

PRIAPISMO NEONATAL. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Neonatal priapism. Case report and literature review.

Edwin Edgardo Rodríguez¹, Belkis Lizzet Lopez², Fernando Ayala Morales³,
Heriberto Rodríguez Gudiel⁴

¹Médico General

²Médico Especialista en Pediatría

³Médico Especialista en Ginecología y Obstetricia.

⁴Médico Especialista en Ginecología y Obstetricia, Subespecialista Medicina Materno Fetal.

RESUMEN. Introducción: El priapismo se puede describir como una erección peneana prolongada y persistente con duración de más de 4 horas y no asociada con el interés sexual o la estimulación. El priapismo neonatal es una rara entidad con pocos casos reportados hasta la fecha (19 casos hasta el 2017 incluyendo el presente). La experiencia actual en priapismo neonatal se basa principalmente en informes de casos individuales similares. Por lo tanto, la evaluación, el tratamiento y el seguimiento son desafiantes en la práctica de urología pediátrica. **Caso clínico:** se presenta paciente masculino, recién nacido de 20 días de vida por cuadro de dermatitis del pañal coinfectada, se ingresa y se brinda manejo, al segundo día de su hospitalización presenta priapismo que resuelve 5 días después. **Discusión:** El priapismo neonatal de alto flujo es el más común en esta etapa. El conocimiento del cuadro de priapismo permite realizar un enfoque adecuado, aplicar de forma sistemática las exploraciones y establecer un diagnóstico y tratamiento para prevenir sus complicaciones. **Conclusión:** No se conoce una causa exacta de esta patología, por lo que el manejo será en la mayoría de los casos conservador.

Palabras clave: Priapismo, erección, neonatal.

INTRODUCCIÓN

El priapismo se puede describir como una erección peneana prolongada y persistente con duración de más de 4 horas y no asociada con el interés sexual o la estimulación.¹⁻⁶ El término priapismo se deriva de la mitología griega y proviene directamente del dios griego Príapo, conocido como el hijo de Afrodita, la diosa griega del amor sexual, la belleza y la fertilidad femenina.^{2,3}

El priapismo es raro en niños, especialmente en recién nacidos con solo 17 casos reportados en la literatura desde 1876 hasta el 2017.^{5,6} La incidencia estimada de priapismo neonatal idiopático es de 15 por 100.000 nacidos vivos según un estudio de vigilancia realizado entre 1974 y 1988.^{5,6} El primer caso de priapismo en un recién nacido fue descrito por Nuckols en 1876. Se pensó que la causa era la sífilis congénita; el tratamiento, la duración del priapismo y el seguimiento no fueron establecidos.⁷

Las causas de priapismo puede ser primarias, secundarias o idiopáticas. El priapismo con etiología primaria no está acompañado por un desorden orgánico que sea responsable de la erección prolongada, en esta primera se señalan causas físicas y psicológicas. El secundario es inducido por factores que direc-

ta o indirectamente afectan la erección peniana, por ejemplo: anemia drepanocítica, leucemia, coagulopatías, trombosis de cuerpos cavernosos entre otras. Por último el de causa idiopática como su nombre lo dice, no presenta una causa aparente o mecanismo fisiopatológico que lo explique. Desde un punto de vista fisiopatológico se describen dos tipos de priapismo, el de alto flujo o no isquémico y el de bajo flujo o isquémico. El priapismo de alto flujo se define por un aumento del flujo sanguíneo arterial en los cuerpos cavernosos del pene, que da lugar a una erección mantenida con buena oxigenación tisular. Este aumento de flujo resulta usualmente secundario a la laceración de la arteria cavernosa por trauma contuso o penetrante que crea una comunicación anómala entre la arteria lesionada y el cuerpo cavernoso. Este hiperflujo sanguíneo lleva una presión parcial de O₂ mayor que estimula la producción de óxido nítrico que relaja el músculo liso de arteriolas, las dilata y se llenan los espacios sinusoidales. Por su parte el priapismo de bajo flujo se asocia con un descenso severo en el drenaje venoso de los cuerpos cavernosos. Se debe usualmente a una obstrucción parcial o completa en el drenaje que impide la entrada de sangre arterial y genera acidosis e isquemia. Es la forma más común de presentación y se comporta como un síndrome compartimental con aumento excesivo de la presión en los cuerpos cavernosos.^{1,3,4} La etiología del priapismo varía significativamente entre las poblaciones de pacientes, pero las causas comunes identificables incluyen discrasias sanguíneas, farmacoterapia, afecciones neurológicas, malignidad y trauma. La drepanocitosis representa casi el 70% del priapismo pediátrico, pero no se presenta en el período del recién nacido debido al predominio

Recibido 10/2017; Aceptado para publicación 11/2017.

Dirección para correspondencia: Dr. Edwin Edgardo Rodríguez

Correo electrónico: nozn_777@hotmail.com

Conflicto de interés. Los autores declaramos no poseer conflictos de interés en relación a este artículo.

de la hemoglobina fetal. De los 17 casos de priapismo neonatal informados hasta ahora, cuatro se atribuyeron a policitemia, y uno se cree que está relacionado con transfusiones de sangre repetidas e hipoxia.¹ El priapismo isquémico y no isquémico se puede diferenciar mediante hallazgos típicos del examen físico, ecografía Doppler y análisis de sangre en sangre cavernosa.¹ Basados en la hipótesis de Meijer y Bakker (2,003) de que el priapismo neonatal debería ser la forma de priapismo no isquémico porque esta forma se presenta con una erección indolora y es posible un manejo conservador. Por lo tanto, la ecografía Doppler y el análisis de sangre en sangre cavernosa se pueden reservar para casos sospechosos de priapismo isquémico.⁵ El manejo de esta rara condición no está bien estandarizado. La mayoría de los casos informados se manejaron de forma conservadora y se logró una resolución espontánea en un período de aproximadamente 5 días sin secuelas posteriores.⁸⁻¹⁰ Otras opciones de manejo sugeridas incluyen observación, admisión intravenosa de clorhidrato de ketamina, flebotomía y exanguinotransfusión.^{5,10} A diferencia de los adultos, las células musculares lisas cavernosas no se activan en recién nacidos en entornos hipóxicos de bajo flujo para convertirse en células fibroblásticas más resistentes, que son capaces de síntesis de fibras elásticas y colágeno, causando fibrosis del tejido eréctil pospráptico e impotencia posterior, gracias a esto algunos autores establecen prudente el manejo conservador y optar a la cirugía solo en casos netamente necesarios.⁹ Aunque en pediatría, el priapismo es una entidad poco frecuente, pero importa su conocimiento pues su presencia puede trasuntar enfermedades graves, como la leucemia, o enfermedades hematológicas, como la anemia de células falciformes. Sus consecuencias psicosociales pueden ser devastadoras; entre ellas, se puede incluir la disfunción eréctil irreversible, si no se realiza un tratamiento oportuno.¹¹

CASO CLÍNICO

Recién nacido hijo de madre de 18 años de edad, primípara, sin antecedentes personales patológicos ni gestacionales, embarazo a término, madre refiere controles prenatales pero desconoce número, parto atendido por partera, con llanto vigoroso al momento del nacimiento, medidas antropométricas desconocidas al nacer, ingresa a los 20 días de vida por cuadro de dermatitis del pañal coinfectada (figura 1), se ingresa con manejo de acuerdo al diagnóstico; con exámenes de laboratorio: Proteína C Reactiva: negativo, Hemograma: Glóbulos Blancos: $8,500 \times 10^9 / L$, Linfocitos: $3,900 \times 10^9 / L$, Neutrófilos: $3,800 \times 10^9 / L$ Hematocrito: 46.8%, Hemoglobina: 17.5 g/dl, plaquetas: $358,000 \times 10^9 / L$. A sus 22 días de vida, mientras se realiza examen físico se observa pene en erección, no doloroso, sin cambios inflamatorios, ni cianosis (figura 2), micción no alterada. Luce activo, reactivo, rosado, sin dificultad respiratoria, buena succión y tolerando alimentación enteral, examen neurológico normal, se reinterroga a madre quien niega uso de medicamentos, traumatismos y antecedentes familiares de drepanocitosis. Se solicita USG Doppler el cual no se realiza por no contar con el equipo necesario, ni recursos económicos por parte de fami-



Figura 1: Dermatitis del pañal y pene en erección.



Figura 2: Pene en erección, sin cambios inflamatorios.

liares. Se brindó manejo conservador; cuadro resuelve a los 5 días de haberse instaurado.

DISCUSIÓN

El priapismo neonatal es una patología rara, presente en menos del 1% de los nacidos vivos.¹ Hasta este momento en Honduras no encontramos registros de casos similares a este. Existen 3 etiologías descritas por la literatura internacional: primarias, secundarias e idiopáticas.²⁻⁵ siendo esta última la causa de nuestro caso. El primer caso de priapismo neonatal fue descrito por primera vez por Nuckols en 1,876.⁷ Desde un punto de vista fisiopatológico se describen dos tipos de priapismo, el de bajo flujo o isquémico y el de alto flujo o no isquémico.¹⁻³ Siendo este último el más frecuente y el que encontramos en nuestro caso. La ausencia de dolor y signos de isquemia son característicos del priapismo de alto flujo o no isquémico. Los exámenes de los cuales podemos valernos para descartar o comprobar la presencia de isquemia son el ultrasonido Doppler y el análisis de sangre procedente de los cuerpos cavernosos⁵, en nuestro caso no se realizaron ya que se sospechaba de priapismo de

alto flujo no isquémico, y la madre del paciente no contaba con los recursos. A diferencia de los adultos, las células musculares lisas cavernosas no se activan en recién nacidos en entornos hipóxicos de bajo flujo para convertirse en células fibroblásticas más resistentes, que son capaces de síntesis de fibras elásticas y colágeno, causando fibrosis del tejido eréctil posprípico e impotencia posterior.¹⁰ La recuperación del paciente dependerá de la etiología del priapismo, siendo la forma más benigna el priapismo de alto flujo con recuperación espontánea en aproximadamente 5 días.^{9,10} Ante el diagnóstico de priapismo se deben descartar la coexistencia de ciertas patologías, tales como: Esferocitosis hereditaria, leucemia, coagulopatías, trombosis de cuerpos cavernosos entre otras.¹¹ El paciente que presentamos

fue sometido a manejo conservador, no se le realizaron exámenes diagnósticos y resolvió de forma espontánea a los 5 días, se brindó alta médica con buen pronóstico a largo plazo.

CONCLUSIÓN

Aunque el priapismo neonatal es una patología rara, es necesario su pronto diagnóstico y manejo, ya que esto cambia el pronóstico y tratamiento del paciente.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES: Todos los autores contribuyeron en igual medida en el estudio del caso, así como en la recolección de la información relacionada con la publicación.

REFERENCIAS

1. Dust N, Daboval T, Guerra L. Evaluation and management of priapism in a newborn: A case report and review of the literature. *Pediatric Child Health*. 2011; 16(1): e6-e8.
2. Gómez Pérez L, Becerra Pérez A, Fernández Vega RM. Priapismo en el niño. Presentación de 1 caso: *Rev Cubana Pediatr*. 2001; 73(3):194-6.
3. Agüero Hernández J. Priapismo. *Rev Méd Costa Rica Centroamérica*. 2013;70 (607):491 - 494.
4. Molina Escudero R, Hernández Atanceb J, Ballesteros García M, Páez Borda A. Priapismo de alto flujo postraumático en paciente pediátrico tratado con embolización arterial selectiva: *Arch Argent Pediatr*. 2015; 113(4): e199-e202 / e199.
5. Talibzade F, Akbal C, Şekerci CA, Özgür MO, Çam HK, Şimşek F. Management of Neonatal Priapism: Report of Two Cases and Review of the Literature. *J Urol Surg*. 2016; 1: 22-24.
6. Kuwano A, Cavalcante A, Costa-Matos A, Spanholi E, Mascarenhas de Souza F. Management in neonatal priapism: Case and Review. *Urology Case Reports*. 2017;14:48-49.
7. Meijer B, Bakker HH. Management of priapism in the newborn. *Urology*. 2003; 61(1): 224xvi-224xviii
8. Alsina Casanova M, Martín-Ancel A. Policitemia en el recién nacido. *An Pediatr Contin*. 2012; 10(3):135-41.
9. Sood R, Wadhwa S, Jain V. Neonatal Priapism Associated With Spontaneous Bilateral Pyocavernositis: *Ann Acad Med Singapore*. 2006; 35(6):425-7.
10. Burgu B, Talas H, Erdeve O, Karagol BS, Fitoz S, Soygur TY. Approach to newborn priapism: a rare entity. *J Pediatr Urol*. 2007; 3(6):509-511.
11. Paladino N, Roldán D, Carama M.S. Priapismo en pediatría: presentación inicial de una leucemia mieloide crónica. *Arch Argent Pediatr*. 2011; 109(5):e104-e108.

ABSTRACT. Introduction: Priapism can be described as a prolonged and persistent penile erection lasting more than 4 hours and not associated with sexual interest or stimulation. Neonatal priapism is a rare entity with few cases reported to date (19 cases up to 2,018 including the present). Current experience in neonatal priapism is mainly based on reports of similar individual cases. Therefore, evaluation, treatment and follow-up are challenging in the practice of pediatric urology. **Clinical case:** a male patient, a 20-day-old newborn due to coinfecting diaper dermatitis, is admitted and given management. On the second day of his hospitalization, he presents priapism that he resolves 5 days later. **Discussion:** High flow neonatal priapism is the most common at this stage. The knowledge of the priapism chart allows us to carry out an appropriate approach, systematically apply the examinations and establish a diagnosis and treatment to prevent its complications. **Conclusion:** An exact cause of this pathology is not known, so the management will be in most cases conservative. **Keywords:** Priapism, erection, neonatal.