

## Priapismo isquémico en la enfermedad falciforme como causa de disfunción sexual. Serie de casos y revisión de la literatura

Ischemic priapism in sickle cell disease as a cause of sexual dysfunction. Case series and literature review

- » Óscar Giovanni Iglesias-Jiménez MD, Esp.<sup>1</sup>
- » Rita Magola Sierra-Merlano MD, Esp., PhD.<sup>1</sup>
- » Keyner Toro-Osorio MD, Esp.<sup>1</sup>



<sup>1</sup> Universidad de Cartagena, Facultad de Medicina, Cartagena, Colombia.

Recibido el 26 de julio de 2023; aceptado el 23 de noviembre de 2023

<https://doi.org/10.51643/22562915.664>

### Resumen

La enfermedad falciforme (EF) comprende un grupo de trastornos hereditarios con expresión clínica heterogénea y múltiples complicaciones de índole vascular y hemolítica. El priapismo representa una emergencia urológica que amerita intervención quirúrgica temprana para disminuir la disfunción eréctil. **Objetivos:** informar cinco casos de EF atendidos por priapismo en la ESE Hospital Universitario de Cartagena (ESEHUC) resaltando las características sociodemográficas, clínicas y de laboratorio que se asociaron a disfunción eréctil. **Métodos:** serie de casos hospitalaria. Resultados: se registraron cinco casos de priapismo con mediana calculada para edad de 33 años, IMC: 23 kg/m<sup>2</sup>, tres casos pertenecieron al subtipo homocigoto, uno doble heterocigoto y un rasgo de la EF. La media de ingreso hospitalario se consideró tardía siendo mayor a 48 horas de evolución del priapismo y en todos se optó por el manejo quirúrgico urológico. Tres casos presentaron disfunción sexual, uno clasificado severo. **Conclusiones:** los casos con formas subclínicas y genotipos de bajo riesgo pueden enfrentarse a priapismo mayor, con riesgo de padecer complicaciones con impacto sobre la vida sexual. Se insiste en educar a los pacientes sobre la consulta temprana y estilos de vida que disminuyan el riesgo de priapismo.

**Palabras clave:** Priapismo; enfermedad falciforme; genotipo; homocigoto; disfunción eréctil.

\* **Autor para correspondencia:** Óscar Iglesias. Médico, Especialista en Medicina Interna. Universidad de Cartagena.

**Correo electrónico:** oiglesiasj@unicartagena.edu.co

<https://doi.org/10.51643/22562915.664>

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND. <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

## Abstract

Sickle cell disease (SCD) comprises a group of hereditary disorders with heterogeneous clinical expression and multiple complications of a vascular and hemolytic nature. Priapism represents a urological emergency that requires early surgical intervention to reduce erectile dysfunction. **Objectives:** Report five cases of SCD treated for priapism at the ESE University Hospital of Cartagena (ESEHUC), and highlight the sociodemographic, clinical and laboratory characteristics that were associated with erectile dysfunction. **Methods:** Hospital case series. Results: Five cases of priapism were recorded with a median calculated for age of 33 years, BMI: 23 kg/m<sup>2</sup>, three cases belonged to the homozygous subtype, one double heterozygous, and one sickle cell trait. The average hospital admission was considered late, being greater than 48 hours of evolution of priapism and urological surgical management was chosen in all of them. Three cases presented sexual dysfunction, one was classified as severe. **Conclusions:** Cases with subclinical forms and low-risk genotypes may face greater priapism, with a risk of complications with an impact on sexual life. We insist on educating patients about: early consultation, and lifestyles that reduce the risk of priapism.

**Keywords:** Priapism; sickle cell disease; genotype; homozygote; erectile dysfunction.

## Introducción

La enfermedad falciforme (EF) es un grupo de trastornos hereditarios caracterizados por anemia hemolítica, eventos vaso-oclusivos, daño endotelial, y orgánico acumulativo. Las manifestaciones clínicas de la EF son heterogéneas, siendo los eventos dolorosos, el síndrome torácico agudo (STA), accidentes cerebrovasculares, la hipertensión pulmonar y el hipoesplenismo los más relevantes<sup>1</sup> En Colombia, se estima la prevalencia de EF en 0.32 por 100.000 personas<sup>2</sup> y la hemoglobina S (HbS) en la población afrodescendiente en 0.98 %<sup>3</sup>

El priapismo es la complicación menos informada en la EF y su frecuencia ha aumentado con la mayor sobrevida en esta enfermedad. El priapismo es una emergencia médica rara en población general asociada a traumas, fármacos y malignidad. En la EF es cinco veces más frecuente<sup>4</sup> y puede presentarse hasta en el 40 % de los adultos<sup>5</sup> desde la edad prepuberal, con pico entre los 20 a 25 años<sup>6</sup> Con frecuencia, el priapismo en la EF acontece temprano en la mañana, mientras un 25 % surge durante el sueño o la actividad sexual<sup>7</sup> Esto se relaciona con las

anormalidades funcionales y estructurales del eritrocito, la baja tensión de oxígeno, la aparición fisiológica de erecciones durante la fase REM del sueño y un pH corporal disminuido que en la EF explican la hiperviscosidad sanguínea, el aumento de las células inflamatorias y en la adhesión endotelial que afectan la homeostasis de los cuerpos cavernosos<sup>8,9</sup> El resultado es la rigidez dolorosa de los cuerpos cavernosos, una forma de síndrome compartimental con el efecto de la hipertensión intracorporal sobre los tejidos del pene<sup>10</sup> El 95 % del priapismo en la EF se produce por ausencia de flujo sanguíneo hacia el sistema venoso y la erección se perpetúa sin estímulo sexual. El priapismo es de fácil diagnóstico por el dolor y el compromiso tricorporal.<sup>11</sup>

Los dos subtipos principales de priapismo son el isquémico también denominado de bajo flujo, y el no isquémico o de alto flujo. Los pacientes con EF exhiben además una variante conocida como priapismo intermitente (del inglés stuttering) que se caracteriza por erecciones numerosas, dolorosas, prolongadas y, por lo general, autolimitadas. Mientras que el priapismo no isquémico no representa una emergencia

médica, el priapismo isquémico agudo que persiste por más de cuatro horas, con gasimetría de acidosis hipercápnica, y poco o ningún flujo sanguíneo cavernoso, para su resolución podría requerir tratamiento emergente.<sup>12,13</sup>

Es posible que el priapismo se relacione con casos de mayor riesgo de otras complicaciones de la EF y puede tener desenlaces graves tiempo-dependientes como la disfunción eréctil (DE),<sup>14</sup> las deformidades del pene o la infertilidad. Por lo anterior, el reconocimiento y tratamiento temprano es fundamental para la prevención de las complicaciones y la recurrencia que puede producir DE 2.5 veces más en la EF que en la población general.<sup>15</sup>

En este estudio presentamos cinco casos de priapismo en diferentes subtipos de la EF con consulta tardía. El objetivo es llamar la atención sobre la posibilidad de priapismo en EF en su forma subclínica como en genotipos de bajo y alto riesgo en situaciones extremas.

## Materiales y Métodos

Serie retrospectiva de casos incidentes, hospitalaria en el periodo de enero de 2016 a enero de 2022. Los casos se seleccionaron por búsqueda del diagnóstico de EF identificados por los códigos en el archivo de la institución. A los casos se les diligenció el formato de recolección que incluyó parámetros sociodemográficos, clínica, antecedentes, función sexual y paraclínicos de interés para la investigación que fueron extraídos de la historia clínica. Se complementaron de manera prospectiva con entrevista telefónica en cuatro casos y presencial en un caso.

## Resultados

En el periodo de estudio se registraron en la institución hospitalaria cinco casos de priapismo

isquémico con diagnóstico de EF. Las características generales de los casos se presentan en la Tabla 1. La mediana de edad de los casos fue de 33 años (RIC: 28-63), el 50 % tuvo un peso de 65 kg (RIC:61.5-68.5) con IMC de 23 kg/m<sup>2</sup> (RIC: 20.7-24.3). De los cinco casos tres consultaron directamente a la ESE HUC procedentes de Cartagena, Soplaviento y San Onofre, mientras dos fueron referidos al Hospital Universitario de los centros de atención primaria de María la Baja y Hatoviejo. De los cinco casos, tres (60 %) fueron del genotipo severo en su forma homocigota (HbSS), uno (20 %) del genotipo leve con la asociación doble heterocigota de anemia falciforme  $\beta$ -talasemia (HbS- $\beta$ +), y un (20 %) rasgo falciforme (HbAS). Las comorbilidades encontradas fueron enfermedad renal crónica (ERC) estadio cinco en diálisis peritoneal e hipertensión arterial (HTA) secundaria en un caso con subtipo homocigoto, y cardiomiopatía isquémica en el caso asociado con  $\beta$ -talasemia, con desenlaces fatales posterior a la hospitalización, por sepsis e IAM respectivamente.

El dolor es un signo clínico importante en el priapismo. La severidad del dolor en la escala Visual Análoga (VAS, por su sigla en inglés) fue intensa en tres de los casos VAS 9/10 (RIC 5-10). Los cinco casos negaron dolor asociado a otro evento vaso-oclusivo; dos de los cinco casos (40 %) tuvieron priapismo previo. La consulta hospitalaria fue en promedio de 48 horas, considerada tardía y todos tuvieron indicación absoluta de tratamiento quirúrgico urológico. La intervención realizada en todos los casos fue la derivación caverno-esponjosa y en un caso se hizo después de drenaje y aspiración cavernosa fallida. Los eventos desencadenantes fueron: el coito, la deshidratación, el trabajo en exterior en calor extremo, el consumo de alcohol y el sueño nocturno. En el genotipo de bajo riesgo se documentó una ingesta de agua inferior a un litro diario, y tabaquismo activo (Tabla 1).

**Tabla 1.**  
Datos clínicos y demográficos de los pacientes con priapismo por EF al diagnóstico

	Paciente A	Paciente B	Paciente C	Paciente D	Paciente E
<b>Edad de presentación</b>	30	26	33	89	37
<b>Procedencia</b>	Soplaviento, Bolívar	María La Baja, Bolívar	Hatoviejo, Bolívar	San Onofre, Sucre	Cartagena, Bolívar
<b>Subtipo</b>	HbSS	HbSS	HbSS	HbS-β <sup>+</sup> -talasemia	HbAS
<b>Evento previo</b>	Acto sexual	Deshidratación, trabajo en exterior en calor extremo	Acto sexual	Desconocido.	Deshidratación, ingesta de alcohol, sueño, y trabajo en exterior en calor extremo.
<b>Promedio Crisis/año</b>	4	0.5	1.5	0	0
<b>ACV previo</b>	No	No	No	No	No
<b>Retinopatía</b>	No	No	No	No	No
<b>STA</b>	No	Si	No	No	No
<b>Falla cardíaca</b>	No	No	No	No	No
<b>NOA</b>	No	No	No	No	No
<b>Priapismo previo</b>	No	Si	Si	No	No
<b>Asplenia</b>	No	Si	No	No	No
<b>Colecistectomía</b>	No	Si	No	No	No
<b>Esplenectomía</b>	No	No	Si	No	No
<b>Úlceras en MII.</b>	No	Si	No	No	No
<b>Unidades GRE/año</b>	1	5	0.18	0	0
<b>Tabaquismo</b>	No	No	No	Si	No
<b>Uso de HU</b>	Si	No	No	No	No
<b>Ingesta de agua diaria (l)</b>	2	3	4	0.75	0.75
<b>IMC</b>	24.9	22	19.4	23.9	23
<b>Comorbilidad</b>	ERC, HTA	No	No	Cardiopatía isquémica	No
<b>Estatus Actual</b>	Fallecido	Vivo	Vivo	Fallecido	Vivo
<b>Causa de Muerte</b>	Sepsis	-	-	IAM	-

**Nota:** ACV= Accidente cerebrovascular, ERC= Enfermedad renal crónica, HTA= hipertensión arterial, IAM= infarto agudo de miocardio, IMC= Índice de masa corporal, MII= Miembros inferiores, GRE= Glóbulos rojos empacados, HU= hidroxiurea, NOA= Necrosis Ósea avascular.

La mediana de la hemoglobina fue de 7.7 (RIC: 6.1-11.2), la del conteo de leucocitos 20.000 (RIC: 18.400-35.450), de las plaquetas 447.000 (RIC: 383.000-737.500). El 50 % de los casos tuvo una permanencia hospitalaria de seis días (RIC: 2.5-21.5). El uso de hidroxiurea (HU) fue reportado solo uno de los tres homocigotos (20 %) La transfusión de unidades de glóbulos rojos empacados (UGRE) se realizó en dos casos entre el momento prequirúrgico y la convalecencia postoperatoria. El caso de EF y

$\beta$ -talasemia debutó con priapismo de manera tardía. Todos egresaron en condiciones de estabilidad, sin reporte de complicaciones postoperatorias. En la entrevista poshospitalaria, se informó la DE en tres de los cinco casos, uno mayor de 50 años donde esta complicación se da en el 50 % de los EF. La disfunción se evaluó por el Índice Internacional de Función Eréctil (EEIF, por sus siglas en inglés) se objetivó en tres casos, y fue severa en uno (Tabla 2).

**Tabla 2.**

Características clínicas y de laboratorio de los casos de priapismo por EF al diagnóstico

	Paciente A	Paciente B	Paciente C	Paciente D	Paciente E
Frecuencia Cardíaca, lpm	105	100	100	100	79
Frecuencia Respiratoria, rpm	22	27	20	20	19
Temperatura, °C	36	36	37	37	36.5
TA, mmHg	160/100	110/80	180/100	120/80	120/70
Presentación	Erección rígida sostenida, tumefacción y dolor				
VAS	10	10	9	7	3
Duración, horas	48-72 horas	>72 horas	>72 horas	12 horas	12
Tratamiento y comentarios.	Transfusión de 5 UGRE, drenaje-aspiración y DCE.	Transfusión de 4 UGRE, DCE	DCE	DCE	DCE.
Estancia hospitalaria, días	30	13	6	4	1
Disfunción sexual, IIEF	1-abr	No	3/4	Desconocido	2/4
Hb, g/dL	5.9	6.3	7.7	10.9	11.6
Hematocrito, %	17.8	20	19	32.4	38.5
Reticulocitos, %	0.84	9.2	7	1.5	1.2
Leucocitos 10 <sup>9</sup> /L	23290	13340	15000	5200	13300
Plaquetas 10 <sup>9</sup> /L	946000	529000	447000	344000	423000
Creatinina, mg/dl	9.7	0.66	0.9	1.7	0.86
TFGe, mL/min/1.73 m <sup>2</sup>	7	137	116	38	114
AST, UI/ml	19	89	33	No disponible	No disponible
ALT, UI/ml	47	70	32	No disponible	No disponible
LDH, U/L	230	2300	365	No disponible	No disponible

BT, mg/dl	2	3.1	4.8	No disponible	No disponible
HbS, %	90	94	91	64	40.6
HbA1, %	5	2	6.8	32	56.4
HbA2, %	2	3.5	1.2	3.8	3
HbF, %	3	0	1	0	0

**Nota:** VAS=Visual Analogue Score, AST= Aspartato amino-transferasa, ALT= Alanino amino-transferasa, LDH= Lactato deshidrogenasa, BT= Bilirrubina total, HbS= Hemoglobina S, HbA1= Hemoglobina A del adulto, HbF= Hemoglobina fetal, UGRE= Unidad de glóbulos rojos empacados. DCE= Derivación caverno-esponjosa, LPM= Latidos por minuto, RPM: Respiraciones por minuto TFGe= Tasa de filtración glomerular estimada.

## Discusión

En este informe presentamos cinco casos de priapismo en EF intrahospitalarios en el periodo estudiado en un hospital universitario de referencia, lo que se considera una frecuencia baja y podría explicarse por ser una serie hospitalaria. La literatura de EF informa que el priapismo en EF más frecuente es intermitente y extrahospitalario. Okoko informó en una serie de 68 casos, 58 intermitentes y 14 (20.6 %) correspondieron a eventos mayores.<sup>16</sup> Los intervalos de edad de los casos que presentamos difieren de otras publicaciones con variabilidades de 14 a 53 años,<sup>17</sup> y 20 a 73 años (18) comparado con 22 a 89 años de esta serie de adultos que en Colombia son los mayores de 18 años, y al hallazgo excepcional de priapismo y EF en un adulto mayor.

Todos los casos fueron de priapismo estático. El desconocimiento de las características clínicas del priapismo por los pacientes y la condición de diagnóstico clínico se relaciona con la consulta tardía hasta en el 80 %. También se ha informado: el pudor, vergüenza o miedo como inductores no médicos que pudieran empeorar su evolución, al igual que la ansiedad o depresión<sup>19</sup> y el uso de antipsicóticos o antidepresivos como posible disparador o riesgo para una recurrencia futura. Medicamentos con afinidad  $\alpha$ -1 adrenérgica como antidepresivos tricíclicos (amitriptilina, clomipramina, nortriptilina) y al-

gunos antipsicóticos (clorpromazina, sertindol, risperidona, clozapina) han sido asociados con priapismo, y debería evitarse su uso en la EF.<sup>20,21</sup>

El tiempo de evolución antes de consultar, de 48 horas es superior al de la serie de Mougou de 22 horas,<sup>18</sup> y cercano al de Kamel et al. en Congo de 12 a 30 horas.<sup>22</sup>

Los pacientes con EF que han presentado vasculopatías como accidentes cerebrovasculares, úlceras en miembros inferiores, HTP o ERC tienen un mayor riesgo de priapismo.<sup>23</sup> El subfenotipo hiperhemolítico con bajos niveles de hemoglobina y altos marcadores de hemólisis también se asocia con mayor prevalencia de eventos vasculares<sup>24</sup> acorde con lo expuesto por Taylor et al. quienes mostraron asociación entre una LDH aumentada con una velocidad de regurgitación tricuspídea elevada (OR=4.13), úlceras en miembros inferiores (OR=3.2) y priapismo (OR=2.6) en 350 adultos afroamericanos.<sup>25</sup> El consumo de alcohol favorece la deshidratación, lo que predispone al priapismo.<sup>26</sup> El tabaquismo se ha propuesto como factor de riesgo para todo tipo de crisis vaso-oclusivas aunque su rol en el priapismo podría ser multifactorial.<sup>27</sup> El 75 % de priapismo se presenta durante el sueño nocturno o el post-coito asociándose a acidosis, hipoxemia y la deshidratación.<sup>28,29</sup>

En esta serie de cinco casos uno tomaba hidroxiurea (HU), aunque sus efectos terapéuticos son heterogéneos; estudios analíticos han demostrado asociación protectora.<sup>30</sup> No hay claridad respecto al punto de corte de HbF en respuesta a HU y, si bien pudiera ser un hallazgo incidental, un mayor porcentaje de HbF pareciera tener un efecto favorable en el curso de algunas manifestaciones de la EF, lo que podría disminuir con el paso del tiempo.<sup>31,32</sup> Otros autores consideran que las úlceras de miembros inferiores, la osteomielitis, artritis séptica y el priapismo no se asocian con el valor de HbF.<sup>33</sup>

El priapismo también se ha asociado a leucocitosis, anemia, y trombocitosis.<sup>34</sup> Nolan en 2005 comparó en un estudio de casos y controles 273 casos de priapismo en EF de una hora de evolución con 979 controles sin priapismo. En el análisis univariado incluyó únicamente al subtipo HbSS se encontró que bajos niveles de hemoglobina ( $p < 0.004$ ) y elevados de LDH ( $p < 0.04$ ), reticulocitos ( $p < 0.01$ ) y plaquetas ( $p < 0.03$ ) se asociaron con mayor ocurrencia de priapismo. En el análisis multivariado el aumento de la LDH, del conteo reticulocitario y plaquetario se asociaron de forma significativa con esta complicación en el total de la cohorte.<sup>35</sup> En 2020, Alkindi informó asociación con elevación de la bilirrubina total ( $p < 0.001$ ) y con historia de STA, accidente cerebrovascular, hipertensión pulmonar y asplenia ( $p < 0.006$ ).<sup>36</sup> El antecedente de tres eventos de priapismo en doce meses predispondría a un episodio en los próximos tres meses con una probabilidad del 80%.<sup>37</sup>

El priapismo de más de seis horas tiene secuelas relacionadas con necrosis del tejido eréctil y proliferación fibroblástica. La DE se ha descrito en la EF en frecuencias tan altas como 44 % a 69 %.<sup>45</sup> Bello en Nigeria informó doce casos de priapismo con evolución mayor a 72 horas, cinco conservaron la erección normal, dos notaron reducción, y cinco tuvieron DE completa a las doce semanas del postoperatorio. En los

casos que consultaron en menos de 48 horas, el 85 % conservó la función eréctil. Por tanto, el objetivo independiente de la técnica quirúrgica será lograr detumescencia completa temprana para preservar la función eréctil.<sup>38</sup> Idris en 2020 demostró otras alteraciones producidas por el priapismo en la EF: la disminución del deseo, la actividad sexual, y de la satisfacción global con la vida sexual comparados con población sana.<sup>39</sup> Por lo anterior, la mejor estrategia para evitar el priapismo es la educación de los pacientes en la adopción de estilos de vida que pudieran prevenir la aparición de esta complicación y, de ser inevitable, instruirlos en el reconocimiento temprano de los síntomas y la consulta médica oportuna.

## Conclusiones

Las formas subclínicas, leves y los genotipos de alto riesgo de la EF en condiciones extremas pueden presentar complicaciones como el priapismo. Es importante la identificación y la rápida intervención de esta complicación para prevenir la disfunción sexual que en esta población acontece de forma prematura, y conlleva a un impacto significativo sobre desempeño sexual y la calidad de vida.

La eficiencia de la HU ha sido debatida en la prevención del priapismo, no obstante, debería asegurarse la adherencia farmacológica, y el ajuste de dosis hasta obtener el control de la enfermedad, considerando entre sus beneficios, que algunos estudios sugieren la prevención de esta complicación urológica. Por otra parte, debe insistirse en la instrucción de estilos de vida que disminuyan la exposición a diferentes factores de riesgo, el mantenimiento de una adecuada hidratación y de presentarse el evento, exhortar a los pacientes a una consulta temprana para disminuir el riesgo de disfunción sexual.

## Consideración ética

Previa inclusión en el estudio y recolección de la información se obtuvo autorización de la institución con el compromiso de los autores de la normativa del control ético para la investigación biomédica con seres humanos expresados como Pautas Éticas del Consejo de Organizaciones Internacionales de Ciencias Médicas-UNESCO (CIOMS) 2016 y amparado en motivaciones e interés puro de la especialidad médica y científica.

## Conflictos de Interés

Los autores del artículo declaran no tener ningún conflicto de interés al publicar el manuscrito en la Revista.

## Colaboraciones

Todos los autores contribuyeron en la adquisición, el diseño del artículo y el análisis de los resultados de esta serie de casos.

## Referencias

1. Sundd, Prithu, Gladwin, Mark, Novelli E. Pathophysiology of Sick Cell Disease [Internet]. *Annu Rev Pathol*. 2019;14:263–92. Disponible en: <https://doi.org/10.1146/annurev-pathmechdis-012418-012838>.
2. Ramírez-cheyne J, Moreno M, Mosquera S, Duque S, Holguín J, Camacho A. Primeros dos años de notificación de las enfermedades huérfanas-raras en Cali e identificación de algunas variables asociadas con la mortalidad. *Iatreia*. 2020;33(2):111–22. Disponible en: <https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.37.111>
3. Castillo, Martha, Mora, Ana, Oliveros A. Anemias ferropénicas asociadas a hemoglobinopatías en comunidades afrodescendientes en Colombia. *Nova* [Internet]. 2018;16(29):33–8. Disponible en: <https://hemeroteca.unad.edu.co/index.php/nova/article/view/2687/2827>
4. Anele UA, Le BV, Resar LMS, Burnett AL. How I Treat priapism. *Blood*. 2015;125(23):3551–8. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/blood-2014-09-551887>
5. Sampaio P, Milena F, Costa P. The prevalence of priapism in children and adolescents with sickle cell disease in Brazil. *Int J Hematol*. 2012;95(1):648–51. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s12185-012-1083-0>
6. Emond AM, Holman R, Hayes RJ, Serjeant GR. Priapism and Impotence in Homozygous Sickle Cell Disease. *Arch Intern M*. 2015;140(11):1434–7. Disponible en: <https://doi.org/10.1001/archinte.1980.00330220022011>
7. Wang CS, Kao WT, Chen CD, Tung YP, Lung FW. Priapism associated with typical and atypical antipsychotic medications. *Int Clin Psychopharmacol* [Internet]. 2006;21(4). Disponible en: [https://journals.lww.com/int-clinpsychopharm/fulltext/2006/07000/priapism\\_associated\\_with\\_typical\\_and\\_atypical.8.aspx](https://journals.lww.com/int-clinpsychopharm/fulltext/2006/07000/priapism_associated_with_typical_and_atypical.8.aspx)
8. Rodríguez Villalba R, García S, Puigvert Martínez A, María Pomerol I Montseny J, Munárriz R. Priapismo. *Actas Urológicas Españolas* [Internet]. 2005;29(10):961–8. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/S0210-4806\(05\)73377-5](https://doi.org/10.1016/S0210-4806(05)73377-5)
9. Wang Y, Zhang J, Li H. Narrative review: pathogenesis, diagnosis, and treatment of sleep-related painful erection [Internet]. *Transl Androl Urol*. 2021;10(12). Disponible en: <https://tau.amegroups.org/article/view/86178>
10. Broderick GA. Priapism and Sickle-Cell Anemia: Diagnosis and Nonsurgical Therapy [Internet]. *J Med*. 2012;9(1):88–103. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1743-6109.2011.02317.x>
11. Raafat M, Mohammed H. Priapism : Current Updates in Clinical Management ; Review article. [Internet] *EJHM*. 2022;88(1):3661–7. Disponible en: <https://doi.org/10.21608/>



- EJHM.2022.249512
12. Bivalacqua, TJ; Allen, BK; Brock G et al. The diagnosis and management of recurrent ischemic priapism, priapism in sickle cell patients, and non-ischemic priapism: an AUA/SMSNA guideline [Internet]. *J Urol*. 2022;208(1):43–52.
  13. Ugwumba, FO, Ekwedigwe, HC, Echetabu KN, Okoh, AD, Nnabugwu, I, Ugwu E. Ischemic priapism in South - East Nigeria : Presentation , management challenges , and aftermath issues [Internet]. *Niger J Clin Pract*. 2016;19:207–11. Disponible en: <https://doi.org/10.4103/1119-3077.175968>
  14. Aldallal S, Aldallal N, Alam A. Sickle cell-induced ischemic priapism [Internet]. *Cogent Med*. 2017;3(1):1268357. 10.1080/2331205X.2016.1268357
  15. Attar FS, Mohammad MA. Long-term outcome of sexual function in sickle cell disease men with ischemic priapism: A systematic review [Internet]. *J Clin Urol*. 2021;15(2):114–7. Disponible en: <https://doi.org/10.1177/20514158211014051>
  16. Okoko AR, Odzébé ASW, Moyen E, Ekouya Bowassa G, Oko APG, Mbika-Cardorelle A, et al. Priapism in children and adolescents with homozygous sickle cell disease in Brazzaville [Internet]. *Prog Urol*. 2014 Jan;24(1):57–61. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.purol.2013.04.021>
  17. Arduini GAO, Marqui ABT De, Arduini GAO, Marqui ABT De. Prevalence and Characteristics of Priapism in Sickle Cell Disease [Internet]. *Hemoglobin*. 2018;42(2):73–7. Disponible en: <https://doi.org/10.1080/03630269.2018.1452760>
  18. Mougougou A, Ntang S, Milama N, Ngomas JF, Boumas N, Chimelle F, et al. Management of Priapism in Sickle Cell Patients: Experience of the Urology Department of the University Hospital Centre of Libreville [Internet]. *Open J Urol*. 2021;11(1):87–94. Disponible en: <https://doi.org/10.4236/oju.2021.113009>
  19. Idris IM, Burnett AL, Debaun MR. Epidemiology and treatment of priapism in sickle cell disease [Internet]. *Hematology*. 2022;2022(1):450–8. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/hematology.2022000380>.
  20. Proudman RGW, Pupo AS, Baker JG. The affinity and selectivity of  $\alpha$ -adrenoceptor antagonists, antidepressants and antipsychotics for the human  $\alpha$ 2A,  $\alpha$ 2B, and  $\alpha$ 2C-adrenoceptors and comparison with human  $\alpha$ 1 and  $\beta$ -adrenoceptors [Internet]. *Pharmacol Res Perspect*. 2022;10(2):e00936. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/prp2.936>
  21. Greiner T, Schneider M, Regente J, Toto S, Grohmann R, Heinze M. Priapism induced by various Psychotropics: A Case Series [Internet]. *World J Biol Psychiatry*. 2019;20(6):505–12. Disponible en: <https://doi.org/10.1080/15622975.2018.1520396>
  22. Kamel K, Mohamed M, Abderrazek B, Mohamed C, Amine D, Riadh BS, et al. Prise en charge du priapisme à bas débit vue tardive: à propos de 28 cas [Internet]. *African J Urol*. 2016;22(4):297–304. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.afju.2015.10.005>
  23. Azbell RCG, Desai PC. Treatment dilemmas: strategies for priapism, chronic leg ulcer disease, and pulmonary hypertension in sickle cell disease [Internet]. *Hematol Am Soc Hematol Educ Progr*. 2021;1:411–7. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/hematology.2021000275>
  24. Kato GJ, McGowan V, Machado RF, Little JA, Vi JT, Morris CR, et al. Lactate dehydrogenase as a biomarker of hemolysis-associated nitric oxide resistance, priapism, leg ulceration, pulmonary hypertension, and death in patients with sickle cell disease [Internet]. *Blood*. 2006;107(6):2279–85. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/blood-2005-06-2373>.
  25. Vi JGT, Nolan VG, Mendelsohn L, Kato GJ, Gladwin MT, Steinberg MH. Chronic Hyper-Hemolysis in Sickle Cell Anemia : Association of Vascular Complications and Mortality with Less Frequent Vasoocclusive Pain [Internet]. *PLoS One*. 2008;3(5):e2095. Disponible en: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0002095>

26. Birnbaum BF, Pinzone JJ. Sick cell trait and priapism: a case report and review of the literature [Internet]. *Cases J.* 2008;1(1):7–9. 10.1186/1757-1626-1-429
27. Helvaci MR, Gokce C, Davran R, Akkucuk S, Ugur M, Oruc C. Mortal quintet of sickle cell diseases [Internet]. *Int J Clin Exp Med* [Internet]. 2015;8(7):11442–8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4565344/>
28. Yuan C, Quinn E, Kucukal E, Kapoor S, Umut A, Little JA, et al. Priapism, hemoglobin desaturation, and red blood cell adhesion in men with Sickle Cell Anemia [Internet]. *Blood Cells Mol Dis.* 2019;79:102350. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.bcmd.2019.102350>.
29. Adeyoju AB, Olujohungbe ABK, Morris J, Yardumian A, Bareford D, Akenova A, et al. Priapism in sickle-cell disease; incidence, risk factors and complications - An international multicentre study [Internet]. *BJU Int.* 2002;90(9):898–902. Disponible en: <https://doi.org/10.1046/j.1464-410X.2002.03022.x>
30. Vilas C, Figueiredo B, Santiago RP, Conceic C, Neres S, Mateus A, et al. Priapism in sickle cell disease : Associations between NOS3 and EDN1 genetic polymorphisms and laboratory biomarkers [Internet]. *PLoS One.* 2021;16(2):e0246067. Disponible en: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0246067>
31. Oluwagbemiga O. Adeodu, Morenike A. Akinlosotu SAA and SBAO. Foetal Haemoglobin and Disease Severity in Nigerian Children with Sickle Cell. *Mediterr* [Internet]. *J Hematol Infect Dis.* 2017;9(1):1–8. Disponible en: <https://doi.org/10.4084/MJHID.2017.063>
32. Alvaia MA, Maia HAA da S, Nelli A de M, Guimarães COS, Carvalho ES de S, Netto JMB, et al. Prevalence of priapism in individuals with sickle cell disease and implications on male sexual function [Internet]. *Einstein (Sao Paulo).* 2020;18:eAO5070. Disponible en: [https://doi.org/10.31744/einstein\\_journal/2020AO5070](https://doi.org/10.31744/einstein_journal/2020AO5070)
33. Anele UA, Morrison BF, Burnett AL, Hopkins TJ. Molecular Pathophysiology of Priapism : Emerging Targets [Internet]. *Curr Drugs Targets.* 2015;16(5):474–83. Disponible en: <https://doi.org/10.2174/1389450115666141111111842>
34. Kato GJ. Priapism in Sickle-Cell Disease: A Hematologist’s Perspective [Internet]. *J Sex Med.* 2012;9(1):70–8. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1743-6109.2011.02287.x>
35. Nolan VG, Wyszynski DF, Farrer LA, Steinberg MH, Ben BEN, Car BEN, et al. Hemolysis-associated priapism in sickle cell disease data from the Cooperative Study for Sickle [Internet]. *Blood.* 2005;106(9):3264–7. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/blood-2005-04-1594>. Supported
36. Alkindi S, Almufargi SS, Pathare A. Clinical and laboratory parameters , risk factors predisposing to the development of priapism in sickle cell patients [Internet]. *Biol Med.* 2020;245(1):79–83. Disponible en: <https://doi.org/10.1177/1535370219892846>
37. Idris IM, Abba A, Galadanci JA, Aji SA, Jibrilla AU, Rodeghier M, et al. Incidence and predictors of priapism events in sickle cell anemia: a diary-based analysis [Internet]. *Blood Adv.* 2022;6(20):5676–83. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2022007285>
38. Bello A, Maitama HY, Ahmed M, Sudi A. Surgical treatment of priapism in sickle cell patients: A noble therapy in preserving erection [Internet]. *Arch Int Surg.* 2016;6(1):12–6. Disponible en: <https://doi.org/10.4103/2278-9596.187200>
39. Idris IM, Abba A, Galadanci JA, Mashi SA, Hussaini N, Gumel SA, et al. Men with sickle cell disease experience greater sexual dysfunction when compared with men without sickle cell disease [Internet]. *Blood Adv.* 2020;4(14):3277–83. Disponible en: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020002062>