

Çocuklarda Priyapizm

Priapism in Children: Review

Cem YÜCEL,^a
Murat UÇAR,^a
Zafer KOZACIOĞLU^a

^aÜroloji Kliniği,
Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 01.02.2017
Kabul Tarihi/Accepted: 11.07.2017

Yazışma Adresi/Correspondence:
Cem YÜCEL
Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Üroloji Kliniği, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
meclecuy@hotmail.com

ÖZET Penisin cinsel uyarı ve ilişkiden bağımsız bir şekilde uzamış ereksiyonu (yaklaşık 4-6 saat) olarak kabul edilen priyapizm süratle tedavi edilmez ise erektil disfonksiyon ile sonuçlanabilecek olan acil bir durumdur. Çocukluk çağında seyrek olarak görülmektedir. Priyapizmin üç yaygın kabul görmüş tipi vardır: 1) İskemik (düşük akımlı) priyapizm; çocuklarda en sık görülen tip, 2) Aralıklı (tekrarlayan) priyapizm, tekrarlayıcı, kendi kendini sınırlayan uzamış ereksiyonlar ve 3) Non-iskemik (yüksek akımlı) priyapizm, çocuklarda nadir ve sıklıkla travmaya bağlıdır. Ayrıca, neonatal priyapizm de tanımlanmıştır. Priyapizmin çocuklarda en sık sebebi orak hücreli anemidir. Diğer başlıca sebepleri lösemi, travma, idiyopatik ve ilaçlardır. İskemik priyapizm ürolojik bir acildir. Tedavide rezolüsyon en kısa sürede sağlanmalıdır. İlk tedavi kavernoza aspirasyondur. Eğer bu başarısız olursa intrakavernöz sempatomimetik enjeksiyon ikinci seçenektir. Cerrahi dışı tedavilerin başarısızlığında cerrahi şant açılmalıdır. Aralıklı priyapizmin kronik tedavisinde amaç, sıklığını azaltmak ve iskemik priyapizm gelişimini engellemektir. Aralıklı priyapizmin medikal tedavisinde alfa-adrenerjik sempatomimetikler, fosfodiesteraz tip-5 inhibitörleri ve hidroksiüre kullanılmaktadır. Non-iskemik priyapizm saptanan çocuklarda priyapizm tedavisi acil olmasa da mevcut travmaya yönelik tedaviler öncelik arzeder. Neonatal priyapizm hayatın ilk 28 gününde 4 saatin üzerinde penil ereksiyon olması olarak tanımlanmıştır. Günümüze kadar 18 vaka raporlanmıştır. Çocuklarda priyapizmin tanımı, etiolojisi, oluşum mekanizması ve tedavisinde günümüzde üzerinde fikir birliği oluşturulmuş bilgiler bulunmamaktadır. Bu çalışmada, çocuklarda görülen priyapizmin klinik sınıflamasının, etiolojisinin, patofizyolojisinin, güncel tedavi yaklaşımlarının literatür gözden geçirilerek tanımlanması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Priyapizm; anemi, orak hücreli; çocuk

ABSTRACT Priapism, persistent erection (approximately 4-6 hour) unrelated to sexual stimulation and orgasm, is an emergency which may result in erectile dysfunction if left untreated. It is seldom seen in children. There are three commonly accepted types of priapism: 1) Ischaemic (low flow) priapism; the most common type seen in children; 2) Stuttering (recurrent) priapism; recurrent, self-limiting persistent erections; and 3) Non-ischaemic (high flow) priapism; seldom in children, usually because of trauma. Neonatal priapism has also been described. The most common cause of priapism in children is sickle cell disease. Other major causes of priapism, are leukemia, trauma, idiopathic and drugs. Ischaemic priapism is a urological emergency. In the treatment of an ischemic priapism, resolution should be achieved as urgently as possible. Initial treatment is aspiration of the corpora. If this fails, intracavernous injection of sympathomimetic agents is the second option. Surgical shunts should be performed when nonsurgical treatment failed. The chronic treatment of stuttering priapism aims to reduce its frequency and prevent ischaemic priapism. Medical treatment of stuttering priapism may be obtained using alfa-adrenergic sympathomimetics, phosphodiesterase type 5 inhibitors and hydroxyurea. Although priapism treatment is not urgent in children with non-ischemic priapism, trauma should be treated primarily. There are paucity data about clinical classification, etiology and management of priapism in children. In this article we reviewed the literature and describe clinical classification, etiology and management of priapism in children.

Keywords: Priapism; anemia, sickle cell; child

Priyapizm; cinsel istek, orgazm ve uyarıdan bağımsız olan ve yaklaşık olarak 4-6 saat süren uzamış ereksiyon hâlidir.¹ Priyapizm kelimesinin kökeni eski Yunan ve Roma mitolojisinde bahsedilen aşk ve güzellik tanrıçası Afrodit ile şarap ve coşku tanrısı Dionysos'un oğlu büyük ve sürekli erektil penisle tanınan bereket tanrısı Priapus'a dayanmakla birlikte, modern tıp literatüründe ilk kez 1845 yılında Tripe tarafından rapor edilmiştir.² Ürolojik bir acil durum olarak kabul edilen priyapizmde tedavinin amacı; penil kısılmanın, erektil disfonksiyonun ve psikolojik sekelin önlenmesidir.³ Çocuklarda priyapizmin tanımı, etiolojisi, oluşum mekanizması ve tedavisinde günümüzde üzerinde fikir birliği oluşturulmuş bilgiler bulunmamaktadır.

Bu çalışmada, çocuklarda görülen priyapizmin klinik sınıflamasının, etiolojisinin, patofizyolojisinin, güncel tedavi yaklaşımlarının literatür gözden geçirilerek tanımlanması amaçlanmıştır.

KLİNİK SINIFLAMA

Penil ereksiyon, çocuklarda başlama şekillerine göre; santral (görsel, duyuşal, hafızal uyarı), genital (refleksjenik uyarı) veya noktürnal (androjenik uyarı ile adolesanlarda hızlı göz hareketleri) olarak sınıflandırılabilir. Reflojenik ereksiyon neonatal ve prepubertal erkek çocuklarda fizyolojik olarak görülebilmektedir. Ereksiyonlar banyo sırasında, alt bezi değiştirirken veya idrara sıkışık olunan durumlarda gözlenebilmektedir.⁴

Priyapizm, patofizyolojik olarak yaygın olarak kabul gören üç grupta incelenmektedir. Bunlar: 1) İskemik (düşük akımlı, anoksik veya veno-oklüzif) priyapizm, 2) Non-iskemik (yüksek akımlı, iyi oksijenizasyonlu veya arteriyel) priyapizm, 3) Tekrarlayan (açılıp kapanan veya aralıklı) priyapizmdir. Dördüncü olarak ayrıca neonatal priyapizm de tanımlanmıştır.

İSKEMİK PRİYAPİZM

İskemik priyapizm çocuklarda en sık görülen tiptir. Korpus kavernozumların belirgin şekilde rijid ve ağrılı olması ile karakterize bir kompartıman sendromudur. Kavernozaal arteriyel ve venöz kan akımının beraberce azalması ile asidotik ve hipoksik bir

TABLO 1: Kan gazı analizi.

	P _O ₂ (mmHg)	P _{CO} ₂ (mmHg)	pH
İskemik priyapizm	<30	>60	<7,25
Normal arterial kan			
(Non-iskemik priyapizm)	>90	<40	7,40
Normal venöz kan	40	50	7,35

ortam oluşmaktadır (Tablo 1). Asidoz ve iskemi peniste ağrıya sebep olmaktadır. Çocuklarda iskemik priyapizmin en sık rastlanan nedeni orak hücreli anemi hastalığı (OHA) iken, erişkinlerde en sık ilaç kullanımına sekonder olarak görülmektedir. Çocuklarda mastürbasyonun dâhil olduğu seksüel aktivite ve gece ereksiyonları ana tetikleyici faktörlerdir.⁵

ARALIKLI PRİYAPİZM

Aralıklı priyapizm; tekrarlayan, istemsiz ağrılı ereksiyonlar olup çoğunlukla 3-4 saatten az sürmektedir. Genellikle noktürnal ereksiyonun tetiklemesi sonucu gelişmektedir. Dehidratasyon, ateş ve soğuğa maruziyet de uzamış sabah ereksiyonuna neden olmaktadır. Uzamış ve ağrılı noktürnal penil ereksiyonları taklit eden hastaların üçte birinde ereksiyonların süre ve sıklığı zamanla artış gösterebilmekte ve acil müdahale endikasyonu oluşmaktadır.⁶ İlk kez Emond tarafından, 1980 yılında Jamaikalı OHA'sı olan bir hastada tanımlanmıştır.⁷ Tekrarlayan priyapizm, çocuklarda sıklıkla hematolojik hastalıklar ile ilişkilidir. Etkilenen genç hastalar utangaçlıktan, uyku düzensizliğinden ve performans anksiyetesinden yakınmaktadırlar.⁸

NON İSKEMİK PRİYAPİZM

Non-iskemik priyapizm; düzensiz kavernozaal arter akımı sebebiyle oluşan priyapizm tipidir. Aspire edilen kavernozaal kan değerleri normaldir. İskemik priyapizmden farklı olarak penis rijid veya ağrılı değildir (Tablo 2).⁶ Genellikle perineal ya da penil travma öyküsü mevcuttur. Bu travmalar çocuklarda genellikle bacak arasına travma, pelvik kırıklar, penis veya perineye tekmeleme, yenidoğan doğum kanalı travması gibi sebeplerden oluşan künt travmalardır. Acil bir durum olarak kabul edilmemektedir. Non-iskemik priyapizmin; çocuklarda perineal bölgeye basınç ile penil de-

TABLO 2: İskemik/non-iskemik priyapizmin karakteristik bulguları.

Bulgular	İskemik	Non-iskemik
Korpus kavernozum rijiditesi	Sık	Nadir
Penil ağrı	Sık	Nadir
Anormal kan gazı	Sıklıkla anormal	Nadiren anormal
Kan hastalıklarıyla birliktelik	Bazen	Nadir
Tam sertlik olmaksızın iyi tolere edilen kronik tūmesans	Nadir	Her zaman
Perineal travma	Nadir	Sık

tūmesans gelişmesi ve basınç ortadan kalkınca tekrar penil ereksiyonun oluşması karakteristik bir özelliğidir. Bu özellik erişkinlerde daha az sıklıkla görülmektedir.⁹

NEONATAL PRİYAPİZM

Neonatal priyapizm hayatın ilk 28 gününde 4 saatin üzerinde penil ereksiyon olması olarak tanımlanmaktadır. Günümüze kadar 18 vaka rapor edilmiştir. Genellikle hayatın ilk beş günü içinde görülüp, 2-12 (ortalama beş gün) gün sürmektedir.¹⁰

İNSİDANS VE YAŞ DAĞILIMI

Erişkin erkeklerde priyapizm görülme oranı, yıllık herhangi bir yaşta 100.000 kişide 0,3-1,5 arasında rapor edilmektedir. Erişkin erkeklerde daha sıklıkla beşinci dekatta görülmektedir.¹¹ Çocuklarda daha az sıklıkla görüldüğü düşünülmeyle birlikte, çocuklarda priyapizm prevalansını net olarak ortaya koyacak geniş veriler bulunmamaktadır. Çocuğun veya ebeveynlerinin, priyapizmin yol açtığı utanç duygusu sebebiyle daha az medikal destek almaları çocuk priyapizm hastalarının daha az rapor edilmesine sebebiyet vermektedir. Çocuklarda priyapizm insidansı toplumun etnik yapısına ve priyapizm tanımlanış şekline göre değişkenlik göstermektedir. Toplumda görülen OHA sıklığı, çocuk priyapizmi insidansı üzerinde önemli rol oynamaktadır.¹²

Çocuklarda priyapizmin en sık sebebi OHA'dır. Diğer başlıca sebepleri lösemi, travma, idiyoPATİK ve ilaçlardır. Wang ve ark., 21 yaş altı 17.186 OHA'sı olan erkek çocuğun verilerini incelemiş ve 362 (%2,1) çocukta priyapizmin görüldüğünü rapor etmişlerdir.¹³

Çok-merkezli bir çalışmada yaş aralığı 4 ile 66 yıl olan (ortalama 25) 130 OHA hastasının %35'inde priyapizm geliştiği ve priyapizm gelişen hastaların %72'sinde aralıklı priyapizmin görüldüğü ortaya konmuştur. Bu çalışmada, ilk priyapizm atağının 15 yaş olduğu saptanmış ve priyapizm gelişen çocukların %25'inin puberte öncesi dönemde olduğu gözlenmiştir.¹⁴ Bir başka çalışmada, OHA'sı olan hastaların %90'ının 20 yaşından önce priyapizm tecrübesi yaşadıklarını ortaya konmuştur.¹⁵

Non-iskemik priyapizm çocuklarda nadiren görülmektedir. Neonatal priyapizm her 100.000 yenidoğanın 15'inde saptanmaktadır.¹⁶

ETYOLOJİ VE PATOFİZYOLOJİ

İSKEMİK PRİYAPİZM

İskemik priyapizm etiolojisinde çocuklarda öncelikle OHA, lösemi, talasemi gibi hematolojik hastalıklar sorumludur. Hematolojik hastalıkların dışında hemodiyaliz, enfeksiyonlar, tümörler, çeşitli toksinler de çocuklarda iskemik priyapizme sebep olmaktadır (Tablo 3). Patofizyolojide kan akımının azalması ve durması, kan vizkositesinde artışa yol açarak kavernoza dokuda koyu, deoksijenize ve asidotik kan birikmesi tablosuna yol açmaktadır.

İskemik priyapizmde, kavernoza düz kasta ultrastruktural değişiklikler 12 saat sonra interstisyel ödem olarak kendini gösterirken, 24 saate kadar sinüzoidal endotel hücre hasarı, bazal membran parçalanması ve trombosit adezyonu görülmektedir.¹⁷ Kavernoza düz kas nekrozu kavernoza fibrozise yol açarak erektil disfonksiyon ve penil kısılmaya neden olabilmektedir.

OHA hastalığında deoksijenize hemoglobulin S eritrositlerde oraklaşmaya sebep olup, mikrovasküler obstrüksiyona yol açmaktadır. Oraklaşan eritrositlerin hemolizi nitrik oksiti (NO) deaktivite ederken plazma L-arginin düzeyini artırmaktadır. NO'in deaktivite olması hemoliz bağımlı endotelial disfonksiyon olarak adlandırılmaktadır. NO aktivitesinin baskılanması, ayrıca fosfodiesteraz tip 5 [phosphodiesterase type 5 (PDE 5)] enzim aktivitesini de azaltmaktadır. OHA'deki bu mekanizmalar; priyapizm, pulmoner hipertansiyon, inme ve

TABLO 3: Çocuklarda iskemik, non-iskemik ve neonatal priyapizmin etiyolojisi.

İskemik	Non-iskemik	Neonatal
Hematolojik (OHA, lösemiler)	Travma	Polistemi
İdiyopatik	Hematolojik (OHA, lösemiler)	Sifiliz
Tümörler (rabdomyosarkom, testiküler)	İdiyopatik	Doğum travması
Enfeksiyonlar	İyatrojenik	Respiratuar distres sendromu
Nörolojik (spinal kord yaralanması)	Eritropoetin	Umbilikal arter kateterizasyonu
Toksinler (yılan, akrep)	Testosteron	
Henoch Schölein pulpurası	Antipsikotikler	
Hemodiyaliz	Antidepresanlar	
Parenteral nütrisyon	Antihipertansifler	
İlaçlar (testosteron, PDE 5 inhibitörleri)		
Metabolik (amiloidoz, Fabry hastalığı)		
Anestezi		

OHA: Orak hücreli anemi

PDE 5: Fosfodiesteraz tip 5.

bacak ülserlerine de yol açabilmektedir.¹⁷ OHA'lı çocuklarda noktürnal ereksiyon, seksüel aktivite, dehidrasyon, ateş ve soğuk priyapizmi tetikleyici faktörler olarak rol almaktadır.⁴ Lösemili çocuklarda kavernoza lökositemi trombüs formasyonuna yol açıp venöz akım obstrüksiyonu yaparak iskemik priyapizme neden olabilmektedir.¹⁸ Çocuklarda iskemik priyapizmin %10 oranında idiyopatik olduğu da unutulmamalıdır.

ARALIKLI PRİYAPİZM

Aralıklı priyapizmin çocuklardaki en sık sebebi OHA'dır. İskemik priyapizme benzer etiyoloji göstermektedir. Aslında aralıklı priyapizmin uzun süre devam etmesi ile iskemik priyapizm aynı şeydir. Tek farkları aralıklı priyapizmin tekrar ediyor olmasıdır. Patofizyolojisi net olarak aydınlatılamamıştır. Patofizyolojide NO bağımlı kavernoza endotel disfonksiyonu, seksüel ve androjenik uyarılara artmış kavernoza düz kas yanıtı, kavernoza düz kasta siklik adenozin monofosfat (cGMP) miktarını düzenleyen PDE 5'ten bağımsız kas tonusunun azalması, adenoreseptör disfonksiyonu, transforming büyüme faktörü upregülasyonu suçlanmaktadır.¹⁹

NON İSKEMİK PRİYAPİZM

Non-iskemik priyapizmin etiyolojisinde penil travma rol almaktadır. Kavernoza arteriyollerin lazerasyonu arteriyosinüzoidal fistüle yol açabilir. Ge-

lişen fistül sinüzoidal boşlukta kanın göllenmesine yol açarak priyapizme neden olmaktadır. Priyapizm, fistül gelişim sürecinin zaman almasına bağlı olarak genellikle travmayı izleyen birkaç gün içinde görülmektedir. Fistül olmadan da gelişebilmekle birlikte patofizyolojisi net olarak saptanamamıştır.²⁰

NEONATAL PRİYAPİZM

Çoğu neonatal priyapizm idiyopattır. Sebebi bilinen en sık etiyoloji doğum sırasında gerçekleşen travmalardır.⁴ OHA, fetal hemogloblin F varlığı sayesinde neonatal priyapizme yol açmamaktadır. Neonatal dönemde rapor edilmiş iskemik priyapizm vakası bulunmamaktadır. İki yenidoğanda renkli Doppler ultrason (RDU) ile bir yenidoğanda kan analizi ile non iskemik priyapizm tanısı konulup yayımlanmıştır. Bu hastalarda sekiz yıllık izlemeler sonunda tam iyileşme gözlenmiştir.⁹

Farmakolojik ajanlara bağlı priyapizm çocuk yaş grubunda genellikle ilaçların aşırı doz uygulanmaları sonucu gelişmektedir. PDE 5 inhibitörleri pulmoner hipertansiyon tedavisinde kullanılan ilaçlar olup, bu ilaçlar çocuklarda %1 oranında tedavi dozlarında priyapizme yol açabilmektedir.²¹ Testosteron enjeksiyonlar genellikle 5-8 gün sonra nadirde olsa priyapizm gelişmesine yol açabilmektedir.⁶ Antipsikotik ilaçlar erişkinlerde priyapizme neden olabilmelerine rağmen çocuklarda bu yan etki oldukça nadirdir.^{22,23}

TANI VE TEDAVİ

Yenidoğanlarda uzamış ereksiyon saptanan hastalarda ilk yaklaşım olarak fizik muayene yapılmalı ve tam kan sayımı ile C-reaktif protein düzeyleri bakılmalıdır.⁹ Acil olarak RDU yapılmalıdır. Eğer iskemik priyapizm dışlanamaz ise korporal aspirasyon ve ketamin anestezisi uygulanabilmektedir. Yakın izlem neonatal priyapizmde çoğu zaman yerli olmaktadır. Büyük kısmı sekel bırakmadan kendiliğinden iyileşmektedir.¹⁰

Daha büyük çocuklarda priyapizm saptandığında ilk olarak priyapizmin tipi belirlenmelidir. İlk basamak tedavide sıklıkla fiziksel egzersiz, idrar yapma, soğuk banyo, ejakülasyon ve sıvı alımı denenmektedir.²⁴ Soğuk uygulama, analjezik etki yanında iskemik hasarı önleyerek sitoprotektif etki göstermektedir, fakat OHA'sı olan çocuklarda soğuk uygulama priyapizmin tetikleyicisi olabilmektedir.⁴ Bu uygulamalara yanıt veren çocuklar priyapizmin tekrarlama ve sekel bırakma riskleri sebebiyle yakın gözlem altında tutulmalıdır. Erken medikal uygulama bu hastalarda prognozun iyi olmasını sağlamaktadır. Tekrarlayıcı priyapizm gelişen çocuklarda altta yatan sebepler araştırılmalıdır. Ağrının olmaması non-iskemik priyapizmin pek güvenilir olmayan bir göstergesidir. Non-iskemik priyapizmde, çocuklarda tanıda korporal kan analizi yerine öncelikle daha az invaziv olan RDU tercih edilmelidir.²⁵

RDU; basit, ucuz, noninvaziv ve radyasyon içermeyen bir görüntüleme yöntemidir. İskemik priyapizmde kavernozaal arteriyel akımı tipik olarak yüksek direnç düşük hız dalga formunda gözlenmektedir. Arteriyel akım sıklıkla görülmemektedir. Non-iskemik priyapizmde RDU'da düşük direnç yüksek akım dalga formu gözlenmektedir. RDU, arteriyosinüzoidal fistülleri %100'e yakın bir oranda saptamaktadır.²⁵ RDU ayrıca, tedavi sonrası takipte de kullanılmaktadır. İskemik priyapizmde tedavi sonrası penil ödem görülebilmekte ve bu ödem fizik muayenede detümesans tanısı koymayı zorlaştırabilmektedir. RDU, ödem ve detümesans ayrımında faydalıdır. Ayrıca RDU fistül rezolüsyonu ve rekanalizasyonu değerlendirmekte de faydalıdır.²⁶ İskemik priyapizmde

RDU'nun korporal kan aspirasyonundan önce yapılması gerektiği ve aspirasyondan sonra reaktif hiperemi gelişebileceği bununda proksimal yüksek arteriyel akıma neden olup yanlış arteriyel priyapizm tanısı koydurabileceği akılda tutulmalıdır.²⁷

Genel anestezi (GA), çocuklarda ağırlı tedavi prosedürlerinde kullanılmaktadır. Çocuklarda altıncı aydan sonra GA'ya bağlı riskler azalmakta, fakat OHA'sı olan çocuklarda GA riskleri artış göstermektedir. Bu hastalarda riski azaltmak için operasyon öncesi transfüzyon yapılması ve sıvı dengesinin sağlanması faydalı olabilmektedir.²⁸

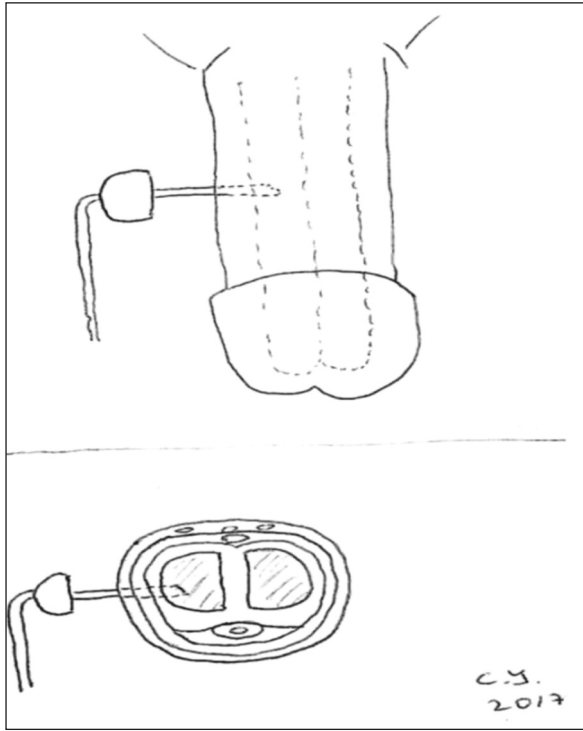
İSKEMİK PRİYAPİZM

İskemik priyapizmli hastada, sistemik bir neden saptandığında (OHA, lösemi, testosteron tedavisinin indüklediği priyapizm), eş zamanlı sistemik tedavi ve korporal tedavi yapılmaktadır.

Priyapizm saptanan, yaş aralığı 4-18 yıl olan çocuklarda lokal anestezi ile başarılı aspirasyonlar yapıldığını bildiren yayınlar mevcuttur.²⁹ GA için uygun olmayan hastalarda lokal anestezi alternatif olabilmektedir. Disosiyatif sedasyon için kullanılan ketamin detümesans sağlayarak ereksiyonu sonlandırabilmektedir, bu sebeple anestezi uzmanları tarafından priyapizmli hastalarda öncelikli olarak tercih edilmektedir.³

Korporal aspirasyonda prepubertal çocuklarda 23-21 G (mavi/yeşil), adolesanlarda ise 19 G (beyaz) kelebek iğne kullanılmalıdır (Şekil 1).²⁶ Üretra ve dorsal nörovasküler yapıları korumak için saat 3 ve 9 yönlerinde penis shaftının iki yanından korporal giriş yapılmaktadır.⁶ Aspirasyon sonrası nadirde olsa giriş yerinde hematoma, enfeksiyon veya üretral yaralanma görülebilmektedir. Bazı otoriteler korporal iğne girişini glanstan önermektedir. Bu giriş, hematoma riskini azaltsa da sonrasında uygulanabilecek distal şant prosedürünü zorlaştırmaktadır.³⁰ Giriş sırasında kan damarlarının tıkanmasını önlemek amacıyla serum fizyolojik ile korpus kavernozaum yıkaması yapılmalıdır. Literatürde, aspire edilecek kan miktarı ile ilgili kesin bir veri bulunmamaktadır.

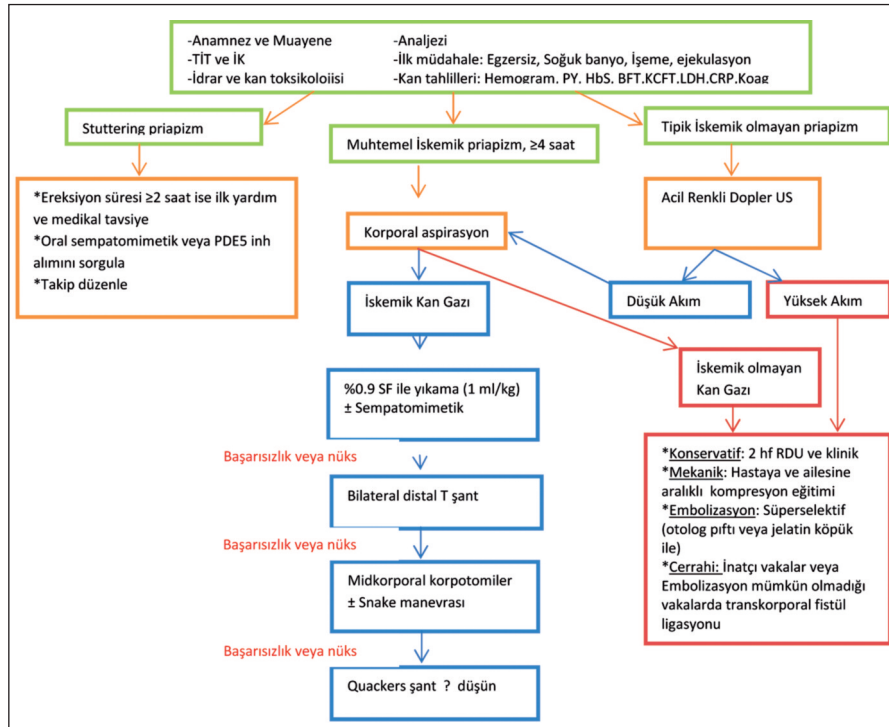
Eğer aspirasyon ile detümesans sağlanamaz ise sempatomimetik intrakorporal enjeksiyon (IKE)



ŞEKİL 1: Korporal aspirasyonun çizim ile gösterimi: Üretra ve dorsal nörovasküler yapıları korumak için saat 3 ve 9 yönlerinde penis shaftının iki yanından korporal giriş yapılır.⁶

monitörizasyon eşliğinde yapılmalıdır. Etki mekanizması tartışmalı olsa da alfa adrenerjik uyarının kavernozaal düz kas kontraksiyonu ve kavernozaal arter vazokonstriksiyonu yaptığı düşünülmektedir.²⁴ Az olmakla birlikte baş ağrısı, taşikardi, hipertansiyon, baş dönmesi, refleks bradikardi ve subaraknoid kanama görülebilmektedir.³¹ Amerikan Üroloji Derneği (AUA), IKE'de alfa-1 reseptörlere selektif olan fenilefrini önermektedir. Erişkinlerde 100-500 µg dozunda önerilse de çocuklarda daha düşük konsantrasyonlarda ve düşük hacimlerde kullanılmasına rağmen doz için spesifik bir öneri bulunmamaktadır (Şekil 2).³² Maples ve ark.nın çalışmasında, IKE için üç yaşındaki 45 çocukta 1/1.000.000 oranında dilüe edilmiş 5-20 mL epinefrin içeren solüsyonlar kullanılmış ve komplikasyona rastlanmamıştır (Tablo 4).^{6,24} Metaraminol, kardiyovasküler yan etkilerinden dolayı çocuklarda önerilmemektedir.²⁸

İskemik priyapizmde 48-72 saati geçen müdahalelerde gelişen düz kas nekrozu sebebiyle erektil fonksiyonların kaybı gözlenebilmektedir. Başarısız



ŞEKİL 2: Çocuklarda priyapizm tedavisinde uygulanacak algoritim.⁶

TIT: Tam idrar tahlihi; İK: İdrar kültürü; PY: Periferik yayma; BFT: Böbrek fonksiyon testleri; KCFT: Karaciğer fonksiyon testleri; LDH: Laktat dehidrojenaz; CRP: C-reaktif protein; PDE 5: Fosfodiesteraz tip 5; US: Ultrasonografi;

RDU: Renkli dopler Ultrasonografi, SF: Serum fizyolojik.

TABLO 4: İntrakorporal enjeksiyon için önerilen sempatomimetiklerin dozları, yaşlara göre kullanımları ve hazırlanış teknikleri.

ilaç	Uygun hazırlanış	Konsantrasyon	Yaşa göre uygulama
Fenilefrin	10 mg/mL (%1)	0,1 mL + 4.9 mL %0,9 NaCl (200 µg/mL)	>11 yaş: 0,5 mL
Epinefrin (adrenalin)	1/10.000 (100 µg/mL)	1 mL + 99 mL %0,9 NaCl	>11 yaş: 15 mL 3-11 yaş: 10 mL
	1/1.000 (1 mg/mL)	1 mL + 1 L %0,9 NaCl	<2 yaş: 2,5-5 mL
Etilefrin	10 mg/mL	yok	0-18 yaş: 0,5 mg/mL

aspirasyon ve IKE uygulamalarına rağmen detümesans sağlanamaz ise cerrahi şant açılmalıdır. Cerrahi şant distal (perkütan: Winter/T-şant, açık: Al-ghorab), proksimal (kavernospongiozal: Quackel) veya kavernoventöz (safenöz: Greyhack) olabilmektedir.⁴ Distal şantlar kolay uygulanan, fonksiyonel sonuçları iyi, komplikasyon oranları düşük şantlardır. Proksimal şantlar, distal şantın başarısızlık durumlarında denetlenmektedir. Eretil disfonksiyon oranları proksimal şantta daha yüksek saptanmaktadır. Bir hastada, 72 saatin ardından müdahale edilen iskemik priyapizmli 14 yaşındaki bir çocukta erektil fonksiyonun tekrar kazanıldığı rapor edilmiştir.³³ Nadir hastalarda midkorporal korporotomi uygulanabilmektedir. Erişkin hastalarda tekrarlayan iskemik priyapizmde erken penil protez uygulanması alternatif tedavi iken, 17 yaş altındaki çocuklarda önerilmemektedir.³⁴ OHA'lı çocuklarda priyapizm tedavisinde sistemik tedavi faydalı olabilmektedir. Kan değişimi OHA'lı hastada priyapizm etkisini sınırlandırabilmektedir fakat kardiyo-vasküler yan etkileri de göz önünde tutulmalıdır.³⁵ Çocuklarda "exchange" transfüzyonun sınırlı etkisi olduğu ve bu tedavinin desteklenmediğini gösteren yayınlar da mevcuttur.³⁶

ARALIKLI PRİYAPİZM

Aralıklı priyapizmde, korporal fibrozis açısından kritik zaman aralığı 4-24 saat olduğundan, istemsiz ereksiyonun uzun sürdüğü hastalarda iskemik priyapizm tedavisinde olduğu gibi korporal irrigasyon ve alfa adrenerjik agonist enjeksiyonu uygulanmalıdır. Hastalar egzersiz, idrar yapma, soğuk banyo, ejekülasyon gibi ereksiyonun engellenmesini sağlayacak basit yöntemleri deneyebilmekte-

dirler, bu yöntemlerin başarılı olmadığı ve iki saatin üzerinde ereksiyonlarda acil servise başvurmaları konusunda bilgilendirilmelidirler. Priyapizm aralıklarının net olarak değerlendirilebilmek için ailelerin ereksiyon günlüğü tutmaları önerilebilmektedir.³⁷ Aralıklı priyapizmde atak sıklığını ve iskemik priyapizm gelişmesini önlemek için sistemik tedavi uygulanabilmektedir. Erişkinlerde aralıklı priyapizmde kullanılmasına rağmen antiandrojen tedavi seksüel ve kemik matürasyonu tamamlanmamış çocuklarda kontrendikedir. Fenilefrin, epinefrin, etilefrin gibi alfa adrenerjik agonistler, yakın kan basıncı ve taşikardi takibi ile 0,5 mg/kg (maksimum 30 mg) dozunda kullanılabilir.²⁴

PDE 5 inhibitörlerinden sildenafil ve tadalafil, priyapizm nedenleri arasında PDE 5 enziminin dis-regülasyonunun rol oynadığının anlaşılmasından sonra, aralıklı priyapizm hastalarında ereksiyonların önlenmesine yönelik olarak kullanılmaya başlanmıştır.¹⁹ Sildenafilin 25-50 mg/gün ve tadalafilin 5-10 mg gün aşırı kullanımı ile idiyopatik ve OHA hastalarında tekrarlayan ereksiyonların önlenileceği gösterilmiştir.^{38,39}

Hidroksiüre fetal hemoglobulin sentezini indüklediği için OHA'lı aralıklı priyapizm gelişen çocuklarda uygulanabilmektedir. 10-30 mg/kg dozunda kullanılabilir. Miyelosüpresyon riskine yönelik tam kan sayımı kontrolleri yapılmalıdır.³⁸

Gama aminobütirik asit reseptör inhibitörü olan baklofenin, spinal kord hasarı olan az sayıda çocuk hastada aralıklı priyapizmde etkin olduğu gösterilmiştir.³⁹

NON-İSKEMİK PRİYAPİZM

Non-iskemik priyapizm saptanan çocuklarda, priyapizm tedavisi acil olmasa da mevcut travmaya yönelik tedaviler öncelik arz etmektedir. Priyapizm, gizli bir spinal kord travmasının belirtisi olabilmektedir. Literatürde, noniskemik priyapizmi olan 55 çocuk hastaya rastlanabilmektedir. Bu hastalarda uzun süreli izlemler yapılmadığından erektil disfonksiyon oranları net değildir. Bu hastaların 30'unda tedavide internal pudendal arter embolizasyonu denenmiş ve %80 başarı sağlanmıştır.^{40,41} Non-iskemik priyapizm tedavisinde, alfa adrenerjik enjeksiyon tedavisinin, sistemik dolaşıma geçebileceği için yeri bulunmamaktadır.^{27,42}

SONUÇ

Priyapizm, daha çok erişkin yaş grubunda görülmesine rağmen çocuk yaş grubunda da saptanmaktadır. İskemik priyapizm acil bir klinik olup sekel gelişmemesi için en kısa sürede müdahale edilmesi gerekmektedir. Hematolojik ve sistemik sebeplerinin olabileceği unutulmamalıdır. Non-

iskemik priyapizmin acil olmasa da sıklıkla travma ile birliktelik göstermesi önemlidir. Priyapizmin çocuklarda hayat kalitesine etkilerini gösteren çalışmalar yetersizdir. Çocuk priyapizminde tanı ve tedavi yöntemleri erişkin tedavilerinden alınmıştır. Çocuk yaş grubunda görüş birliğine varılmış tanı ve tedavi yöntemleri bulunmamaktadır. Çocuklarda aspirasyon veya cerrahi girişim öncesi GA uygulanması çocuğun psikolojik ve psikoseksüel travma yaşamaması açısından önerilmektedir. Priyapizm gelişimi için risk oluşturabilecek sistemik hastalığı olan çocukların yakınları priyapizm açısından bilgilendirilmelidir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemiştir.

Yazar Katkıları

Konunun belirlenmesi: Dr. Cem Yücel; **Kaynak taraması:** Dr. Murat Uçar; **Yazının yazılması:** Dr. Cem Yücel; **Yazının bilimsel açıdan değerlendirilmesi:** Doç.Dr. Zafer Kozacıoğlu.

KAYNAKLAR

- Shigehara K, Namiki M. Clinical management of priapism: a review. *World J Men Health* 2016;34(1):1-8.
- Tripe JW. Case of continued priapism. *Lancet* 1845;2:8.
- Spycher MA, Hauri D. The ultrastructure of the erectile tissue in priapism. *J Urol* 1986;135(1):142-7.
- Broderick GA, Kadioglu A, Bivalacqua TJ, Ghanem H, Nehra A, Shamloul R. Priapism: pathogenesis, epidemiology, and management. *J Sex Med* 2010;7(1 Pt 2):476-500.
- Schwindl B, Bschiepfer T, Klotz T. [Erratum to: priapism. Current diagnostics and therapy]. *Urologe A* 2015;54(12):1794.
- Donaldson JF, Rees RW, Steinbrecher HA. Priapism in children: a comprehensive review and clinical guideline. *J Pediatr Urol* 2014;10(1):11-24.
- Emond AM, Holman R, Hayes RJ, Serjeant GR. Priapism and impotence in homozygous sickle cell disease. *Arch Intern Med* 1980;140(11):1434-7.
- Chow K, Payne S. The pharmacological management of intermittent priapism states. *BJU Int* 2008;102(11):1515-21.
- Aloni MN, Kadima BT, Eklun PM, Budiongo AN, Ngyulu RM, Gini-Ehungu JL. Acute crises and complications of sickle cell anemia among patients attending a pediatric tertiary unit in Kinshasa, Democratic Republic of Congo. *Hematol Rep* 2017;9(2):6952.
- Aktoz T, Tepeler A, Gündoğdu EO, Ozkuvanci U, Müslümanoğlu AY. Priapism in the newborn: management and review of literature. *Andrologia* 2011;43(1):65-7.
- Eland IA, van der Lei J, Stricker BH, Sturkenboom MJ. Incidence of priapism in the general population. *Urology* 2001;57(5):970-2.
- Burnett AL, Bivalacqua TJ. Priapism: current principles and practice. *Urol Clin North Am* 2007;34(4):631-42.
- Wang HH, Herbst KW, Rothman JA, Shah NR, Wiener JS, Routh JC. Trends in sickle cell disease-related priapism in U.S. children's hospitals. *Urology* 2016;89:118-22.
- Adeyolu AB, Olujohungbe AB, Morris J, Yardumian A, Bareford D, Akenova A, et al. Priapism in sickle-cell disease; incidence, risk factors and complications-an international multicentre study. *BJU Int* 2002;90(9):898-902.
- Mantadakis E, Cavender JD, Rogers ZR, Ewalt DH, Buchanan GR. Prevalence of priapism in children and adolescents with sickle cell anemia. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999;21(6):518-22.
- Merlob P, Livne PM. Incidence, possible causes and follow up of idiopathic prolonged penile erection in the newborn. *J Urol* 1989;141(6):1410-2.
- Caliskan MK, Cayan S. [Pathophysiology of priapism]. *Turk Urol Sem* 2011;2:276-80.
- Kurosawa H, Tanizawa A, Tono C, Watanabe A, Shima H, Ito M, et al. Leukostasis in children and adolescents with chronic myeloid leukemia: Japanese pediatric leukemia/lymphoma study group. *Pediatr Blood Cancer* 2016;63(3):406-11.
- Cruz Guerra NA, Pozo Mengual B, Perales Céspedes MP, Allona Almagro A, Sáenz Medina J, Tarroc Blanco A. [Metachronous recurrence of idiopathic high flow priapism]. *Arch Esp Urol* 2003;57(1):82-4.
- Granieri MA, Fantony JJ, Routh JC. High flow priapism in a pediatric patient after circumcision with dorsal penile nerve block. *Case Rep Pediatr* 2016;2016:6976439.

21. Fender RA, Hasselman TE, Wang Y, Harthan AA. Evaluation of the tolerability of intermittent intravenous sildenafil in pediatric patients with pulmonary hypertension. *J Pediatr Pharmacol Ther* 2016;21(5):419-25.
22. Emes CE, Millson RC. Risperidone-induced priapism. *Can J Psychiatry* 1994;39(5):315-16.
23. Baytunca MB, Kose S, Ozbaran B, Erermis S. Risperidone, quetiapine and chlorpromazine may have induced priapism in an adolescent. *Pediatr Inter* 2016;58(1):61-3.
24. Maples BL, Hagemann TM. Treatment of priapism in pediatric patients with sickle cell disease. *Am J Health Syst Pharm* 2004;61(4):355-63.
25. Salonia A, Eardley I, Giuliano F, Hatzichristou D, Moncada I, Vardi Y, et al. European Association of Urology guidelines on priapism. *Eur Urol* 2014;65(2):480-9.
26. Kappa S, Joshi S, Milam D. Priapism: review of etiologies and management of 79 cases at a single institution. *J Sex Med* 2014;11:151.
27. Emir L, Tekgül S, Karabulut A, Oskay K, Erol D. Management of post-traumatic arterial priapism in children: Presentation of a case and review of the literature. *Int Urol Nephrol* 2002;34(2):237-40.
28. Marchant WA, Walker I. Anaesthetic management of the child with sickle cell disease. *Paediatr Anaesth* 2003;13(6):473-89.
29. Mantadakis E, Ewalt DH, Cavender JD, Rogers ZR, Buchanan GR. Outpatient penile aspiration and epinephrine irrigation for young patients with sickle cell anemia and prolonged priapism. *Blood* 2000;95(1):78-82.
30. Hatch DA. Preventing hematomas during artificial erection. *Urol Clin North Am* 1990;17(1): 17.
31. Molina L, Bejany D, Lynne CM, Politano VA. Diluted epinephrine solution for the treatment of priapism. *J Urol* 1989;141(5):1127-8.
32. Montague DK, Jarow J, Broderick GA, Dmochowski RR, Heaton JP, Lue TF, et al. American Urological Association guideline on the management of priapism. *J Urol* 2003;170(4 Pt 1):1318-24.
33. Shah A, Parashar K, Chandran H. Paediatric priapism--treatment conundrum. *Pediatr Surg Int* 2004;20(10):806-8.
34. Herschorn S, Ordorica RC. Penile prosthesis insertion with corporeal reconstruction with synthetic vascular graft material. *J Urol* 1995;154(1):80-4.
35. Ballas SK, Lyon D. Safety and efficacy of blood exchange transfusion for priapism complicating sickle cell disease. *J Clin Apher* 2016;31(1):5-10.
36. Mockford K, Weston M, Subramaniam R. Management of high-flow priapism in paediatric patients: a case report and review of the literature. *J Pediatr Urol* 2007;3(5):404-12.
37. Jesus LE, Dekermacher S. Priapism in children: review of pathophysiology and treatment. *J Pediatr (Rio J)* 2009;85(3):194-200.
38. Zheng DC, Yao HJ, Zhang K, Xu MX, Chen Q, Chen YB, et al. Unsatisfactory outcomes of prolonged ischemic priapism without early surgical shunts: our clinical experience and a review of the literature. *Asian J Androl* 2013;15(1):75-8.
39. Pierorazio PM, Bivalacqua TJ, Burnett AL. Daily phosphodiesterase type 5 inhibitor therapy as rescue for recurrent ischemic priapism after failed androgen ablation. *J Androl* 2011;32(4):371-4.
40. Ware RE. How I use hydroxyurea to treat young patients with sickle cell anemia. *Blood* 2010;115(26):5300-11.
41. Moreira DM, Pimentel M, da Silva Moreira BF, Stein AC, Koff WJ. Recurrent priapism in the young patient treated with baclofen. *J Pediatr Urol* 2006;2(6):590-1.
42. Corbetta JP, Durán V, Burek C, Sager C, Weller S, Paz E, et al. High flow priapism: diagnosis and treatment in pediatric population. *Pediatr Surg Int* 2011;27(11):1217-21.