

PRIAPISMO

J. GOMES, P. VENDEIRA, M. REIS

Serviço de Urologia. Hospital de S. João. Porto.

RESUMO/SUMMARY

O priapismo é uma doença rara caracterizada por uma erecção prolongada, não associada a estímulo ou desejo sexual. Reconhecem-se dois subtipos distintos de priapismo com causas precipitantes, fisiopatologia, tratamento e complicações diferentes. Um melhor entendimento destas duas entidades clínicas permitiu, nos últimos anos, alguns progressos no tratamento desta patologia. Os autores apresentam uma análise retrospectiva dos 17 casos de priapismo observados no Hospital de S. João nos últimos doze anos. Com base nesta experiência, fazem uma revisão da abordagem diagnóstica e terapêutica preconizadas actualmente.

Palavras-chave: Priapismo veno-oclusivo, Priapismo arterial, Tratamento conservador, Abordagem cirúrgica.

PRIAPISM

Priapism is a rare disease, characterized by a prolonged erection unrelated to sexual stimulus or desire. There are two distinct types of priapism with different etiologies, pathophysiology, treatment and complications. A better understanding of these two clinical entities brought about, in recent years, some progress in their treatment. The authors make a retrospective analysis of the 17 cases of priapism diagnosed in this centre in the last twelve years. From this experience they review the standard approach to this disease, both diagnostic and therapeutic.

Key words: Veno-occlusive priapism, Arterial priapism, Conservative treatment Surgical approach.

INTRODUÇÃO

anatomia peniana

O pénis é constituído por três estruturas cilíndricas, dois corpos cavernosos e um corpo esponjoso, envolvidas pela fáscia de Buck, tecido celular subcutâneo e pele. Os corpos cavernosos são responsáveis pela erecção peniana. São constituídos por uma túnica externa bilaminar fibro-elástica pouco extensível (túnica albugínea), que envolve o tecido eréctil. Este é formado por um esqueleto de fibras de colagénio, fibras elásticas e músculo liso, as trabéculas, que delimitam espaços lacunares intercomunicantes (alvéolos) revestidos por células endoteliais¹.

A principal fonte de irrigação do pénis são as artérias

penianas comuns, ramos terminais das artérias pudendas internas. Cada artéria peniana comum dá origem a três ramos, as artérias dorsal do pénis, cavernosa e bulbouretral. As artérias cavernosas percorrem longitudinalmente os corpos cavernosos, alimentando várias artérias helicíneas que se abrem directamente nos espaços lacunares. Estes sinusóides drenam para um plexo venoso situado debaixo da túnica albugínea, que por sua vez drena para dois dos três sistemas venosos do pénis (intermédio e profundo) através das veias emissárias que perfuram obliquamente a túnica albugínea¹.

O sistema nervoso autónomo controla os mecanismos de erecção e detumescência do pénis. Com origem nos segmentos medulares de T11-L2 e cadeia simpática latero-

-vertebral lombar, as fibras simpáticas dirigem-se ao plexo hipogástrico e daqui, pelos nervos hipogástricos, ao plexo pélvico onde se juntam a fibras parassimpáticas, com origem na zona intermediolateral da substância cinzenta dos segmentos medulares sagrados de S2-S4, formando os nervos cavernosos que inervam as artérias helicíneas e músculo liso trabécular. As fibras pós-ganglionares parassimpáticas, predominantemente não-adrenérgicas-não-colinérgicas (NANC), são responsáveis pela erecção. As fibras pós-ganglionares simpáticas controlam o orgasmo, a ejaculação e a detumescência peniana. Fibras sensitivas com origem em receptores corpusculares e terminações nervosas livres abundantes no pénis (ao nível da uretra, corpos cavernosos, pele e sobretudo glândula peniana), são conduzidos ao sistema nervoso central através dos nervos dorsal do pénis e pudendo. O núcleo de Onuf (colunas ventrais de S2-S4) é o centro da inervação somatomotora do pénis. Através dos nervos sagrado, pudendo e dorsal do pénis, as fibras motoras distribuem-se aos músculos ísquio-cavernosos e bulbo-cavernoso, essenciais na fase rígida da erecção e na ejaculação, respectivamente¹.

FISIOLOGIA DA ERECCÃO

O pénis é um órgão vascular. A erecção peniana é uma resposta hemodinâmica resultante da interacção de mecanismos psíquicos, endócrinos, neurológicos e miogénicos. As fantasias sexuais e estímulos audiovisuais, gustativos ou olfactivos, integrados ao nível do hipotálamo, desencadeiam impulsos cerebrais para os centros medulares (T11-L2, S2-S4) que activam o processo de erecção psicogénica. A erecção reflexogénica é despertada por estímulos tácteis dos órgãos genitais com arco reflexo ao nível do centro sagrado da erecção. Habitualmente estes dois mecanismos actuam sinergicamente. As erecções nocturnas são mediadas centralmente, ocorrendo durante o sono REM (Rapid Eye Movement), aparentemente para garantir a oxigenação do tecido erétil¹.

A Área Pré-optica Medial e o Núcleo Paraventricular do hipotálamo, a Substância Cinzenta Peri-aqueductal e o Núcleo Paragigantocelular são os centros implicados na regulação central da erecção peniana. Esta regulação central do processo erétil envolve vários transmissores, incluindo a dopamina, serotonina, noradrenalina (NA), oxitocina, hormonas adrenocorticotrófica e estimuladora dos melanócitos, óxido nítrico (NO) e ácido gama-aminobutírico, actuando como facilitadores, inibidores ou com ambas propriedades dependendo dos receptores estimulados².

O tónus do músculo liso trabécular, das artérias caver-

nosas e helicíneas é o factor determinante do fluxo sanguíneo peniano. A contracção e relaxamento deste músculo é o evento final responsável pela flacidez e tumescência do pénis, respectivamente. A concentração intracelular de cálcio livre é a chave reguladora deste tónus. Esta concentração é modulada por mecanismos eletromecânicos e farmacomecânicos. Nos primeiros os níveis de cálcio livre sarcoplasmático estão dependentes do potencial de membrana e actividade dos canais de cálcio voltagem-dependentes (tipo L). Os segundos envolvem a produção de inositol 1,4,5-trifosfato (IP3) que abre os canais de cálcio do retículo sarcoplasmático permitindo a saída de cálcio por acção do gradiente de concentração. O complexo cálcio-calmodulina activa a quinase da cadeia leve de miosina, que por sua vez é responsável pela fosforilação da subunidade reguladora desta cadeia (CLM 20) induzindo o estabelecimento de pontes com os filamentos de actina e desencadeando a contracção³. Uma vez estabelecidas as pontes entre as moléculas de miosina e actina ao nível do sarcómero, as fibras musculares mantêm uma tonicidade basal praticamente sem dispêndio de energia. A flacidez do pénis é mantida pela actividade intrínseca do músculo liso, pela actividade tónica das terminações noradrenérgicas e por acção da endotelina 1 e prostaglandina (PG) F2a, produzidas localmente pelas células endoteliais.

As terminações nervosas parassimpáticas condicionam a libertação local de acetilcolina, PG E1, polipeptídeo intestinal vasoactivo (VIP) e NO. As duas primeiras actuam a nível pré-sináptico modulando a libertação de noradrenalina das terminações simpáticas. Libertado pelas terminações nervosas parassimpáticas NANC e pelas células endoteliais (possivelmente por acção da acetilcolina), o NO difunde-se para as células musculares lisas adjacentes, onde activa a enzima guanilciclase que catalisa a conversão de guanosina trifosfato em guanosina monofosfato cíclico (GMPc). O GMPc activa a proteína quinase (PK) G (I e II) com activação das bombas de cálcio da membrana celular e retículo sarcoplasmático e conseqüente diminuição do cálcio livre intracelular. A PKG é também responsável pela activação dos canais de sódio-potássio adenosina trifosfatase ($\text{Na}^+\text{-K}^+\text{-ATPase}$). A conseqüente hiperpolarização da membrana celular leva ao encerramento de canais de cálcio voltagem-dependentes (tipo L). O VIP e a PG E1 (Alprostadil - Caverject®) actuam numa via paralela (adenosina monofosfato cíclico - AMPc) de relaxamento muscular. No entanto, para além do GMPc ser mais potente, a activação da PKG I é o sinal fisiológico principal da erecção e não pode ser substituído pela cascata do AMPc².

As alterações eléctricas e químicas ao nível da célula muscular descritas, são rapidamente transmitidas às células adjacentes por intermédio de canais intercelulares (*gap junctions*), permitindo uma resposta uniforme e coordenada do pénis aos estímulos nervosos e farmacológicos⁴.

Do relaxamento do músculo liso trabecular e arterial resulta:

- Vasodilatação das artérias cavernosas e helicíneas com aumento do afluxo sanguíneo peniano.
- Abertura e expansão dos espaços lacunares, com progressiva tumescência peniana.
- Compressão dos plexos venosos sub-túnica e veias emissárias pela expansão do tecido erétil contra a túnica albugínea, diminuindo o efluxo de sangue. O bloqueio das veias emissárias é acentuado pela expansão desigual das duas laminas da túnica albugínea, permitindo a erecção rígida.

A detumescência resulta da exaustão do NO, da degradação enzimática de segundos mensageiros por acção das fosfodiesterases (PDE 3 e 5 as mais importantes funcionalmente a este nível) e sobretudo pela libertação de NA pelos terminais simpáticos. A activação de receptores $\alpha 1$ (músculo liso trabecular) e $\alpha 2$ (músculo liso arterial) pela NA, aumenta os níveis intracelulares de cálcio livre (por intermédio do IP₃) induzindo a contracção muscular e consequente detumescência peniana. A título de exemplo, o citrato de sildenafil (Viagra®), um inibidor selectivo da PDE 5, e a fentolamina, um antagonista α -adrenérgico, são usados como condicionadores da erecção por bloquearem estes mecanismos de detumescência peniana¹.

Presume-se que uma alteração do equilíbrio contracção/relaxamento do músculo liso cavernoso seja responsável por uma entidade clínica rara, o priapismo idiopático recorrente⁵.

PRIAPISMO

O priapismo é uma entidade clínica definida como uma erecção prolongada involuntária (superior a seis horas), não relacionada com estímulo ou desejo sexual, e não aliviada pela ejaculação. Tem origem em alterações dos mecanismos que controlam, iniciam e mantêm a detumescência do pénis⁶.

É uma patologia rara, embora mais comum que o assumido tradicionalmente. Estudos recentes revelam uma incidência global de 1,5/100000 pessoas/ano (2,9/100000/ano acima dos 40 anos)⁷.

Etiologicamente, o priapismo é classificado em idiopático ou secundário (Quadro I). São reconhecidos actualmente dois tipos distintos de priapismo, com causas precipitantes, fisiopatologia, tratamento e complicações diferentes (Quadro II)^{8,9}:

Quadro I – Factores etiológicos associados com Priapismo

Idiopático (Primário – Venoso-oclusivo)	
Secundário	
Veno-oclusivo:	
Drogas e Medicamentos _____	Agentes vasoactivos intracavernosos
	Anti-hipertensores
	Antipsicóticos
	Antidepressivos
	Anticoagulantes
	Drogas recreativas
Neoplasias _____	Metastização corpos cavernosos
	Tumor genitourinário
	Neoplasia hematológica
Tromboembolismo e/ou _____	Anemia de células falciformes
estado de hipercoagulação	Policitemia
	Talassemia
	Mieloma múltiplo
	Nutrição parentérica total
	Diálise
	Vasculite
Neurogénico _____	Lesão medula espinal
	Compressão da cauda equina
Metabólica _____	Amiloidose
	Doença de Fabry
	Gota
Infeciosa ou tóxica _____	Malária
	Raiva
	Veneno de escorpião ou aranha
Arterial:	
Traumatismo _____	Trauma perineal ou peniano
	Lesão artéria cavernosa por injeção intracavernosa
Drogas _____	Cocaína

Quadro II – Classificação fisiológica do Priapismo

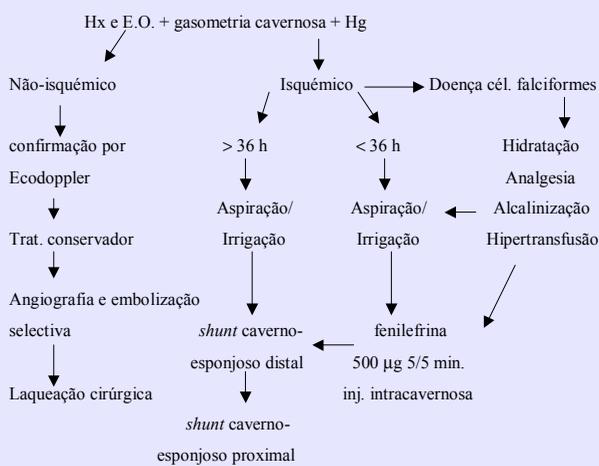
Veno-oclusivo	Arterial
Dor	Indolor
Rigidez peniana	Tumescência parcial
Sem resposta a estímulos sexuais	Potencial de resposta
Sangue aspirado escuro, acidose	Sangue claro, oxigenado
Isquemia do tecido erétil	Sem isquemia tecidual
Tratamento emergente	Tratamento electivo

1. Priapismo venoso-oclusivo (isquémico, de baixo fluxo), desencadeado por uma obstrução à drenagem venosa do pénis.

2. Priapismo arterial (não-isquémico, de alto fluxo), resultante de um fluxo arterial contínuo e aumentado para o espaço lacunar.

Na abordagem de um doente com priapismo é essencial distinguir entre estas duas entidades clínicas (Figura 1). O exame clínico e a gasometria do sangue cavernoso per-

Fig. 1 – Representação esquemática da abordagem diagnóstica e terapêutica de um doente com priapismo.



Hx: história clínica; E.O.: exame físico; Hg: hemograma. (Adaptado de T. F. Lue e G. Broderick: Evaluation and non-surgical management of erectile dysfunction and priapism. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, e Wein AJ, eds Campbell's Urology, 7ª ed. Vol. 2. Philadelphia, W.B. Saunders Company 1998, 1181-1214.)

mitem a distinção entre os dois subtipos de priapismo. A gasometria do sangue cavernoso no estado de flacidez peniana é similar ao sangue venoso ($pO_2 \pm 35$ mmHg), atingindo níveis arteriais durante a erecção. Todos os casos de priapismo começam com uma erecção fisiológica, pelo que no início o resultado da gasometria é semelhante em ambas as formas de priapismo¹.

A ultrassonografia perineal e peniana com estudo Doppler é um exame importante no diagnóstico diferencial, com um valor preditivo positivo de 100%¹⁰. No priapismo arterial, revela artérias cavernosas dilatadas com fluxo aumentado e uma área de turbulência no tecido erétil correspondente à fistula artério-lacunar. No priapismo veno-oclusivo os resultados deste exame são consistentes com um estado de flacidez peniana ou com total ausência de fluxo nas artérias cavernosas¹. A cavernosografia demonstra uma diminuição ou ausência da drenagem venosa (e não visualização da veia pudenda interna) no priapismo isquémico¹¹. É, no entanto, um exame invasivo e desnecessário no diagnóstico diferencial.

DOENTES E MÉTODOS

Os autores procederam à análise retrospectiva de todos os casos de priapismo observados no Hospital S. João, nos últimos 12 anos. Os doentes são divididos em dois grupos de acordo com o tipo de priapismo diagnosticado, veno-oclusivo (grupo 1) ou arterial (grupo 2). A abordagem terapêutica no grupo I (Quadro III) foi sistematizada, com tentativa inicial de tratamento conservador, incluindo punção e aspiração dos corpos cavernosos em todos os doentes, associada a irrigação com soro fisiológico na presença de coágulos ou hiperviscosidade sanguínea, seguidas, na ausência de contra-indicação, da injeção intra-cavernosa de agentes simpaticomiméticos (máximo de cinco injeções de 10-20 microgramas de adrenalina a

Quadro III – Doentes com priapismo veno-oclusivo observados no H.S.J.

Nº Dt.	IDADE	Etiologia provável	Doenças associadas	T. Evolução horas	Tratamento resolutivo	Complicação aguda	Complicação Tardia
1	39 A	-		36	Shunt D	Hematoma	-
2	62 A	Metastização	Neo. Vesical	72	-	-	-
3	32 A	-		30	A+αA	-	-
4	33 A	Papaverina	Impotência	8	A+αA	-	-
5	30 A	-		48	Shunt D	-	-
6	28 A	Álcool / Marijuana	Toxicodep.	>36	Shunt D	-	-
7	41 A	-		72	Shunt D	-	Disf. Erétil
8	48 A	Trazodone	Depressão	24	A+αA	-	-
9	27 A	-	DMID	48	Shunt D	Infecção	?
6	30 A	Álcool / Marijuana	Toxicodep.	96	Shunt P	Recorrência após Shunt D	Disf. Erétil
10	43 A	-		15	A+αA	-	-
11	70 A	-	Cardiopatia hipertensiva. Impotência	14	Shunt D	Uretrorragia	-
10	45 A	-		7	Aspiração	-	-
12	43 A	-		38	Shunt D	-	-
13	41 A	Alprostadil	Impotência	9	A+αA	Hematoma	-
10	46 A	-		9	A+αA	-	-

A+αA: aspiração/irrigação + α-agonistas; Shunt D: Shunt distal (caverno-balânico); Shunt P: Shunt caverno-esponjoso proximal.

cada 5-10 minutos, com monitorização tensional e da frequência cardíaca). Perante o insucesso do tratamento conservador procedia-se à intervenção cirúrgica. A técnica cirúrgica escolhida dependeu exclusivamente da preferência do urologista. No grupo 2, para além da tranquilização dos doentes quanto à gravidade da patologia, apenas um tratamento lhes foi proposto.

RESULTADOS

No período compreendido entre 1989 e 2000, foram observados no H.S.J. 13 doentes (num total de 16 episódios) com priapismo veno-oclusivo (Quadro III: doente n.º 6 – 2 episódios; doente n.º 10 – 3 episódios), com idades compreendidas entre os 27 e os 70 anos (idade média 41 anos). O tempo médio de evolução do priapismo até ao início da terapêutica foi de 35 horas (7–96 h). O priapismo revelou-se idiopático em oito doentes (dez episódios). Medicamentos e drogas recreativas foram as etiologias prováveis em cinco casos (quatro doentes) e a metastização peniana de um tumor vesical foi a etiologia encontrada no doente n.º 2.

O tratamento conservador foi eficaz em sete dos dezasseis episódios (taxa de sucesso global de 43,75%). A punção/aspiração cavernosa foi eficaz, isoladamente, apenas num doente (n.º 10, 2.º episódio) com priapismo de sete horas de evolução. A injeção intracavernosa de α -adrenérgicos foi tentada em 11 ocasiões (as excepções incluem os doentes n.º 2, n.º 6 – 2.º episódio, n.º 7 e n.º 9 pelo tempo de evolução e/ou resultado da gasometria cavernosa, e o doente n.º 11 que apresentava cardiopatia hipertensiva) revelando-se eficaz em 6 episódios (54,5%) incluindo o doente n.º 3 com trinta horas de evolução.

A abordagem cirúrgica foi necessária em oito ocasiões (sete doentes). O tempo médio de evolução neste subgrupo de doentes foi de 46,25 horas (contra 11,7 horas no grupo que respondeu ao tratamento conservador). A construção de uma comunicação entre os corpos cavernosos e a glândula foi a primeira escolha, bem sucedida, em todos os doentes. Até 1997 foram realizados *shunts* a céu aberto (técnica de Al-Ghorab¹¹ e a partir de 1998 optamos pela realização de fistulas caverno-esponjosas glandulares utilizando uma agulha de biópsia 16-18 G (Biopty Gun[®]), uma variação do método de Ebbehøj ou da técnica de Winter¹¹. Esta técnica revelou-se ineficaz apenas no doente n.º 6 (2.º episódio), anteriormente submetido à cirurgia de Al-Ghorab. Perante a recidiva do priapismo procedeu-se à realização de um *shunt* caverno-esponjoso proximal.

O follow-up foi possível em onze doentes (o doente n.º 2 faleceu três semanas após o diagnóstico e o doente n.º 9 não compareceu a qualquer consulta de seguimento), e

variou entre 1 e 36 meses. Nenhum dos doentes tratados eficazmente com atitudes conservadoras apresenta disfunção eréctil *de novo*. Esta complicação ocorreu em dois dos seis doentes sexualmente activos submetidos a cirurgia (2/6 – 33,4%). O tempo médio de evolução do priapismo foi de 84 horas nos doentes com disfunção eréctil *de novo* contra 39,5 horas nos doentes submetidos a tratamento cirúrgico e sem esta complicação.

No mesmo período de 12 anos foram observados três casos de priapismo arterial neste centro. A idade média dos doentes foi de 33,3 anos (idade mínima de 23 e máxima de 42 anos), e o tempo médio de evolução do estado mórbido foi de cinco dias (3–7 dias). O traumatismo perineal por queda em sela foi o evento etiológico em todos os casos. Num doente o priapismo resolveu espontaneamente ao décimo dia de internamento, enquanto aguardava angiografia selectiva. Nos restantes dois casos procedeu-se a angiografia da artéria pudenda interna com embolização selectiva da artéria cavernosa envolvida (fi-

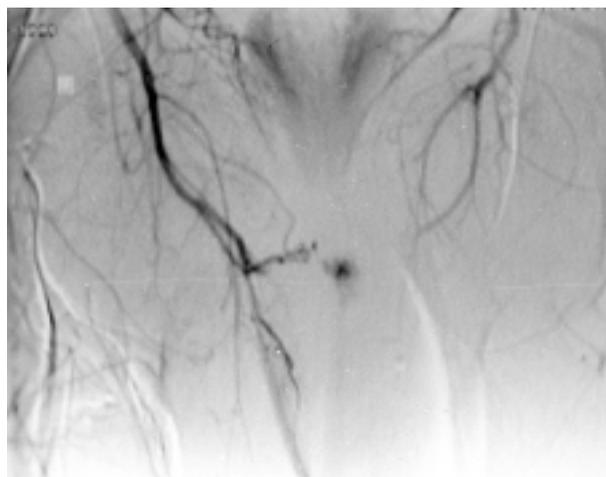


Fig. 2 – Angiografia da artéria hipogástrica direita com área de extravasamento de contraste (blush) intracavernoso.

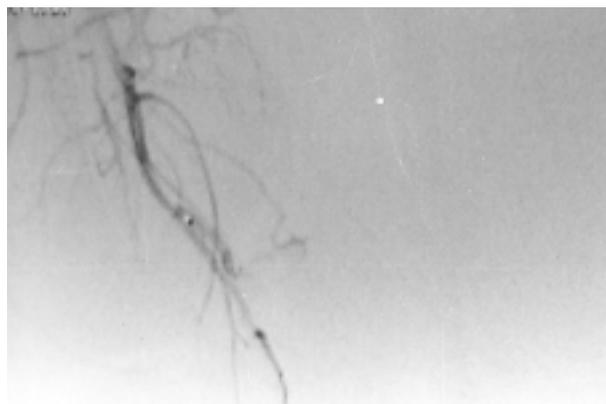


Fig. 3 – Angiografia de controlo pós-embolização.

guras 2 e 3). Todos os doentes recuperaram a função eréctil pré-mórbida entre os três e os sete meses após a embolização.

DISCUSSÃO

O priapismo veno-oclusivo é mais comum e de maior gravidade. Tradicionalmente a forma idiopática era a mais frequente, no entanto, actualmente, a maioria dos casos nos adultos está associada à injeção intracavernosa de agentes vasoactivos usados no tratamento da disfunção eréctil. Esta forma de priapismo resulta de um bloqueio à drenagem venosa do pénis. No entanto, na maioria dos casos a fisiopatologia responsável pelo insucesso dos mecanismos de detumescência ainda não é completamente conhecida. Quando é atingida a capacidade máxima dos corpos cavernosos dá-se o bloqueio ao influxo de sangue arterial das artérias cavernosas. No exame físico, o doente apresenta um pénis frio e doloroso, com rigidez dos corpos cavernosos, sem envolvimento da glândula ou do corpo esponjoso. A estase sanguínea condiciona acidose e hipóxia. A acidose induz o relaxamento e paralisia do músculo liso cavernoso impedindo a reversão espontânea da oclusão venosa por contracção deste. A anóxia e a isquemia provocam a dor e a produção de *transforming growth factor* - β 1 que por sua vez estimula a produção de colagénio e induz uma fibrose irreversível do tecido eréctil ao fim de apenas 24-36 horas. As taxas de impotência após um episódio de priapismo veno-oclusivo atingem os 50%, dependendo da gravidade do sofrimento isquémico (relacionado essencialmente com o tempo de evolução), da extensão da fibrose sequelar e da qualidade preexistente dos tecidos erécteis^{1,12}. Trata-se portanto de uma emergência urológica, sendo a rapidez do tratamento o principal factor de prognóstico (melhor prognóstico com tratamento eficaz antes das 36 horas de evolução). O bloqueio incompleto da drenagem cavernosa justifica a maior tolerância observada nalguns doentes (por exemplo os doentes com anemia de células falciformes), mesmo com vários dias de evolução¹².

O tratamento do priapismo veno-oclusivo inclui o arrefecimento cutâneo, eficaz (?) nas primeiras nove horas, a evacuação do sangue desoxigenado através da punção dos corpos cavernosos e a injeção local de simpaticomiméticos α -adrenérgicos (adrenalina, efedrina ou fenilefrina) com o intuito de provocar a contracção da musculatura trabécular, especialmente eficaz nas primeiras 24 horas^{1,12}. A fenilefrina é um agonista puro dos receptores alfa - 1. Tem uma acção rápida e uma semi-vida curta, sem acção sobre os receptores β -adrenérgicos, pelo que os seus efeitos cardiovasculares são mínimos, tor-

nando-a no fármaco de primeira escolha. Na presença de uma anóxia severa, o músculo liso cavernoso não é capaz de responder aos vasoconstritores, pelo que muitos autores contra-indicam a utilização de simpaticomiméticos a partir das 36 horas^{1,12}. O resultado da gasometria pode servir de referência para esta contra-indicação ($\text{pH} < 7,25$; $\text{Po}_2 < 30\text{mmHg}$; $\text{Pco}_2 > 60\text{mmHg}$)¹². Quando o tratamento é iniciado nas primeiras 12-24 horas, estas atitudes simples são eficazes em quase 100% dos casos^{1,12}. O insucesso do tratamento conservador obriga á realização de *shunts* ou fístulas entre o corpo cavernoso e a glândula, o corpo esponjoso ou a veia safena. As diferentes técnicas cirúrgicas dividem-se em três grupos: os *shunts* caverno-esponjosos distais (caverno-balânicos) e proximais e os *shunts* safeno-cavernosos. A complexidade técnica e os efeitos laterais, nomeadamente a disfunção eréctil por persistência da fistula, aumentam progressivamente nestes grupos.

O priapismo recorrente idiopático é uma entidade clínica rara. Habitualmente as formas recorrentes do priapismo afectam predominantemente doentes com anemia de células falciformes ou indivíduos com episódios anteriores de priapismo secundário. A fisiopatologia do priapismo idiopático recorrente é ainda pouco clara, mas presume-se que resulte de uma alteração da tonicidade do músculo liso cavernoso, em favor de um estado de relaxamento que promove erecções espontâneas prolongadas⁵. O tratamento inclui a injeção intracavernosa de agonistas adrenérgicos, a administração sistémica de análogos da LH- Releasing Hormone, a terbutalina e a digoxina orais^{2,13}. O estudo em ambulatório do doente nº 10 (Quadro III) não revelou nenhum dos factores de risco associados ao priapismo veno-oclusivo (Quadro I). A manipulação hormonal não foi, obviamente, uma opção e o doente mostrou-se renitente à auto-injeção de simpaticomiméticos. No entanto, o receio de novos episódios de priapismo tinha um grande impacto na sua vida sexual e social, facto que se alterou após o tratamento com digoxina. Este glicosídeo natural inibe a bomba $\text{Na}^+ - \text{K}^+ - \text{ATPase}$ da membrana celular do músculo liso, prevenindo o efluxo do cálcio intracelular. Os níveis elevados de cálcio intracelular promovem a contracção da célula muscular, facilitando desta forma a detumescência peniana. Em voluntários saudáveis, 0,25-0,5 mg/dia de digoxina diminui a frequência e a rigidez das erecções nocturnas, sem efeitos adversos assinaláveis⁵.

O priapismo maligno é uma entidade clínica de difícil resolução. Perante uma neoplasia hematológica a abordagem inicial é semelhante aos restantes casos de priapismo isquémico, no entanto recomenda-se a observação por

um Oncologista, uma vez que pode estar indicada a quimioterapia urgente. O priapismo veno-oclusivo é o sinal mais frequente de metastização peniana (cerca de 40% dos casos)¹. As neoplasias da bexiga, próstata, recto e rim são, por ordem decrescente de frequência, as fontes habituais destas metastases. Habitualmente, o priapismo é devido a fenómenos de trombo-embolismo desencadeados pela infiltração de células neoplásicas¹. O diagnóstico é feito por biópsia dos corpos cavernosos. O envolvimento peniano representa geralmente um estadio avançado de um tumor agressivo. O prognóstico é ominoso, com uma sobrevida média de nove meses (variando entre 1 e 24 meses), dependendo da histologia do tumor e da resposta à hormonoterapia, quimioterapia e/ou radioterapia. Na grande maioria dos doentes o tratamento é paliativo. O priapismo maligno é a principal etiologia do priapismo clitoriano¹³.

O priapismo não-ischémico resulta de um fluxo arterial aumentado e desregulado para o tecido erétil, sem alteração dos mecanismos veno-oclusivos. Na maioria das situações, os doentes referem um traumatismo perineal ou peniano nos dias precedentes, embora uma etiologia neurogénica e farmacológica tenham sido propostas em alguns casos¹⁴. O traumatismo é responsável pela rotura de uma das artérias cavernosas, criando uma fistula para o tecido erétil (fistula artério-lacunar). Esta comunicação livre com o espaço lacunar ultrapassa o controlo fisiológico das artérias helicíneas, um dos mecanismos essenciais na regulação da erecção. Inicialmente, o espasmo arterial e a activação do sistema de coagulação minimizam a lesão, mas a vasodilatação associada às erecções nocturnas, frequentemente torna evidente o priapismo no dia seguinte ao traumatismo. No entanto, um período de latência de alguns dias é característico desta patologia. A explicação pode incluir o tempo de lise do coágulo, ou o facto do traumatismo inicial provocar isquemia da parede vascular, desenvolvendo-se a necrose e a rotura alguns dias depois¹⁴. No priapismo arterial não há anóxia nem isquemia tecidular pelo que os doentes não referem dor. Este facto, associado à pobreza de sinais físicos, explica o atraso na procura de assistência médica, bem como os erros de diagnóstico por parte dos clínicos menos experientes. Há mesmo um caso descrito na literatura internacional de um doente cujo diagnóstico de priapismo arterial foi feito nove anos após o início da patologia¹⁵. No exame físico o pénis apresenta desde uma tumescência ligeira (figura 4) até um estado de quase rigidez. O músculo liso trabécular encontra-se parcialmente relaxado, talvez pela libertação de NO das células endoteliais provocada pelo stresse do fluxo arterial turbulento e pela alta pressão de oxigénio, factores reconhecidos como estímulo para a síntese e libertação de



Fig. 4 – Doente deitado. Priapismo de alto fluxo: Pénis aparentemente normal, notando-se à palpação uma tumescência moderada dos corpos cavernosos.

NO⁶. No entanto a capacidade de aumentar a tumescência peniana por estimulação sexual significa que o fluxo arterial pode ainda ser acentuado por intermédio dum relaxamento muscular neurogénico⁶. Apesar destas características não deixa de haver uma alteração da resposta sexual, pelo que a disfunção erétil é a queixa mais importante na procura de assistência médica por parte destes doentes.

O priapismo arterial não é uma emergência e o seu tratamento é electivo. Actualmente há quatro alternativas para o tratamento do priapismo arterial, incluindo métodos mecânicos⁶ (compressão perineal), farmacológicos (injecções intracavernosas de a-agonistas¹⁶ ou inibidores do óxido nítrico como o azul de metileno¹⁷), radiológicos¹⁸ e cirúrgicos¹⁵, havendo igualmente casos descritos de resolução espontânea^{1,19}. O aumento da drenagem venosa que se verifica no priapismo arterial implica um maior risco de efeitos sistémicos com a injeção intracavernosa de a-agonistas⁶. Atendendo á benignidade da maioria destas situações a tendência actual é optar pela técnica eficaz menos invasiva e de menor morbidade. Descrita pela primeira vez em 1977, por Wear et al¹⁸, a embolização selectiva da artéria peniana comum ou da artéria cavernosa (proximal à fistula) é actualmente o tratamento de primeira escolha. Os produtos utilizados incluem coágulos autólogos, esponja de gelatina absorvível e o Polyvinyl álcool. As complicações são raras, e incluem reacções sistémicas ao contraste, infecção, tromboflebite e migração distal do embolo⁶. A queixa mais frequente é a dor no local do cateterismo que pode durar vários dias. Com a lise do êmbolo e conseqüente recanalização vascular, em média entre o 2º e o 5º mês após a embolização, verifica-se geralmente o retorno completo da capacidade erétil^{6,15}. Só raramente, com o repetido insucesso desta técnica (mais

frequente nos casos de priapismo prolongado), se procede à ressecção cirúrgica da fistula com laqueação da artéria envolvida¹⁵. No entanto a invasão cirúrgica dos corpos cavernosos, com o risco inerente de disfunção veno-oclusiva, e a perda permanente de um importante vaso peniano são desvantagens reconhecidas, pelo elevado risco de impotência permanente. A realização de um *shunt* caverno-esponjoso nesta patologia é inapropriada.

BIBLIOGRAFIA

1. LUE TF: Physiology of penile erection and pathophysiology of erectile dysfunction and priapism. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, e Wein AJ, eds Campbell's Urology, 7ª ed. Vol. 2. Philadelphia, W.B. Saunders Company 1998; 1157-1179
2. ANDERSSON KE: Pharmacology of erectile function and dysfunction. Urol Clin N Am 2001; 28 (2): 233-247
3. STIEF CG, KELLNER B, GOREK M, JONAS U: Smooth muscle electromyography. Urol Clin N Am 2001; 28 (2): 259-268
4. Melman A, Christ GJ: Integrative erectile biology: the effects of age and disease on gap junctions and ion channels and their potential value to the treatment of erectile dysfunction. Urol Clin N Am 2001; 28 (2): 217-231
5. KIM FJ, MULHALL JP: The management of recurrent idiopathic priapism. Current Opinion in Urology 1997; 7 (6): 354-358
6. Bastuba M, Saenz de Tejada I, Dinlenc CZ et al: Arterial priapism: Diagnosis, treatment and long-term follow-up. J Urol 1994; 151: 1231-1237
7. ELAND IA, VAN DER LEI J, STRICKER BH, STURKENBOOM MJ: Incidence of priapism in the general population. Urology 2001; 57 (5): 970-972
8. HAURI D, SPYCHER M, BRUHLMANN W: Erection and priapism: a new physiopathological concept. Urol Int 1983; 38: 138-145
9. WITT MA, GOLDSTEIN I, SAENZ DE TEJADA I et al: Traumatic laceration of intracavernosal arteries: The pathophysiology of nonischemic, high flow, arterial priapism. J Urol 1990; 143: 129-132
10. HAKIM LS, KULAKSIZOGLU H, MULLIGAN R et al: Evolving concepts in the diagnosis and treatment of arterial high flow priapism. J Urol 1996; 155: 541-548
11. AMSELLEM D, GUETTA T, ARVIS G: Traitement médical et chirurgical du priapism. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Urologie, 1997, 41: 457-465
12. BONDIL P, DESCOTTES J-L, SALT I A et al: Traitement médical du priapism veineux á propos de 46 cas: ponction, détumescence pharmacologique ou réfrigération pénienne? Progrès en Urologie 1997; 7: 433-441
13. PAUTLER SE, BROCK GB: Priapism: From Priapus to the present time. Urol Clin N Am 2001; 28 (2): 391-403
14. LUE TF, WAYNE JG, HELLSTROM W et al: Priapism: a refined approach to diagnosis and treatment. J Urol 1986; 136: 104-108
15. BROCK G, BREZA J, LUE TF et al: High flow priapism: A spectrum of disease. J Urol 1993; 150: 968-971
16. MIZUTANI M, NAKANO H, SAGAMI K et al: Treatment of post-traumatic priapism by intracavernous injection of alfa-stimulant. Urol Int 1986; 41: 312
17. STEERS W, SELBY JR. JB: Use of methylene blue and selective embolization of the pudendal artery for high flow priapism refractory to medical and surgical treatments. J Urol 1991; 146: 1361-1363
18. WEAR JR. JB, CRUMMY AB, MUNSON BO: A new approach to the treatment of priapism: a case report. J Urol 1977; 117:252
19. Ilkay AK, Levine LA: Conservative management of high-flow priapism. Urology 1995; 46: 419-424