isquémico não existe fluxo ou há fluxo mínimo nas artérias cavernosas; enquanto que no priapismo não isquémico evidencia-se fluxo normal ou elevado nas artérias cavernosas. A avaliação com doppler pode ainda permitir a detecção de uma fístula cavernosa ou de um pseudoaneurisma num priapismo não isquémico.
- A arteriografia peniana deve ser realizada apenas aquando de um procedimento de embolização, como numa fístula cavernosa. (Quadro 1)

Tratamento

Os achados diagnósticos permitem a classificação do priapismo em isquémico, não isquémico e intermitente. A abordagem é essencialmente diferente para o priapismo isquémico e o não isquémico. No priapismo intermitente, trata-se a crise aguda e propõem-se medidas para redução da frequência das crises. Podem ser propostos algoritmos terapêuticos (Quadro 2).

Quadro 1 – Avaliação do priapismo

	Priapismo isquémico	Priapismo não isquémico
Corpos cavernosos completamente rígidos	++	-
Dor peniana	++	-
Gases sanguíneos cavernosos anormais	++	-
Anomalias sanguíneas e neoplasias hematológicas	+	-
Injecção de fármacos vasoactivos recentes	+	-
Tumescência bem tolerada, sem rigidez	-	++
Trauma perineal	-	+

++ habitualmente presente; + por vezes presente; - raramente presente



Quadro 2

Priapismo Isquémico

Tratamento de 1ª linha

Este tipo de priapismo requer tratamento imediato para que não se desenvolvam os efeitos do que é na realidade um síndrome compartimental. O tratamento de primeira linha consiste na evacuação do sangue e irrigação do corpo cavernoso, associado à injeção intracavernosa de um fármaco alfa-adrenérgico simpaticomimético. Nos adultos esta manobra pode ser realizada sob anestesia local, contudo na criança a realização do procedimento requer habitualmente uma anestesia geral.

Pode fazer-se a aspiração do sangue com a colocação de um abbotat no corpo cavernoso, realizando-se tanto a aspiração para o diagnóstico como a evacuação indicada no caso do priapismo isquémico, com intuito terapêutico e com lavagem com soro fisiológico com ou sem a administração de um fármaco vasoactivo. A aspiração pode aliviar a dor imediatamente.

A injeção de um agente simpaticomimético facilita a detumescência pelo seu efeito contráctil. O fármaco mais utilizado é a fenilefrina, um agonista adrenérgico selectivo alfa -1, que deve ser administrada diluída em soro fisiológico até concentrações de 100-500 ug/mL com instilação de 1 mL a cada 3-5 min durante 1 hora, com pouco risco cardiovascular. Nas crianças pré-adolescência devem ser usadas concentrações mais baixas e doses menores. O uso do simpaticomimético associado à drenagem do corpo cavernoso e sua irrigação melhora significativamente o resultado do tratamento comparativamente à sua drenagem e irrigação apenas.

Não há neste momento terapêutica oral disponível que esteja indicada no tratamento do priapismo isquémico. Assim tratamentos como o terbutalina ou a pseudoefedrina oral não são recomendadas uma vez que a literatura não suporta a sua utilização.

As recomendações indicam que o tratamento da patologia subjacente deve ser realizado, quando identificada, estando indicadas particularmente nas doenças hematológicas e neoplásicas em que existe tratamento standard definido.

Tratamento de 2ª linha

Constituem essencialmente os shunts cirúrgicos, que se realizam nos priapismos refractários ao tratamento intracavenoso. Habitualmente os priapismos de evolução longa (48-72h) requerem esta abordagem uma vez que a possibilidade de resolução com os tratamentos de primeira linha é reduzida. Contudo, a sua adopção só deve ser realizada quando os tratamentos prévios falharem. Estes tratamentos têm por objectivo a drenagem sanguínea do corpo cavernoso, fazendo um bypass ao mecanismo veno-oclusivo destas estruturas.¹⁰

Shunts Distais

Se as injeções intracavernosas falharem então o shunt cirúrgico deve ser realizado. Não deve ser realizado como tratamento de primeira linha, mas quando a sua realização se impõe deve ser realizado com brevidade.

A primeira opção deve ser a realização de um shunt corporo-esponjoso (entre o corpo cavernoso e a glândula) por ser fácil de realizar e menores complicações. Podem ser realizadas:

- Técnica de Winter – com uma agulha de biópsia larga percutânea atravessando a glândula e o corpo cavernoso;
- Técnica de Ebbehøj – com um bisturi;
- Técnica de El-Gorab – excisão de uma peça de túnica albugínea na ponta do corpo cavernoso.

De todas estas técnicas a mais eficaz é a última, podendo ser realizada mesmo se as técnicas anteriores falharem. Contudo pode surgir disfunção erétil por patência longa do shunt. A taxa de disfunção erétil para os shunts distais é de cerca de 25%

Shunts Proximais

Os shunts proximais devem ser realizados quando os shunts distais falharem. Podem realizar-se 2 tipos de procedimentos:

- Shunt cavernoso-esponjoso – Técnica de Quackels ou Sacher – um shunt entre o corpo cavernoso e o corpo esponjoso;
- Shunt cavernoso-safeno – Técnica de Grayhack – um shunt entre o corpo cavernoso e a veia safena, tecnicamente mais complexo.

As taxas de resolução do priapismo são idênticas nas duas técnicas, na ordem dos 76-77%. A taxa de disfunção erétil dos shunts distais é de cerca de 50%. Estão descritas outras complicações destas técnicas, nomeadamente: fistulas uretrais e cavernosite, na técnica de Quackels e embolia pulmonar na técnica de Grayhack.

Tratamento da Patologia concomitante

Quando a patologia subjacente ao priapismo é identificada, há indicação para se adoptarem medidas terapêuticas para a sua correcção, contudo, no priapismo isquémico deve fazer-se a adopção das medidas terapêuticas acima descritas.

Anemia de células falciformes

No priapismo associado à anemia das células falciformes a analgesia com morfina, a hidratação com fluidoterapia endovenosa, a oxigenação, a alcalinização e mesmo a transfusão devem ser aplicadas. Contudo o tratamento intracavernoso com aspiração e irrigação deve ser realizado simultaneamente conforme preconizado pelas guidelines da Associação Americana de Urologia (AUA). Se a irrigação e o tratamento médico não resolvem o

priapismo deve considerar-se então a realização de um shunt corporo-esponjoso.

Leucemia

Não existe um protocolo standard a adoptar relativamente ao uso da quimioterapia e leucoferese neste momento, contudo alguns autores sugerem que a quimioterapia e leucoferese devem ser iniciados imediatamente, com shunt cirúrgico se não existir resolução espontânea imediata. Nas crianças deve ser adoptado um protocolo mais agressivo, uma vez que estas leucémias têm melhor prognóstico que no adulto. Contudo, a revisão destes casos com follow-up longo é necessária para definir um protocolo terapêutico mais adequado.⁹

Priapismo não isquémico

O priapismo não isquémico ou de alto fluxo frequentemente surge após trauma peniano ou perineal, que resulta em laceração de uma artéria cavernosa. Neste caso a aspiração do corpo cavernoso deve ser realizada apenas para diagnóstico. A abordagem inicial deve ser a observação, uma vez que a resolução espontânea nestes casos ocorre em 62% dos doentes. A embolização arterial selectiva está indicada nos doentes em que não ocorre resolução espontânea. Devem usar-se preferencialmente coágulos autólogos ou gel absorvível (em vez de colas e químicos), durante a intervenção radiológica. Os materiais não absorvíveis estão associados a uma maior taxa de disfunção erétil comparativamente aos absorvíveis (39% Vs 5%) com taxas semelhantes de resolução do priapismo. A exploração peniana com laqueação cirúrgica directa da fístula ou pseudoaneurisma tem uma eficácia de 63% com uma taxa de disfunção erétil de 50% devendo ser realizada apenas em caso de falha dos procedimentos anteriores, e deve ser realizada com ecodoppler intra-operatório.

Priapismo intermitente

O objectivo do tratamento deste tipo de priapismo é a prevenção do desenvolvimento de episódios futuros; contudo no momento da crise esta deve ser tratada como descrito previamente para os priapismos isquémicos. Nas crianças está frequentemente associado a alterações hematológicas.

O tratamento de primeira linha é a administração de um alfa-adrenérgico oral, a pseudoefedrina uma ou duas vezes ao dia. Se este tratamento não foi bem sucedido, então deve ser administrado um agonista beta (terbutalina). Os análogos GnRH ou os antiandrogénios como a flutamida são recomendados como terceiraças que ainda não atingiram o crescimento completo e a maturidade sexual completa.¹⁰ Nos doentes em que este tratamento não pode ser real linha mas não devem ser administrados em crianzados podem ser realizadas auto-injecções de simpaticomiméticos, devendo ser realizado ensinamento sobre o local da injeção, a dose e os efeitos locais e sistémicos possíveis.

Conclusões

O priapismo na criança é uma patologia rara, mas que requer um diagnóstico acurado, porque um priapismo isquémico é uma emergência urológica. A disfunção eréctil é uma consequência que deve ser evitada a todo o custo. Devem ser adoptadas as recomendações para o diagnóstico e tratamento.

Bibliografia

1. Burnett LA et al. Priapism: Current Principles and Practice. *Urol Clin N Am* 2007; 34: 631-642
2. Wein, Kavoussi, Novic, Partin, Peters. *Campbell-Walsh Urology* 9th edition: 3755-3756
3. Burgu B et al. Approach to newborn priapism: a rare entity. *Journal of Pediatric Urology* 2007; 3, 509-511
4. Burnett AL et al. Teraphy Insight: Priapism Associated With Hematologic Dyscrasias. *Nat Clin Pract Urol*. 2005; 2(9): 449-456
5. Sibai H et al. Pediatric priapism associated with pulmonary infection. *Ann Urol (Paris)*. 2003; 37 (3): 143-6 - Bertram RA et al. Priapism: Etiology, Treatment end results in series of 335 presentations. *Urology*, 25: 229-232, 1985.
7. Wills BK et al. Sildenafil Citrate ingestion and prolonged priapism and taquicardia in a pediatric patient. *Clin Toxicol (Phila)*. 2007; 45 (7): 798-800
8. Cherian J et al. Medical and surgical management of priapism. *Postgrad Med J* 2006; 82: 89-94.
9. Nurzia et al. Priapism as an Initial Presentation of Chronic Myelogenous Leukemia. *Hospital Physician* Nov 1999; 48-52
10. Montague K. D., Jarow J. American Urologic Association - Guideline on the Management of Priapism, 2003; 23-25