



### Documento Base

Salonia A, Eardley I, Giuliano F, Hatzichristou D, Moncada I, Vardi Y, Wespes E, Hatzimouratidis K. **Guidelines on Priapism**. European Association of Urology 2014 (revisión sistemática de 404 artículos originales, 125 revisiones y 670 casos clínicos). Disponible en [http://www.uroweb.org/gls/pdf/15\\_Priapism\\_LR.pdf](http://www.uroweb.org/gls/pdf/15_Priapism_LR.pdf)

### Introducción

El priapismo es una condición patológica que representa una alteración de la erección peniana que persiste más allá o no está relacionada con el interés sexual o la estimulación. Las erecciones que duran hasta 4 horas son definidas por consenso como prolongadas.

El priapismo puede ocurrir en todas las edades. Datos actuales muestran que la incidencia en la población general es bajo (0.5 a 0.9 casos cada 100000 personas al año). En pacientes con anemia falciforme, la prevalencia de priapismo es de hasta 3.6% en menores de 18 años de edad y sube hasta el 42% en los mayores de esa edad.

### Clasificación

- **Priapismo isquémico (bajo flujo o veno-oclusivo):** es una erección persistente marcada por la rigidez de los cuerpos cavernosos y por poco o nada de flujo arterial cavernoso. El paciente típicamente se queja de dolor en el pene y el examen revela una erección rígida. La resolución del priapismo isquémico se caracteriza por el retorno a un estado flácido no doloroso. Sin embargo, en muchos casos, puede ocurrir edema peniano persistente, equimosis y erecciones parciales, imitando un priapismo no resuelto. Cuando se lo deja sin tratar, la resolución puede tardar varios días y resulta invariablemente en disfunción eréctil.
- **Priapismo arterial (alto flujo o no isquémico):** es una erección persistente causada por flujo arterial cavernoso no regulado. El paciente típicamente informa una erección que no es completamente rígida y que no se asocia con dolor. Puede presentarse una erección completamente rígida con la estimulación sexual antes de volver al estado previo de tumescencia peniana. En este caso, no se asocia con disfunción eréctil (DE)
- **Priapismo recurrente o intermitente:** se caracteriza por episodios repetitivos y dolorosos, de erección prolongada. Las erecciones son autolimitadas con períodos intermedios de detumescencia. La duración de los episodios de erección en el priapismo intermitente es generalmente más breve que en el priapismo de bajo flujo. La frecuencia y/o la duración de los episodios pueden aumentar y un evento único puede a veces evolucionar en un episodio mayor de priapismo isquémico.

Copia N°:	Representante de la Dirección:	Fecha:
	<i>Revisó</i>	<i>Aprobó</i>
<i>Nombre</i>	Dr. Leonardo Gilardi	Dra. Patricia Giráldez
<i>Firma</i>		
<i>Fecha</i>	08/04	23/04

### **Epidemiología y Fisiopatología**

#### **Priapismo Isquémico (Bajo Flujo o Venó-Oclusivo)**

El priapismo isquémico es la forma más común de priapismo y representa más del 95% de los episodios. En el priapismo isquémico, existen modificaciones del entorno metabólico de los cuerpos cavernosos que son dependientes del tiempo y lleva de modo progresivo a la isquemia, la hipercapnia y la acidosis.

El priapismo isquémico más allá de las 4 horas es considerado un síndrome compartimental, caracterizado por la presión dentro de un espacio cerrado del cuerpo cavernoso que compromete gravemente la circulación en los tejidos cavernosos. Un síndrome compartimental requiere intervención médica de emergencia para minimizar las consecuencias potencialmente irreversibles (fibrosis cavernosa, DE permanente). La duración del priapismo representa el factor predictivo más significativo del mantenimiento de la función eréctil premórbida: en este contexto, la intervención más allá de las 48 a 72 horas desde el inicio puede ayudar para aliviar la erección y el dolor, pero tiene poco beneficio en la preservación de la función eréctil. Histológicamente, para las 12 horas, las biopsias de cuerpos cavernosos muestran edema intersticial, que progresa a la destrucción del endotelio sinusoidal, exposición de la membrana basal y adherencia de plaquetas a las 24 horas. A las 48 horas, se pueden encontrar trombos en los espacios sinusoidales y necrosis de músculo liso con evidente transformación a células tipo fibroblastos.

En términos de fisiopatología, el priapismo isquémico se identifica como idiopático en la mayoría de los casos, pero ha sido asociado con anemia de células falciformes, las discrasias hematológicas, síndromes paraneoplásicos y uso de diversos medicamentos. El priapismo aparece en forma relativamente frecuente (0.4% a 35%) luego de la inyección intracavernosa de papaverina, fentolamina y/o prostaglandina E<sub>1</sub>. Sin embargo, la mayoría de esos casos corresponden a combinaciones basadas en papaverina y la prevalencia de priapismo es menor a 1% para la prostaglandina E<sub>1</sub>. Desde su introducción en el mercado, algunos pocos casos de priapismo han sido descritos en varones que han tomado inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 (IPDE5), pero la mayoría de estos varones tenían mayor riesgo de priapismo (enfermedad de células falciformes, lesiones de la médula espinal, la administración combinada de IPDE5 y agentes vasoactivos intracavernosos, antecedente de trauma peniano, abuso de narcóticos o psicotrópicos, uso de IPDE5 para propósitos recreacionales sin razón médica).

La enfermedad de células falciformes es la etiología más común del priapismo isquémico en la niñez, representando el 63% de los casos. Es la etiología primaria en el 23% de los casos en adultos de priapismo, con una probabilidad en el transcurso de la vida de

priapismo isquémico de 29% a 42%. Los mecanismos del priapismo asociado con la enfermedad de células falciformes pueden involucrar alteraciones funcionales de la óxido nítrico sintasa (NOS) y la vía de señalización de la proteinkinasa *rho*, así como al aumento del estrés oxidativo vinculado con la nicotinamida-adenina dinucleótido fosfato oxidasa (NADPH).

El priapismo resultante de metástasis o infiltración regional no ha sido estudiado en detalle; los casos informados en la bibliografía parecen indicar un proceso infiltrativo y no hemodinámico, como en el priapismo isquémico o de alto flujo. En consecuencia, las recomendaciones para el tratamiento farmacológico probablemente no sean efectivas. Estos pacientes deben ser estudiados con imágenes por resonancia magnética y se les debe ofrecer cuidados paliativos por su cáncer primario.

**Tabla 1. Posibles Factores Causales de Priapismo Isquémico**

<b>Idiopático</b>
<b>Discrasias hematológicas:</b> anemia de células falciformes, talasemia, leucemia, mieloma múltiple, variante Olmsted de hemoglobina, embolia grasa durante la hiperalimentación, hemodiálisis, deficiencia de glucosa fosfato deshidrogenasa, mutación del factor V de Leiden
<b>Infecciones o mediadas por toxinas:</b> picadura de escorpión o arañas, rabia, malaria
<b>Enfermedades neurológicas</b> (por ejemplo: sífilis, lesión de médula espinal, síndrome de cola de caballo, neuropatía autonómica, hernia de disco lumbar, estenosis espinal, accidente cerebrovascular, tumor cerebral, anestesia espinal)
<b>Neoplasias</b> (metástasis o infiltración regional): próstata, uretra, testículo, vejiga, recto, pulmón, riñón
<b>Fármacos</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vasoactivos eréctiles (papaverina, fentolamina, prostaglandina E<sub>1</sub>/alprostadil, terapias combinadas intracavernosas)</li> <li>- Antagonistas alfa adrenérgicos (prazosín, terazosina, doxazosina, tamsulosina)</li> <li>- Ansiolíticos (hidroxizina)</li> <li>- Anticoagulantes (heparina, warfarina)</li> <li>- Antidepresivos y antipsicóticos (trazodona, bupropión, fluoxetina, sertralina, litio, clozapina, risperidona, olanzapina, clorpromazina, tiorizadina, fenotiazinas)</li> <li>- Antihipertensivos (hidralazina, guanetidina, propranolol)</li> <li>- Hormonas (hormona liberadora de gonadotrofinas, testosterona)</li> <li>- Drogas recreacionales (alcohol, marihuana, cocaína intranasal o tópica, <i>crack</i>)</li> </ul>



### Priapismo Arterial (Alto Flujo o no Isquémico)

Los datos epidemiológicos sobre el priapismo arterial son casi exclusivamente derivados de pequeñas series de casos. La causa usual es el trauma perineal contuso; la lesión resulta en laceración de la arteria cavernosa que lleva a una fístula de alto flujo entre la arteria y los espacios lacunares del tejido sinusoidal. Este flujo no regulado da lugar a una erección persistente, probablemente mediada por mecanismos que involucran la estimulación de la NOS por las turbulencias en el flujo sanguíneo. Las erecciones parciales aumentan luego de la estimulación sexual a medida que el músculo liso trabecular se relaja completamente, activando el mecanismo veno-oclusivo del cuerpo cavernoso.

Existe en general un retraso entre la lesión y el desarrollo del priapismo, que puede ser de hasta 2 a 3 semanas. Esto refleja ya sea espasmo o necrosis isquémica de la arteria lesionada, con desarrollo de la fístula sólo cuando resuelve el espasmo o cuando el segmento isquémico se abre.

Ocasionalmente, algunos casos se asocian con metástasis de tumores malignos en el pene, con lesión de la médula espinal o con inyecciones intracavernosas o aspiración.

### Priapismo Recurrente o Intermittente

Faltan estudios epidemiológicos sobre el priapismo intermitente. Los conocimientos actuales se derivan de la observación de varones con enfermedad de células falciformes, en quienes la incidencia de priapismo es alta. Específicamente, la incidencia de episodios recurrentes de priapismo en estos enfermos es de 42% a 64%. En un estudio multicéntrico que involucró 98 niños, adolescentes y varones jóvenes con enfermedad de células falciformes, la incidencia de priapismo fue de 35%, de los cuales 72% tenían antecedentes de priapismo recurrente.

La etiología del priapismo recurrente es similar a la del priapismo isquémico. La enfermedad de células falciformes es la causa más común del priapismo recurrente; la causa puede ser también idiopática o, en forma menos frecuente, debida a una enfermedad neurológica. Los varones que han experimentado un evento isquémico agudo de priapismo, especialmente alguno que haya sido de larga duración (> 4 horas), pueden estar en riesgo de priapismo recurrente. El mecanismo subyacente es similar a los de otros priapismos isquémicos: la deficiencia de óxido nítrico endotelial en el pene causa disminución de los efectores específicos en las vías de proteinquinasas dependiente de guanidil monofosfato cíclico (cGMP), incluyendo desregulación de la PDE5. Bajo estas condiciones, el control del tono del músculo liso del cuerpo cavernoso funciona en un bajo nivel. Por lo tanto, la respuesta a cualquier estímulo sexual o no sexual, como aquellos

que ocurren durante el sueño con movimientos oculares rápidos, inducirán un episodio de erección prolongada.

### **Evaluación Diagnóstica del Priapismo**

#### **Anamnesis**

La anamnesis completa es de gran importancia en el diagnóstico del priapismo (tabla 2). El priapismo isquémico se asocia con dolor peniano progresivo, y la erección es rígida. Aún cuando la mayoría de los casos de priapismo isquémico son idiopáticos, la historia clínica del paciente puede revelar una de las causas.

<b>Tabla 2. Datos Clave al Tomar en la Anamnesis de un Paciente con Priapismo</b>
Duración de la erección
Presencia y grado del dolor
Episodios previos de priapismo y método de tratamiento
Función eréctil actual (en especial, uso de terapias erectogénicas o suplementos nutricionales)
Medicaciones y drogas recreacionales
Anemia de células falciformes, hemoglobinopatías, estados de hipercoagulabilidad
Trauma en la pelvis, periné o pene

#### **Examen Físico**

El examen físico de los genitales, el periné y el abdomen debe incluirse en la evaluación diagnóstica del priapismo. En el priapismo isquémico, los cuerpos cavernosos están completamente rígidos y sensibles, pero el glande está blando. En el priapismo arterial, los cuerpos cavernosos están tumescentes pero no completamente rígidos. El examen abdominal y perineal puede revelar evidencias de trauma o tumores malignos.

<b>Tabla 3. Hallazgos Claves en el Priapismo</b>		
	<i>Priapismo isquémico</i>	<i>Priapismo arterial</i>
<i>Cuerpo cavernoso completamente rígido</i>	Usualmente	Rara vez
<i>Dolor peniano</i>	Usualmente	Rara vez
<i>Gases en sangre anormales</i>	Usualmente	Rara vez
<i>Anormalidades hematológicas</i>	Usualmente	Rara vez
<i>Inyecciones intracavernosas recientes</i>	A veces	A veces
<i>Trauma perineal</i>	Rara vez	Usualmente

### Laboratorio

Deben incluir hemograma completo (con recuento diferencial de glóbulos blancos y conteo de plaquetas) y perfil de coagulación para evaluar anemia y detectar anomalías hematológicas. Los gases en sangre son esenciales para diferenciar priapismo arterial e isquémico. Los resultados, así como la anamnesis y el examen físico, pueden orientar a la solicitud de y los hallazgos de laboratorio.

<b>Tabla 4. Medio Interno en el Priapismo Isquémico</b>			
	$pO_2$ (mm Hg)	$pCO_2$ (mm Hg)	pH
<i>Sangre arterial norma</i>	> 90	< 40	7.40
<i>Sangre venosa mixta</i>	40	50	7.35
<i>Priapismo isquémico</i>	< 30	> 60	< 7.25

### Imágenes Penianas

La ecografía Doppler del pene y periné está recomendada en la evaluación del priapismo arterial, debido a que puede identificar cerca del 70% de los casos, así como diferenciar el priapismo arterial del isquémico como alternativa o adyuvante del análisis de gases en sangre.

Una arteriografía pudenda en pacientes seleccionados puede revelar la imagen característica en el sitio de la lesión de la arteria cavernosa en caso de priapismo arterial. Sin embargo, debido a su invasividad, se debe reservar para el manejo del priapismo arterial cuando se lleve a cabo una embolización.

### Tratamiento del Priapismo Isquémico

El priapismo isquémico agudo es una emergencia y una rápida intervención es obligatoria en un abordaje por pasos. El objetivo de cualquier tratamiento es retornar la flaccidez del pene, sin dolor, para prevenir eventuales daños crónicos en el cuerpo cavernoso. En muchos pacientes, el edema peniano puede persistir, con equimosis y erecciones parciales que pueden imitar eventualmente un priapismo no resuelto.

### Terapia de Primera Línea

Los tratamientos de primera línea en un priapismo isquémico de más de 4 horas están altamente recomendados antes de cualquier enfoque quirúrgico. Por el contrario, los tratamientos de primera línea iniciados más allá de las 72 horas pueden tener beneficios

en aliviar la erección no deseada y el dolor asociado, pero tienen poco efecto documentado en términos de preservación de la función eréctil.

Se han descrito históricamente varios tratamientos de primera línea que incluyen ejercicio, eyaculación, hielo local, baños fríos y enemas de agua fría. Sin embargo, existe una falta de evidencia sobre la eficacia de dichas medidas. Los así llamados casos simples de priapismo inducido por drogas son típicamente causados por una única administración intracavernosa de una droga como el alprostadil. El primer paso en el tratamiento de este tipo de casos puede ser la inyección directa de un agente simpaticomimético (más frecuentemente fenilefrina o etilefrina) con una aguja 30G, sin previa aspiración de sangre desde el cuerpo cavernoso. Sin embargo, estos casos simples pueden ser tratados exitosamente solo con la aspiración de sangre, sin necesidad de un agente simpaticomimético.

La descompresión de los cuerpos cavernosos promueve la recuperación de la circulación sanguínea intracavernosa, lo que resulta en el alivio del dolor peniano y contrarresta la acidosis local y los desarreglos metabólicos por la anoxia causados por el priapismo en sí mismo. La aspiración de sangre puede ser realizada con un acceso intracavernoso a través del glande o con un acceso con aguja percutáneo sobre cada cara lateral de la parte proximal del cuerpo peniano bajo anestesia local. La aspiración debe continuar hasta que se aspire sangre roja fresca oxigenada.

Las opciones de simpaticomiméticos intracavernosos incluyen fenilefrina, etilefrina, efedrina, epinefrina, norepinefrina y metaraminol. La fenilefrina se ha sugerido como la droga de elección debido a su alta selectividad por el receptor alfa-1, sin efectos concomitantes inotrópicos y cronotrópicos mediados por receptores beta. La fenilefrina usualmente se diluye en solución fisiológica con una concentración de 100 a 500 µg/ml y se administra en dosis de 1 ml cada 3 a 5 minutos directamente en el cuerpo cavernoso, hasta una dosis máxima de 1 mg por no más de una hora. Una concentración menor o un volumen menor son aplicables en niños o pacientes con enfermedad cardiovascular grave y potenciales efectos adversos cardiovasculares. Los signos vitales (presión sanguínea y pulso) deben ser monitoreados cada 15 minutos. La posibilidad de efectos adversos relacionados al tratamiento con fenilefrina intracavernosa (y por los otros agentes simpaticomiméticos) incluyen cefalea, mareos, hipertensión, bradicardia refleja, taquicardia y palpitaciones e irregularidad del ritmo cardíaco. Se señala que esta indicación de fenilefrina sugerida en las normativas de la *European Association of Urology* no forma parte de las indicaciones descritas en las monografías del producto disponibles en la ANMAT.

Los pacientes con priapismo isquémico pueden no responder apropiadamente a las dosis convencionales de fenilefrina, debido a la atenuación de la respuesta contráctil asociada



con la hipoxia y la acidosis. Se ha sugerido que una mayor dosificación (hasta una dosis acumulada total de 50000 µg) podría tener beneficio clínico.

El manejo del priapismo relacionado con la enfermedad de células falciformes es similar al abordaje descrito en otros casos de priapismo isquémico. Sin embargo, pueden ser necesarias otras estrategias; las medidas específicas para el priapismo relacionado con la enfermedad de células falciformes incluyen la hidratación intravenosa y la analgesia con narcóticos parenterales, mientras se prepara al paciente para la aspiración e irrigación. Además, se requiere la administración de oxígeno suplementario y la alcalinización con bicarbonato. La exsanguinotransfusión también ha sido propuesta, con el objetivo de incrementar el transporte de oxígeno en los tejidos.

#### Tratamiento de Segunda Línea

La intervención de segunda línea típicamente se refiere a la intervención quirúrgica (*shunt* peniano). En una situación aguda, la cirugía del priapismo isquémico debe considerarse sólo cuando fallan las opciones de manejo conservador, con el propósito de aliviar la isquemia peniana y evitar la fibrosis cavernosa. En 2009, el comité de estandarización de la Sociedad Internacional de Medicina Sexual afirmó que la confección del *shunt* debe ser considerada en los priapismos con una duración menor a 72 horas.

En general, el tipo de *shunt* elegido se basa en la preferencia del cirujano y su familiaridad con las diferentes técnicas. Sin embargo, es preferible que se intenten primero los *shunts* distales; el *shunt* proximal se debe considerar si el procedimiento distal falló en aliviar el priapismo. No obstante, la eficacia de esta estrategia es cuestionable y se ha de contemplar la realización de una biopsia de los cuerpos cavernosos para diagnosticar la necrosis muscular. No existen datos unívocos con respecto a las tasas de recuperación postoperatoria de la función eréctil en varones sometidos a cirugía de *shunt* por erecciones prolongadas. En este contexto, los eventos de priapismo prolongado de más de 36 horas parecen afectar irreversiblemente el tejido eréctil, tanto de modo estructural como funcional. Se considera que, en pacientes que experimentan un priapismo isquémico continuado y prolongado (más de 36 horas), cualquier cirugía de *shunt* sólo sirve para limitar la sensación de dolor, sin preservar adecuadamente la función eréctil.

**Tabla 5. Categorías de Cirugías de Shunt**

<i>Shunt</i> percutáneo distal (corporoglandelar, Winter, Ebbehoj, Lue)
Distal abierto (Al-Ghorab, Burnettl)
Proximal abierto (corporoespongioso, Quackles, Sacher)
<i>Shunt</i> a las venas (Grayhack, Barry)
No es posible decir que un procedimiento es más efectivo que otro, debido a los limitados datos disponibles y, en especial, la falta de información que permita una predicción precisa de la evolución.



Los casos de priapismo isquémico agudo resistentes a tratamiento o los episodios de más de 48 a 72 horas de evolución usualmente resultan en deterioro completo de la función eréctil y posibles deformidades mayores del pene. En estos casos, la cirugía inmediata de colocación de prótesis peniana ha sido recomendada, debido a que parece evitar la dificultad de la cirugía y el riesgo de aquellas complicaciones (lesión uretral, erosiones de la túnica, infecciones y/o acortamiento peniano) que pueden ocurrir siempre que la cirugía es realizada un tiempo después del desarrollo de fibrosis cavernosa. Las complicaciones potenciales que pueden comprometer la implantación inmediata de una prótesis incluyen erosión y cavernositis, junto con una pequeña tasa de cirugía de revisión.

#### *Cirugía para las Secuelas Crónicas del Priapismo Isquémico*

Pueden ocurrir cambios estructurales luego del priapismo isquémico, incluyendo fibrosis peniana, deformidades megalofálicas, acortamiento peniano y, posiblemente, pérdida del pene, que resulta de la necrosis y fibrosis del tejido cavernoso. El deterioro de la función eréctil también se observa luego del priapismo isquémico. Desafortunadamente, estos resultados pueden ocurrir a pesar de la resolución exitosa del priapismo luego de un tratamiento efectivo de primera o segunda línea.

La cirugía de colocación de prótesis peniana está indicada en pacientes que no pueden completar una relación sexual debido a DE grave. Esta estrategia se destaca en pacientes con anemia falciforme, dado que las otras opciones de tratamiento para promover la función eréctil (IPDE5, inyecciones intracavernosas, dispositivos de vacío) pueden provocar un nuevo evento de priapismo.

En la fibrosis grave de los cuerpos cavernosos, la inserción de dispositivos protésicos semirrígidos es preferible a los implantes inflables. Debido a los cambios por fibrosis de los cuerpos cavernosos, la implantación temprana (6 a 18 meses luego del priapismo isquémico) debe promoverse principalmente en varones con anemia falciforme. Esto reduce el riesgo de complicaciones del procedimiento (lesión uretral, erosiones de la túnica, infecciones).

En relación con la cirugía de reconstrucción peniana, existen técnicas quirúrgicas especializadas que pueden requerirse en pacientes que, luego de un priapismo grave, experimentaron deformidades complicadas o aún pérdida de tejido o destrucción del pene. En estas circunstancias, puede considerarse la reconstrucción con implantación de prótesis de pene concomitante.



### **Tratamiento del Priapismo Arterial**

La terapia del priapismo de alto flujo no es una emergencia, debido a que el pene no está isquémico. El tratamiento definitivo puede entonces evaluarse y discutirse con el paciente, para informar los riesgos y complicaciones.

#### **Tratamiento Conservador**

Puede incluir la aplicación de hielo o la compresión de sitios específicos del periné. Esta es una opción en todos los casos, en especial en niños. En ocasiones, la fístula cierra espontáneamente y, aún en los casos en que no lo hace, la respuesta a estímulos sexuales puede permitir el coito.

La aspiración de sangre no es una opción para el tratamiento del priapismo arterial y la utilización de antagonistas alfa adrenérgicos no está recomendada, dado el potencial de efectos adversos graves, como el pasaje de las drogas hacia la circulación sistémica.

#### **Embolización Arterial Selectiva**

La embolización arterial selectiva puede realizarse usando ya sea coágulos sanguíneos autólogos, espuma en gel o esponjas, o sustancias más permanentes, como *coils* o goma acrílica. Se han informado tasas de éxito de 89% en estudios relativamente pequeños y no aleatorizados.

No existen datos contundentes para demostrar la ventaja relativa de las diferentes sustancias. Al menos en teoría, el uso de coágulos de sangre autóloga tiene algunos atractivos: sella temporalmente la fístula, pero cuando el coágulo es lisado, el daño arterial en general se ha resuelto y el flujo de sangre del pene puede entonces retornar a lo normal. El uso de elementos permanentes, como los *coils*, bloqueará en forma definitiva una arteria y puede llevar a efectos adversos sobre la función sexual espontánea. Otras potenciales complicaciones incluyen gangrena del pene, isquemia glútea, cavernositis y abscesos perineales.

Luego de la embolización percutánea, se recomienda seguimiento por una o dos semanas. La evaluación con el examen clínico y la ecografía Doppler color puede determinar si la embolización ha sido exitosa. Si existe duda, se requiere repetir la arteriografía. La tasa de recurrencia es de 7% a 27% luego de un único tratamiento de embolización; en unos pocos casos, es necesario repetirla. La función sexual luego de la embolización puede verse afectada, pero la recuperación completa de la potencia sexual se alcanza en alrededor del 80% de los varones.

La embolización en niños, aún cuando se informe como exitosa, es técnicamente demandante y requiere tratamiento por un departamento especializado de radiología vascular pediátrica.

### Manejo Quirúrgico

El tratamiento quirúrgico consiste la ligadura selectiva de la fístula a través de un abordaje transcorporal bajo guía con ecografía Doppler color. Si bien la cirugía se ha informado como exitosa en el tratamiento del priapismo arterial, es técnicamente difícil y se asocia a riesgos como la DE secundaria a la ligadura de la arteria cavernosa en vez de la fístula. Es raro que se realice en la actualidad y solo en caso de formación de una pseudocápsula alrededor de la fístula, lo que hace más fácil su identificación. También puede considerarse ante contraindicaciones, falta de disponibilidad o fracaso de la embolización.

### Tratamiento del Priapismo Recurrente

El objetivo primario en el tratamiento de los pacientes con priapismo recurrente es la prevención de futuros episodios y, en general, puede lograrse por medios farmacológicos. La terapia de cada episodio agudo es similar a la del priapismo isquémico (aspiración/irrigación en combinación con inyecciones intracavernosas de agonistas alfa adrenérgicos). Sin embargo, la eficacia y seguridad de las diferentes modalidades de tratamiento están mal caracterizadas en la bibliografía; la mayoría de los informes son sobre pequeñas series de casos y no se dispone de estudios bien diseñados y controlados sobre la eficacia y seguridad de estas terapias.

### **Manipulación Hormonal de la Testosterona Circulante**

- El objetivo de la manipulación hormonal es reducir el nivel circulante de testosterona y suprimir la acción de los andrógenos sobre la erección peniana. Puede hacerse con el uso de agonistas o antagonistas de la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH). Los potenciales efectos adversos incluyen sofocos, ginecomastia, DE, pérdida de la libido y astenia. Los antiandrógenos (flutamida, bicalutamida) y los estrógenos se usan para reducir los niveles circulantes de testosterona y tienen un perfil de eficacia similar a los agonistas o antagonistas de GnRH. Sin embargo, la potencial toxicidad cardiovascular limita su uso clínico.
- Los inhibidores de la 5-alfa reductasa (finasteride, dutasteride) bloquean la conversión de testosterona o dihidrotestosterona. En un estudio no controlado sobre 35 pacientes con anemia de células falciformes, el finasteride (3 ó 5 mg diarios por 120 días) produjo un descenso significativo en el número de episodios de priapismo recurrente. El ketoconazol, un antifúngico que reduce la producción de andrógenos adrenales y testiculares, puede también ser un potencial tratamiento para el priapismo.

- La duración del tratamiento hormonal para la efectiva supresión de los eventos de priapismo recurrente es aún problemática; varía desde semanas a años dependiendo del tipo de agente y sugerencia del investigador. Dado que esta información se deriva de pequeñas series de casos en varones con priapismo recurrente idiopático y pacientes con anemia falciforme, no es posible sacar ninguna conclusión sobre la eficacia, dosis o duración del tratamiento. Más aún, los agentes hormonales tienen efectos contraceptivo e interfieren en la maduración sexual normal. Se recomienda mucha precaución cuando se prescriben en prepúberes, adolescentes o aquellos varones que están tratando de lograr un embarazo con su pareja. Los efectos adversos frecuentemente resultan en niveles de testosterona de castración, que tiene efectos contraceptivos, interfieren con el crecimiento y afectan significativamente la función sexual.
- De los agentes hormonales sugeridos para la prevención del priapismo, los agonistas GnRH y los antiandrógenos parecen los más eficaces y seguros. Se recomiendan como tratamiento primario del priapismo recurrente en los varones adultos.

#### **Agonistas Alfa Adrenérgicos**

- Los estudios sobre los agonistas alfa adrenérgicos para el tratamiento del priapismo recurrente han sugerido el uso de bajas dosis diarias como una prevención efectiva. Los efectos adversos de estas drogas (en general prescritas para antes de acostarse) incluyen taquicardia y palpitaciones.
- La pseudoefedrina, muy usada como descongestivo por vía oral, puede usarse también como primera línea de tratamiento; Sin embargo, su efecto sobre el músculo liso del cuerpo cavernoso no se conoce por completo.
- La etilefrina es un agonista alfa adrenérgico empleado con éxito para prevenir el priapismo recurrente por anemia de células falciformes. Se toma oralmente en dosis de 50 a 100 mg diarios, con tasas de respuesta de hasta 72%.

#### **Digoxina**

- Este glucósido cardíaco tiene efecto inotrópico positivo y se usa para tratar pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva. La digoxina regula el tono del músculo liso a través de diferentes vías que llevan a la detumescencia peniana. El uso de dosis de mantenimiento de digoxina (0.25 a 0.5 mg diarios) en el priapismo recurrente idiopático ha probado reducir el número de consultas hospitalarias y mejorar la calidad de vida.
- En estudio clínico pequeño, a doble ciego, controlado con placebo, el uso de 0.25 a 0.5 mg diarios de digoxina produjo un descenso en el deseo sexual y la excitación, con reducción concomitante de la rigidez peniana, más allá de cualquier cambio significativo en los niveles plasmáticos de testosterona, estrógenos y hormona luteinizante. Los efectos adversos comunes incluyeron reducción de la libido, anorexia, náuseas, vómitos, confusión, visión borrosa, cefaleas, ginecomastia, *rash* y arritmia.

### Terbutalina

- Este agonista beta causa vasodilatación, con relajación del músculo liso vascular. La terbutalina por vía oral previene el priapismo recurrente, con tasas de detumescencia de 36% en pacientes con priapismo inducido por alprostadil. En el único estudio aleatorizado y controlado en sujetos con priapismo inducido farmacológicamente, se demostró mayor tasa de detumescencia en el grupo tratado con terbutalina, comparado con quienes recibieron placebo (42% contra 15%, respectivamente). Los efectos adversos comunes incluyeron nerviosismo, temblor, palpaciones, cefalea, mareos, sofocos, náuseas y debilidad.

### Gabapentina

- Este fármaco tiene propiedades anticonvulsivas, antinociceptivas y ansiolíticas y se utiliza como analgésico y antiepiléptico. El mecanismo de acción propuesto en la inhibición de canales de calcio que atenúa la transmisión sináptica, con reducción los niveles circulantes de testosterona y hormona folículo estimulante. Se indican desde 400 mg cuatro veces al día hasta 2400 mg diarios, hasta que se logra detumescencia peniana completa, con la administración subsecuente de 300 mg diarios de gabapentín. Los efectos adversos comunes incluyen anorgasmia y DE.

### Baclofeno

- Es un derivado del ácido gamma aminobutírico (GABA) que actúa como relajante y antiespasmódico muscular. Puede inhibir la erección del pene y la eyaculación a través de la actividad GABA, así como previene erecciones reflexogénicas recurrentes o prolongadas por enfermedades neurológicas. El baclofeno oral tiene poca eficacia y usualmente no se usa para el priapismo recurrente, pero el uso intratecal es más efectivo. Los efectos adversos incluyen confusión, mareos, debilidad, fatiga, cefalea, hipotensión y náuseas.

### Hidroxiurea

- Bloquea la síntesis de ADN al inhibir la ribonucleótido reductasa, lo que provoca la detención del ciclo celular en la fase S. Es un tratamiento establecido de la anemia falciforme y mejora la expectativa de vida. En pacientes con anemia falciforme y priapismo recurrente, existe limitada evidencia que sugiere un rol profiláctico de la hidroxiurea. Los potenciales efectos adversos son oligospermia y úlceras en miembros inferiores.

### IPDE5

- Los IPDE5 aumentan la concentración de cGMP en el músculo liso en situaciones de disfunción del óxido nítrico, similares a las que pueden ocurrir en el priapismo en asociación con la enfermedad subyacente.

- Bajas dosis de IPDE5 (sildenafil 25 mg diarios, tadalafilo 5 mg tres veces a la semana) tienen un efecto paradójico al aliviar y prevenir el priapismo recurrente, principalmente en pacientes con priapismo idiopático o asociado con anemia falciforme. Cuando se usan los PDE5is para tratar el priapismo, es importante recordar que la terapia solo debe iniciarse cuando el pene esté en estado flácido y no durante el episodio agudo de priapismo. Existe un retraso de una semana luego de iniciar los IPDE5 antes de que este tratamiento sea efectivo. No existen informes de disminución de la función sexual.

### **Inyecciones Intracavernosas**

- Algunos pacientes con priapismo recurrente, que iniciaron tratamientos sistémicos para prevenir la recurrencia de las erecciones no deseadas, pueden no ver efectos terapéuticos inmediatamente. En estos casos, pueden requerir en forma transitoria la autoaplicación intracavernosa domiciliaria de agentes simpaticomiméticos hasta que el priapismo isquémico logra aliviarse.
- Las drogas más utilizadas son fenilefrina y etilefrina. El metaraminol (un potente agonista alfa-1 y beta-1 de larga acción, con propiedades vasoconstrictoras) se ha sugerido para los episodios de priapismo recurrente.
- Los efectos adversos comunes incluyen hipertensión, isquemia coronaria y arritmias cardíacas. El activador tisular del plasminógeno (tPA) es una proteasa sérica que convierte el plasminógeno en plasmina y actúa como fibrinolítico. Existen escasos datos clínicos que sugieren que una única inyección intracavernosa de TPA puede tratar exitosamente a los pacientes con priapismo recalcitrante. El sangrado leve es el efecto adverso más comúnmente observado.