

## PRIAPISM DUE TO "S" AND "C" HEMOGLOBINOPATHY SUCCESSFULLY TREATED WITH FINASTERIDE

HELIO BEGLIOMINI

Humanae Vitae Institute of Medicine, São Paulo, SP, Brazil

### ABSTRACT

Priapism is a prolonged painful erection of the corpora cavernosa unaccompanied by sexual desire. It has been classified into two main groups, primary (idiopathic) and secondary, which are attributed to more than 38 different causes. The more common conditions associated with secondary priapism include sickle cell anemia, trauma, leukemia, cancerous invasion of the penis, drugs, alcohol ingestion, various thromboembolic diseases, and intravenous fat for parenteral nutrition.

Priapism associated with sickle cell anemia was first described in 1934. Recurring periods of prolonged and painful erection, less than three hours, unrelated to sexual activity are troubling to the patient. Priapism is a complication of sickle cell anemia in 2.4 to 5% of male patients. On the other hand, of the men who seek medical attention for the treatment of priapism 10 to 20% have sickle cell anemia.

We report a 32-year-old black man who was referred by a hematologist with a diagnosis of priapism due to S and C hemoglobinopathy. The patient had a 10-year history of nocturnal prolonged and painful erections, lasting in average from 3 to 6 hours (up to 12 hours), and occurring almost every night. He had already used strong analgesics, such as tramadol chloride, to decrease pain during erections. Sexual intercourse did not always reduce erection intensity. He was otherwise healthy and serum electrophoresis demonstrated hemoglobin  $A_1 = 0\%$ ,  $A_2 = 4.5\%$ ,  $S = 48.2\%$  and  $C = 46.4\%$ . The patient was placed on a regimen of a 5-alpha-reductase inhibitor (finasteride) administered orally 5-mg twice a day. The prolonged and painful erections decreased subjectively in an average of 70% in the first month of treatment.

**Key words:** priapism; anemia; treatment; sickle cell anemia; finasteride

**Braz J Urol, 27: 475-477, 2001**

### INTRODUÇÃO

O priapismo é considerado uma urgência urológica e de ocorrência infreqüente na prática da especialidade. É definido como uma ereção prolongada e dolorosa dos corpos cavernosos, não acompanhada de desejo sexual. Tem sido classificado em 2 grupos principais: primário (idiopático) e secundário incluindo aqui mais de 38 diferentes causas. As condições mais comuns associadas ao priapismo secundário são: anemia falciforme, trauma, leucemia, invasão tumoral do pênis, drogas, ingestão alcoólica, doenças troboembólicas, e administração de lipídios em nutrição parenteral (1,2).

O priapismo associado a anemia falciforme foi descrito pela primeira vez em 1934. Apresenta

períodos recorrentes de ereções dolorosas e prolongadas, geralmente menores do que 3 horas, e não relacionadas ao coito (3).

O priapismo aparece como complicação de anemia falciforme em 2.4 a 5% dos pacientes masculinos. Por sua vez, dos pacientes que procuram atendimento médico para o priapismo, 10 a 20% têm anemia falciforme (1,4).

A hemoglobinopatia falciforme resulta da herança de 1 a 2 genes que codificam erroneamente a hemoglobina S. Cerca de 0.15% dos negros norte-americanos são homozigotos para a hemoglobina S e tem a anemia falciforme e, aproximadamente 8% são heterozigotos e são portadores de traços da anemia falciforme. Além disso, alguns negros norte-americanos herdaram o gene da hemoglobina S e um

segundo gene que codifica outra hemoglobina anômala, tais como a B – talassemia ou a hemoglobina C (4).

## RELATO DO CASO

SDC 32 anos, masculino, negro foi encaminhado pela hematologia para tratamento urológico devido a priapismo por hemoglobinopatia S e C. O paciente referia que vinha apresentando ereções noturnas diárias há cerca de 10 anos, muito dolorosas e prolongadas, que se mantinham de 3 a 6 horas chegando até um período de 12 horas. Já havia utilizado a pentoxifilina, e a alcalinização com o bicarbonato de sódio. Usava analgésicos potentes, tais como cloridrato de tramadol para amenizar o quadro doloroso peniano durante as ereções. A relação sexual nem sempre atenuava a intensidade das ereções.

Não apresentava alterações ao exame físico. Os exames laboratoriais, incluindo a dosagem de ferro e ferritina encontravam-se normais, com exceção da eletroforese de hemoglobina (Hb) que apresentava hemoglobina fetal 0.9% (Variação Normal – VN = 1.0 – 2%), Hb A<sub>1</sub> = 0% (VN = 95 a 97%); Hb A<sub>2</sub> = 4.5% (VN = 1.0 – 3.5%); Hb S = 48.2% (VN = ausente); Hb C = 46.4% (VN = ausente).

Foi prescrito finasterida 5 mg 12/12 h. O paciente apresentou já no primeiro mês de tratamento melhora subjetiva estimada em 70% com o uso do inibidor da 5 alfa redutase, uma vez que as ereções noturnas tornaram-se indolores e não prolongadas. O paciente tem apresentado resposta efetiva ao tratamento com o uso da finasterida por um ano de seguimento.

## COMENTÁRIOS

A anemia hemolítica crônica e fenômenos vasoclusivos recorrentes que produzem crises dolorosas e injúrias isquêmicas tissulares são as principais manifestações da anemia hemolítica. O fenômeno vasoclusivo resulta da diminuição da maleabilidade eritrocitária e obstrução capilar, podendo conduzir à necrose óssea, retinopatias, ulcerações cutâneas dos membros inferiores, e deterioração da função pulmonar, hepática, cardíaca e renal. As complicações isquêmicas da anemia

falciforme são incomuns em pacientes com traços falciformes, mas podem ser vistas naqueles com B talassemia e anemia falciforme (4).

O priapismo é outra complicação da anemia falciforme. Acredita-se que a estagnação do sangue nos sinusóides dos corpos cavernosos durante a ereção fisiológica, aumente a rigidez eritrocitária e prejudique o retorno venoso. Ereções prolongadas e dolorosas induzem a isquemia do tecido cavernoso, podendo levar a fibrose peniana e disfunção do tecido erétil em até 60% dos casos ao longo do tempo (4).

O priapismo afeta 42% dos adultos e 6% das crianças com anemia falciforme. Contudo, mais que 2/3 apresentam episódios repetitivos, intermitentes que duram de 20 minutos a 3 horas e são de resolução espontânea, denominado na literatura inglesa de “priapismo gago” (“stutter priapism”).

Devido a frequência e a natureza autolimitada do priapismo em pacientes com anemia falciforme, são propostas primeiramente, medidas conservadoras de tratamento, tais como hidratação, alcalinização, analgésicos, vasodilatadores, tais como a pentoxifilina, antiandrógenos (leuprolide e flutamida), estrógenos (estilbestrol), pseudo-efedrina, imipramina, ácido acetil salicílico; transfusões sanguíneas para diminuir os níveis de hemoglobina S a 30 – 40% e injeção intracavernosa de agonistas alfa-adrenérgicos (epinefrina, metaraminol, fenilefrina e etiefrina) (4). Isto é particularmente verdadeiro se a duração da ereção antes da admissão hospitalar tenha sido menor do que seis horas. Contudo, não existem dados seguros concernentes à duração do priapismo e os riscos de impotência. A realização da descompressão cavernosa cirúrgica, não necessariamente conduz a impotência, opinião essa não compartilhada por vários autores. Outros alegam que a impotência pode ser devida à injúria isquêmica do tecido cavernoso resultante do atraso de se indicar um tratamento cirúrgico (1,4).

O priapismo recidivante, sobretudo após a puberdade, poderá predispor a longo prazo, uma maior deterioração da potência. Alguns autores advogam que se deve considerar o tratamento cirúrgico no priapismo por anemia falciforme, quando o quadro não ceder após 48 horas de medidas clínicas tradicionais (4).

O caso relatado demonstra que a finasterida apresentou respostas satisfatórias quanto a redução e da intensidade da dor nas ereções do priapismo devido a hemoglobinopatia S e C.

## REFERÊNCIAS

1. Chakrabarty A, Upadhyay J, Dhabuwala CB, Sarnaik S, Perlmutter AD, Connor JP: Priapism associated with sickle cell hemoglobinopathy in children: long-term effects on potency. *J Urol*, 155: 1419-1423, 1996.
2. Begliomini H: Priapismo. In: Bendhack DA, Damião R (eds.). *Guia Prático de Urologia*. São Paulo, BG Cultural, pp 293-297, 1999.
3. Costabile RA: Successful treatment of stutter priapism with an antiandrogen. Case report. *Tech Urol*, 4: 167-168, 1998.
4. Fowler Jr JE, Koshy M, Strub M, Chinn SK: Priapism associated with the sickle cell hemoglobinopathies: Prevalence, natural history and sequelae. *J Urol*, 145: 65-68, 1991.

---

*Received: April 9, 2001*

*Accepted after revision: September 9, 2001*

---

### Correspondence address:

Dr. Helio Begliomini  
Rua Bias, 234  
São Paulo, SP, 02371-020, Brazil  
Fax: ++ (55) (11) 6982-5573  
E-mail: heomini.ops@terra.com.br