

Priapismo

Consigli pratici di gestione nei pazienti eleggibili alle Cure Palliative Pediatriche

Irene Avagnina, Letizia Bertasi,
Davide Meneghesso, Franca Benini

Centro Regionale Veneto di Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche, Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, Università di Padova

Introduzione

Le cure palliative pediatriche (CPP) rappresentano un ambito multidisciplinare della pediatria che si prefigge l'obiettivo di garantire la qualità di vita a bambini affetti da malattie inguaribili ad alta complessità assistenziale e di rispondere ai loro bisogni e a quelli delle loro famiglie.

A livello clinico, molteplici sono i sintomi disturbanti con ampia ricaduta sulla qualità della vita, che devono essere gestiti e trattati. Alcuni di questi in modo particolare, rappresentano una sfida importante per i caregiver e i sanitari che si occupano dei bambini eleggibili alle CPP.

In questo articolo saranno discusse la gestione e le strategie di inquadramento dei disturbi all'apparato genitourinario quali il priapismo e le disfunzioni minzionali.

Priapismo

Definizione e cause

In età pediatrica il priapismo è relativamente raro ma può presentarsi in tutte le fasce di età, con un picco bimodale di incidenza tra i 5 e i 10 anni e nel giovane adulto [1].

Nel contesto delle cure palliative pediatriche, mancano dati epidemiologici rispetto all'incidenza del priapismo in questa popolazione. In base alla nostra esperienza, il priapismo si presenta più frequentemente come intermittente e si riscontra prevalentemente in pazienti oncologici. Altre cause di priapismo in CPP sono le forme idiopatiche e quelle iatrogene.

Il priapismo è definito come un'erezione dolorosa e prolungata del pene in assenza di uno stimolo sessuale e rappresenta un'urgenza medica. Esso può essere classificato in [2]:

- priapismo ischemico: rappresenta il sottotipo più comune e si caratterizza per un'erezione rigida con flusso arterioso intracavernoso ridotto o assente. Quando superiore alle 4 ore il priapismo ischemico viene considerato alla stregua di una sindrome compartimentale caratterizzata dallo sviluppo di ischemia a livello dei corpi cavernosi fino alla necrosi dei tessuti;
- priapismo non ischemico: si caratterizza per un'erezione persistente, non completamente rigida e non dolorosa, causata da un afflusso arterioso cavernoso irregolare e/o aumentato, secondario nella maggior parte dei casi a traumi minzionali. Va sottolineato come l'insorgenza di priapismo non ischemico solitamente avviene a distanza di alcune settimane dal trauma;
- priapismo intermittente: si caratterizza per episodi ripetuti di erezioni dolorose di breve durata. Le erezioni si autolimitano e possono avere frequenza e durata variabili. Il meccanismo fisiopatologico non è ben conosciuto (si ipotizza sia da disregolazione citochinica) e, come il priapismo ischemico, si caratterizza per un basso flusso arterioso. In alcuni casi può evolvere in priapismo ischemico.

Le patologie più frequentemente associate a priapismo in età pediatrica sono riassunte nella seguente tabella [1-3].

Ischemico	Non ischemico
- Drepanocitosi (causa più frequente di priapismo in età pediatrica)	- Traumi
- Emoglobinopatie (talassemia)	- Emoglobinopatie
- Leucemia e patologie oncologiche	- Malattia Fabry
- Infezioni (malaria)	- Interventi urologici
- Patologie neurologiche (trauma midollo spinale, sindrome della cauda equina)	
- Pazienti in emodialisi	
- Da trasfusione	
- Pazienti in nutrizione parenterale	
- Da farmaci: antipsicotici, antidepressivi, eritropoietina, antipertensivi (α -inibitori), ormoni (testosterone), PDE5inibitori	
- Da abuso (alcol, marijuana, cocaina)	
- Porpora Schönlein-Henoch	
- Idiopatico	

Caso a parte è il priapismo neonatale, che solitamente si presenta come priapismo non ischemico, autolimitato e benigno. Esso è solitamente idiopatico (si suppone in conseguenza a un trauma durante il parto); più raramente è secondario a policitemia, infezioni (sifilide o sepsi neonatale), trauma cranico, cateterizzazione dell'arteria ombelicale. Da sottolineare invece come il priapismo neonatale non sia da associarsi a drepanocitosi, data la presenza di emoglobina fetale alla nascita.

Sintomatologia

Il sintomo principale correlato al priapismo è il dolore. Possono associarsi disturbi minzionali, irritabilità, agitazione psicomotoria e disturbi del sonno.

Diagnosi

La valutazione del paziente con priapismo è principalmente clinica.

I punti chiave dell'anamnesi di un paziente con priapismo sono:

- durata dell'erezione;
- presenza e intensità del dolore;
- precedenti episodi di priapismo e modalità di trattamento;
- uso di farmaci o droghe;
- storia di patologie ematologiche, in particolare drepanocitosi, o altre patologie predisponenti;
- storia di trauma pelvico, penieno o perineale;
- presenza di disturbi minzionali, ritenzione urinaria.

L'esame obiettivo prevede l'ispezione dei genitali, della regione perineale e dell'addome per valutare la rigidità del pene e ricercare segni di traumi o neoplasie. Nel priapismo ischemico a livello del pene i corpi cavernosi appaiono ingorgati ma, a differenza della normale erezione, il corpo spongioso e il glande possono rimanere flaccidi.

Nel contesto pediatrico è fondamentale indagare le principali cause di priapismo per identificare le corrette strategie terapeutiche. Nel neonato è consigliata l'esecuzione di esami ematochimici (emocromo e indici di flogosi) per escludere possibili quadri di sepsi neonatale.

In caso di dubbio o ricorrenza degli episodi un consulto urologico può essere d'aiuto per impostare un percorso diagnostico-terapeutico. Strumenti diagnostici di secondo livello sono l'ecocolordoppler e l'emogasanalisi del sangue aspirato dal pene, questi ultimi tuttavia vanno richiesti su indicazione specialistica.

In CPP il percorso diagnostico non deve in alcun modo ritardare l'avvio di una terapia sintomatica.

Trattamento

La prima cosa da prevedere è un accurato trattamento del dolore. Nelle forme di priapismo ischemico il dolore solitamente è severo e risponde alla somministrazione di oppioidi.

Esistono delle strategie di “primo intervento” che possono essere proposte anche a domicilio quando viene riscontrato un quadro di priapismo intermittente o di durata maggiore di 4 ore. Esse sono:

- stimolare la diuresi;
- bagno freddo/impacchi freddi (attenzione nel paziente drepanocitico dove il freddo può indurre/peggiore il priapismo);
- mobilitare il paziente o favorire l'esercizio motorio (camminata, corsa, salire le scale);
- favorire l'eiaculazione (quest'ultima con particolare attenzione in caso di presenza di segni di ischemia/tumefazione peniena).

Il trattamento poi differisce a seconda della tipologia di priapismo [1-3].

Il priapismo ischemico, soprattutto quando è di durata superiore alle 4 ore o in presenza di segni di necrosi, rappresenta un'emergenza medica. In tal caso è necessario l'invio in urgenza in pronto soccorso per eseguire una valutazione urologica urgente e un eventuale ecocolordoppler. In caso di necessità d'intervento, previa accurata analgesia, è indicata l'aspirazione del sangue dai corpi cavernosi e la successiva irrigazione con soluzione fisiologica. Il trattamento successivo può prevedere un approccio farmacologico (simpaticomimetici intracavernosi) o chirurgico, secondo indicazione del referente urologo.

Il priapismo non ischemico non rappresenta un'emergenza medica. In ambito pediatrico solitamente è raccomandato un approccio conservativo che prevede l'applicazione di ghiaccio o la compressione a livello del trauma. Solitamente viene consigliato un tempo di osservazione di almeno 6 settimane prima di valutare la possibilità di un intervento chirurgico (embolizzazione selettiva o chirurgia aperta) in quanto estremamente complessi in ambito pediatrico. In questi casi è consigliata una valutazione urologica pediatrica non urgente per definire il follow-up.

Nel priapismo intermittente invece l'obiettivo terapeutico è la prevenzione degli episodi futuri e la limitazione della possibilità di sviluppare episodi prolungati di priapismo. È compito del curante valutare l'entità del sintomo, rassicurare la famiglia in caso di episodi brevi e autolimitanti e indirizzarla al referente urologo in caso di episodi frequenti, prolungati o fortemente invalidanti.

Le strategie farmacologiche si possono quindi dividere in:

- farmaci per l'episodio acuto (se invalidante o se la durata supera le 2 ore): valgono le indicazioni sopra riportate di “primo intervento”, somministrazione di simpaticomimetici, come l'efedrina (associati a importanti effetti collaterali come palpitazioni e tachicardia), benzodiazepine, come il diazepam;
- terapia cronica: dubbia efficacia è stata dimostrata con il gabapentin [4] e il baclofene nella popolazione adulta. Gli inibitori delle fosfodiesterasi (PDE5) a basse dosi [5] hanno un effetto paradossale nell'alleviare il priapismo intermittente. L'idrossiurea è raccomandata in tutti i pazienti con drepanocitosi che presentano priapismo intermittente. Le terapie ormonali (antiandrogenici, ketokonazolo, inibitori della 5 α reduttasi) non sono raccomandate in età pediatrica per il rischio di compromissione della crescita e alterazioni a carico del sistema cardiovascolare e del metabolismo osseo [6].

Il priapismo neonatale idiopatico invece tende a risolversi spontaneamente e non sono necessari interventi farmacologici.

Un follow-up clinico è da raccomandarsi in tutti i pazienti che presentano quadri di priapismo, data anche la possibilità, con la crescita, di sviluppare disturbi della funzionalità sessuale.

Infine, nell'approccio al bambino con episodi di priapismo non va sottovalutato l'impatto psicologico e la possibile stigmatizzazione sociale a esso associata, per cui è sempre raccomandato prevedere un percorso psicologico per bambino e famiglia.

Take home message

Il priapismo è un sintomo raro ma estremamente doloroso e invalidante.

Esso può rappresentare un'emergenza medica.

Evidenze scientifiche sul trattamento del priapismo in pediatria sono a oggi ancora limitate.

Caso clinico

Matteo, 16 anni, affetto da mucopolisaccaridosi. Da alcuni mesi la madre riferisce frequenti risvegli notturni con agitazione psicomotoria.

Durante il ricovero si osserva come tali episodi sono associati a erezioni della durata di circa 30 minuti-1 ora.

All'approfondimento anamnestico vengono negati episodi di priapismo prolungati, non storia di traumatismo, non assunzione di farmaci o droghe. Osservato sviluppo puberale nei mesi precedenti.

Nel sospetto di episodi di priapismo intermittente idiopatico il caso è stato condiviso con gli urologi ed è stata avviata una terapia al bisogno con benzodiazepine, con notevole beneficio. ■

Bibliografia

1. Donaldson JF, Rees RW, Steinbrecher HA. Priapism in children: a comprehensive review and clinical guideline. *J Pediatr Urol.* 2014 Feb;10(1):11-24.
2. Società italiana di Urologia (SIU) e European Association of Urology (EAU). Linee Guida EAU sulle Disfunzioni riproduttive e sessuali maschili. 2019.
3. Hisasue S, Kobayashi K, Kato R, et al. Clinical course linkage among different priapism subtypes: Dilemma in the management strategies. *Int J Urol.* 2008 Oct;15(11):1006-10.
4. Perimenis P, Athanasopoulos A, Papathanasopoulos P, Barbalias G. Gabapentin in the management of the recurrent, refractory, idiopathic priapism. *Int J Impot Res.* 2004 Feb;16(1):84-5.
5. Burnett AL, Anele UA, Trueheart IN, et al. Randomized controlled trial of sildenafil for preventing recurrent ischemic priapism in sickle cell disease. *Am J Med.* 2014 Jul;127(7):664-8.
6. Barroso UJ, Marques TC, Novaes HF. Finasteride for recurrent priapism in children and adolescents: a report on 5 cases. *Int Braz J Urol.* Sep-Oct 2012;38(5):682-6.