

Priapismo como manifestación inicial en leucemia mieloide crónica: Reporte de caso

Priapism as initial manifestation in chronic myeloid leukemia: Case report

David Alvarado-Balam¹, Jaime Alejandro Velázquez-Morelos¹,
Jesús Ernesto Galena-de-la-Rosa^{2,3}, Julián Eduard-Brown¹

RESUMEN

Introducción. La leucemia mieloide crónica (LMC) es un padecimiento mieloproliferativo que afecta predominantemente a la serie granulocítica y representa un reto diagnóstico por las diferentes formas de presentaciones clínicas.

Caso clínico. Se presenta el caso de un paciente masculino de 18 años de edad con priapismo, disuria, dolor peneano que no involucra escroto y testículos; además, con datos de esplenomegalia. Posterior a la sospecha diagnóstica mediante biometría hemática, se confirmó el diagnóstico de leucemia mieloide crónica con aspirado de medula ósea.

Conclusiones. Existen manifestaciones clínicas características de LMC, pero sin duda, debido a su patogenia, en ocasiones suelen pasarse por alto las manifestaciones atípicas de la enfermedad, tales como el priapismo. Por tal motivo, es importante realizar una semiología detallada y exploración física completa.

Palabras clave: Priapismo; Leucemia Mielógena Crónica BCR-ABL Positiva; Neoplasias.

ABSTRACT

Introduction. Chronic myeloid leukemia (CML) is a myeloproliferative disorder that predominantly affects the granulocytic series and represents a diagnostic challenge due to the different forms of initial clinical manifestations.

Clinical case. We report a case of an 18-year-old male patient with priapism, dysuria, penile pain that does not involve scrotum and testicles, as well as splenomegaly data. After the suspected diagnosis by biometrics blood test screening, the diagnosis of chronic myeloid leukemia with bone marrow aspiration was confirmed.

Conclusions. There are clinical manifestations characteristic of CML, but undoubtedly, due to its pathogenesis, atypical manifestations of the disease, such as priapism, are sometimes overlooked. For this reason, it is important to perform a detailed semiology and complete physical examination.

Key words: Priapism; Leukemia, Myelogenous, Chronic, BCR-ABL Positive; Neoplasms

¹ Estudiante de la División de Ciencias de la Salud. Universidad de Quintana Roo. México.

² Hospital General de Chetumal. Servicios Estatales de Salud de Quintana Roo . México.

³ División de Ciencias de la Salud. Universidad de Quintana Roo. México.

Correspondencia: Jaime Alejandro Velázquez-Moreno.

Correo electrónico: cowco35@gmail.com

Recibido: 30 DE OCTUBRE DE 2017.

Aceptado: 18 DE ENERO DE 2018.

INTRODUCCIÓN

En 2015, el cáncer ocupó el segundo lugar dentro de las principales causas de muerte a nivel mundial, causando alrededor de 8.800.000 defunciones ese año⁽¹⁾. La leucemia ocupa el noveno lugar dentro de los cánceres más comunes, representando el 3,7% del total de casos. Se estimó que el número de casos nuevos y muertes por leucemia a nivel mundial durante el 2017 sería entre 62.130 y 24.500 respectivamente⁽²⁾.

En niños y adolescentes la leucemia es el tipo de cáncer más común, representa aproximadamente el 33% de todos los casos de cáncer en niños menores de 15 años y el 25% de los casos en menores de 20 años⁽³⁾. La leucemia aguda linfoblástica es el tipo de leucemia más común en este rango de edad, seguida por la leucemia mieloblástica aguda. En los adultos, especialmente en mayores de 50 años, la leucemia linfocítica crónica y la mielocítica crónica son las más frecuentes⁽⁴⁾.

Las leucemias pueden clasificarse de acuerdo a su citomorfología y presentación. En la variedad aguda, las células involucradas son inmaduras. Las manifestaciones clínicas clásicas son dolor óseo, fiebre, pectequias y anemia; la progresión es rápida y la mortalidad es elevada si no se implementa tratamiento precoz. En la crónica las células son maduras, sin embargo, presentan una morfología atípica y son funcionalmente ineficaces. Habitualmente cursan asintomáticas con una progresión lenta⁽⁵⁾.

Las leucemias crónicas afectan predominantemente a adultos; en niños los casos son aislados. Dentro de ellas, la leucemia mieloide crónica representa el 3% de las leucemias en niños y adolescentes, mientras que en adultos esta cifra aumenta al 15-20%⁽⁶⁾.

La leucemia mieloide crónica (LMC) o granulocítica crónica afecta con una ligera ventaja más a los hombres que a las mujeres (razón 1,4:1) y su incidencia es de 1 a 2 casos por cada 100.000 adultos a nivel mundial. El 75% de la mortalidad ocurre en adultos por encima de los 55 años⁽⁶⁾. El objetivo de este artículo fue la presentación de un caso clínico de leucemia mieloide crónica y revisión en la literatura del cuadro clínico de dicha enfermedad.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Masculino de 16 años de edad, estudiante, originario de Cancún, Quintana Roo y residente de la población de Javier Rojo Gómez del mismo estado. Se conoce aparentemente sano, sin antecedentes heredo-familiares relevantes, sin vida sexual activa y niega antecedentes quirúrgicos, traumáticos o uso de medicamentos.

Inicia padecimiento el día 16 de enero de 2017 con episodio de erección prolongada de 3 horas de evolución, que condiciona dificultad miccional, dolor peneano que no involucra escroto y testículos, sin otra sintomatología agregada, misma que remite de forma espontánea, por lo que decide no acudir a consulta médica. Quince días posteriores a este episodio (30 de enero de 2017) refiere presentar nuevo episodio de erección dolorosa durante la madrugada, que condiciona imposibilidad para conciliar el sueño. Tras no remitir después de siete horas decide acudir con facultativo, quien prescribe antiinflamatorio no esteroideo para control de sintomatología (diclofenaco 50 mg vía oral cada ocho horas).

Al no remitir el cuadro después de 16 horas acumuladas, decide acudir al servicio de urgencias del Hospital General de Chetumal. Se recibe al paciente en las siguientes condiciones: temperatura:

36.5 °C, frecuencia cardiaca: 120 lpm, frecuencia respiratoria: 20 rpm, tensión arterial 100/70 mmHg. A la exploración física presenta leve palidez de piel y mucosas, no se palpan grupos ganglionares, esplenomegalia de 13 cm tomando como referencia la intersección de la línea media clavicular con borde costal izquierdo, sin hepatomegalia. En región genital se evidencia erección dolorosa que se intensifica a la palpación, de predominio dorsal, con flacidez de glande y región ventral, turbencia en cuerpos cavernosos, congestión venosa superficial, además se observa una coloración cianótica localizada. Testículos bien descendidos, móviles, no dolorosos a la palpación, sin tumoraciones palpables. El examen rectal digital no reveló agrandamiento o sensibilidad de la próstata. El examen cardiovascular, respiratorio y del sistema nervioso central sin ninguna anormalidad.

En cuanto a los estudios laboratorios, la biometría hemática del 30 de enero de 2017 reveló: hemoglobina, 8.6 gr/dl; hematocrito, 23.3%; plaquetas, 569.000/mm3; leucocitos, 465.740/mm3; neutrófilos totales, 54.9% (255.69/mm3); eosinófilos, 1,1% (5.123/mm3); basófilos, 2,9% (13.506/mm3); monocitos, 3,4% (15.835/mm3); linfocitos, 1,5% (6.986/mm3). Electrolitos séricos: calcio, 9.60mg/dl; cloro, 102.8mmol/l; creatinina, 0.84 mg/dl; glucosa 82.63 mg/dl; potasio, 2.77mmol/l; sodio, 151.5 mmol/l. Ultrasonido de abdomen superior: Bazo de forma y ecogenicidad normales, tamaño 174 mm (esplenomegalia moderada).

Se interconsulta al servicio de urología, mismo que de acuerdo a criterios cataloga como priapismo veno-occlusivo. Debido a la prolongada duración del priapismo, urgencia urológica y riesgo-beneficio, el tratamiento se inició mediante irrigación con epinefrina al 20%, seguido por la realización de aspiración aséptica de cuerpos cavernosos drenando 350 ml de sangre venosa con mejoría relativa. Posteriormente, se solicita valoración al servicio de hemato-oncología, que decide realizar aspirado de médula ósea y se reporta hipercelularidad con predominio de la serie granulocítica en todas las etapas de maduración (megacariocitos +, blastos 0%, promielocitos 25%, eosinófilos 3%, mielocitos 15%, metamielocitos 12%, bandas 34%, segmentados 8%, basófilos 1%, células cebadas 2%) compatible con leucemia mieloide crónica, el estudio citogenético reporta translocación 9:22 tipo b2a2 (cromosoma Filadelfia). Finalmente se procedió a realización de citorreducción con base a los protocolos establecidos.

DISCUSIÓN

En el 2002, Cruz Guerra et al.⁽⁹⁾, describieron el caso de un paciente masculino de 53 años previamente diagnosticado con leucemia mieloide crónica y tratado con hidroxiurea que presentaba una erección dolorosa de 12 horas de evolución. La gasometría cavernosa y la exploración física fueron compatibles con priapismo de bajo flujo. Se procedió de manera inicial a punción-lavado de los cuerpos cavernosos, misma que no solucionó totalmente el cuadro. Se indicó administración coadyuvante de metoxamina intracavernosa logrando mejoría al 100%. Se escaló dosis de hidroxiurea para evitar recidivas.

De manera similar en el año 2004, Allué López et al.⁽¹⁰⁾, reportaron el caso de un paciente masculino de 29 años de edad con una erección dolorosa de diez horas de evolución. Al interrogatorio refería haber presentado cuatro episodios similares en los últimos tres meses, todos con resolución espontánea a las 3-4 horas. Negaba uso de medicamentos o traumatismo peneano. La gasometría reveló sangre venosa. El cuadro revirtió tras punción de cuerpos cavernosos y aplicación de fenilefrina y posterior compresión. La citometría hemática reveló LMC.

Asimismo, en el 2014, Magaña-Bustamante et al. ⁽¹¹⁾, trataron a un paciente de 32 años de edad, el cual presentaba erección dolorosa de 24 horas de evolución. A la exploración física se evidenciaba esplenomegalia de 10 cm por debajo del reborde costal no dolorosa. La gasometría cavernosa reveló sangre venosa. Se realizó drenaje de cuerpos cavernosos con shunt cavernoso-esponjoso, mismo que revirtió el cuadro. La citometría hemática fue compatible con LMC.

Se han descrito distintas manifestaciones clínicas características en LMC, en su fase crónica puede presentarse asintomática o presentar fatiga, anorexia, palidez debido a la anemia, pérdida de peso, plenitud gástrica, esplenomegalia y hepatomegalia. Mientras que en su fase acelerada puede presentarse fiebre, dolores óseos y diaforesis nocturna ⁽¹²⁾.

Como ya se ha documentado, la LMC puede presentarse con manifestaciones atípicas, tal como se reporta en este caso clínico, pero sin duda, debido a su patogenia, en ocasiones suelen pasarse por alto las manifestaciones atípicas de la enfermedad, tales como el priapismo, ya que solo ocupa el 20% de los casos relacionados con trastornos hematológicos ^(6,8). Esto provoca que la identificación de LMC se realice de manera tardía, produciendo un peor pronóstico para la función eréctil del paciente ⁽³⁾.

Es importante recalcar que el priapismo no es indicativo de LMC, debido a que la incidencia de esta manifestación es más alta en otros padecimientos tales como el consumo de fármacos para disfunción eréctil; sin embargo, es importante la sospecha de la misma y tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial ⁽⁶⁾.

Han sido descritos los mecanismos fisiopatológicos del priapismo en LMC, los cuales pueden ser englobados en los siguientes grupos: debido al aumento de la presión abdominal secundaria a la hepatoesplenomegalia; a un importante aumento de las células

leucémicas que causan aglutinación de las mismas en los cuerpos cavernosos y en la vena dorsal del pene; y por último, debido a la infiltración de células leucémicas al nervio sacro ⁽⁷⁾.

Es importante que dentro del interrogatorio, se remarquen datos importantes que ayuden a esclarecer la etiología del cuadro, haciendo hincapié con preguntas dirigidas al previo consumo de fármacos (agentes intracavernosos, antihipertensivos, anticoagulantes, hormonas, nutrición parenteral, drogas ilícitas, etc.), trastornos hematológicos (anemia de células falciformes, leucemia, mieloma, policitemia, talasemia), enfermedades infecciosas (sífilis y malaria), trastornos metabólicos e inmunológicos (diabetes, dislipidemia, amiloidosis, gota, lupus) entre otras ⁽⁸⁾. Hacer énfasis en las características propias del cuadro clínico como tiempo de evolución, eventos previos, duración de los episodios, entre otros. El tratamiento oportuno mejora el pronóstico de la función eréctil del paciente ⁽²⁾.

CONCLUSIONES

El priapismo es una manifestación clínica de etiología variable. Es común como complicación de ciertas enfermedades hematológicas, pero es poco frecuente como manifestación inicial en la LMC. Actualmente existen pocos casos reportados de priapismo como manifestación inicial de LMC, tal como se reporta en este caso. El conocimiento de las manifestaciones clínicas de LMC y la etiología del priapismo ayudará a tener éste último en cuenta como parte de un proceso maligno hasta demostrar lo contrario.

REFERENCIAS

- Organización Mundial de la Salud [Internet]. Cáncer. 2017 [consultado el 21 mayo 2017]. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs297/es/>
- National Cancer Institute [Internet]. Cancer stats facts: leukemia. 2017 [consultado el 21 mayo 2017]. Disponible en: <https://seer.cancer.gov/statfacts/html/leuks.html>
- Secretaría de Salud. Protocolo de la atención para leucemia linfoblástica. Guía clínica y esquema de tratamiento. Disponible en: <http://www.salud.gob.mx/unidades/dgfps/micsitio/ptcia/recursos/LEUCEMIA.pdf>
- Ministerio de salud. Guía clínica leucemia del adulto. Santiago: Minsal, 2007. Disponible en: <https://www.hjnc.cl/hjnc/wp-content/uploads/2017/07/GPC-leucemia.pdf>
- Sala M, Blanco B, Pérez M, Pérez M. Hematología clínica. Farmacia hospitalaria [Internet] 2010 [consultado el 21 de mayo de 2017];1031-1076. Disponible en: <https://www.sefh.es/bibliotecavirtual/fhtomo2/CAP10.pdf>
- Shah NP, Arceci RJ. Chronic Myeloid Leukemia. Leukemia & lymphoma society. Bristol-Myers Squibb. 2014. Disponible en: https://www.lls.org/sites/default/files/file_assets/cml.pdf
- Apperley J; Chronic myeloid leukaemia. Department of haematology, Imperial College London, London, UK December 5, 2014 [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(13\)62120-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(13)62120-0)
- Tazi I. Priapism as the first manifestation of chronic myeloid leukemia. Ann Saudi Med [Internet] 2009 Sep-Oct [consultado el 23 de mayo de 2017]; 29(5):412. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3290050/>
- Cruz Guerra NA, Ramos LC, Linares Quevedo A, Sáenz Medina J, Pozo Mengual B, Allona Almagro A. Priapismo secundario a leucemia mieloide crónica: valor del tratamiento inicial con lavado cavernoso más metoxamina adyuvante. Arch. Esp. Urol. [Internet] 2002 [consultado el 23 de mayo de 2017]; 55(3):320-21. Disponible en: <http://aeurologia.com/pdfs/articulos/7577952033848-eng.pdf>
- Allué López M, García de Jalón Martínez A, Pascual Regueiro D, Mallén Mateo E, Villanueva Benedicto A, Rioja Sanz LA. Priapismo como presentación inicial de leucemia mieloide crónica. Actas Urol Esp [Internet] 2004 mayo [consultado el 23 de mayo de 2017]; 28(5):387-389. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/aeu/v28n5/nota1.pdf>
- Magaña-Bustamante OA, Becerra-Cárdenas J, Chávez-Delgado G, Segura-Ortega M, Chávez-Solis EA, Monterrosas-Minutti CA, Vargas-Martínez GF. Priapismo de bajo flujo como manifestación inicial de leucemia mieloide crónica. Rev Mex Urol [Internet] 2014 [consultado el 23 de mayo de 2017];74:308-312. Disponible en: <http://132.248.9.34/hevila/Revistamexicanadeurologia/2014/vol74/no5/9.pdf>
- Beligoy L, Bordone J, Et al. Leucemia mieloide crónica. Sociedad Argentina de Hematología. Disponible en http://sah.org.ar/docs/203-230.4.SAH_GUIA2012_LeucemiaCronica.pdf