

HIGH-FLOW PRIAPIZMUS U DĚTÍ

R. Sobotka¹, R. Kočvara^{1,5}, J. H. Peregrin², J. Gut³, J. Morávek⁴

¹Urologická klinika VFN a 1. LF UK Praha

²Radiologická klinika, IKEM, Praha

³Oddělení pediatrie, Nemocnice Česká Lípa

⁴Klinika dětské chirurgie, FN Motol, Praha

Souhrn

Úvod: High-flow priapismus byl poprvé popsán v roce 1960 Burtem, dodnes je v dětském věku v anglicky psané literatuře publikováno pouze 39 případů. Prezентujeme skupinu tří dětí s neischemickým high-flow priapismem následkem perineálního traumatu, každý případ byl řešen rozdílným způsobem.

Materiál a pacienti: Mezi roky 1994 a 2002 byli ošetřeni tři chlapci s nebolestivým high-flow priapismem, který se rozvinul do 24 hodin od traumatu a byl řešen odlišnými metodami léčby (konzervativní způsob, embolizace, chirurgická léčba).

Výsledky: Sledování dosáhlo 10, 4 a 3 let, všichni pacienti mají zachovanou erekci s adekvátním prokrvením penisu a bez recidivy priapismu.

Závěr: Konzervativní terapie priapismu je možná v průběhu prvních několika týdnů od vzniku traumatu, selektivní embolizaci je však třeba při neúspěchu indikovat včas. Příliš odložená terapie může vést k neúspěchu a chirurgická léčba je pak nezbytná.

Klíčová slova: high flow priapismus, komprese perinea, superselektivní angioembolizace, erektilní dysfunkce.

HIGH-FLOW PRIAPISM IN CHILDREN

Summary

Introduction: First described by Burt in 1960, high-flow priapism in childhood occurs rarely, with only 39 cases having been reported in the English-language literature so far. We present a group of three children with non-ischaemic high-flow priapism due to perineal trauma where each case was managed differently.

Material and patients: Between 1994 and 2002, three boys presented with painless high-flow priapism which occurred within 24 hours following trauma and was managed using different treatment methods (conservative method, embolization, surgical treatment).

Results: At follow-up of 10, 4, and 3 years, erectile function is preserved in all patients with adequate perfusion of the penis and without recurrence of priapism.

Conclusion: Conservative therapy of priapism is feasible within the first few weeks following trauma; if it fails, however, selective embolization needs to be indicated in a timely manner. Excessive delay of therapy may result in failure and the necessity to use surgical treatment.

Key words: high-flow priapism, perineal compression, superselective angioembolization, erectile dysfunction.

Česká urologie 2006; 3: 49–53

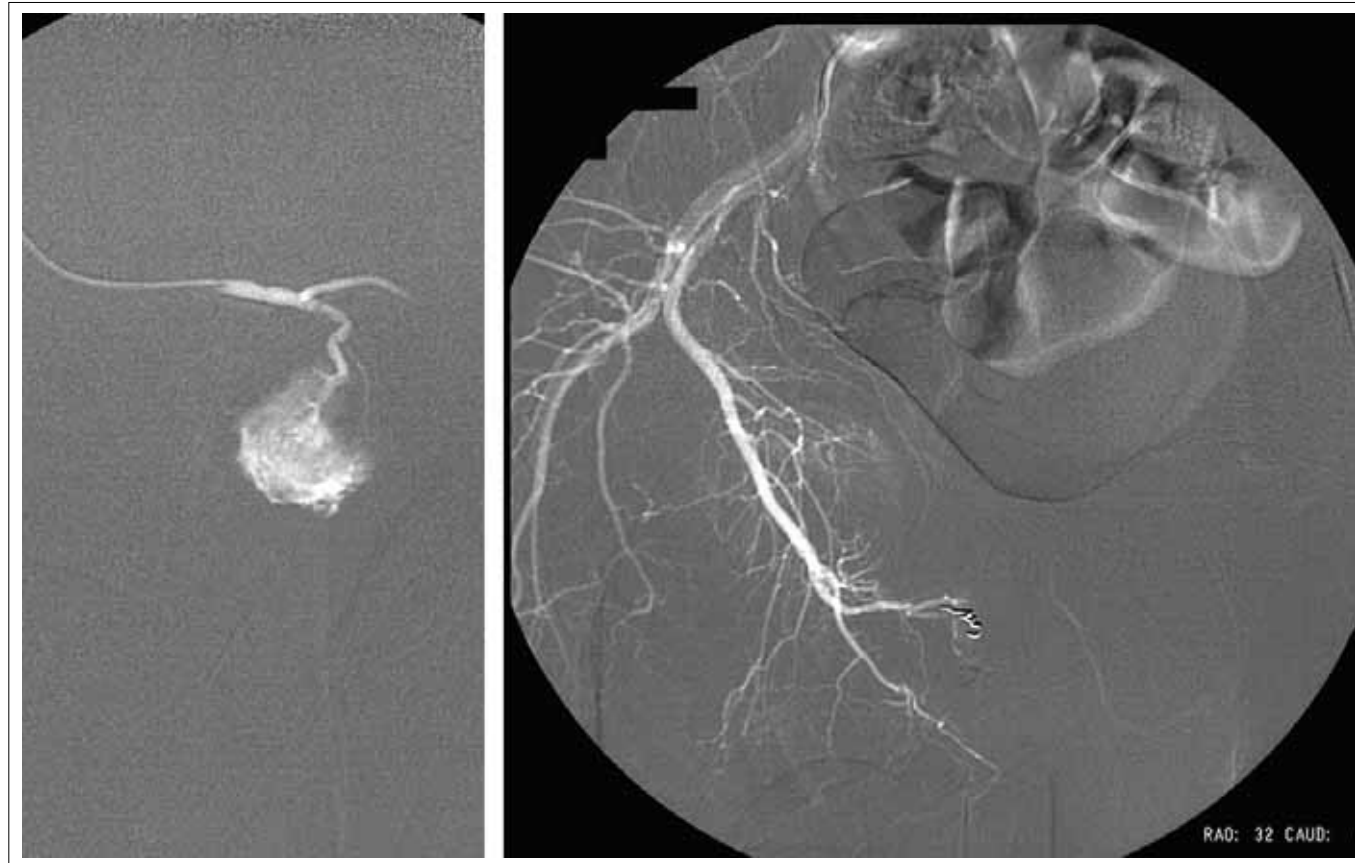
Úvod

Priapismus je onemocnění poprvé popsané v r. 1845 Tripem jako přetrvávající erekce bez souvislosti se sexuální stimulací. High-flow priapismus (HFP) je pak způsoben nekontrolovaným a neregulovaným přítokem krve do kavernózních těles s vytvořením arteriolakunární píštěle. Incidence HFP u dětí je velice nízká, v literatuře bylo od roku 1960, kdy byl HFP poprvé rozlišen Burtem, prezentováno jen 39 případů. Největší skupinu v dětském věku popsal Moscovici a Miller (1), kteří shodně publikovali po čtyřech případech vysokoprůtokového priapismu. Etiologie onemocnění v naprosté většině případů souvisí s tupým poraněním perineální krajiny či penisu s následným vznikem arteriolakunární píštěle. Zkrat je lokalizován do povodí a. pudenda interna, resp. jejích konečných větví a. profunda penis a a. dorsalis penis, mezi nimiž a lakunami kavernózních těles vznikne zkrat, čímž se obejde regulační úloha helicinálních arterií. Nej-

častěji se jedná o postižení a. cavernosa. V souhrnu literatury Volkmera bylo též nalezeno poškození konečné bulbouretrální artérie u 7 z 27 dětí (2), u dospělých píštěl v této anatomické oblasti nebyla doposud popsána. Existují i další minoritní etiologické faktory, podílející se na rozvoji atraumatického HFP, např. srpkovitá anémie či Fabryho choroba, dále neurologická systémová onemocnění, jako např. sclerosis multiplex, úrazy míchy, nádory mozku a celková anestezie (3).

Léčebné metody u HFP zahrnují konzervativní postup s kompresí perinea, selektivní embolizaci píštěle a chirurgický podvaz píštěle. V souvislosti s nízkou incidencí tohoto onemocnění se literatura neshoduje v metodě první volby, chirurgická ligace píštěle je obecně indikována až při selhání méně invazivních metod, či je dokonce některými autory zcela odmítána (1). Nezodpovězenou otázkou však zůstává, jak dlouho lze volit vyčkávací postup.

Obrázek 1. Pacient z první kazuistiky – detail píštěle mezi a. pudenda int. sin a kavernózním tělesem, stav před a po embolizaci



K řídkým literárním zkušenostem přidáváme soubor tří chlapců léčených v letech 1994–2003 s různým průběhem HFP.

Kazuistiky

1. Osmiletý chlapec (1994)

Utrpěl úraz perinea na kole, rozvoj erekce od 2. dne po úrazu. Astrup aspirované krve z corpus cavernosum 6. den prokázal arteriální hodnoty. Vzhledem k minimální zkušenosti s HFP byl v té době aplikován adrenalin intrakavernózně a založen spongiokavernózní shunt dle Al Ghoraba – oboje bez efektu. Následně (8. poúrazový den) byla selektivní angiografií prokázána píštěl mezi a. pudenda int. sin a kavernózním tělesem – provedena levostranná superselektivní embolizace zkratu s použitím Gelasponu®, dále již bez známek priapizmu.

- Kontrola: Dopplerovská sonografie: dobře zachovaný průtok pravou a. penis profunda, vlevo po embolizaci průtok výrazně oslaben, tělesa symetrická. Erekce noční i denní přítomny.

2. Šestiletý chlapec I. (2001)

U nás vyšetřen po 51 dnech konzervativní léčby od vzniku nebolestivého priapizmu, zřejmý úraz popírá. Při Dopplerovské sonografii zobrazena arteriokavernózní

píštěl při bazi pravého kavernózního tělesa s pulzující lakunou velikosti 4–5 mm. Při oboustranné selektivní angiografii a. iliaca int. prokázána arteriokavernózní malformace plnicí se pouze z pravé a. penis – embolizována s použitím dvou spirálek („iron coils“). Recidiva priapizmu 6. pooperační den. 18. den po první embolizaci prokázána recidiva píštěle plnicí se z a. penis, tentokrát na obou stranách a provedena superselektivní embolizace na obou stranách. Následující den opět recidiva priapizmu, proto s odstupem 14 dnů provedena kavernozotomie vpravo a podvaz píštěle, která byla peroperačně lokalizována dopplerovskou sonografií. Současně odstraněny spirálky použité při embolizaci. Priapismus vymizel.

- Kontrola: Dopplerovská sonografie: tělesa norm. tvarovaná, a-v-shunt není patrný, perfuze zachovaná, ranní erekce běžné.

3. Šestiletý chlapec II. (2002)

Při přelézání plotu obkročmo úraz perinea a vznik nebolestivé erekce. Při dopplerovském vyšetření za 5 dnů detekována dutina v kavernózním tělesu při kořeni penisu s výrazným turbulentním tokem. Následně potvrzena na magnetické rezonanci. Při konzervativní léčbě postupná detumescence a kompletní ústup priapizmu do 21. dne,

Obrázek 2. Pacient z první kazuistiky – píštěl mezi a. pudenda int. sin a kavernózním tělesem



na kontrolní magnetické rezonanci za 2 měsíce bez patologického nálezu.

- Kontrola: bez recidivy priapizmu, erekce zachována.

Výsledky

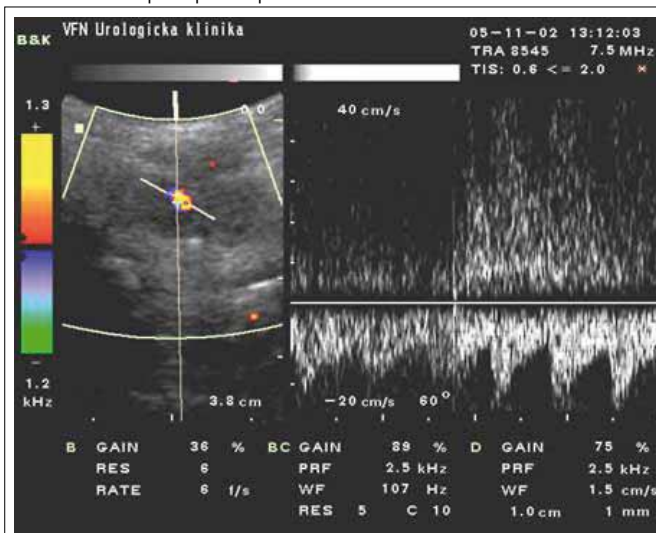
Během sledování, které dosáhlo 11, 4 a 3 let, nedošlo k recidivě priapizmu, u všech chlapců jsou zachované erekce. Selektivní embolizace ani kavernoizotomie nebyly spojeny s žádnou peroperační či pooperační komplikací.

Diskuze

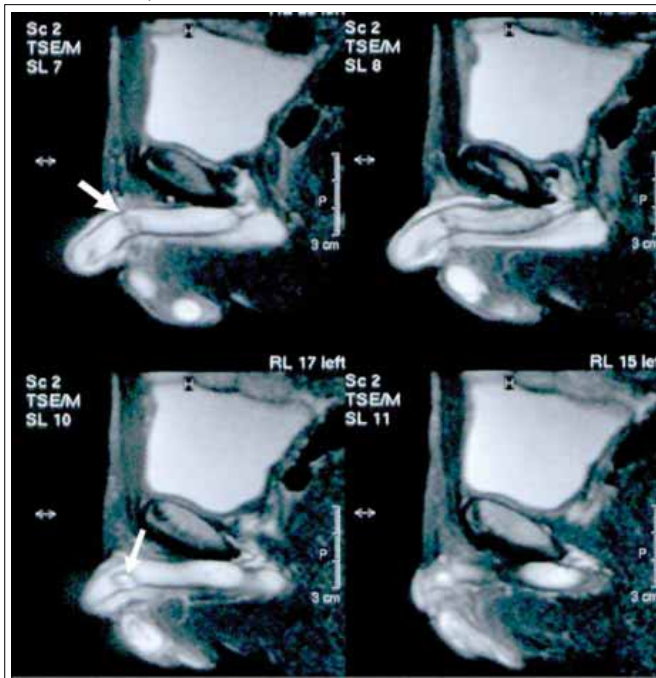
HFP s normálním okysličením kavernózních těles není stavem, u kterého bychom byli nuceni k urgentnímu zahájení léčby, jako je tomu u ischemického priapizmu. Zdá se ale, že dlouhodobé ponechání i neischemického HFP může též vést k erektilní dysfunkci (4, 5, 8).

Doba, do které má smysl vyčkávat na spontánní regresi píštěle, závisí na její velikosti, pravděpodobnost uzávěru po více jak třech týdnech výrazně klesá (6). Naproti tomu Brock publikoval dva mladé muže, u kterých spontánní uzavření píštěle nastalo až po jednom, resp. třech letech od vzniku (7). Opačné sdělení uveřejnil Hakim, kdy u žádného z pěti dospělých pacientů konzervativně léčených pouze metodou sledování nedošlo k uzavření fistuly, navíc u dvou se při dlouhodobém sledování zhoršila kvalita erekce a byla potvrzena difúzní fibróza (8). Mechanismus rozvoje erektilní dysfunkce (ED) byl vysvětlován poškozením svalových buněk sinusoidálních arterií dlouhodobým působením vysokých hladin

Obrázek 3. Pacient z druhé kazuistiky – Dopplerovská ultrasonografie – zobrazena arteriokavernózní píštěl při bazi pravého kavernózního tělesa



Obrázek 4. Pacient z třetí kazuistiky – nukleární magnetická rezonance – detekce arteriokavernózní píštěle



pO₂ a dlouhodobým excesivním vysokotlakým průtokem krve a dále jejich transformací ve fibroblasty (3). Doba, po které začíná docházet k tomuto procesu, je různá, Spycher a Hauri pozorovali rozvoj fibrózy již po 5měsíčním intervalu od vzniku HFP. Při ultrastrukturální analýze prokázali signifikantní vztah mezi rozvojem erektilní dysfunkce a mírou transformace hladké svaloviny do fibroblastických elementů v důsledku intersticiálního edému, který se vyvíjí pod vlivem vysoké parciální tenze kyslíku a současně vysokého tlaku působícího na endotel lakun po neúměrně dlouhou dobu (9). Většina současných studií připouští spíše kombinovanou příčinu ED při dlouhotrvajícím HFP na podkladě jak neurogenní, tak vaskulogenní patologie (4). Výjimečná je zpráva o sledování

45letého dospělého pacienta, kdy ještě po 42 měsících sledování nebyly ani subjektivní ani objektivní známky erektilní dysfunkce (5).

U HFP je také popisována určitá časová latence jeho rozvoje od doby traumatu, a to v intervalu 69 hodin až 15 dní (2). Spolehlivost tohoto údaje u dětí je sporná, u našich dvou nemocných, které jsme subakutně ošetřili, jsme významnější latenci nezaznamenali. Délka latence může být dána třemi faktory: dobou do vzniku nekrózy cévní stěny po tupém poranění cévy a/nebo dobou do relaxace arteriálního spazmu v návaznosti na trauma a/ nebo dobou fibrinolýzy naléhajícího koagula na defekt arteriální stěny. Faktory podílející se na udržení píštěle jsou vysoký průtok krve přes píštěl do lakunárních prostor a nadměrné uvolňování NO, vše pod vlivem excesivního přitoku arteriální oxygenované krve. NO přes dráhu cGMP vede k relaxaci hladké svaloviny, a tím další dilatace trabekulárních prostorů (1).

Z léčebných metod první volby připadá v úvahu buď konzervativní postup s kompresí perinea či angioembolizace píštěle. Komprese perinea má u dětí vysokou pravděpodobnost spontánního ústupu priapizmu (5). U dospělých je úspěšnost malá, nejspíše pro nemožnost dostatečně přesného zacílení komprese perinea. Mabjeesh popisuje úspěch při dopplerovsky naváděné kompresi (10). U 33 dětí s HFP, dohledaných v literatuře, byla metoda sledování použita jako primární metoda jen u 8 nemocných, přičemž u dvou byla po pěti, resp. devíti dnech od vzniku HFP indikována angiografie a selektivní embolizace. U zbylých šesti dětí došlo ke spontánnímu ústupu priapizmu během několika hodin až dvou měsíců od vzniku HFP, průměrně v průběhu jednoho až dvou týdnů (5).

Alternativní metodou ke konzervativní léčbě je (super)selektivní embolizace píštěle, využívaná jako metoda první volby zvláště u dospělých. Lze použít několik druhů embolizačních látek, mezi vstřebatelné patří materiály rezorbovatelné do 1 až 2 dnů od aplikace, např. korpuskule Gelasponu®, autologní krevní sraženina či polyvinyl alkoholu. Dále nevstřebatelnými materiály jako např. platinum nebo „iron microcoils“ (5). Riziko relapsu priapizmu je u obou typů embolizačních látek shodné, při použití rezorbovatelného materiálu 26 %, při použití permanentního materiálu 22 %, ale s vyšším rizikem vzniku erektilní dysfunkce (5, 4, 11). Z dosavadních prací též vyplývá, že všechny děti po embolizaci, u nichž jsou data k dispozici, mají zachované erektilní funkce. Podobně tomu bylo u našeho prvního pacienta (osmiletý chlapec), i když u něho trvale detekujeme nižší průtok

v a. cavernosa na embolizované straně. U oboustranné embolizace by měla proto být superselektivní embolizace podmínkou. V souhrnné publikaci Volkmera a spol. byla u dětí embolizace úspěšná při použití microcoils u 9 z 10 pacientů, při použití Gelasponu® u všech ze 13 embolizovaných dětských pacientů a při použití autologní krevní sraženiny u pěti píštělí ze sedmi (71 %). Bilaterální fistula byla detekována u šesti pacientů z celkového počtu 21. Celkově byla selektivní embolizace úspěšná u 22 z 27 dětských pacientů (81 %) po prvním sezení, u 4 bylo nutné provést druhé sezení. U dvou z pěti nemocných, kde nebyla embolizace úspěšná, je udána doba předešlé konzervativní terapie 12, resp. 16 týdnů (2, 6). Také u našeho druhého pacienta (šestiletý chlapec I.) byla embolizace po osmi týdnech konzervativní léčby neúspěšná. Na neúspěchu embolizace se podílí další faktory, jako krátký kanál fistuly mezi arterií a lakunou kavernózní tkáně s rizikem spontánní dislokace embolu, dále vznik většího počtu fistul či nekróz v místě kontuze arteriální stěny, které se demaskují až po embolizaci hlavní, angiograficky identifikované píštěle.

Pokud k obliteraci píštěle nedorazí ani po embolizaci, je chirurgická léčba jedinou metodou řešící perzistující priapizmus. Zprvu se používaly shuntové operace, které však odporují patofyziologickému mechanismu vzniku HFP a neměly by být v současnosti používány. Také u našeho prvního pacienta byl tento shunt bez úspěchu. V souboru šesti dětí, u kterých byl arteriální priapizmus řešen shuntovou operací, byl úspěch pouze ve 2 případech (2). Účinná chirurgická metoda léčby HFP je proto pouze selektivní ligace samotné fistuly. Při ligaci fistul doporučujeme peroperační použití Dopplerovské ultrasonografie, což umožňuje téměř mikrochirurgické ošetření. I když obavy z možných komplikací chirurgické léčby nebyly doposud potvrzeny, většina autorů se shoduje, že by však chirurgická metoda léčby měla být ponechána až jako poslední metoda volby. Shapiro ji však doporučuje rovnou (tj. bez předchozího pokusu o embolizaci) v případě, že konzervativní léčba trvá bez úspěchu déle než 4–6 týdnů (6). Tento názor může potvrdit i případ našeho druhého pacienta. Shapiro toto vysvětluje vytvořením vaskulizované pseudokapsuly. Po embolizaci píštěle může toto kolaterální řečiště převzít úlohu zásobení.

Závěr

Vysokoprůtokový neischemický priapizmus není onemocněním, které by vyžadovalo akutní intervenci, v naprosté většině při bezprostředním neléčení nevede

k rozvoji závažných následků ve smyslu fibrózy či erektilní dysfunkce, nicméně představuje etický a sociální problém, tím spíše u dětí.

U dětí by měl být zvolen konzervativní postup s kompresí perinea po dobu prvních několika týdnů, při neúspěchu je třeba včas indikovat selektivní embolizaci, doporučujeme do 4 týdnů od rozvoje priapizmu. Naopak u dospělých vzhledem k malému efektu konzervativní terapie se zdá efektivnější metodou první volby angioembolizace píštěle. Příliš dlouho trvající vyčkávací terapie může vést k neúspěchu embolizace a použití chirurgické léčby je pak nezbytné.

MUDr. Roman Sobotka

Urologická klinika VFN a 1. LF UK Praha
Ke Karlovu 6, Praha 2
e-mail: romansobotka@atlas.cz

Literatura

1. Post-traumatic arterial priapism in the child: a study of four cases. Moscovici J, Barret E, Galinier P, Liard A, Juricic M, Mitrofanoff P, Juskiewenski S. *Eur J Pediatr-Surg.* 2000 Feb; 10 (1): 72–76.
2. Prepubertal high flow priapism: incidence, diagnosis and treatment. Volkmer BG, Nessler T, Kraemer SC, Goerich J, Basche S, Gottfried HW. *J Urol.* 2001 Sep; 166 (3): 1018–1023.
3. Priapism. Sadeghi Nejad H, Dogra V, Seftel AD, Mohamed MA. *Radiol Clin North Am.* 2004 Mar; 42 (2): 427–443.
4. Sexual function after highly selective embolization of cavernous artery in patients with high flow priapism: long-term followup. Savoca G, Pietropaolo F, Scieri F, Bertolotto M, Mucelli FP, Belgrano E. *J-Urol.* 2004 Aug; 172 (2): 644–647.
5. Management strategy for arterial priapism: therapeutic dilemmas. Hatzichristou D, Salpiggidis G, Hatzimouratidis K, Apostolidis A, Tzortzis V, Bekos A, Saripoulos D. *J-Urol.* 2002 Nov; 168 (5): 2074–2077.
6. Post-traumatic priapism treated with selective cavernosal artery ligation. Shapiro RH, Berger RE *Urology* 1997; 49: 638–643.
7. High flow priapism: a spectrum of disease. Brock G, Breza J, Lue TF; et al. *J-Urol.* 1993; 150: 968–971.
8. Evolving concepts in the diagnosis and treatment of arterial high flow priapism. Hakim LS et al. *J-Urol* 1996; 155, 541–548.
9. The ultrastructure of the erectile tissue in priapism. Spycher MA; Hauri DJ-*Urol.* 1986.
10. Posttraumatic high flow priapism: succesful managment using duplex guided compression. Mabeesh NJ; Shemesh D, Abramowitz HB. *J-Urol.* 1999 Jan; 161: 215–216.
11. High-flow priapism: treatment and long-term follow-up. Ciampalini S, Savoca G, Buttazzi L, Gattuccio I, Mucelli FP, Bertolotto M, De-Stefani S, Belgrano E. *Urology.* 2002 Jan; 59 (1): 110–113.