Oncologia e Hematologia
Edição IX

Capítulo 15

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA E PRIAPISMO: UMA REVISÃO

RODRIGO COSTA CATANI[1]
ISABELA GRANDIS SIMÕES[1]
BRUNNA INÊS PORTO[1]
JOÃO EDUARDO CABRAL FIGUEIREDO[1]
AUGUSTO JOSÉ FERREIRA ROSA[1]
QUÉZIA FABRÍCIA DA SILVA PARANHOS[1]
EDUARDO MACIEL NARVAES[2]

1. Discente - Curso de Medicina da Universidade Federal de Rondonópolis (UFR)
2. Docente - Departamento de Cirurgia e Urologia da Universidade Federal de Rondonópolis (UFR)

***Palavras-Chave**: Leucemia Mieloide; Priapismo; Urologia.*

DOI 10.59290/978-65-6029-173-7.15

EDITORA PASTEUR

INTRODUÇÃO

O priapismo é uma ereção peniana persistente com duração superior a 4 horas e não relacionada à atividade sexual, sendo uma das emergências mais comuns tratadas na urologia (HUDNALL *et al.*, 2017).

Essa condição pode ser classificada em três subtipos: priapismo isquémico (de baixo fluxo), não isquémico (de alto fluxo) e gaguejante (intermitente). Sendo o priapismo gaguejante caracterizado por uma ereção recorrente e intermitente, presente na população com doença falciforme, e é classificado como um priapismo isquémico autolimitado (SHIGEHARA *et al.*, 2016).

Mais de 95% dos casos de priapismo são de natureza isquémica. O tipo arterial de alto fluxo é raro e ocorre geralmente após um traumatismo perineal contundente de mecanismo suficiente para causar a formação de uma fístula arteriovenosa (MINCKLER *et al.*, 2017).

Ademais, o priapismo pode ser uma complicação grave, embora rara, da leucemia mieloide crônica (LMC), especialmente em sua fase crônica. A alta contagem de leucócitos e a hiperviscosidade sanguínea contribuem para a obstrução do fluxo sanguíneo no pênis, causando ereções prolongadas e dolorosas.

A anemia, por sua vez, agrava a hipóxia tecidual, desequilibrando substâncias essenciais à ereção, como o óxido nítrico e o GMPc, e contribuindo para a obstrução vascular. Episódios repetidos podem levar à disfunção erétil permanente devido à fibrose do tecido erétil (ALI *et al.*, 2021).

O primeiro relato de priapismo associado à LMC ocorreu em 1865, na Alemanha, em um paciente de 20 anos de idade (SUTTORP *et al.*, 2023).

A relação da incidência global de priapismo em pacientes com algum tipo de leucemia varia entre 1 à 5%. Desta pequena amostra, a LMC é responsável por 50% de todos os priapismos leucémicos. No entanto, como caraterística de apresentação da LMC, o priapismo é raro em doentes do sexo masculino, ocorrendo em 1 a 2%.

Existe uma distribuição etária bimodal em homens de 5-10 e 20-50 anos, mas foi descrito em todos os intervalos de idade (NERLI *et al.*, 2016).

Para determinar a etiologia do priapismo pode ser realizado exame físico com a palpação dos pulsos periféricos do pênis para determinar a presença ou ausência de priapismo arterial de alto fluxo, também pode ser averiguado que no priapismo isquêmico, os corpos cavernosos geralmente são sensíveis, e não sensíveis no priapismo não isquêmico.

Além disso, Investigações laboratoriais, como hemogramas completos, são úteis para determinar a etiologia do priapismo, especialmente aqueles relacionados a distúrbios hematológicos (SYARIF *et al.*, 2022).

O manejo do priapismo leucêmico exige uma abordagem multidisciplinar e urgente, combinando terapias sistêmicas para controlar a hiperleucocitose e medidas locais para aliviar a congestão peniana.

Recomenda-se também início simultâneo de hiperidratação, alopurinol e citorredução manejo de produção, ao lado do tratamento específico do priapismo isquêmico consistindo em anticoagulantes profiláticos, agentes simpaticomiméticos e leucaférese (VAN DER VELDE *et al.*, 2022).

O objetivo principal do tratamento é interromper o episódio agudo, prevenir complicações a longo prazo e preservar a função erétil. Portanto, o objetivo desta revisão é avaliar as opções de tratamento do priapismo isquêmico em pacientes com LMC e as evidên-cias sobre os desfechos desses tratamentos.

MÉTODO

Esta revisão de literatura foi realizada em agosto de 2024, utilizando, como bases de dados, a Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), a LILACS e a PubMed para pesquisa de publicações científicas.

Foram utilizados os descritores “Leucemia Mieloide” e “Priapismo", bem como suas variações na língua inglesa, filtrando somente as publicações de 2017 a 2024.

Foram encontrados 129 artigos, dos quais foram incluídos 31 artigos nos idiomas inglês, português e espanhol que incluíram o texto completo e abordavam sobre priapismo decorrente de leucemia mieloide crônica.

Critérios de exclusão incluíram a ausência de informações relevantes ao objetivo da revisão. Após a remoção de duplicatas, os artigos restantes foram analisados quanto ao manejo do priapismo relacionado à LMC.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A maioria dos casos relatados envolve pacientes com hiperleucocitose, uma caracteristica comum da LMC, como sendo o principal mecanismo fisiopatológico que contribui para a estase sanguínea nos corpos cavernosos, resultando em trombose e obstrução do fluxo venoso, assim, a resultar no priapismo isquêmico.

A alta contagem de leucócitos, com valores frequentemente superiores a 100.000 células µL, promove a agregação de células sanguíneas no corpo cavernoso e nas veias dorsais do pênis, obstruindo o fluxo venoso e causando a estase sanguínea.

Não há tratamento padrão recomendado para priapismo leucêmico e há evidências para diferentes abordagens provindas de diversos relatos de casos.

A recomendação mais forte é que o priapismo isquêmico requer tratamento direcionado principalmente ao pênis, usando aspiração e irrigação, e, se necessário, intervenções cirúrgicas como derivação intracavernosa, além disso, deve incluir a redução rápida da leucocitose, alívio imediato do priapismo através de punção peniana e irrigação.

Atualmente, não há um tratamento padrão estabelecido para priapismo leucêmico, sendo as evidências baseadas em relatos de casos com diferentes abordagens.

A recomendação mais forte é que o priapismo isquêmico deve ser tratado de forma direta no pênis, com aspiração e irrigação, e, quando necessário, intervenções cirúrgicas como derivações intracavernosas.

Além disso, é crucial reduzir rapidamente a leucocitose, promovendo alívio imediato do priapismo através da punção peniana e irrigação.

Em relação a aspiração, o manejo de aspiração nos corpos cavernosos pode estar associado à injeção de fenilefrina. E caso o priapismo persista após a aspiração, a injeção intracavernosa de agentes simpaticomiméticos, como a epinefrina, combinada com irrigação, pode ser realizada.

Estudos indicam que essa abordagem tem uma alta taxa de sucesso, diminuindo significativamente o risco de disfunção erétil pós priapismo.

Simultaneamente ao tratamento local, o manejo sistêmico é fundamental. O paciente deve iniciar leucaférese e hidroxiureia (3g diariamente).

A leucaférese, um processo que filtra e remove leucócitos do sangue, pode reduzir a contagem de leucócitos em até 60%. Uma abordagem multidisciplinar é recomendada, com início simultâneo de hiperidratação, alopurinol e citorredução, enquanto se administra anticoagulantes profiláticos.

A leucaférese, juntamente com quimioterapia, como hidroxiureia e inibidores de tirosina-quinase, é essencial para controlar a hiperleucocitose subjacente e prevenir recorrências do priapismo.

CONCLUSÃO

O priapismo pode ser a primeira manifestação de uma LMC até então desconhecida. O priapismo é uma emergência urológica e, quando não tratada, pode resultar em ED.

.

O tratamento do priapismo na LMC deve ser multidisciplinar; destacar a importância da terapia urológica local combinada com a terapia sistêmica para LMC.

A leucoferese terapêutica deve ser aplicada quando disponível e na ausência de outras contraindicações, ao lado de ambos, outras modalidades de tratamento para acelerar a redução dos leucócitos e, portanto, resolução do priapismo

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALI, E. *et al.* Priapism in Patients with Chronic Myeloid Leukemia (CML): A Systematic Review. Acta Biomed, v. 92, n. 3, 2021.

HUDNALL, M.; REED-MALDONADO, A. B.; LUE, T. F. Advances in the understanding of priapism. Translational Andrology and Urology, v. 6, n. 2, p. 199–206, abr. 2017.

MINCKLER, M. R. *et al.* The Semantics of Priapism and the First Sign of Chronic Myeloid Leukemia. Case Reports in Emergency Medicine, v. 2017, p. 1–3, 2017.

NERLI, R. B. *et al.* Priapism - A Rare Presentation in Chronic Myeloid Leukemia: Case Report. Urology Case Reports, v. 4, p. 8–10, jan. 2016.

SHIGEHARA, K.; NAMIKI, M. Clinical Management of Priapism: A Review. The World Journal of Men's Health, v. 34, n. 1, p. 1, 2016.

SUTTORP, M. *et al.* Priapism at Diagnosis of Pediatric Chronic Myeloid Leukemia: Data Derived from a Large Cohort of Children and Teenagers and a Narrative Review on Priapism Management. Journal of Clinical Medicine, v. 12, n. 14, p. 4776, 19 jul. 2023.

SYARIF *et al.* Priapism due to chronic myelocytic leukemia. Urology Case Reports, v. 40, p. 101946, jan. 2022.

VAN DER VELDE, M. G. A. M. *et al.* The value of leukapheresis for treatment of priapism as presenting feature of chronic myeloid leucemia - Case report and review of literature. eJHaem, v. 3, n. 4, p. 1100–1115, 27 nov. 2022.