



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

PRIAPISMO NA INFÂNCIA: Uma revisão de literatura enfocando diagnóstico,
etiologia e terapêutica

Augusto Morgan Alves Ladeia

Salvador (Bahia) – Fevereiro de 2013

UFBA/SIBI/Bibliotheca Gonçalo Moniz: Memória da Saúde Brasileira

Ladeia, Augusto Morgan Alves

L154 Priapismo na infância : uma revisão de literatura enfocando diagnóstico, etiologia e terapêutica / Augusto Morgan Alves Ladeia. Salvador: 2013. ix; 38 p.: il.

Orientador: Prof. Dr. Nilo César Leão Barreto de Souza.

Monografia (Conclusão de Curso) Universidade Federal da Bahia, Faculdade de Medicina da Bahia, Salvador, 2013.

1. Priapismo. 2. Infância. I. Souza, Nilo César Leão Barreto de. II. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da Bahia. III. Título.

CDU - 616.66



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

PRIAPISMO NA INFÂNCIA: Uma revisão de literatura enfocando diagnóstico, etiologia e terapêutica

Augusto Morgan Alves Ladeia

Professor Orientador: Nilo Leão

Monografia de Conclusão do Componente Curricular MED-B60, como pré-requisito obrigatório e parcial para conclusão do curso médico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia, apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina.

Salvador (Bahia) – Fevereiro de 2013

Monografia: *Priapismo na infância: Uma revisão de literatura enfocando diagnóstico, etiologia e terapêutica*, de **Augusto Morgan Alves Ladeia**.

Professor orientador: **Nilo Leão**

COMISSÃO REVISORA

- **Nilo César Leão Barreto de Souza** (presidente), Professor Auxiliar do Departamento de Cirurgia Experimental e Especialidades Cirúrgicas da FMB-UFBA;

Assinatura: _____

- **Antônio Ricardo Cardia Ferraz de Andrade**, Pós Graduando/Doutorado do Programa de Pós - graduação em Medicina e Saúde da FMB-UFBA;

Assinatura: _____

- **José Tavares-Neto**, Professor Associado da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia;

Assinatura: _____

TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO: Monografia avaliada pela Comissão Revisora e julgada apta à apresentação pública no Seminário Estudantil de Pesquisa da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA, com posterior homologação do conceito final pela coordenação do Núcleo de Formação Científica e de MED-B60 (Monografia IV). Salvador (Bahia), em ___ de _____ de 20__.

“Nunca é alto o preço a se pagar pelo
privilégio de pertencer a si mesmo”

(Nietzsche)

**Dedico este trabalho aos meus pais
e demais familiares que sabem o
quão grande fora a luta e o quanto
será realizadora a nossa vitória.**

EQUIPE

- Augusto Morgan Alves Ladeia, acadêmico de medicina do 8º semestre da Faculdade de Medicina da Bahia; morgan_cte@hotmail.com.
- Professor Nilo César Leão Barreto de Souza, médico urologista e professor auxiliar do Departamento de Cirurgia Experimental e Especialidades Cirúrgicas do Hospital Universitário Professor Edgard Santos- Universidade Federal da Bahia; niloleao@ig.com.br.

INSTITUIÇÕES PARTICIPANTES

- Universidade Federal da Bahia
 - ✓ Faculdade de Medicina da Bahia – FMB

FONTES DE FINANCIAMENTO

- Recursos Próprios

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a figura ilustre e amiga do meu professor orientador, Dr. Nilo César Leão Barreto de Souza, pelo apoio e colaboração na realização deste trabalho.

A meu primo, Ronildo Jack, um forte abraço pelo incentivo e parceria sem os quais não seria possível a concretização desta monografia.

Ao estimado colega Gualter Martiniano, meu muito obrigado, pela grande colaboração e incondicional amizade.

Em especial agradeço a todos os meus familiares e entes queridos, que me ajudaram emocionalmente, acreditando e validando minhas potencialidades e apoiando-me, incessantemente, em todos os momentos da minha jornada educativa em busca do conhecimento.

ÍNDICE

INDICE DE TABELAS E FIGURAS.....	2
I. JUSTIFICATIVA.....	3
II. RESUMO.....	4
III. OBJETIVOS.....	5
IV. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA.....	6
IV.1.1 Anatomia e hemodinâmica.....	6
IV.1.2 Inervação do pênis.....	7
IV.1.3 Ereção e detumescência peniana.....	8
IV.1.4 Neurotransmissores e fármacos.....	8
IV.2 Definição de Priapismo.....	9
IV.3 Quadro clínico.....	9
IV.4 Fisiopatologia.....	10
IV.5 Incidência.....	11
V. METODOLOGIA.....	13
VI. RESULTADOS.....	14
VII. DISCUSSÕES.....	19
VII. CONCLUSÕES.....	27
IX. SUMMARY.....	28
X. ANEXOS	
ANEXO I: Algoritmo de manejo do priapismo.....	29
ANEXO II: Perfil demográfico da doença falciforme.....	30
XI. REFERÊNCIAS.....	35

ÍNDICE DE TABELAS E FIGURAS

FIGURA

Figura 1. Anatomia peniana.....	6
Figura 2. Vascularização peniana.....	7
Figura 3. Origem e dispersão do gene S no Brasil.....	32

TABELA

Tabela I. Indutores e inibidores da ereção peniana.....	8
Tabela 1. Casos Relatados de priapismo na Infância neste estudo.....	14
Tabela 2. Etiologias do priapismo.....	16
Tabela 3. Métodos Diagnóstico do priapismo.....	17
Tabela 4. Gasometria.....	17
Tabela 5. Terapêutica do priapismo na infância	18
Tabela 6. Dados Epidemiológicos da Doença Falciforme em Países da África.....	31
Tabela 7. Incidência de nascidos vivos diagnosticados com Doença Falciforme em 14 estados que realizam a Fase II/PNTN.....	33
Tabela 8. Incidência de nascidos vivos diagnosticados com Traço Falciforme em 14 estados que realizam a Fase II/PNTN.....	33

I. JUSTIFICATIVA

A revisão de literatura proposta nesta monografia foi realizada a partir da observação de um raro caso de priapismo em recém-nascido o qual gerou grande dificuldade no diagnóstico e conduta terapêutica vista à escassez de publicações relativas ao tema.

II. RESUMO

Objetivo:

O objetivo desse trabalho é chamar a atenção à possibilidade de ocorrência do priapismo mesmo em criança de berçário, patologia esta mais incidente em crianças maiores ou em adultos. Objetivamos também uma orientação propedêutica objetiva e a conduta terapêutica.

Metodologia:

Foi realizada revisão de literatura utilizando as bases de dados MEDLINE e LILACS no período de 2000 a 2008, consulta a livros texto de urologia e anatomia, Guideline e o manual de Ministério da Saúde do Brasil.

Resultado:

As informações obtidas permitem concluir que o priapismo na infância, que é incomum, está intimamente relacionado, na maioria dos seus casos, a Doença Falciforme e que a incidência em recém-nascido ocorre por alterações da viscosidade sanguínea tornando-se o que é chamado de priapismo de alto fluxo, onde a hemogasometria informa a ausência de acidose no compartimento dos corpos cavernosos, com saturação normal de oxigênio.

Conclusão:

Existem poucos estudos sobre priapismo na população infantil, este fato dificulta existência de um protocolo que possa orientar a melhor conduta nesse raro evento, que potencialmente pode implicar em futura disfunção erétil.

III. OBJETIVOS

III.1 GERAL

Realizar uma revisão literária sobre priapismo na infância.

III.2 ESPECÍFICOS

- Descrever as possíveis doenças responsáveis pelo priapismo na infância.
- Estabelecer uma orientação objetiva nas condutas propedêuticas e de diferenciação entre priapismo de alto fluxo e o de baixo fluxo na infância.
- Sugerir qual a melhor orientação terapêutica para os casos de priapismo na infância.

IV.FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

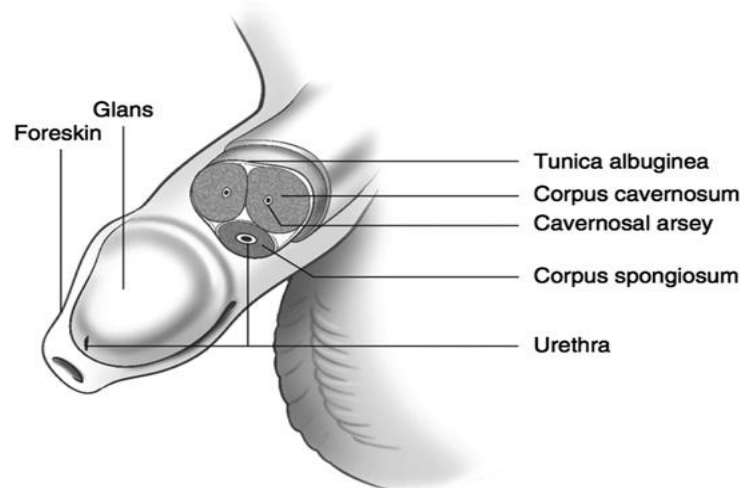
IV.1 ANATOMIA E FISIOLOGIA DA EREÇÃO PENIANA

IV.1.1 Anatomia e hemodinâmica

O pênis é o órgão masculino da cópula, que conduz a uretra e assim oferece a saída para urina e o sêmen. Anatomicamente o pênis possui raiz, corpo e glande, ele é formado por três estruturas tubulares dois corpos cavernosos, que correm em paralelo dorsalmente, um corpo esponjoso ventralmente e central cuja extremidade se amplia para formar a glande. Cada corpo cavernoso é revestido por um tecido fibroso túnica albugínea e superficialmente ao revestimento externo está a fáscia do pênis que forma um revestimento membranáceo forte para os corpos cavernosos e corpo esponjoso.

A raiz do pênis é a parte fixa no períneo envolvido pelo músculo bulbo cavernoso. O corpo do pênis é a sua parte pendular e a glande é a sua extremidade composta de tecido macio do corpo esponjoso.

Figura 1. Anatomia peniana.



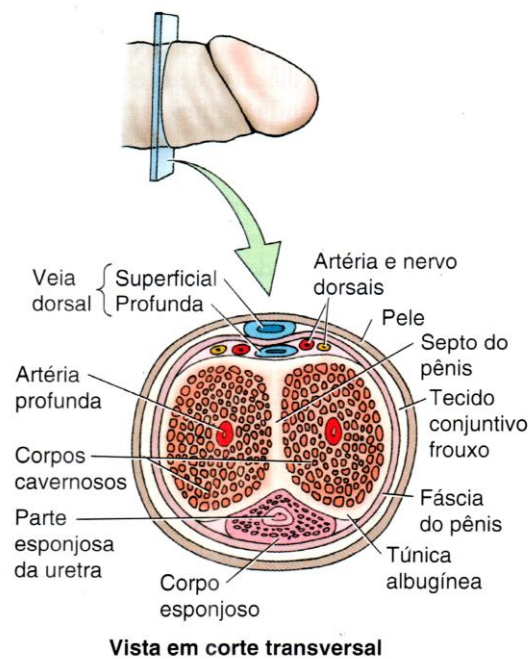
(McGrath NA, 2011)

O suprimento arterial do pênis se dá principalmente por ramos da artéria pudenda interna. As artérias dorsais do pênis suprem o tecido fibroso ao redor dos corpos cavernosos, o corpo esponjoso e a parte esponjosa da uretra e a pele do pênis. As artérias profundas do pênis suprem as estruturas eréteis dos corpos cavernosos. As artérias do bulbo do pênis suprem o bulbo do corpo esponjoso, a

uretra no seu interior e a glândula bulbouretral. Os ramos superficiais e profundos das artérias pudendas externas suprem a pele do pênis.

A drenagem venosa do pênis é realizada por um plexo venoso que se une à veia dorsal profunda do pênis que por sua vez drena para o plexo prostático. O sangue dos revestimentos superficiais do pênis drena para as veias dorsais superficiais que drenam para a veia pudenda externa superficial.

Figura 2. Vascularização peniana.



(Moore & Dalley, 2007)

IV.1.2 Inervação do pênis

O centro anatômico de ereção espinal localiza-se nos núcleos intermédio-laterais da medula espinal, nos níveis S₂ – S₄ e T₁₂ – L₂. As fibras que inervam o pênis, nervos cavernosos, inervam as artérias helicinas e a musculatura lisa trabecular, e são responsáveis pelos eventos vasculares durante a tumescência e a detumescência peniana. Os nervos motores somáticos ao se unirem ao nervo Pudendo inerva a musculatura bulbocavernosa e isquiocavernosa. A sensibilidade para dor, temperatura, tato e sensações vibratórias são realizadas pelos nervos sensitivos somáticos.

São descritos três tipos de ereção normal no homem por estímulo genital, por estímulo central e de origem central (Tanagho EA, McAninch JW; 2007).

IV.1.3 Ereção e detumescência peniana

O mecanismo de ereção e detumescência podem ser sucintamente descrita em seis fases. Primeira fase flácida com o fluxo arterial e venoso mínimo. Na segunda fase, a de enchimento, aumenta o fluxo e reduz a pressão da artéria pudenda interna. Nesse momento ocorre algum alongamento do pênis. Em seguida ocorre a fase de tumescência na qual ocorre um aumento da pressão intracavernosa até que seja alcançada a ereção completa. Na quarta fase, a de ereção completa, a pressão intracavernosa pode se elevar até 80-90% da pressão sistólica, o fluxo arterial é menor que ao da fase de enchimento inicial e superior ao da fase flácida. A fase de ereção rígida ou esquelética ocorre devido à contração do músculo isquiocavernoso. E, por fim, na fase de detumescência da cessação do estímulo, ocorre a descarga simpática que resulta em contração dos músculos lisos em torno dos sinusóides e arteríolas, levando o pênis a retornar a sua forma flácida. (Tanagho EA, McAninch JW; 2007).

IV.1.4 Neurotransmissores e fármacos

Os sistemas adrenérgicos, colinérgicos e não adrenérgicos não colinérgicos (NANC) são responsáveis pela ereção peniana. Os nervos adrenérgicos mantêm a flacidez pelo controle da contração da musculatura lisa. Os nervos colinérgicos relaxam a musculatura lisa por inibição dos nervos adrenérgicos e liberam óxido nítrico (NO) principal neurotransmissor para ereção peniana.

Tabela I. Indutores e inibidores da ereção peniana.

Indutores	Inibidores
Papaverina	Fenilefrina
Fentolamina	Epinefrina
Fenoxibenzamina	Norepinefrina
Timoxamina	Metaraminol
Alprostadil (prostaglandina E ₁)	Efedrina
Polipeptídeo intestinal vasoativo (VIP)	
Peptídeo relacionado ao gene da calcitonina (CGRP)	
Doador de óxido nítrico	
Ativador da guanilato ciclase	
Agonista dos receptores da dopamina	
Inibidores da fosfodiesterase	
Inibidores da Rho quinase	
Agonista dos receptores da melanocortina	

(Tanagho EA, McAninch JW; 2007)

IV.2 Definição de priapismo

O termo priapismo tem sua origem histórica, em referência ao deus grego Príapo, que era adorado como deus da fertilidade e possui em suas representações, a peculiar característica, de apresentar um falo muito grande.

No campo da medicina, o priapismo é um estado patológico caracterizado por uma ereção peniana com duração longa (Cantsdemir M., 2010). Normalmente apenas os corpos cavernosos são afetados.

O estado erétil do pênis durante os episódios de priapismo podem ou não serem dolorosas, com exceção do raro caso de priapismo de alta pressão, e está caracterizado por se manter além, ou não se relaciona ao estímulo sexual (Dust, 2011; Meijer, 2003; Sood, 2006; Villalba, 2005). Quando mantido por um tempo demasiadamente prolongado, o priapismo pode levar à fibrose progressiva dos tecidos eréteis do pênis e causar uma disfunção erétil irreversível nos pacientes acometidos.

Existem dois tipos de priapismo. O priapismo isquêmico ou veno-oclusivo ou de baixo fluxo que se caracteriza por uma estase e congestão dos corpos cavernosos. O priapismo não isquêmico ou arterial ou alto fluxo que é caracterizado por uma entrada de sangue descontrolada nos corpos cavernosos do pênis, geralmente associado à fístula arteiro venoso decorrente de trauma.

IV.3 Quadro clínico

O priapismo isquêmico é mais frequente, caracterizado por uma ereção persistente não sexual, que apresenta pouco fluxo sanguíneo nos corpos cavernosos do pênis e com a gasometria anormal no corpo cavernoso onde se observa hipóxia, hipercapnia e acidose. Os corpos cavernosos apresentam rigidez à palpação e dor. Esta queixa de dor é a sintomatologia frequentemente relatada pelos pacientes que apresentam priapismo de baixo fluxo. O priapismo de baixo fluxo é considerado uma urgência médica por apresentar maiores taxas de complicações. A sua resolução é caracterizada pelo retorno do pênis ao estado flácido e não doloroso.

O priapismo não isquêmico é uma ereção, não sexual, persistente, causada pela entrada desregulada de sangue arterial dos corpos cavernosos do pênis. Os gases sanguíneos cavernosos não apresentam hipóxia nem acidose. Em geral o

pênis não se apresenta de forma totalmente rígida e comumente é relatado como indolor.

O priapismo não isquêmico não é considerado uma urgência médica e o seu tratamento pode ser conservador, visto que as comorbidades são menos frequentes nesta patologia. Considera-se que o priapismo não isquêmico tem a sua resolução alcançada, quando o pênis retorna completamente ao estado de flacidez.

O priapismo é considerado uma emergência médica que, embora não apresente em todas as suas formas a necessidade de uma intervenção imediata, a realização de um rápido diagnóstico para a distinção entre um priapismo isquêmico ou não isquêmico é de suma importância que seja realizado, pois em se tratando do isquêmico o prognóstico depende da brevidade do tratamento pela possibilidade de evoluir com disfunção erétil. Por conta disso todo priapismo deve ser avaliado imediatamente pelo urologista para identificar o seu tipo e tomar as providências necessárias ao tratamento.

A transformação do priapismo de alto fluxo em baixo fluxo é possível em episódios prolongados e tem como suspeita a possível modificação na regulação do tônus vascular aferente (Jesus, 2009).

IV.4 Fisiopatologia

A fisiopatologia do priapismo não está totalmente esclarecida, o que se tem a esse respeito são três principais causas, a primeira que está relacionada à estase venosa, a segunda que indica um aumento da viscosidade sanguínea e a terceira que se relaciona com isquemia vascular (Cantademir, 2010), e tem como etiologia uma grande variedade de estados patológicos.

O alto fluxo ou não isquêmico em geral é causado por uma perda da regulação do fluxo sanguíneo peniano que pode ser atribuída ao trauma, aneurismas, descargas colinérgicas, medicações, drogas, doenças infecciosas, tumores, venenos de animais peçonhentos.

No baixo fluxo ou isquêmico não existe um consenso sobre a fisiopatologia desse tipo de priapismo, entretanto a teoria mais aceita é a de que ele seja causado por uma obstrução fisiológica da drenagem venosa. Essa obstrução causa o

acúmulo de sangue altamente viscoso e pouco oxigenado no interior dos corpos cavernosos, o que causa hipoxemia e acidose.

Outra explicação para a fisiopatologia do priapismo de baixo fluxo é exclusivamente para casos de doença falcêmica. Segundo esse mecanismo o priapismo causado pela doença falcêmica são provocados por liberação de fatores inflamatórios e trombogênicos e uma tendência à vasoconstrição. O início da liberação dos fatores inflamatórios se deve ao fato das hemácias falcêmicas sofrerem hemólise em maior quantidade e de forma mais rápida do que as hemácias comuns. (Jesus, 2009).

VI.5 Incidência

O priapismo é considerado uma patologia relativamente rara, que apresenta uma incidência de 1.5 em 100.000 homens (Pelavski, 2006), de modo que a sua etiologia, seu diagnóstico e a sua terapêutica ainda provoca dúvidas frequentes. Esta comorbidade pode atingir qualquer faixa de idade, inclusive em neonatos sendo mais frequente no adulto do que na criança (87,3% versus 12,6%). Existem dois picos de incidência máxima do priapismo, um entre cinco e dez anos (pico pediátrico) e outro entre vinte e cinquenta anos (pico adulto). Na criança é importante reconhecer que a etiologia é diferente do adulto. As causas mais frequentes de priapismo na criança (<18 anos) são anemia falciforme (67%), leucemia (11%), trauma (11%), idiopática (11%) (Lopes, 2009).

A frequência de priapismo em crianças falcêmicas varia entre 2% e 6%, no entanto não é considerada uma estimativa precisa. Mais de 1/4 dos episódios de priapismo está relacionada à doença falcêmica, a idade média para o início das manifestações são aos 11 anos e cerca de 1/4 dos casos ocorrem na fase pré-puberal (Jesus, 2009). Episódios noturnos são mais frequentes.

Além disso, o priapismo pode ser uma manifestação evidente de uma gama de patologias que ainda não foram diagnosticadas, com isso, uma investigação pouco mais delicada dos casos de priapismo e suas etiologias é de grande importância. Essa importância em diagnosticar e tratar a patologia em evidência assume ainda maior relevância na população pediátrica visto que, em se tratando de um indivíduo em formação das suas capacidades cognitivas, físicas e fisiológicas, o priapismo pode ter grande impacto na população infantil masculina, pois, além dos riscos de disfunção erétil, já citado, essa doença pode causar constrangimento, levar

a aversão sexual e ao jovem evitar contato íntimo (Cantasdemir, 2010). Como isso, o paciente pediátrico que apresenta priapismo pode se colocar à tangente do seu grupo social e comprometer sua maturação sexual com danos psicológicos que não podem ser definidos. O priapismo pode ter prevalência regional como se observa no estado da Bahia devido ao grande contingente de Doença Falcêmica.

O priapismo em neonatos é uma manifestação muito pouco descrita e atribui-se a sua fisiopatologia o aumento da viscosidade sanguínea do recém-nascido com sinais de policitemia. Ela cursa com ereção indolor, com hemogasometria normal, pressão de oxigênio do corpo cavernoso maior do que 90 mmHg, pH maior do que quatro. Na sua grande maioria, tem remissão espontânea e nos casos de grande persistência pode se pensar em transfusão sanguínea.

V. METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão de literatura com uma avaliação documental e abordagem descritiva, no qual será analisado o priapismo na infância, as suas etiologias, seus métodos diagnósticos e suas medidas terapêuticas. A revisão bibliográfica é o levantamento e seleção de texto sobre um determinado tema seguido de análise, que tem por objetivo acompanhar e analisar a evolução deste determinado tema.

Em agosto de 2012 foi realizada a revisão de literatura nas bases do MEDLINE, LILACS, Cochrane, utilizando como estratégia de busca os descritores em inglês: "Priapism", "Priapism and childhood", "Priapism and neonate", "Prolonged erection in a neonate", "Priapismo in newborns", "Prolonged erection in the newborn". Também foram utilizados livros de urologia, anatomia e diagnóstico por imagem para embasamento anatômico do pênis e fisiologia da ereção peniana.

Como critérios de inclusão foram adotados artigos científicos publicados nos últimos anos de 2001 e 2012, disponíveis na íntegra no portal CAPES-UFBA, estudos envolvendo crianças de zero a dezoito anos, nos idiomas inglês, espanhol e português. Foram selecionados relatos de casos e outros estudos, artigos que abordavam o tema em específico e que serviriam como parte do embasamento teórico de estudo. Foram descartados artigos que não abordavam ou que não tivessem como objeto de estudo pacientes com priapismo, e também artigos que não se referem à população pediátrica em nenhuma de suas abordagens.

Inicialmente foi feita uma pré-seleção dos artigos científicos e a partir da leitura dos seus títulos e resumos, foi realizada uma análise das publicações na íntegra no intuito de uma seleção final, escolhendo os artigos mais pertinentes ao tema. A análise e interpretação do material fundamentaram a análise temática na tentativa de contribuir para obtenção dos objetivos da pesquisa.

VI. RESULTADOS

Nossa pesquisa bibliográfica identificou quarenta e dois artigos. Destes, vinte e quatro artigos apresentavam relatos de caso sobre etiologia, diagnóstico e a terapêutica do priapismo. Foram descritos cinquenta e cinco casos no total. As causas descritas foram: três por causas idiopáticas, vinte e uma por causas traumáticas, quatorze em decorrência Doença Falciforme, um devido à piocavernosite bilateral, quatro causados por leucemia, um causado por anestesia, um caso devido ao uso de analgésico, um causado por púrpura, um em decorrência de picada de aranha e sete casos não tinham sua etiologia especificada de forma clara (**Tabela 1**).

Em relação aos métodos diagnósticos, nestes relatos tiveram destaque a história e exames clínicos, exames laboratoriais de hemograma completo, a medida do pH e da gasometria do sangue contido no pênis e como exame de imagem que demonstrou relevância foi a ultrassonografia com Doppler.

Com relação ao tratamento dessa patologia foram descritos tratamento observacional, o cirúrgico, a embolização, a drenagem e lavagem dos corpos cavernosos, o uso de drogas vasoativas e anestésicas, a suspensão do procedimento que desencadeou o quadro de priapismo, o uso de anestesia caudal e a administração de soro antiveneno.

Tabela 1. Casos Relatados de Priapismo na Infância neste Estudo.

Estudo	Tipo	Etiologia	Método diagnóstico	Terapêutica	Nº de caso	Ano avaliação/publicação	Varição da idade
Dust N., Etal., 2011	1	Idiopática	-Clínico -Laboratorial -USG com Doppler	Cirurgia	1	2011	Um dia de vida
Meijer B., Etal., 2003	1	idiopática	-Clínico -Laboratorial -USG com Doppler	Observação	1	2003	Um dia de vida
Sood R., Etal., 2006	*	Piocavernosite bilateral	-Clínico -Laboratorial -USG com Doppler	Cirurgia e antibiótico	1	2004	20 dias de vida
Shah A., Etal., 2004	2	Doença falcêmica	-Clínica -Laboratorial	Cirurgia	1	2003/2004	14 anos
Elservir Inc., 2008	2	*	-Clínico -Laboratorial -USG com Doppler	Cirurgia	7	2008/2008	9 a 17 anos
Cantademir M., Etal., 2010	1	Trauma	-Clínico -USG com Doppler	Embolização seletiva	7	2010/2010	5 a 14 anos

Tan Z.Y.J, Etal., 2011	1	Trauma	-Clinico -USG com Doppler	Embolizaçã o seletiva	1	2011/2011	12 anos
Mazza M. B., Etal., 2012	1	Trauma	-Clinico -USG com Doppler	Observação	1	2011/2012	7 anos
Gbadoé A.D., Etal., 2001	2	Doença falcêmica	*	-Drenagem dos corpos cavernosos	11	2001	11 a 15 anos
McHardy P., Etal., 2007	2	Doença falcêmica	*	Medicamentosa	1	2007/2007	7anos
Corbetta J.P., Etal., 2011	1	Trauma	-Clinico -Laboratorial -USG com Doppler	Observação	3	2011/2011	9 a 12 anos
Volgger H., Etal., 2007	1	Trauma	-Clinico -Laboratorial -USG com Doppler	Cirurgia	1	2007/2007	3 anos
Sandler G., Etal., 2008	1	Trauma	-Clínica -USG com Doppler	Embolizaçã o seletiva	3	2008/2008	4 a 14 anos
Mahawony P., Etal., 2010	1	Idiopática	-Clinico -Laboratorial -Angiografia computadorizada	Embolizaçã o seletiva	1	2010/2010	6 anos
Imamoglu A., Etal., 2006	1	Trauma	-Clinico -Laboratorial -USG com Doppler	Compressã o por USG com Doppler	1	2005	5 anos
Chang E., Etal., 2008	1	Trauma	-Clinico -Laboratorial -USG com Doppler	Embolizaçã o seletiva	1	2007/2007	11 anos
Wills B. K., Etal., 2007	1	Uso de sildenafil	Clínica	Observação	1	2007	1 ano e 7 meses
Towbin R., Etal., 2007	1	Trauma	-Clinico -Laboratorial -USG com Doppler	Cirurgia	3	2006/2007	6 a 11 anos
Castagnetti M., Etal., 2008	*	Leucemia	-Clinico -Laboratorial -USG com Doppler	Tratamento para causa base	4	2008	9 a 13 anos
Pelavski A. D., Etal., 2006	*	Anestesia peridural	*	Suspensão do procedimento	1	2006	6 anos
Fuentes E. J., Etal., 2009	2	Analgesia	-Clinico -Laboratorial	Cirurgia	1	2009	7 anos
Mackay J. L., Etal., 2002	*	Púrpura	-Clínico	Anestesia caudal	1	2002	9 anos
Elsevier Inc., 2009	1	Picada de aranha	-Clinico -Laboratorial	<u>Soro antiveneno</u>	1	2009	7 anos
Lopes S. P., Etal., 2009	2	Doença falciforme	-Clinico -Laboratorial -USG com Doppler	Cirurgia	1	2009	10 anos

1- alto fluxo ou não isquêmico; 2- baixo fluxo ou isquêmico; (*)- não se aplica ou não está claro; Laboratorial- hemograma completo, análise dos gases e do pH sangue peniano; Cirurgia- Shunts entre os vasos penianos

A leitura e análise dos artigos permitem especificar como etiologia do priapismo uma variedade de fármacos, drogas, lesões e disfunções genitourinárias, doenças hematológicas, desordens hormonais, toxinas, obstrução mecânica em região pélvica e/ou perineal, distúrbios metabólicos, inflamações e infecções, desordens neurogênicas, anestesia, iatrogênicas, trombose vascular, masturbação (Chung, 2008) e idiopática. (**Tabela 2**)

Tabela 2. Etiologias do Priapismo.

Fármacos	Alfa adrenérgicos Antagonista do receptor Agentes ansiolíticos Antidepressivos Antipsicóticos Antihipertensivos
Drogas/Fármacos	Sildenafil
Lesões e Disfunções Genitourinárias	Trauma pélvico Trauma peniano Trauma perineal Cirurgias Retenção urinária
Doenças Hematológicas	Doença falcêmica Talassemia Leucemia Púrpura Policitemia Estados de hipercoaguabilidade sanguínea
Desordens Hormonais	Hormônio liberador de gonadotrofinas Testosterona
Toxinas	Picada de aranha
Obstruções mecânicas em região pélvica/perineal	Neoplasias Infiltrações metastáticas
Doenças Infecciosas e/ou Inflamatórias	Piocavernosite Sífilis Apendicite
Desordens Neurogênicas	Lesão medular Tumores Acidente vascular cerebral Hiperliberação de neurotransmissores vasoativos ou musculolativos Compressão mecânica da medula
Anestesia	Epidural Propofol
Outras causas	Iatrogênicas Trombose vascular Masturbação Asplenia (38) Idiopática

Em referência aos meios diagnósticos foi possível reunir os seguintes exames abaixo que confirmam e realiza o diagnóstico diferencial do priapismo, hemograma completo, toxicológico, cultura de urina, exames de imagem (**Tabela 3**) e gasometria dos corpos cavernosos (**Tabela 4**).

Foram obtidos como resultados das pesquisas diferentes atitudes, dependendo de qual forma a doença se apresenta. Nos casos de priapismo venulo-oclusivo ou de baixo fluxo há uma urgência médica que requer imediata intervenção e apresenta como medidas gerais oxigenação suplementar e hidratação. Em se tratando de uma manifestação de uma patologia hematológica pode ser necessário a realização de transfusão sanguínea.

Tabela 3. Métodos Diagnósticos de Priapismo.

Clínico	Evento desencadeante Duração Recorrência Presença ou não de dor Rigidez dos corpos cavernosos
Laboratorial	Contagem de plaquetas Eletrforese de hemoglobina para detectar anemia falciforme e outras anormalidades sanguíneas Avaliação do estado do fluxo sanguíneo Anormalidades ou infecções sanguíneas
- Hemograma completo	
- Toxicológico(12/46)	Fármacos Drogas
- Gasometria sanguínea	Análise dos gases, análise do pH do sangue dos corpos cavernosos
- Cultura de urina	Detectar a presença de infecções no trato urinário
Imagem	Ultrassonografia com Doppler Angiografia

Tabela 4. Gasometria

	P O₂	PCO₂	pH
Isquêmico	<30 mmHg	>60 mmHg	< 7,25
Não isquêmico	>90 mmHg	<40 mmHg	7,35 - 7,4

Caso não ocorra resposta às medidas gerais, pode ser usado tratamento medicamentoso com o uso de vasoconstritores intracavernosos. Não se obtendo sucesso, medidas invasivas são indicadas, começando-se por punção dos corpos cavernosos, drenagem e irrigação do mesmo com solução salina gelada. Caso isso não funcione poderão ser realizados “shunts” cavernosos esponjosos ao nível da glândula ou nível do corpo do pênis, os quais geralmente levam a detumescência peniana, a qual, ocorrendo em tempo, evita futura disfunção erétil.

Em se tratando de um caso de priapismo isquêmico ou arterial ou de alto fluxo, a gestão do paciente muda em parte. É preciso tomar as medidas gerais de analgesia se houver dor, hidratação, oxigenação suplementar se preciso e, neste caso, o uso de compressa fria pode levar à resolução do quadro. O tratamento conservador de apenas observar pode ser realizado visto que não se trata de uma urgência médica. Caso não ocorra a resolução do quadro faz-se necessário um tratamento intervencionista que pode ser uma angiografia com embolização ou, como último recurso, o fechamento da lesão vascular por meio de cirurgia. Os outros tipos de tratamento relatados como a suspensão do uso de medicamentos e o uso de soro antiveneno se aplicam em situações bastante específicas (**Tabela 5**).

Tabela 5. Terapêutica do Priapismo na infância.

Medidas Gerais	Oxigenação suplementar Hidratação oral e intravenosa Analgesia e/ou sedação Alcalinização do pH sanguíneo Compressas frias Controle dos episódios recorrentes se existir
Conservador	Observação
Medicamentoso	Vasoconstrictor Simpatomiméticos Alcalinização do pH sanguíneo
Intervencionista	Punção dos corpos cavernosos seguido de aspiração com ou sem injeção de solução salina Angiografia com embolização seletiva Cirurgia de Shunt: - safenocorpóreo bilateral - corpóreo cavernoso - derivação da artéria pudendo interna
Outros	Suspensão do tratamento: medicamentos ou anestésico Uso de soro antiveneno

VII. DISCUSSÃO

Uma gama de etiologias foi descrita ou pontuada na literatura para o priapismo. Apesar de não ser possível uma divisão exata, existem causas que mais frequentemente conduzem ao priapismo de alto fluxo e outras que tendem a provocar um priapismo de baixo fluxo. Também não houve uma separação nítida entre etiologias exclusivas da infância e etiologias da fase adulta.

O priapismo de alto fluxo ou não isquêmico é descrito como um episódio que apresenta o aumento do fluxo arterial para os corpos cavernosos sem que ocorra desordem na drenagem venosa. Este tipo de priapismo tem como principal etiologia fístula arteriocavernosas decorrentes de traumas em região pélvica, peniana ou perineal. Além disso, fármacos vasoativos e drogas psiquiátricas (ação no sistema nervoso autônomo), doenças infecciosas, tumores, picada por animal peçonhento, iatrogênica, trombose vascular, anestésicos, distúrbios neurogênicos como lesão medular, distúrbios metabólicos (Mahawong, 2010; Chung, 2008) foram descritos como possíveis etiologias de priapismo não isquêmico na infância. Drogas ilícitas como álcool, maconha e cocaína, em especial, também são descritas como possíveis causas de priapismo, no entanto não foi encontrado nenhum relato que descreva essas drogas como etiologia em criança.

O priapismo de baixo fluxo, ou isquêmico, tem como causa base alterações na drenagem venosa do pênis. Essa desordem vascular também pode ser causada por drogas vasoativas, como por trombose, ter etiologia idiopática, asplenia (Towbin, 2007) e outras etiologias que se confundem com as do priapismo de alto fluxo. No entanto as principais causas de priapismo isquêmico se devem as discrasias de ordem hematológica, pois essas causas hipercoagulabilidade e/ou hiperviscosidade sanguínea, doenças como talassemia, leucemia, púrpura, policitemia e em destaque está à doença falcêmica como principal etiologia do priapismo de baixo fluxo.

Considerando que o Brasil é um país altamente miscigenado com a população de origem africana e que a Doença Falciforme teve sua origem no ocidente centro-africano, região de onde foi trazido grande parte da população escrava do nosso país, o Brasil é um país endêmico de Doença Falciforme. Segundo o manual do Ministério da Saúde de 2009, o Brasil apresenta um grupo populacional com grandes quantidades de portadores do traço falcêmico e com alta incidência de doença falciforme. De acordo com o manual, nascem cerca de 3500

crianças por ano com Doença Falciforme ou 1/1000 nascidos vivos e 200 mil portadores do traço falciforme. A Bahia lidera a lista de incidência de nascidos vivos com diagnóstico de Doença Falciforme, com uma incidência de 1:650 e com uma incidência de nascidos vivos diagnosticado com traço falciforme de 1:17 (Ministério da Saúde do Brasil, 2009).

A primeira atitude para o diagnóstico de priapismo é a realização de uma boa história clínica. O contexto no qual o priapismo se apresenta é evidente: a criança se apresentará com uma queixa de ereção com duração de quatro horas ou mais, abaixo deste tempo é considerado ereção prolongada. Também é preciso investigar se ocorreu algum evento que desencadeou, se este é um fato recorrente ou é a primeira vez que a criança apresenta priapismo, se faz preciso na investigação, saber se o quadro cursa com dor ou se essa não está associada. Durante o exame físico é preciso descrever qual a rigidez dos corpos cavernosos.

Vale ressaltar que a duração do evento é de grande importância para a determinação de qual conduta deverá ser empregada, visto que uma isquemia prolongada pode produzir uma acidose e conduzir a uma fibrose ou uma necrose, em casos extremos, do tecido erétil peniano e, como consequência, causar uma disfunção erétil permanente. Essa investigação minuciosa, em relação ao tempo, torna-se ainda mais delicada em se tratando de criança, pois esta pode esconder a patologia por diversos motivos, como medo ou vergonha. Com relação ao aspecto do evento desencadeante deve ser perguntada à criança e ao responsável se o paciente fez uso de alguma medicação, se foi ingerida alguma medicação para disfunção erétil, se faz uso de anestésicos, se existe histórico de trauma genital, pélvico ou perineal.

Em casos de trauma perineal em criança, a compressão do períneo pode desentumecer o pênis e confirma o diagnóstico de priapismo de alto fluxo. Também se faz interessante investigar se o paciente cursa com alguma doença sanguínea como doença falciforme ou leucemia. Questionamentos sobre a recorrência do evento faz-se interessante porque caso a resposta seja positiva gera evidências de que existe uma patologia crônica como base dos eventos. A investigação do grau da dor pode ajudar a diferenciar se o priapismo é de baixo fluxo, mais doloroso, ou de alto fluxo que costuma não cursar com dor ou essa dor apresentar-se com menor intensidade. O priapismo apresenta, geralmente, rigidez dos corpos cavernosos poupando os corpos esponjosos e glândula, no entanto estes, com menor frequência,

podem está acometidos. A rigidez dos corpos cavernosos também é diferente nos diferentes tipos de priapismo. O priapismo de baixo fluxo (isquêmico) geralmente apresenta maior rigidez peniana.

Uma boa descrição clínica da patologia é de fundamental importância para a discriminação de qual priapismo se faz presente e irá possibilitar a suspeita ou descarte de patologias primárias.

O rastreamento por exames laboratoriais envolvem hemograma completo, toxicológico, se necessário e disponível, exames da gasometria sanguínea do sangue peniano, de grande importância, e também a cultura de urina pode ser requisitada em situações específicas.

O rastreamento de discrasias hematológicas deve ser feito através do hemograma completo. Com esse exame é possível identificar doenças hematológicas como a falcêmica, talassemia, leucemia e policitemia, entre outras patologias sanguíneas que estão listadas como etiologia de priapismo em crianças. Além disso, o hemograma completo realiza contagem de plaquetas, avalia o estado do fluxo sanguíneo e detecta anormalidades ou infecções sanguíneas.

Os exames toxicológicos, quando disponíveis, são usados no auxílio diagnóstico de priapismo em adultos. No entanto no priapismo na infância estes devem estar reservados para situações específicas, como ingestão de fármacos em situações não muito bem esclarecidas, não sendo descrito com grande relevância para diagnósticos de priapismo infantil. Em contra partida, a análise dos gases sanguíneos intracorpórea é um exame de grande importância para diferenciação entre o priapismo de baixo fluxo e o priapismo de alto fluxo. Apesar de existir uma pequena discordância na literatura entre quais seriam os valores exatos de referência para o priapismo isquêmico e qual seria os valores normais para o priapismo não isquêmico, é consenso de todos que o priapismo de baixo fluxo causa hipóxia sanguínea, hipercapnia e acidose sanguínea e, por conseguinte, lesão tecidual enquanto que o priapismo de alto fluxo mantém os gases sanguíneos em valores de normalidade e por isso foram descritos valores, presentes na Tabela 4, para diferenciar o priapismo isquêmico do não isquêmico.

A realização de exames de cultura urinária se faz preciso nas situações em que existem suspeitas de presença de infecções no trato urinário, pois essas são capazes de provocar casos de priapismo em crianças.

O uso de exames de imagem como Ultrassonografia com Doppler e arteriografia é de grande auxílio para a conclusão e diferenciação diagnóstica do priapismo corrente. A ultrassonografia com Doppler permite a obtenção de imagens vasculares com fluxo colorido, confirmam a presença de fluxo sanguíneo e sua direção, detectando estenose, oclusão e lacerações de vasos, avaliando a perfusão dos órgãos e caracterizando a dinâmica do fluxo sanguíneo para detectar anormalidades fisiológicas. (Brant WE; Helms CA, 2012). A ultrassonografia com Doppler, do pênis, é capaz de mostrar as velocidades sistólicas e diastólicas das artérias cavernosas e assim analisar o fluxo arterial e venoso do corpo cavernoso, podendo diferenciar de casos de priapismo isquêmicos de não isquêmicos. A arteriografia deve ser considerada apenas em casos de priapismo de alto fluxo resistente a terapia medicamentosa (Cherian, 2006). Nestes casos o exame visa à definição do vaso lesado para a realização da embolização. A USG com Doppler, somado a angiografia transcateter, têm provado ser os mais valiosos meios de imagem para diagnóstico e tratamento do priapismo (Kim, 2007).

Inicialmente, antes do conhecimento da fisiologia da ereção, o tratamento para o priapismo era realizado com medidas locais e alguns métodos ultrapassados como o uso de sanguessugas (Cherian, 2006). Atualmente, após a elucidação da fisiologia da ereção, seus meios anatômicos e sua descrição dos mecanismos bioquímicos, a terapêutica do priapismo pode se apoiar em novas medidas farmacológicas e métodos intervencionistas, cirúrgicos ou não, muito mais seguros e precisos.

O tratamento para o priapismo na infância, como em qualquer outro momento da vida, tem que partir do diagnóstico se é um caso de alto fluxo ou se trata de um priapismo de baixo fluxo. A partir desse ponto, o tratamento deverá seguir caminhos diferentes. No entanto, as medidas que são descritas como gerais podem ser tomadas em ambas as situações e visam dar um suporte básico ao paciente. Dentre as medidas gerais são descritas a oxigenação suplementar, hidratação oral ou intravenosa, analgesia ou sedação do paciente. Outra medida tida como geral é o uso de compressas frias no pênis, porém seu uso é controverso. A redução da temperatura pode ser benéfica nos casos de priapismo de alto fluxo, mas esse procedimento pode levar a uma constrição do vaso lesado, podendo até resolver o quadro. Em contrapartida, em casos de baixo fluxo, a constrição dos vasos pode aumentar ainda mais a isquemia piorando o prognóstico do paciente. A alcalinização

do pH sanguíneo, também pode ser descrita como uma medida geral, e visa reduzir os danos teciduais que uma acidose sanguínea pode causar. E, por fim, como medidas gerais, é preciso fazer o controle dos casos de recorrência, no caso destes existirem, através do uso de medicações. Esses episódios recorrentes são descritos como gagueira. Eles apresentam ereções intermitentes com duração menor do que quatro horas, no entanto são episódios indesejáveis e desconfortáveis que podem anunciar uma nova crise aguda no priapismo. Por esses motivos a gagueira é passível de tratamento medicamentoso, que incluem agonistas alfa-adrenérgicos e o uso de hormônios (Broderick, 2012). A literatura não deixa claro sobre o uso dessas terapias em crianças, em especial as hormonais que podem ser androgênicos e apresentam impacto na função sexual e não se pode determinar qual a escala de gravidade na população pediátrica. Também é preciso realizar o tratamento da doença de base, no caso desta existir.

Findada essa etapa de medidas gerais, cada tipo de priapismo segue o seu plano terapêutico. Isso se deve ao fato que o priapismo de alto fluxo pode ser tratado de maneira mais conservadora que, no primeiro momento, poderá ser apenas observação. Esta atitude é reconhecida como uma opção viável e que não tem demonstrado prejuízo da função erétil nos pacientes que foram submetidos a esse modelo terapêutico.

Esse tratamento é apoiado em relatos de casos de resolução espontânea de priapismo em crianças (Meijer, 2003; Mazza, 2012; Corbeta 2011; Wills; 2007). Outra forma conservadora de tratar o priapismo de alto fluxo é a compressão (Imamoglu, 2006) que pode culminar em uma resolução completa do caso. No entanto se essas condutas não forem bem sucedidas é necessário realizar procedimentos intervencionistas. Em primeiro lugar é preciso identificar o vaso lesado com auxílio de uma Ultrassonografia com Doppler e de uma arteriografia. Com a definição do local torna-se possível a realização de uma embolização suprasseteletiva. A realização da embolização da artéria pudenda interna do lado afetado é descrito como o procedimento mais realizado na prática (Cherian, 2006). O procedimento consiste em ocluir a fístula através da implantação de embolo. Estes podem ser constituídos de coágulos autólogos de sangue, de esponja de gelatina, embolo de polivinil, partículas de álcool polivinílico, embolos de n-butil cianocrilato e embolos de micro-molas. A diferença destes embolos deve-se ao fato de uns serem permanentes e outros temporários. Apenas a micro-mola é descrita como embolo permanente.

Além disso, as micro-molas são de fácil colocação, o seu uso inclui somente o vaso lesado e a embolização das artérias bulbo cavernosas só são possíveis usando micro-molas, elas são mais eficazes em longo prazo (Kuefer, 2005). Os materiais absorvíveis mais usados são coágulo de sangue autólogo e esponja de gelatina. Eles são descritos como materiais de pouca duração e por esse mesmo motivo são os mais usados. Esse maior uso se deve ao fato de os êmbolos temporários promoverem a recanalização arteriovenosa e levar a recanalização do vaso lesado (Mahawong, 2010), devido a essa recanalização, os riscos de impotência são menores. Os êmbolos absorvíveis são mais facilmente disponíveis, apresentam menores efeitos adversos e são mais baratos. Os coágulos autólogos são preferidos em tratamento por embolização em população pediátrica (Mahawong, 2010). Segundo a revisão não houve diferença estatisticamente significativa entre os resultados e eficiência dos coágulos de sangue autólogos e esponja de gelatina. (Kim, 2007).

Os materiais absorvíveis causam um tamponamento temporário, de poucos dias, no vaso lesado, dessa forma apresenta menor risco de disfunção erétil (Cherian, 2006), porém as chances de recorrência são maiores. Os materiais não absorvíveis apresentam menores chances de recorrência, no entanto os riscos de disfunção erétil são maiores. E como última escolha no tratamento do priapismo de alto fluxo na infância, está a realização da cirurgia de ligadura da artéria cavernosa. Esse procedimento está reservado apenas para os casos onde não houve sucesso no procedimento de embolização.

Seguindo por uma gestão terapêutica diferente, está o priapismo de baixo fluxo. Segundo as diretrizes da American Urological Association de 2003 o priapismo isquêmico é um problema grave que apresenta um grande potencial de lesão ao longo do tempo, deste modo a intervenção é justificada em todos os casos que tenha duração superior a duas horas (Jesus, 2009) e que deve procurar por tratamento especializado. E mesmo antes de procurar o médico, o paciente deve ingerir grande quantidade de líquido, urinar e tomar um banho quente, realizar exercício físico, se possível, e usar analgésico. Caso o quadro não regreda, ao chegar ao centro especializado todo paciente deve receber hidratação venosa, oxigenação suplementar, analgesia e/ou sedação, caso necessário também deverá ser feita alcalinização sistêmica do sangue, em especial em doenças de base hematológicas. Em seguida a causa primária deverá ser identificada e tratada.

O passo seguinte no tratamento do priapismo de baixo fluxo é a aspiração e irrigação dos corpos cavernosos com solução salina. Por se tratar de um procedimento descrito como doloroso e demorado, é aconselhado que os pacientes pediátricos fossem sedados, ao invés da anestesia local que é realizado em adultos. Após a anestesia local um dos corpos cavernosos é puncionado, preferencialmente na porção mais distal, não sendo necessário que outro corpo cavernoso seja puncionado, pois eles se comunicam e a aspiração de um se reflete no outro. Combinado à aspiração os corpos cavernosos, devem ser lavados exaustivamente com soro fisiológico.

O sangue coletado deve ser encaminhado para análise gasosa e confirmação diagnóstica. Em crianças que realizam a aspiração dos corpos cavernosos é necessário um cuidado especial para que não ocorra hipovolemia ou choque. Por se tratar de pacientes pediátricos, o volume de sangue aspirado não deve ultrapassar 7,5ml/Kg (Jesus, 2009).

Caso o quadro não seja resolvido, o próximo passo é a realização de injeção de agonistas alfa-adrenérgicos como etilefrina, fenilefrina, epinefrina e metaraminol. Essas drogas possuem ação vasoconstrictora.

Quanto às dosagens dessas medicações, segundo a literatura, não há um consenso. A adrenalina pode ser usada sem 1:1000000 dose de 10 ml. Também é descrita o seu uso com a diluição de 1 ml de solução de adrenalina 1:1000 em 1 litro de solução e a injeção de 10 ml do preparado. No caso da etilefrina é proposto o uso de 5-10 mg por injeção intracavernosa, sem diluição.

Para o controle de episódios agudos também são descritos tratamentos tidos como de segunda escolha, são eles: injeção intracavernosa de azul de metileno, inibidores da fosfodiesterase, injeção de quetamina, hidralazina, bloqueadores do canal de cálcio, anticoagulantes, corticosteroides, anestesia epidural e óxido nítrico. No entanto, a maioria dessas terapias não apresenta confirmações da sua eficácia com análises quantitativas e qualitativas disponíveis. Além disso, a maioria dos pacientes tratados com essas medicações é descrito na literatura como adultos e, portanto, seu uso em paciente pediátrico deve ser analisado com cautela.

Como última alternativa, para o tratamento do priapismo de baixo fluxo, deve se recorrer ao tratamento cirúrgico. Ele é usado se as medidas ditas como conservadoras falharem. O objetivo da cirurgia consiste em proporcionar uma

derivação entre o corpo cavernoso e a glândula, corpo esponjoso, ou de uma veia. Com isso o mecanismo veno-oclusivo será corrigido. O procedimento cirúrgico pode ser uma derivação proximal pelo Shunt de Grayhack que consiste em realizar a sutura látero-lateral do corpo esponjoso à porção proximal do corpo cavernoso do pênis ou por desvio cavernoso-venoso que pode ser para as veias safenas ou dorsais do pênis. Outro procedimento cirúrgico consiste em realizar a derivação cavernoso-esponjosa de maneira distal. O shunt de Winter realiza a derivação cavernosa esponjosa através de uma punção da glândula e o shunte de Al-Ghorab realiza a sutura da extremidade distal do corpo cavernoso com o corpo esponjoso da glândula (Jesus, 2009).

Também são descritas como terapia de profilaxia à recorrência de episódios, as seguintes terapêuticas: terbutalina, hidro-uréia, manipulação hormonal antiandrogênica, inibidores da fosfodiesterase e cetoconazol. No entanto, essas medidas de profilaxia apresentam pouco ou nenhum estudo que envolva pacientes na infância, somado a este fato, boa parte dessas medicações tem ação antiandrogênica e pode causar efeitos colaterais como ginecomastia, atrofia testicular, perda da função erétil. Tais efeitos podem comprometer o desenvolvimento e maturação sexual da criança.

A colocação de uma prótese peniana também está descrita na literatura, no entanto ela apenas se aplica em pacientes adultos que apresentam disfunção erétil provinda de crises anteriores. Não foi encontrado relato do uso desta terapêutica em pacientes pediátricos.

A realização de outras medidas terapêuticas como a administração de soro antiveneno, anestesia caudal, uso de antibióticos e suspensão do procedimento que está sendo realizado, são restritas a casos específicos e devem ser realizadas nestas situações.

VIII. CONCLUSÃO

O priapismo é uma urgência médica e uma intervenção precoce pode evitar futuros danos nas funções normais do pênis. Esse cuidado deve ser ainda maior em população de crianças, pois estas ainda não possuem uma maturação física e psicológica completa que leva necessidade de uma atenção ainda mais especial. Essa patologia é tida como rara e é ainda mais rara na infância, tal fato limita os dados disponíveis e dificulta uma compilação de dados específicos desta população. Os relatos de casos, em geral, ou são únicos, ou de uma pequena população ou ainda relacionados a outras populações com idade mais avançada. Ficou claro que a Doença Falciforme é a maior causa de priapismo de baixo fluxo na população pediátrica, enquanto que o trauma é a principal etiologia do priapismo de alto fluxo. Outro ponto de relevância foi a necessidade dos meios diagnósticos em diferenciar os dois tipos de priapismo, visto que os tratamentos e as consequências para estes subtipos são substancialmente diferentes. Também é preciso ressaltar que as medidas terapêuticas exibem grande preocupação em manter as funções, em especial a sexual, do pênis, no entanto poucos estudiosos acompanham seus pacientes por um longo período e isso dificulta as perspectivas terapêuticas.

O priapismo apresenta complicações potencialmente graves, por isso é importante que médicos realizem uma rápida detecção de episódios em curso seguida de terapias efetivas. É indispensável também realizar a prevenção de casos recorrentes aumentando as chances de um tratamento menos agressivo, mais eficiente e com menores sequelas, não só para crianças como para toda a população em geral.

IX. SUMMARY

Objective: The objective of this paper is to draw attention to the possibility of occurrence of priapism same child in nursery, this condition more common in older children or adults. We aim also an objective orientation workup and therapy.

Methods: We performed a literature review using the MEDLINE and LILACS from 2000 to 2008, consult the textbooks of urology and anatomy, and Guideline Manual Ministry of Health of Brazil.

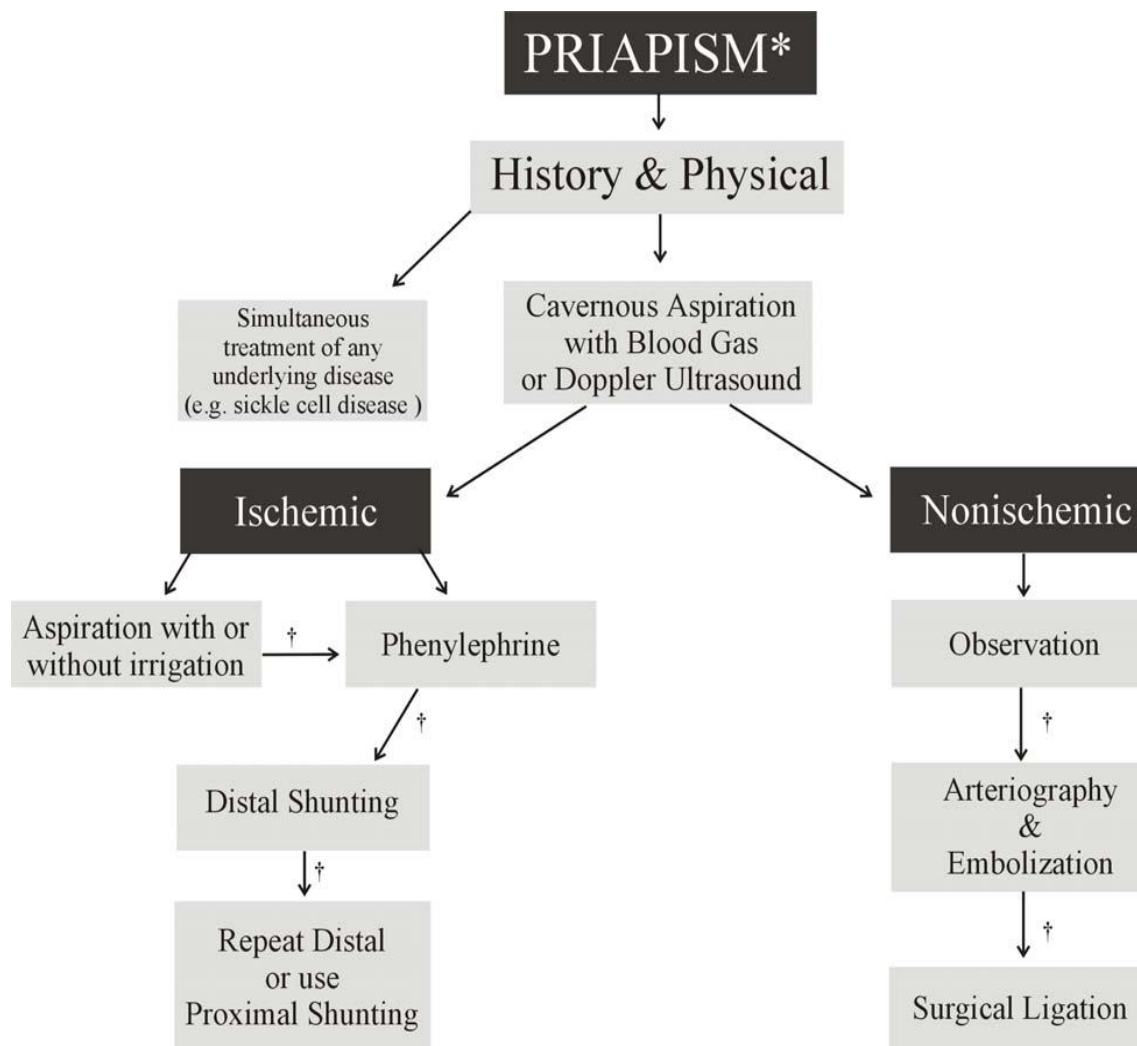
Result: The information obtained can be concluded that priapism in childhood, which is unusual, is closely related in most of their cases, and the Sickle Cell Disease incidence in newborns occurs by changes in blood viscosity becoming what is called high-flow priapism, where blood gas analysis informs the absence of acidosis in the compartment of the cavernous bodies with normal oxygen saturation.

Conclusion: There are few studies of priapism in the pediatric population, this fact hinders the existence of a protocol that can guide the best management in this rare event, which can potentially result in future erectile dysfunction.

X. ANEXOS

ANEXO I

Algoritmo de manejo do priapismo:



*Erection greater than 4 hours duration.

†Proceed upon treatment failure.

ANEXO II

PERFIL DEMOGRÁFICO DA DOENÇA FALCIFORME

Estudos dos aspectos antropológicos da hemoglobina S (HbS) sugerem que seu surgimento esteja ligado ao início do sedentarismo humano, há aproximadamente 30 mil anos. Aspectos epidemiológicos sugerem também que a malária foi um fator importante na seleção natural desse gene. Enquanto o ser humano teve hábitos nômades, a densidade populacional se manteve muito baixa e a malária não tinha transmissão contínua. Porém, a partir dos primeiros assentamentos agrícolas e da adaptação do mosquito vetor a esses novos ambientes, a malária se tornou endêmica e passou a selecionar o gene transmissor da HbS.

Os estudos de haplótipos da HbS sugerem que o gene determinante dessa hemoglobina teve origem no ocidente centro-africano e que as migrações de populações ancestrais o dispersaram por todo aquele continente, chegando a algumas populações mediterrâneas. Outros haplótipos de interesse, fora do continente africano, são o árabe-saudí e o asiático, os quais provavelmente tiveram origens distintas; no entanto, eles estão correlacionados com quadros clínicos menos graves, se comparados aos haplótipos africanos.

A HbS é muito frequente nas populações do continente africano, principalmente nas regiões equatoriais, subsaarianas, localizadas ao norte do deserto de Kalahari, que serviu como barreira natural para a expansão do *Plasmodium falciparum*. A frequência dessa hemoglobina mutante chega a 25% da população de algumas regiões, como ao redor dos rios Gâmbia e Senegal e na África ocidental do litoral atlântico, como também na região ocidental centro-africana, por volta dos rios Benin e Níger, além do entorno do rio Congo na África central. Conforme dados da OMS e do Banco Mundial, estima-se que a África nasçam cerca de 268 mil crianças por ano com Doença Falciforme.

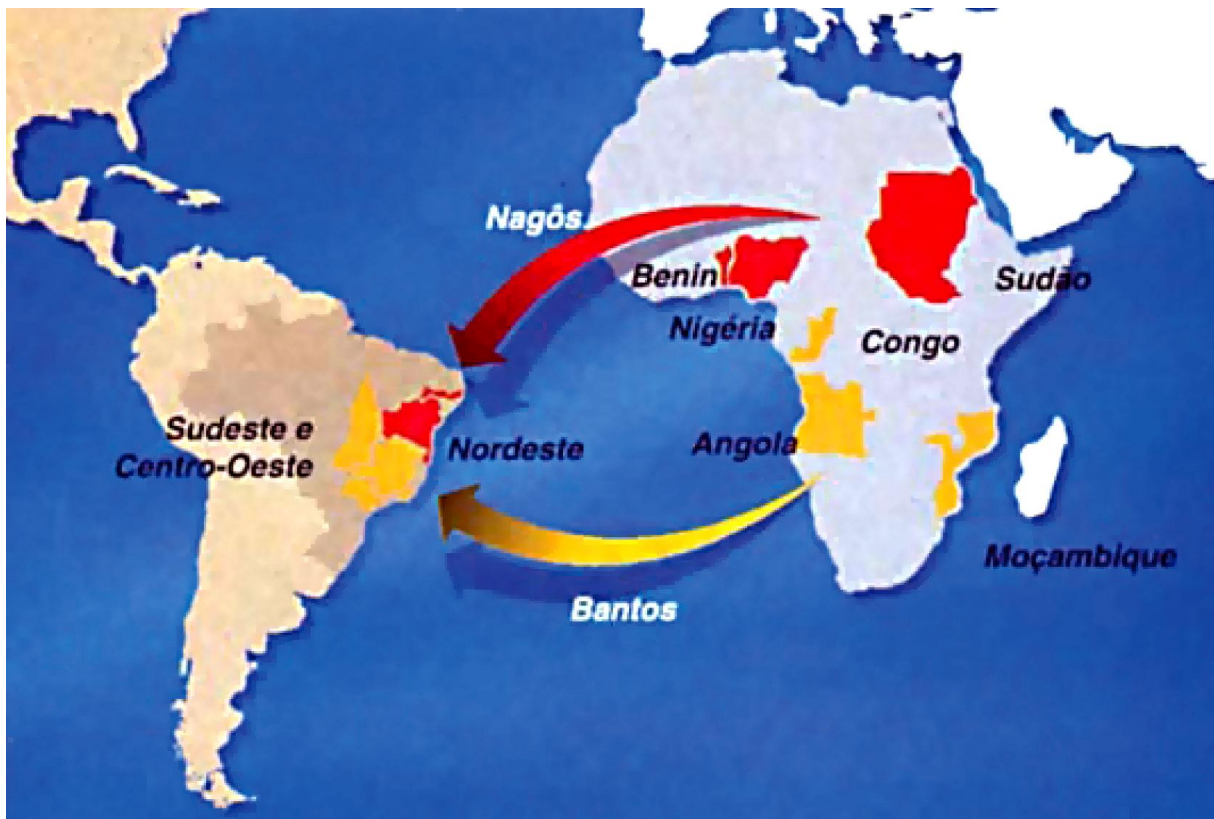
No quadro a seguir encontram-se os dados epidemiológicos de alguns países da África.

Tabela 6. Dados Epidemiológicos da Doença Falciforme em Países da África.

Países	Total de Nascimentos	Crianças com Traço (%)	Crianças com Doença Falciforme
Nigéria	5.362.500	15 – 28	86.000
Congo	2.715.000	15 – 30	43.440
Angola	722.800	11 – 37	21.684
Guiné	361.200	26	8.300
Serra Leoa	240.000	27 – 30	7.920
Burundi	294.800	26	6.486
Gana	646.400	10 – 22	6.464
Burkina Fasso	585.600	2 – 28	5.900
Ruanda	360.800	20	4.693
Camarões	542.500	2 – 24	4.340
Congo Brazzaville	140.800	22	2.253
Rep. Centro-Africana	144.400	20 – 22	2.166
Costa do Marfim	600.100	11	2.040

Os países da região das Américas (entre estes, o Brasil) atualmente apresentam grupos populacionais com grande quantidade de portadores do traço falciforme e com alta incidência de DF, sendo estes indicadores informações importantes para a estruturação de sistemas de saúde capacitados para melhorar a qualidade de vida e aumentar a longevidade das pessoas com esse tipo de herança. A mutação causadora da DF era inexistente nas Américas antes do fluxo migratório de afro-descendentes desenraizados de seus países, trazidos pelos europeus para o trabalho escravo nessa região. Os recentes estudos de haplótipos HbS podem determinar boa parte da história desse fluxo de pessoas, mesmo após as miscigenações étnicas ocorridas na região (**Figura 3**).

Figura 3. Origem e dispersão do gene S no Brasil.



Atualmente, no Brasil, com base nos dados do PNTN, nascem cerca de 3.500 crianças por ano com Doença Falciforme ou 1/1.000 nascidos vivos e 200 mil portadores do traço falciforme. Tal doença encontra-se distribuída na população de forma heterogênea, com maior prevalência nos Estados que possuem maior concentração de afro-descendentes com recorte social entre os mais pobres (Fonte: SVS/MS e IBGE).

Conforme dados operacionais publicados pelo Ministério da Saúde em 2008, testes de triagem neonatal com identificação de pessoas com DF são feitos em 15 Estados: Acre, Alagoas, Bahia, Espírito Santo, Goiás, Maranhão, Mato Grosso do Sul, Minas Gerais, Paraná, Pernambuco, Rio de Janeiro, Rio Grande do Sul, Rondônia, Santa Catarina e São Paulo. Esses testes possibilitaram a determinação da incidência de nascidos vivos diagnosticados com DF (**Tabela 7**), como também a incidência de indivíduos com o traço falciforme (**Tabela 8**).

Tabela 7. Incidência de nascidos vivos diagnosticados com Doença Falciforme em 14 estados que realizam a Fase II/PNTN.

Estados	Incidência de Doença Falciforme
Bahia	1:650
Rio de Janeiro	1:1.200
Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais e Goiás	1:1.400
Espírito Santo	1:1.800
Rondônia	1:2.540
Acre	1:3.480
São Paulo	1:4.000
Mato Grosso do Sul	1:8.360
Rio Grande do Sul	1:11.000
Santa Catarina e Paraná	1:13.500

Fonte: PNTN/Ministério da Saúde, Programas Estaduais de Triagem Neonatal/Serviços de Referência em Triagem Neonatal Credenciados.

Tabela 8. Incidência de nascidos vivos diagnosticados com Traço Falciforme em 14 estados que realizam a Fase II/PNTN.

Estados	Incidência de Traço Falciforme
Bahia	1:17
Rio de Janeiro	1:21
Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais	1:23
Goiás	1:25
Espírito Santo	1:28
Rondônia	1:34
São Paulo	1:35
Acre	1:40
Paraná, Rio Grande do Sul e Santa Catarina	1:65
Mato Grosso do Sul	1:70

Fonte: PNTN/Ministério da Saúde, Programas Estaduais de Triagem Neonatal/Serviços de Referência em Triagem Neonatal Credenciados.

A identificação dos grupos populacionais e das pessoas com DF foi o primeiro passo para a organização de uma rede de saúde com mais equidade, capacitada a

dar respostas às necessidades de pessoas com esta enfermidade, que por razões históricas, em sua grande maioria, estão nas camadas menos favorecidas e dependentes dos sistemas públicos (Fonte: dados da SVS/MS e do IBGE) (Ministério da Saúde, 2009).

XI. REFERÊNCIAS

1. Adeyoju AB, Alujohungbe ABK, Morris J, Jardumian A, Bareford D, Akenova A, Akinyanju O, Cinkotai K, O'reilly PH. *Priapism in sickle-cell disease; incidence, risk factors and complications: an international multicentre study*. BJU International. 90: 898–902; 2002.
2. American Urological Association. *Guideline on the Management of Priapism*; 2003
3. Amukele SA, Lee GW, Stock JA, Hanna MK. *20-year experience with iatrogenic penile injury*. The Journal of Urology. 170: 1691–94; 2003.
4. Brandow AM, Liem R. *Sickle Cell Disease in the Emergency Department: Atypical Complications and Management*. Clin Pediatr. Emerg Med. 12(3): 202–12; 2011
5. Brant WE, Helms CA. *Fundamentos de radiologia diagnostico por imagem*. Guanabara Koogan. 3(3): 975-0; 2012
6. Broderick GA. *Priapism and Sickle-Cell Anemia: Diagnosis and Nonsurgical Therapy*. J Sex Med. 9:88–103; 2012
7. Cantasdemir M, Gulsen F, Solak S, Numan F. *Posttraumatic high-flow priapism in children treated with autologous blood clot embolization: long-term results and review of the literature*. Pediatr Radiol. 41:627–32; 2011.
8. Cherian J, Rao A R, Thwaini A, Kapasi F, Shergill I S, Samman R. *Medical and surgical management of priapismo*. Postgrad Med Journal. 82:89–94; 2006.
9. Chung E, McKnight J, Hosken B. *Post traumatic prepubertal high-flow priapism: a rare occurrence*. Pediatr Surg Int. 24:379–381; 2008.
10. Corbetta JP, Dura'n V, Burek C, Sager C, Weller S, Paz E, Lopez JC. *High flow priapism: diagnosis and treatment in pediatric population*. Pediatr Surg Int. 27:1217–21; 2011
11. Dust N, Daboval T, Guerra L. *Evaluation and management of priapism in a newborn: A case report and review of the literature*. Paediatr Child Health. 16(1):6-8; 2011
12. Dust N, Daboval T, Guerra L. *Evaluation and management of priapism in a newborn: A case report and review of the literature*. Paediatr Child Health, 16(1):36-38; 2011
13. Fuentes EJ, Garcia S, Garrido M, Lorenzo C, Iglesias JM, Sola JE. *Successful Treatment of Propofol-induced Priapism With Distal Glans to Corporal Cavernosal Shunt*. UROLOGY. 74: 113–15; 2009

14. Gbadoé AD, Atakouma Y, Kusiaku K, Assimadi JK; *Management of sickle cell priapism with etilefrine*; Arch Dis Child 85:52–53; 2001
15. Gottsch HP, Richard E. Berger RE, Yang CC. *Priapism: Comorbid Factors and Treatment Outcomes in a Contemporary Series*. Advances in Urology. 20:12-8; 2012
16. Guler G, Sofikerim M, Ugur F, Aksu R, Boyaci A. *Intravenous dexmedetomidine for treatment of intraoperative penile erection*. Int Urol Nephrol. 44:353–357; 2012
17. Hisasue S, Kobayashi K, Kato R, Hashimoto K, Shinichi YS, Satoshi Takahashi S, Masumori N, Tsukamoto T. *Clinical course linkage among different priapism subtypes: Dilemma in the management strategies*. International Journal of Urology. 15: 1006–10; 2008
18. Ichioka K, Utsunomiya N, Kohei N, Ueda N, Inoue K, Terai A. *Testosterone-induced priapism in klinefelter syndrome*. urology. 67: 622-628; 2006
19. Imamoglu A, Baki'rtas H, Conkbayi'r I, Tuygun C, Sari'ci H. *An alternative noninvasive approach for the treatment of high-flow priapism in a child: duplex ultrasound-guided compression*. Journal of Pediatric Surgery. 41: 446– 48; 2006
20. Jesus L E, Dekermacher S. *Priapism in children: review of pathophysiology and treatment*. Jornal de Pediatria. 85(3):12-13; 2009
21. Kim K R, Shin J H, Song H Y, Ko G Y, Yoon H K. *Treatment of High-flow Priapism with Superselective Transcatheter Embolization in 27 Patients: A Multicenter Study*. J Vasc Interv Radiol. 18:1222–26; 2007
22. Kuefer R, Bartsch Jr G, Herkommer K, Kra"mer SC, Kleinschmidt K, Volkmer B G. *Changing diagnostic and therapeutic concepts in high-flow Priapism International*. Journal of Impotence Research. 17: 109–113; 2005
23. Lieberman L, Kirby M, Ozolins L, Mosko J, Friedman J. *Initial Presentation of Unscreened Children With Sickle Cell Disease:The Toronto Experience*. Pediatr Blood Cancer. 53:397–0; 2009
24. Lind A, Mackay A, Withers SJ. *Henoch-Schönlein purpura and priapismo*. J. Paediatr. Child Health. 38: 526–527; 2002
25. Lopes SP, Severo L, Alves F, Mota F C. *Priapismo na Criança: Caso Clínico e Revisão da Literatura*. Acta Urológica. 26(4): 25-31; 2009
26. Mahawong P, Srisuwan T. *Idiopathic high-flow priapism in a pediatric patient*. Journal of Pediatric Urology. 7: 92-94; 2011

27. Maples BI, Hagemann TM. *Treatment of priapism in pediatric patients with sickle cell disease*. Am J Health-Syst Pharm. 61:15; 2004
28. Mazza MB, Chong ST, Knoepp U, Hoff C. *Post-traumatic penile pseudoaneurysm causing high-flow priapismo*. Emerg Radiol. 19:181–83; 2012
29. Meijer B, Bakker H H R. *Manegement of Priapism in The Newborn*; UROLOGY 61 (1):12-3; 2003
30. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. *Manual de Educação em Saúde. Volume 2 - Linha de Cuidado em Doença Falciforme*. Série A - Normas e Manuais Técnicos. 2009.
31. Moore KL, Dalley AF. *Anatomia orientada para a clínica, 5ª edição*. Guanabara Koogan. 5:415-6; 2007
32. Paladinoa N, Roldána D, Carama M S. *Priapi. Priapism in pediatrics: initial presentation of chronic myeloid leukemia*. Arch Argent Pediatr. 109(5) 104-108; 2011
33. Paul McHardy P, McDonnell C, Lorenzo AJ, Salle JLP, Campbell FA. *Management of priapism in a child with sickle cell anemia: successful outcome using epidural analgesia*. CAN J ANESTH. 54(8): 642–45; 2007
34. Pelavski AD, Suescun MC, Conesa A, Aranda M. *Priapism in an infant caused by post-operative analgesia through epidural catheter*. Acta Anaesthesiol Scand. 50: 632; 2006
35. Quan D, Ruha AM. *Priapism associated with Latrodectus mactans envenomation*. American Journal of Emergency Medicine. 27: 759–759; 2009
36. Raveenthiran V. *A modification of Winter's shunt in the treatment of pediatric low-flow priapismo*. Journal of Pediatric Surgery. 43: 2082–6; 2008
37. Sandlera G, Chennapragadaa SM, Soundappana SSV, Cassa D. *Pediatric high-flow priapism and super-selective angiography:an Australian perspective*. Journal of Pediatric Surgery. 43:12-13; 2008
38. Shah A, Parashar K, Chandran H. *Paediatric priapismo: treatment conundrum*. Pediatr Surg Int. 20: 806–808; 2004
39. Silveira J C T. *Priapismo: Urgência urológica que pode causar disfunção erétil*. Emergência clínica. 06(31): 106-108; 2011

40. Sood R, Wadhwa SN, Jain V. *Neonatal Priapism Associated With Spontaneous Bilateral Pyocavernositis*. *Ann Acad Med Singapore*. 35: 425-7; 2006
41. Tan ZYJ, Burnes J. *Post-traumatic pre-pubertal high-flow priapism: Bilateral superselective embolisation*. *Journal of Medical Imaging and Radiation Oncology*. 55: 498–01; 2011
42. Tanagho EA, McAninch JW. *Urologia geral de Smith*, 16: 660-5; 2007
43. Towbin R, Hurh P, Baskin K, Cahill A C, Carr M, Canning D, Snyder H, Kaye R. *Priapism in children: treatment with embolotherapy*. *Pediatr Radiol*. 37:483–487; 2007
44. Tsaras G, Owusu-Ansah A, Boateng FO, Amoateng-Adjepong Y. *Complications Associated with Sickle Cell Trait: A Brief Narrative Review*. *The American Journal of Medicine*, 122(6):12; 2009
45. Villalba RR, García S, Martínez AP, Montseny JMP, Munárriz R. *Priapismo*. *Actas Urológicas As Españolas*. 29(10):961-968; 2005
46. Volgger H, Pfefferkorn S, Hobisch A. *Posttraumatic High-Flow Priapism in Children: Noninvasive Treatment by Color Doppler Ultrasound-Guided Perineal Compression*. *UROLOGY*. 70: 590.3–590. 2007
47. Wills BK, Albinson C, Wahl M, Clifton J. *Sildenafil citrate ingestion and prolonged priapism and tachycardia in a pediatric patient*. *Clinical Toxicology*. 45: 798–800; 2007