

PRIAPISMO RECURRENTE Y XEROCITOSIS HEREDITARIA – COMPLICACIÓN TRAS ESPLENECTOMÍA

Azevedo J^a, Vidan J^a, Caetano G^a, Almeida H^a, Cynober T^b, Delaunay J^b, Ribeiro ML^a

^aDepartamento Hematologia, Centro Hospitalar Coimbra, Portugal. ^bHôpital de Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, France.

Introducción: La asociación entre el priapismo y enfermedad hematológica ha sido bien documentada. Aunque el ejemplo clásico sigue siendo la drepanocitosis, existen otras patologías implicadas. En el priapismo isquémico (venooclusivo) hay una obstrucción al flujo venoso que condiciona estasis local, con ingurgitamiento doloroso y sostenido de los cuerpos cavernosos penianos. Xerocitosis Hereditaria (XH), o Estomatocitosis Deshidratada Hereditaria, es una enfermedad hemolítica congénita caracterizada por alteraciones en la permeabilidad de la membrana eritrocitaria que producen un aumento del flujo transmembranar de Na⁺ y K⁺, con disminución de la concentración de cationes intracelulares (Na⁺+K⁺) y consecuente deshidratación por osmosis. Se presenta generalmente con hemólisis compensada, VCM y CHCM elevados y fragilidad osmótica disminuida. Morfológicamente es frecuente observar estomatocitos, dianocitos y excentrocitos, aunque pueden no ser encontradas alteraciones morfológicas importantes.

Objetivo: Presentamos un enfermo con XH y episodios recurrentes de priapismo tras esplenectomía.

Caso clínico: Hombre, 50 años, referenciado a nuestro centro para esclarecimiento diagnóstico de cuadro de episodios hemolíticos auto-limitados, asociados a esplenomegalia y litiasis vesicular. Refería la realización, a los 47 años, de colecistectomía electiva y esplenectomía por lesión residual traumática del bazo. Aparecimiento de episodios de priapismo isquémico de repetición muy frecuentes, tres de ellos severos, con realización de *shunt* glanscavernoso. Analíticamente presentaba valores normales de Hb, VCM y CHCM elevados, reticulocitosis y ligera trombocitosis. Observándose dianocitos, estomatocitos y excentrocitos en el frotis de sangre periférica. Prueba de antiglobulina directa negativa. Fragilidad osmótica disminuida. Excluidas causas comunes de priapismo como: traumatismo pélvico, uso de sildenafil o psicoactivos, disturbios metabólicos o neurológicos, lesión medular, hemoglobinopatías, gammopatías y factores de riesgo conocidos para trombofilia. Realizada eckcitometría que confirmó el diagnóstico de XH. Inició antiagregación con aspirina y dipiridamol, resultando en una marcada reducción de estos episodios.

Conclusión: La XH es una causa poco frecuente, probablemente sub-diagnosticada, de hemólisis. Su correcto diagnóstico es crucial, ya que hay un riesgo aumentado de eventos tromboembólicos graves tras esplenectomía. Priapismo recurrente es un epifenómeno no descrito en la literatura. El dipiridamol parece ser benéfico, ya que además de su papel vasodilatador e inhibidor de la agregación, algunos autores demostraron que tiene también capacidad de inhibir el flujo trans-membranar de cationes, disminuyendo así la deshidratación eritrocitaria.