

Journal für
Urologie und Urogynäkologie

Zeitschrift für Urologie und Urogynäkologie in Klinik und Praxis

**Rezidivierende Priapismen als
erste klinische Manifestation einer
chronisch myeloischen Leukämie bei
einem 33-jährigen Patienten – ein
Fallbericht**

Sonntag U, Passon A, Schmidt FM

Weckermann D

Journal für Urologie und

Urogynäkologie 2015; 22 (2)

(Ausgabe für Österreich), 6-8

Journal für Urologie und

Urogynäkologie 2015; 22 (2)

(Ausgabe für Schweiz), 5-6

Homepage:

www.kup.at/urologie

Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche

Indexed in Scopus

Member of the



www.kup.at/urologie

Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P. b. b. 022031116M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

Rezidivierende Priapismen als erste klinische Manifestation einer chronisch myeloischen Leukämie bei einem 33-jährigen Patienten – ein Fallbericht

U. Sonntag, A. Passon, F. M. Schmidt, D. Weckermann

Kurzfassung: Ein Low-flow-Priapismus ist ein urologischer Notfall und kann der erste Hinweis für eine hämatologische Erkrankung sein. Rezidivierende Priapismen sind meist mit der Sichelzellanämie assoziiert. Wiederholte Priapismen als erste klinische Manifestation einer chronisch myeloischen Leukämie (CML) sind sehr selten. In diesem Fall berichten wir über einen jungen Mann, bei dem ein wiederholt auftretender Priapismus das erste Symptom einer CML war.

Schlüsselwörter: Priapismus, rezidivierende Priapismen, Leukämie

Abstract: Stuttering Priapism as the Presenting Sign of Chronic Myeloic Leukemia in a 33-Year-Old Patient – a Case Report. Ischaemic priapism is a urologic emergency and can be the presenting sign of a haematologic disease. Recurrent (stuttering) priapism as pre-

senting sign of chronic myeloic leukaemia (CML) is rare. In this case we report about a young man with stuttering priapism as first manifestation of CML. **J Urol Urogynäkol 2015; 22 (2): 6–8.**

Key words: priapism, stuttering priapism, leukaemia

■ Einleitung

Ein Priapismus ist ein seltener urologischer Notfall und kann in jedem Alter auftreten [1]. Die Inzidenz ist mit ca. 0,71–1,5 Fällen pro 100.000 pro Jahr und Mann niedrig [2, 3]. Der unbehandelte „Low-flow“-Priapismus führt meist zu einer irreversiblen Schädigung der Erektionsfähigkeit und erfordert daher eine sofortige urologische Behandlung. Außerdem kann ein Priapismus erstes Symptom einer schweren Erkrankung sein – wie in diesem Fall.

■ Der Fall

Ein 33 Jahre alter Mann stellte sich aufgrund einer seit 12 Stunden bestehenden – anfangs stark schmerzhaften – Erektion in unserer Notaufnahme vor. Bereits seit einigen Monaten käme es immer wieder zu diesen einige Stunden andauernden unwillkürlichen Erektionen. Die vorangegangenen Episoden waren immer selbstlimitierend. Am Anfang einer jeden unwillkürlichen Erektion habe er Schmerzen verspürt, welche im Verlauf verschwunden wären. Bei nicht mehr abklingender Erektion nach 8 Stunden erfolgte nun die Vorstellung beim niedergelassenen Urologen, welcher die umgehende Krankenhauseinweisung veranlasste. In der Vorgeschichte gab es weder ein abdominelles noch ein perineales Trauma. Es bestanden keine relevanten Vorerkrankungen. Ein Missbrauch von Medikamenten, Drogen oder Alkohol wurde glaubhaft verneint. Ebenso ergab sich kein Hinweis auf Selbstmanipulation.

■ Untersuchung und Diagnose

Die Vitalparameter bei Aufnahme waren unauffällig. Es fanden sich orientierend keine Hinweise auf eine Infektion oder auf eine konsumierende Erkrankung. Die Untersuchung des Penis zeigte eine rigide Erektion mit steinharten Corpora cavernosa und weichem Corpus spongiosum. Sensibilität und

Rekapillarisation der Glans penis waren regelrecht. Die Schwellkörper wurden punktiert und Schwellkörper-Blut aspiriert. Die Blutgasanalyse (BGA) des Schwellkörper-Aspirates zeigte einen erhöhten $p\text{CO}_2$ - (64 mmHg), einen erniedrigten $p\text{O}_2$ - (32 mmHg) und einen niedrigen pH-Wert (7,19). Ein Low-flow-Priapismus wurde diagnostiziert und aufgrund der vorhergehenden Priapismen als rezidivierender Priapismus kategorisiert. Die erste Schwellkörper-Punktion und -Aspiration zeigte keine ausreichende Wirkung. Es erfolgte daher eine erneute Punktion mit Injektion von verdünnter Adrenalinlösung in die Schwellkörper. Der Priapismus bildete sich daraufhin zurück.

Die weitere Untersuchung im Anschluss an die Notfallbehandlung zeigte eine Splenomegalie mit ca. 6 Querfinger unter dem Rippenbogen palpabler Milz. Ansonsten war der körperliche Untersuchungsbefund unauffällig. Pathologisch vergrößerte Lymphknoten waren nicht zu tasten. Die Splenomegalie bestätigte sich in der Abdomen-Sonographie. Die Ultraschalluntersuchung des Urogenitaltraktes war unauffällig. Im Labor zeigten sich eine Hyperleukozytose (227,5/nl) sowie eine deutliche Erhöhung der Serum-Laktatdehydrogenase (LDH). Daher wurde ein Hämatonkologe hinzugezogen und bei Verdacht auf akute Leukämie eine zytoreduktive Chemotherapie noch am Aufnahmetag in die Wege geleitet. Am selben Tag kam es zu einem weiteren Priapismus, der durch erneute Punktion der Schwellkörper und Injektion von verdünntem Adrenalin therapiert werden konnte.

■ Verlauf und Follow-up

Die Knochenmarkuntersuchung ergab eine chronisch myeloische Leukämie (CML) mit Nachweis des bcr-abl-Fusionsproteins. Bei einem EUTOS-Score [4] von 69 wurde der Patient in die Niedrigrisiko-Gruppe eingeordnet. Nach erfolgreicher zytoreduktiver Therapie mit Hydroxycarbamid wurde eine ambulante Therapie mit Tyrosinkinasehemmern geplant und der Patient entlassen. Während des stationären Aufenthaltes kam es zu keinem weiteren Priapismus.

10 Tage nach Entlassung berichtete der Patient über Zeichen der erektilen Dysfunktion (ED) mit einem schlechten IIEF-

Eingelangt am 14. Februar 2015; angenommen am 10. März 2015

Aus der Urologischen Klinik, Klinikum Augsburg, Deutschland

Korrespondenzadresse: Dr. med. Ulrich Sonntag, Urologische Klinik, Klinikum Augsburg, D-86156 Augsburg, Stenglinstraße 2; E-Mail: ulrich.sonntag@googlemail.com

Score von 5/30 Punkten. Die nächtlichen und morgendlichen Erektionen waren nach Angaben des Patienten normal. Die Untersuchung bei seinem Urologen zeigte jedoch keinen objektivierbaren pathologischen Befund. Der Patient hat sich leider zu keiner erneuten urologischen Nachsorge vorgestellt und war aufgrund eines Umzuges auch nicht mehr über den niedergelassenen Urologen und Onkologen zu erreichen.

■ Diskussion und Hintergrund

Ein Priapismus kann erstes klinisches Zeichen einer hämatologischen Erkrankung sein. Ein wiederkehrender Priapismus ist dabei meist mit der Sichelzellanämie assoziiert [5]. Diese war eine wichtige Differenzialdiagnose aufgrund der Splenomegalie und der rezidivierenden Priapismen in der Vorgeschichte. Eine Leukämie ist eine weitere wichtige Differenzialdiagnose als Ursache eines Low-flow-Priapismus [6, 7]. Zudem machte die Hyperleukozytose in unserem Fall eine maligne hämatologische Erkrankung sehr wahrscheinlich. Dabei sind bis zu 50 % der leukämiebedingten Priapismen auf die CML zurückzuführen [8]. Eine bei Leukämie auftretende Hyperleukozytose kann die Fließeigenschaften des Blutes empfindlich verändern. Die dadurch erleichterte Aggregation und Verklumpung der Blutzellen in den penilen Gefäßen wird als wichtiger Grund für die Entstehung eines Priapismus bei CML gesehen [8, 9]. Veränderte Signalwege und ein abnormer Tonus der glatten Muskulatur bei hämatologischen Erkrankungen können eine zusätzliche Wirkung auf die Entstehung eines Priapismus haben [10, 11].

Eine gemeinsame urologische und hämatoonkologische Therapie ist daher wichtig zur Behandlung von CML-assoziierten Priapismen [8, 12]. Die urologische Therapie muss umgehend erfolgen, da es sich beim Low-flow-Priapismus um ein zeitkritisches Kompartement-Syndrom handelt. Bei einem > 24 h andauernden Priapismus besteht ein hohes Risiko einer irreversiblen Schwellkörperfibrose und damit einhergehenden erektilen Dysfunktion [13, 14]. Im ersten Schritt sollte, wie in unserem Fall, die Aspiration von Schwellkörperblut erfolgen. Dies dient der Diagnostik mittels BGA und der Entlastung des Kompartements. Falls sich durch reine Aspiration kein Erfolg einstellt, sollten danach Sympathomimetika injiziert werden. Zeigen wiederholte Aspirationen und Injektionen von Sympathomimetika keine Wirkung, ist die Anlage eines kavernoglandulären Shunts zu erwägen [12]. Aufgrund deutlich erhöhter Impotenzraten nach Shunt-Anlage sollte die Indikation jedoch streng gestellt werden [12, 15]. Der urologischen Therapie muss sich umgehend eine zytoreduktive Therapie anschließen, um weitere Priapismen und andere negative Effekte der Hyperleukozytose zu vermeiden. Nach erfolgreicher zytoreduktiver Therapie sind erneute Priapismen selten. Auch bei unserem Patienten kam es zu keinem weiteren Priapismus. Jedoch muss jeder erneute Priapismus wie das Erstereignis mittels Punktion und Aspiration behandelt werden. Bei rezidivierenden Priapismen können Antiandrogene oder Phosphodiesterase-5-Hemmer zur Prophylaxe gegeben werden. Die Datenlage zum Einsatz der Medikamente mit dieser Indikation ist jedoch limitiert und unerwünschte Wirkungen müssen in Erwägung gezogen werden [12, 16].

Weiterhin müssen Patienten nach einem Priapismus engmaschig auf Zeichen der ED hin untersucht werden. Eine persistierende ED sollte gemäß den aktuellen Leitlinien der EAU therapiert werden [17]. Zudem scheinen PDE5-Hemmer einen prophylaktischen Effekt bei der Verhinderung rezidivierender Priapismen zu haben. Die von unserem Patienten berichtete ED kurz nach Entlassung ist – bei ansonsten unauffälligem Untersuchungsbefund – wahrscheinlich auf psychische Folgen in der aktuellen Krankheitsbewältigung zurückzuführen. Aufgrund der kurzen Nachbeobachtungszeit können organische Schäden jedoch nicht ausgeschlossen werden.

■ Relevanz für die Praxis

Jeder Low-flow-Priapismus ist ein urologischer Notfall, der einer umgehenden Behandlung bedarf. Jedoch ist neben der urologischen Behandlung eine genaue Anamnese und Untersuchung des Patienten genauso wichtig, um die Ursache des Priapismus zu klären. So kann ein Low-flow-Priapismus erstes Zeichen einer hämatologischen Erkrankung wie der CML sein. Ein rezidivierender Priapismus als erstes Zeichen einer CML ist sehr selten. Eine umgehende urologische und zytoreduktive Therapie kann eine irreversible erektile Dysfunktion und negative Effekte der Hyperleukozytose verhindern.

■ Interessenkonflikt

Der Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur:

1. Cherian J, Rao AR, Thwaini A, et al. Medical and surgical management of priapism. *Postgrad Med J* 2006; 82: 89–94.
2. Eland IA, van der Lei J, Stricker BH, et al. Incidence of priapism in the general population. *Urology* 2001; 57: 970–2.

3. Roghmann F, Becker A, Sammon JD, et al. Incidence of priapism in emergency departments in the United States. *J Urol* 2013; 190: 1275–80.
4. Hasford J, Baccarani M, Hoffmann V, et al. Predicting complete cytogenetic response and subsequent progression-free survival in 2060 patients with CML on imatinib treatment: the EUTOS score. *Blood* 2011; 118: 686–92.
5. Adeyolu AB, Olujuhunbe AB, Morris J, et al. Priapism in sickle-cell disease; incidence, risk factors and complications – an international multicentre study. *BJU Int* 2002; 90: 898–902.
6. Burnett AL. Therapy insight: Priapism associated with hematologic dyscrasias. *Nat Clin Pract Urol* 2005; 2: 449–56.
7. Vilke GM, Harrigan RA, Ufberg JW, et al. Emergency evaluation and treatment of priapism. *J Emerg Med* 2004; 26: 325–9.
8. Rodgers R, Latif Z, Copland M. How I manage priapism in chronic myeloid leukaemia patients. *Br J Haematol* 2012; 158: 155–64.
9. Jameel T, Mehmood K. Priapism – an unusual presentation in chronic myeloid leukaemia: case report and review of the literature. *Biomedica* 2009; 25: 197–9.
10. Claudino MA, Franco-Penteado CF, Corat MA, et al. Increased cavernosal relaxations in sickle cell mice priapism are associated with alterations in the NO-cGMP signaling pathway. *J Sex Med* 2009; 6: 2187–96.
11. Bivalacqua TJ, Ross AE, Strong TD, et al. Attenuated RhoA/Rho-kinase signaling in penis of transgenic sickle cell mice. *Urology* 2010; 76: 510.e7–12.
12. Montague DK, Jarow J, Broderick GA, et al.; Members of the Erectile Dysfunction Guideline Update Panel; American Urological Association. American Urological Association guideline on the management of priapism. *J Urol* 2003; 170: 1318–24.
13. Spycher MA, Hauri D. The ultrastructure of the erectile tissue in priapism. *J Urol* 1986; 135: 142–7.
14. Pryor J, Akkus E, Alter G, et al. Priapism. *J Sex Med* 2004; 1: 116–20.
15. Kulmala RV, Lehtonen TA, Lindholm TS, et al. Permanent open shunt as a reason for impotence or reduced potency after surgical treatment of priapism in 26 patients. *Int J Impot Res* 1995; 7: 175–80.
16. Burnett AL, Bivalacqua TJ, Champion HC, et al. Feasibility of the use of phosphodiesterase type 5 inhibitors in a pharmacologic prevention program for recurrent priapism. *J Sex Med* 2006; 3: 1077–84.
17. Wespes E, Eardley I, Giuliano D, et al. Guidelines on Male Sexual Dysfunction: Erectile dysfunction and premature ejaculation. European Association of Urology, 2013. http://uroweb.org/wp-content/uploads/14_Male-Sexual-Dysfunction_LR.pdf [gesehen: 02/2015].

Dr. med. Ulrich Sonntag

Studium der Humanmedizin an der Ludwig-Maximilian-Universität in München und im klinischen Abschnitt an der Technischen Universität München bis 11/2012, Approbation 12/2012, Promotion 02/2014. Seit März 2013 Assistenzarzt in der Urologischen Klinik am Klinikum Augsburg.



Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)