

ПРИАПИЗМ КАК ПЕРВЫЙ ПРИЗНАК ХРОНИЧЕСКОГО МИЕЛОЛЕЙКОЗА

Рустамов М. Н.^{1,*}, Гусейнов Г. Р.², Ахмедов И. С.²

¹Клиника Medera Hospital, AZ 1000, г. Баку, Азербайджан

²Азербайджанский медицинский университет, AZ 1022, г. Баку, Азербайджан

РЕЗЮМЕ

Введение. Приапизм — длительная болезненная эрекция, которая продолжается свыше четырех часов, сохраняющаяся после прекращения сексуальной стимуляции или не связанная с ней. Приапизм может быть первым клиническим проявлением хронического миелоидного лейкоза (ХМЛ).

Цель клинического наблюдения — описать ишемический приапизм, возникший у больного с не диагностированным ранее ХМЛ.

Основные сведения. Представлено наблюдение ишемического приапизма длительностью 18 часов, возникшего у больного с не диагностированным ранее ХМЛ. В последующем диагноз ХМЛ был установлен на основании исследования периферической крови и костного мозга. Лечебная тактика состояла из немедленной пункционной аспирации крови из кавернозных тел и внутрикавернозной инъекции раствора фенилэфрина. После купирования приапизма проводилась терапия ХМЛ, которая позволила избежать рецидива приапизма у больного.

Ключевые слова: приапизм, хронический миелоидный лейкоз

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование: исследование не имело спонсорской поддержки.

Для цитирования: Рустамов М.Н., Гусейнов Г.Р., Ахмедов И.С. Приапизм как первый признак хронического миелолейкоза. Гематология и трансфузиология. 2019; 64(2): 234–237. <https://doi.org/10.35754/0234-5730-2019-64-2-234-237>

PRIAPISM AS THE FIRST SIGN OF CHRONIC MYELOID LEUKEMIA

Rustamov M. N.^{1,*}, Huseynov G. R.², Akhmedov I. S.²

¹Medera Hospital, AZ 1000, Baku, Azerbaijan

²Azerbaijan Medical University, AZ 1022, Baku, Azerbaijan

ABSTRACT

Introduction. Priapism is a prolonged painful erection lasting for more than four hours, which either persists after the termination of sexual stimulation or is not associated therewith. Priapism may be the first clinical manifestation of chronic myeloid leukemia (CML).

Aim. To describe a clinical case of ischemic priapism that occurred in a patient with a previously undiagnosed CML.

General findings. We present a clinical observation of ischemic priapism having lasted for 18 hours, which occurred in a patient with a previously undiagnosed CML. The diagnosis of CML was subsequently established on the basis of a study of peripheral blood and bone marrow. The therapeutic tactics consisted in an immediate puncture aspiration of blood from the corpora cavernosa and an intracavernous injection of a phenylephrine solution. After priapism had been relieved, an CML therapy was applied, which allowed the recurrence of priapism in the patient to be avoided.

Keywords: priapism, chronic myeloid leukemia

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

Financial disclosure: the study had no sponsorship.

For citation: Rustamov M.N., Huseynov G.R., Akhmedov I.S. Priapism as the first sign of chronic myeloid leukemia. Russian Journal of Hematology and Transfusiology (Gematologiya i transfuziologiya). 2019; 64(2):234–237 (in Russian). <https://doi.org/10.35754/0234-5730-2019-64-2-234-237>

Введение

Приапизм — длительная болезненная эрекция, которая продолжается свыше четырех часов, сохраняющаяся после прекращения сексуальной стимуляции или не связанная с ней [1]. Это редкое урологическое заболевание, частота встречаемости приапизма составляет 0,5–0,9 случая на 100 000 человек [2]. Однако в последнее время отмечается рост заболеваемости приапизмом вследствие широкого применения лекарственных средств для лечения эректильной дисфункции [3]. Наиболее частыми причинами приапизма являются побочный эффект лекарственных препаратов, травмы, неврологические расстройства, серповидно-клеточная анемия и другие заболевания крови [4]. Частота развития приапизма у взрослых мужчин, больных лейкозом, составляет 1–5 % [5]. Лейкоз может стать причиной развития веноокклюзивной (ишемической) формы приапизма вследствие повышенной вязкости циркулирующей крови. Приапизм может быть первым клиническим проявлением хронического миелоидного лейкоза (ХМЛ) [6–9].

Цель настоящего клинического наблюдения — описать ишемический приапизм, возникший у больного с не диагностированным ранее ХМЛ.

Клиническое наблюдение

Считавший себя ранее здоровым некурящий мужчина в возрасте 35 лет обратился в отделение неотложной помощи с жалобами на внезапно возникшую болезненную эрекцию и припухлость мошонки, продолжающиеся последние 18 часов. В анамнезе у больного заболеваний крови, травм, использования лекарственных препаратов для лечения эректильной дисфункции, в том числе интракавернозных инъекций, не было. Больной рассказал, что за последние два года у него было три похожих случая, когда болезненная эрекция продолжалась несколько часов и разрешалась самостоятельно после приема горячего душа. Больной к врачу не обращался.

При физикальном осмотре кожные покровы у него были бледные, половой член — эрегированный и болезненный, при пальпации тело полового члена — твердое, головка — мягкая. Селезенка пальпировалась ниже левой реберной дуги на 3 см, край печени определялся ниже правой реберной дуги на 2 см. В общем анализе мочи, биохимическом анализе сыворотки крови (функциональные печеночные пробы, креатинин, мочевины, электролиты), при рентгенографии органов грудной клетки, ЭКГ патологии выявлено не было. Данные общего анализа крови: концентрация гемоглобина — 115 г/л, гематокрит — 32 %, количество лейкоцитов — $449,96 \times 10^9/\text{л}$, количество тромбоцитов — $368 \times 10^9/\text{л}$. Данные газового состава крови при пункции кавернозных тел указывали на ишемический приапизм (рН 7,10, PO_2 — 30 мм рт. ст. PCO_2 — 63 мм рт. ст.). Лечебная тактика состояла из пункционной аспирации крови иглой калибром 19G из кавернозных тел и внутрикавернозной инъекции 2 мл раствора фенилэфрина, разведенного в 0,9 % растворе натрия хлорида до концентрации 100 мкг/мл, каждые 5 минут в течение часа. После чего отмечалось постепенное исчезновение эрекции. В дальнейшем, в связи с выраженным лейкоцитозом, для обследования и лечения больной был переведен в гематологическое отделение. В пунктате костного мозга у него была выявлена гиперклеточность с миелоидной гиперплазией без увеличения количества бластных клеток. При цитогенетическом исследовании в клетках костного мозга выявлена филадельфийская (Ph) хромосома. На основании клинической картины, анализа крови и пунктата костного мозга у больного был диагностирован ХМЛ и начато лечение иматинибом в дозе 400 мг/сут, гидроксикарбамидом 3 г/сут, аллопуринолом 300 мг/сут. В результате лечения в течение года количество лейкоцитов крови постепенно уменьшилось до $8 \times 10^9/\text{л}$, приступы приапизма больше не повторялись.

Обсуждение

Различают два вида приапизма — ишемический (веноокклюзионный, или низкопоточный) и неишемический (артериальный, или высокопоточный) [10]. Дифференциальный диагноз между ишемическим и неишемическим приапизмом можно провести на основании исследования газового состава крови, полученной при пункции кавернозных тел [11]. Для ишемического приапизма характерны $PO_2 < 30$ мм рт. ст., $PCO_2 > 60$ мм рт. ст. и $pH < 7,25$, при неишемическом приапизме газовый состав соответствует артериальной или смешанной венозной крови $PO_2 > 40$ мм рт. ст., $pCO_2 < 40$ –50 мм рт. ст. и $pH 7,35$ –7,40 [11]. Неишемический приапизм обычно возникает вследствие травмы. Причинами ишемического приапизма могут быть интракорпоральные инъекции вазоактивных субстанций, таких как папаверин, простагландин E1, фентоламин, а также гипервискозный синдром при таких гематологических заболеваниях, как истинная полицитемия, ХМЛ, множественная миелома [10]. Онкогематологические заболевания чаще всего становятся причиной развития веноокклюзивной (ишемической, низкопоточной) формы приапизма. В процессе детумесценции важная роль принадлежит оксиду азота (NO) и простагландинам (PGI_2), у онкогематологических больных вследствие гиперклеточности и повышенной вязкости циркулирующей крови нарушается синтез NO и PGI_2 , что приводит к усилению агрегации тромбоцитов и адгезии лейкоцитов. Тромбоциты прилипают к базальной мембране синусоидальных пространств, развивается пролиферация фибробластов и нарушается сократительная функция гладкой мускулатуры кавернозных тел [12]. Таким образом, кровоток в кавернозных телах ослабевает и усиливается застой крови, что приводит к развитию приапизма. Ишемия продолжительностью более 32 часов сопровождается разрушением эндотелия и трабекул с последующим необратимым фиброзом, приводя к эректильной дисфункции [12].

В литературе приводятся два клинических наблюдения ишемического приапизма у больных хроническим лимфолейкозом с количеством лейкоцитов крови $92 \times 10^9/\text{л}$ [10, 13] и $503 \times 10^9/\text{л}$ [11, 14]. В двух других наблюдениях сообщалось о развитии приапизма у больных острым лимфобластным лейкозом с лейкоцитозом $274 \times 10^9/\text{л}$ [12, 15] и $618 \times 10^9/\text{л}$ [13, 16].

У больных ХМЛ приапизм возникает вследствие гиперлейкоцитоза, сопровождающегося лейкостазами и гипервискозностью, что обычно наблюдается при увеличении количества лейкоцитов крови более $100 \times 10^9/\text{л}$, что, в свою очередь, приводит к обструкции

вен тромбами и микротромбами [10]. Другой патогенетический фактор, приводящий к развитию приапизма при ХМЛ, — это избыточная продукция цитокинов и молекул адгезии лейкоцитами клетками, что приводит к повышенной секвестрации клеток в микрососудах [10].

Первое описание приапизма у больного ХМЛ было сделано в 1974 г. S.M. Schreibman и соавт. [17]. Это осложнение регистрируется у 1–2 % мужчин, больных ХМЛ, с бимодальным возрастным распределением: он встречается в возрасте 5–10 и 20–50 лет [18]. Приапизм может быть первым клиническим проявлением гематологического заболевания. Лечение приапизма при ХМЛ требует мультидисциплинарного подхода, который предусматривает участие урологов, гематологов, морфологов и других специалистов. Американская ассоциация урологов рекомендует комбинированный подход к лечению приапизма при ХМЛ и подчеркивает важность системной терапии ХМЛ [5].

Целью лечебных мероприятий при приапизме является своевременное купирование патологической эрекции и снятие болевого синдрома, что позволяет предотвратить повреждение кавернозных тел. Это может быть достигнуто различными путями. Терапией первой линии является пункционная аспирация крови из кавернозных тел и внутрикавернозное введение адреномиметиков. Описано разрешение приступа приапизма у больных хроническим лимфолейкозом и ХМЛ при проведении лейкоцитафереза, при котором механически удаляются избыточные лейкоциты [14, 19]. Хирургические методы являются терапией второй линии и применяются только в тех случаях, когда консервативные меры оказались безуспешными. Хирургическое лечение приапизма заключается в создании анастомоза между кавернозными телами и губчатым телом (спонгиокавернозный шунт) или системой подкожной вены бедра (сафенокавернозный шунт) для оттока крови из кавернозных тел. Кроме того, в тех случаях, когда шунтирующие операции оказываются неэффективными или продолжительность приапизма составила более 36 часов, выполняют имплантацию протеза полового члена.

В настоящем клиническом наблюдении наряду с купированием приапизма проводилась системная терапия ХМЛ, в результате которой нормализовалось количество лейкоцитов крови. На протяжении года наблюдения больного после данной терапии рецидива приапизма не было. Системная терапия ХМЛ, проводимая гематологами, позволила избежать рецидива приапизма у больного.

Литература / References

- Salonia A., Eardley I., Giuliano F., et al. European Association of Urology guidelines on priapism. *Eur Urol.* 2014; 65(2): 480–9. DOI: 10.1016/j.eururo.2013.11.008
- Eland I.A., van der Lei J., Stricker B.H., Sturkenboom M.J. Incidence of priapism in the general population. *Urology.* 2001; 57 (5): 970–2.
- Metaweia B., El-Nashar A.R., Gad-Allah A., et al. Intracavernous papaverine/phentolamine-induced priapism can be accurately predicted with color Doppler ultrasonography. *Urology.* 2005; 66(4): 858–60.
- Keoghane S.R., Sullivan M.E., Miller M.A. The aetiology, pathogenesis and management of priapism. *BJU Int.* 2002; 90(2): 149–54.
- Montague D.K., Jarow J., Broderick G.A., et al. American Urological Association guideline on the management of priapism. *J Urol.* 2003; 170 (4 Pt 1):1318–24. DOI: 10.1097/01.ju.0000087608.07371.ca
- Huei T.J., Lip H.T., Shamsuddin O. A rare presentation of chronic myeloid leukaemia with priapism treated with corporoglandular shunting. *Med J Malaysia.* 2018; 73(6): 420–2.
- Dhar J., Dhar J., Chhabra G., et al. Priapism as a Debut Presentation of Chronic Myeloid Leukemia *J Coll Physicians Surg Pak.* 2019; 29(1): 78–80. DOI: 10.29271/jcsp.2019.01.78
- Kumar P., Rahman K., Kumari S., et al. Priapism as a rare presentation of chronic myeloid leukemia. *J Cancer Res Ther.* 2018; 14(6): 1442–3. DOI:10.4103/0973-1482.199388
- Khan A., Shafiq I., Shah M.H., et al. Chronic myeloid leukaemia presenting as priapism: A case report from Khyber Pakhtunkhwa. *J Pak Med Assoc.* 2018; 68(6): 942–4. PMID: 30323364
- Shaeer O.K., Shaeer K.Z., AbdelRahman I.F., et al. Priapism as a result of chronic myeloid leukemia: case report, pathology, and review of the literature. *J Sex Med.* 2015; 12(3): 827–34. DOI: 10.1111/jsm.12812
- Minckler M.R., Conser E., Figueroa J.J., et al. The Semantics of Priapism and the First Sign of Chronic Myeloid Leukemia *Case Rep Emerg Med.* 2017; 2017: 2656203. DOI: 10.1155/2017/2656203
- Rodgers R., Latif Z., Copland M. How I manage priapism in chronic myeloid leukaemia patients. *Br.J. Haematol.* 2012; 158: 155–164. DOI: 10.1111/j.1365-2141.2012.09151.x
- Gogia A., Sharma A., Raina V., Gupta R. Priapism as an initial presentation of chronic lymphocytic leukemia. *Leuk Lymphoma.* 2012; 53(8): 1638–9. DOI: 10.3109/10428194.2012.656636
- Strobel E., Howe J., Bäcker U., et al. Therapeutic lymphapheresis in leukostasis-induced priapism. *Dtsch Med Wochenschr.* 1987; 112(51–52): 1984–5.
- Castagnetti M., Sainati L., Giona F., et al. Conservative Management of Priapism Secondary to Leukemia. *Pediatr Blood Cancer.* 2008; 51(3): 420–3 DOI: 10.1002/pbc.21628
- Mentzel H.J., Kentouche K., Doerfel C., et al. High-flow priapism in acute lymphatic leukaemia. *Pediatr Radiol.* 2004; 34 (7):560–3. DOI: 10.1007/s00247-003-1124-1
- Schreibman S.M., Gee T.S., Grabstald H. Management of priapism in patients with chronic granulocytic leukemia. *J Urol.* 1974; 111: 786–8.
- Cherian J., Rao A.R., Thwaini A., et al. Medical and surgical management of priapism. *Postgrad Med. J.* 2006; 82: 89–94.
- Ergenc H., Varim C., Karacaer C., Çekdemir D. Chronic myeloid leukemia presented with priapism: Effective management with prompt leukapheresis. *Niger J Clin Pract.* 2015; 18(6): 828–30. DOI: 10.4103/1119-3077.163282

Информация об авторах

Рустамов Маариф Назир Оглы*, врач-уролог, аспирант института урологии и репродуктивного здоровья человека ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» (Сеченовский университет), Клиника Medera Hospital, e-mail: rustamovmaarif@gmail.com, тел.: +7(951)066-81-93; AZ 1000, г. Баку, ул. Нахчивани, 13. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4768-3841>

Гусейнов Габиль, врач-уролог, резидент кафедры урологии Азербайджанского Медицинского Университета, e-mail: drqabilhuseynov@gmail.com, тел.: (+994) 506-020-575 ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-0990-9133>

Ахмедов Ильхам, врач уролог-андролог, президент общества андрологов Азербайджана, доктор медицинских наук, профессор кафедры урологии Азербайджанского Медицинского Университета, e-mail: doctor.ilham@hotmail.com ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3146-9931>

* Автор, ответственный за переписку

Поступила 14.02.2019

Принята к печати: 14.05.2019

Information about the authors

Maarif Nazir Ogly Rustamov*, Urologist, Post-graduate Researcher, Institute of Urology and Reproductive Health, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); Medera Hospital Clinic, e-mail: rustamovmaarif@gmail.com, tel.: + 7 (951) 066-81-93; AZ 1000, Baku, Nahyvani str., 13. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4768-3841>

Gabil Huseynov, Urologist, Resident of Department of Urology Azerbaijan Medical University, e-mail: drqabilhuseynov@gmail.com ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-0990-9133>

Ilham Akhmedov, Urologist-Andrologist, Dr. Sci. (Med.), President of Azerbaijan Andrology Society Prof., Department of Urology, Azerbaijan Medical University, e-mail: doctor.ilham@hotmail.com ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3146-9931>

* Corresponding author

Received 14 Feb 2019

Accepted 14 May 2019