

Prise en charge du priapisme chez les patients drépanocytaires

Morgan ROUPRET (1), Sébastien BELEY (1, 5), Olivier TRAXER (1), Frédérique KIRSCH-NOIR (2), Pierre JOUANNET (3), Alain JARDIN (4), Nicolas THIOUNN (5)

(1) Service d'Urologie, Hôpital Tenon, Paris, France,

(2) Service d'Urologie, Hôpital des Invalides, Paris, France, (3) Service de Biologie de la Reproduction, Hôpital Cochin, Paris, France,

(4) Service d'Urologie, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin Bicêtre, France, (5), Service d'Urologie, Hôpital Necker, Paris, France

RESUME

La drépanocytose est une hémoglobinopathie héréditaire de transmission autosomique récessive. Les patients atteints par cette anémie sont particulièrement exposés au risque de priapisme. Au moins 40% des patients drépanocytaires rapportent des épisodes de priapisme. Les priapismes des drépanocytaires ont la particularité de débuter dans l'enfance et de menacer rapidement le pronostic érectile. Outre la mise en place des moyens spécifiques à la drépanocytose, l'urologue doit savoir reconnaître les formes de priapismes intermittents et promouvoir les moyens médicaux de prévention. L'urologue doit également savoir distinguer le priapisme à bas débit du priapisme à haut débit, plus rare, dont les traitements sont distincts, de mieux en mieux codifiés, et où la chirurgie a une place de plus en plus réduite.

Mots clés : Priapisme, fonction érectile, drépanocytose, embolisation sélective.

Le priapisme est souvent défini comme une érection prolongée, douloureuse et irréductible survenant en dehors de toute stimulation et n'aboutissant pas à une éjaculation [2, 12]. Le priapisme est actuellement considéré comme une érection douloureuse et pathologique provoquée par diverses anomalies de l'hémodynamique érectile [20]. Il en existe plusieurs étiologies dont le risque commun à long terme est de provoquer une impuissance séquellaire dans 50 à 60% des cas [2, 12, 20]. Le priapisme est une véritable urgence urologique qui nécessite une prise en charge thérapeutique adaptée. Il est indispensable que le praticien sache distinguer les deux formes cliniques du priapisme dont les traitements diffèrent : le priapisme de stase et le priapisme à haut débit [10, 12].

Le priapisme est également une des complications aiguës vaso-occlusives de la drépanocytose [4]. Il s'agit d'une atteinte relativement commune chez les drépanocytaires puisque les études rétrospectives rapportent 40 à 50% de cas de priapisme dans ces populations [19]. L'une des particularités du priapisme chez le drépanocytaire est que l'atteinte urologique commence souvent très tôt dans l'enfance [22].

Le but de ce travail était de rappeler les principaux éléments diagnostiques concernant le priapisme puis de discuter les particularités de cette pathologie chez le drépanocytaire.

RAPPELS ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES

Anatomie de l'appareil érectile

La verge est constituée par les organes érectiles : corps caverneux, corps spongieux et gland. Les corps caverneux ont la forme de cylindres aplatis, leur racine est solidement attachée aux branches ischio-pubiennes [2]. Ils sont composés d'un tissu musculo-vasculaire aréolaire et entourés d'une enveloppe fibreuse épaisse, l'albuginée. La vascularisation artérielle se fait par deux artères, une au centre de chaque

corps caverneux, issues des artères honteuses internes qui se ramifient en artères hélicines. Le drainage veineux se fait par la veine dorsale de la verge qui se rend au plexus de Santorini. Le corps spongieux situé dans la gouttière urétrale a sa propre tunique, l'albuginée, recouverte par son propre fascia, émanation du fascia de Buck. Le drainage veineux se fait par le réseau veineux dorsal superficiel [2].

Physiologie érectile

Les corps érectiles, caverneux et spongieux, peuvent être assimilés à un muscle lisse dont l'activité dépend du système nerveux autonome [2]. Celui-ci se contracte sous la commande du système nerveux orthosympathique et se relâche par le parasympathique [9]. L'état flaccide est assuré par le tonus sympathique permanent maintenant une contraction de ce muscle lisse. L'activation du système parasympathique provoque une myorelaxation, ce qui entraîne une chute brutale des résistances tissulaires et permet un afflux de sang dans les corps érectiles. Il s'agit du stade de la tumescence (pression intra-caverneuse de l'ordre de 40 mmHg) [2]. Le retour veineux augmente mais de façon moins rapide que le retour artériel. La tumescence conduit progressivement à une compression des veines dorsales de la verge, ce qui se traduit par une chute du débit veineux et une augmentation de la pression intra-caverneuse de l'ordre de 110 mmHg [2]. C'est le stade de la rigidité. L'érection étant obtenue, il s'installe un état d'équilibre, entre flux artériel et drainage veineux. Le maintien de l'érection et de la rigidité est facilité par la contraction des muscles striés ischio et bulbo-caverneux. La détumescence puis la flaccidité sont obtenues par décontraction du mus-

Manuscrit reçu : décembre 2004, accepté : mars 2005

Adresse pour correspondance : Dr. M. Rouporet, Service d'Urologie, Hôpital Tenon, 4, rue de la Chine, 75020 Paris.

e-mail : mroupret@club-internet.fr

Ref : ROUPRET M., BELEY S., TRAXER O., KIRSCH-NOIR F., JOUANNET P., JARDIN A., THIOUNN N. Prog. Urol., 2005, 15, 392-397

cle lisse érectile (stimulation orthosympathique). La régulation des résistances tissulaires ne permet pas l'afflux de sang. Cependant, il existe très probablement une innervation des corps érectiles beaucoup plus complexe qui ne dépend pas directement du système nerveux autonome [9]. La relaxation du muscle lisse dépend notamment du médiateur appelé Endothélium Derived Relaxing Factor (EDRF) qui correspond à l'oxyde nitrique (NO) [9].

PHYSIOPATHOLOGIE DU PRIAPISME

Priapisme de stase ou priapisme veineux

De loin le plus fréquent, il ne concerne que les corps caverneux [12, 20]. Il semble plus approprié de parler de stase que de bas-débit ou "low-flow" priapisme dans la mesure où, à la phase de rigidité d'une érection normale, les flux sont physiologiquement diminués. L'absence de détection de drainage veineux et de flux dans les artères caverneuses au doppler objective le phénomène de stase sanguine. Progressivement, une ischémie locale de stase s'installe. Cliniquement, il faut rechercher une verge rigide alors que le gland reste souple. La douleur est un signe d'ischémie et la présence d'un priapisme douloureux est une véritable urgence urologique puisqu'il menace rapidement le pronostic érectile. L'ischémie peut-être détectée par l'analyse des gaz du sang du produit de drainage. Le sang recueilli est noirâtre, visqueux, incoagulable. Il existe une acidose, une PaO₂ basse et une PaCO₂ élevée. Deux mécanismes peuvent être évoqués [12, 20]. Le premier, neuromusculaire, est souvent induit par des substances ayant un effet alpha-bloquant ou consécutif à l'injection trop importante de produits érectogènes. En pratique, il s'agit notamment des patients pratiquant des injections intra-caverneuses après prostatectomie radicale. Le second, hématologique, est due à l'hyperviscosité sanguine (drépanocytose, leucémie, ...) [12, 20].

Priapisme à haut débit ou priapisme artériel

Appelé aussi "high-flow" priapisme, il est beaucoup plus exceptionnel [3, 6, 20]. Dans ce cas, au contraire du précédent, le doppler met souvent en évidence l'existence d'un flux artériel alors même que le retour veineux est conservé, voir augmenté [11, 13]. L'analyse du sang issu du drainage ne montre pas de signe d'ischémie, il est de couleur rouge, bien oxygéné sans acidose. Dans la majorité des cas, les auteurs pensent que le priapisme résulte d'un traumatisme de l'artère caverneuse, entraînant un flux artériel dérégulé dans le corps caverneux. Toutefois, plusieurs cas idiopathiques ont été rapportés [3, 15, 24]. Le mécanisme qui en résulte est le plus souvent une fistule acquise artério-caverneuse post-traumatique [19, 23]. Cette fistule est artério-lacunaire. Le sang court-circuite les artères hélicines en passant directement d'une artère caverneuse aux lacs sanguins des corps caverneux.

DREPANOCYTOSE ET PRIAPISME

Hémoglobinopathie héréditaire

La drépanocytose (ou hémoglobinose S) est une anémie hémolytique corpusculaire constitutionnelle liée à une anomalie de structure des chaînes β de la globine [4]. La maladie est liée à une mutation ponctuelle responsable d'une substitution sur la chaîne β de la globine, d'un acide glutamique par une valine. L'hémoglobine S qui en résulte ne diffère donc de l'hémoglobine A que par un acide aminé en position 6 de la chaîne β . Quand baisse la pression en oxygène, l'hémoglobine S désoxygénée, très peu soluble, se polymérise

avec d'autres molécules d'hémoglobine S et précipite dans le globule rouge qui se déforme alors en faux ou "drépanocyte" [4]. Les hématies rigides se bloquent dans les petits vaisseaux et y forment des agglutinats disséminés qui sont source d'infarctus douloureux et entraînent une hypoxie d'aval entretenant le phénomène de falciformation [4]. Les hématies bloquées sont phagocytées par les macrophages, d'où une hémolyse. L'anémie qui en résulte est toutefois relativement bien supportée en raison de la diminution d'affinité de l'hémoglobine pour l'oxygène, qui favorise l'oxygénation tissulaire. En conséquence, la symptomatologie de la drépanocytose est à la fois vasculaire, thrombotique et hémolytique. La drépanocytose est une maladie héréditaire, transmise sur le mode autosomique récessif, pour laquelle seuls les sujets homozygotes sont malades [4]. En effet, l'hémoglobine A des sujets hétérozygotes empêche la falciformation.

Epidémiologie

Environ 40% des patients drépanocytaires rapportent au moins un épisode de priapisme dans leurs antécédents [4, 5]. Il est probable que ce chiffre sous-estime la réalité puisque de nombreux cas de priapismes intermittents survenant dès l'enfance ou pendant l'adolescence sont négligés par le patient et son entourage [8, 16]. Le priapisme de la drépanocytose est habituellement un priapisme de stase, à bas débit et représente plus de 95% des formes cliniques rapportées [19]. Pourtant, dans la littérature, de plus en plus des cas de priapismes artériels ont été rapportés chez les drépanocytaires [1, 3, 6, 19]. Traditionnellement, le priapisme artériel survient plutôt dans un contexte post-traumatique et on peut déceler la présence d'une fistule artério-caverneuse. Certains cas rapportés seraient liés aux traitements antérieurs qui auraient pu causer des micro-traumatismes répétitifs. D'autres cependant sont sans étiologie traumatique décelable [6, 11].

Formes de l'enfant

Les crises de priapisme de l'enfant drépanocytaire sont trompeuses et souvent négligées par le jeune patient, ses proches où le corps médical qui l'entoure [5, 16, 22]. Pourtant, reconnaître très tôt cette atteinte permet à l'enfant d'être pris en charge de façon adaptée et d'espérer préserver au mieux sa fonction érectile à l'âge adulte [8]. Chez l'enfant, les épisodes de priapisme se manifestent principalement par des épisodes de tuméfaction de la verge intermittents, parfois très courts ou même indolores [5, 16, 22]. L'information des jeunes patients et des familles sur la possibilité de survenue d'un priapisme aiguë, sur les signes et la signification des priapismes intermittents, est capitale (Tableau I).

Diagnostic

Le priapisme est facilement identifiable, à condition d'examiner le patient au moment d'une crise et de ne pas hésiter à l'interroger sur sa fonction érectile. Chez l'enfant, en cas de crise, il faut bien entendu inspecter la verge et les organes génitaux externes à titre systématique car l'anamnèse est rarement contributive [16, 22].

Traitement

Forme veineuse. Le priapisme veineux est plus fréquent (95%) que le priapisme artériel dans la population générale comme chez le drépanocytaire [10, 12]. Le traitement du priapisme de stase est purement symptomatique mais il est urgent et doit être associé, dans le même temps, à la prise en charge étiologique. Toutefois ce traitement symptomatique est urgent et doit être Le traitement médical non spécifique débute par une ponction évacuatrice des corps caverneux qui peut être éventuellement associée à un lavage au

Tableau I. Protocole ambulatoire de prévention du priapisme aigu pour les patients drépanocytaires présentant des crises de priapisme intermittents (P.I.).

==> **Consulter** dès que le nombre d'épisodes de **P.I.** > **2/mois**.

==> **Petits moyens** : douche tiède, effort, éjaculation, douleur

==> **Instituer Effortil® per os solution buvable** dès que les épisodes intermittents gênent la vie quotidienne et/ou deviennent de plus en plus fréquents.

Posologie :

* Enfant < 12 ans --> 0,5 mg/kg

* Adultes et Adolescents --> 30 mg/jour.

==> Apprentissage de la technique d'injection intracaverneuse à tout drépanocytaire ayant eu un priapisme aigu ou se plaignant d'épisodes intermittents

Quand doit-on s'injecter ?

- Quand le P.I. a une durée > 60 mn

- Quand le P.I. devient douloureux.

- Quand un épisode de P.I. ne cède pas à une prise orale optimale de solution d'Effortil®.

==> Si les P.I. restent invalidants, et qu'il existe une hypoxémie nocturne, instituer l'**oxygénothérapie nocturne** à domicile.

Injection : aiguille 19 Gauge, 1 ml soit 10 mg d'Effortil® (étiléfrine) chez l'adulte / 5 mg chez le jeune enfant à répéter 20 minutes plus tard si nécessaire.

sérum physiologique [10, 12]. Si la ponction s'avère souvent insuffisante, elle permet au moins de soulager le patient dans de brefs délais. La ponction permet par ailleurs de différencier le priapisme de stase (sang noirâtre et poisseux) du priapisme à haut débit (sang rouge artériel). La gazométrie caverneuse peut également être effectuée pour évaluer directement la gravité de l'anoxie caverneuse. Ce qui est capital, c'est d'évaluer le temps écoulé depuis le début du priapisme [5, 15, 20] : si la durée d'évolution du priapisme est inférieure à 4 heures, l'injection d'une ampoule d'Effortil® (étiléfrine) – plus rarement Néosynéphrine® (phényléphrine) – en intra caverneux (agoniste sélectif $\alpha 1$ adrénergique) peut être effectuée avant la ponction et être répétée 20 minutes plus tard si la détumescence ne se produit pas. Il faut alors surveiller les constantes cardiovasculaires (rythme cardiaque, TA). Si la durée d'évolution du priapisme est supérieure à 4 heures, il faut d'abord drainer les corps caverneux [17]. Le drainage des corps caverneux se fait par insertion de l'aiguille en faisant un angle de 45° avec le bord latéral de la verge ou directement en trans-glandulaire créant ainsi une anastomose caverno-spongieuse. Le sang est d'autant plus noir et visqueux que l'épisode aura duré depuis plus longtemps. Il faut laisser s'écouler le sang en se contentant de masser doucement la verge pour accélérer le débit. Une fois que le sang rouge apparaît, l'injection d'Effortil® (étiléfrine) est alors recommandée (10 mg) [17]. En cas de nouvel échec, l'adrénaline est alors utilisée diluée (1 ml de 0,1% d'adrénaline diluée dans 1 litre de sérum physiologique) en irrigation des corps caverneux (10 ml de la solution injectée à la seringue).

Pour les patients drépanocytaires, il faut en outre systématiquement prévoir un traitement complémentaire à visée étiologique comprenant de l'oxygène nasal, de l'Effortil® (étiléfrine) per os en solution buvable (jusqu'à 20 gouttes/jour soit 10 mg si pas de tachycardie, ni d'HTA), des antalgiques, une hyperhydratation et une alcalinisation [4, 22]. Certains protocoles hospitaliers proposent parfois de l'Androcur® en complément (150 mg/jour ; à rediscuter au cas par cas à cause du risque d'infertilité temporaire) dont l'efficacité n'a jamais été réellement rapporté dans cette indication. Il faut également prévoir rapidement des échanges transfusionnels en cas d'échec sur avis hématologique de façon à diminuer l'hémoglobine S à moins de 30% [4, 5, 19]. Le traitement chirurgical doit être pratiqué en dernier recours seulement. Il s'agit de drainer un système à haute pression (corps caverneux) vers un système à basse pression (corps spongieux ou système veineux périphérique) [10]. L'anastomose caverno-spongieuse est l'intervention de réf-

rence et consiste à réaliser une fistule chirurgicale par un abord transglandulaire, en réséquant une pastille d'albuginée. Il s'agit d'une méthode parfois compliquée de fistule uréthro-caverneuse. L'anastomose saphéno-caverneuse, qui consiste à dériver le corps caverneux dans le système veineux périphérique, est de moins en moins utilisée car elle sacrifie la veine saphène et ses résultats sont médiocres [2, 10, 12].

Forme artérielle. Le traitement du priapisme artériel contraste avec celui du priapisme de stase car il est théoriquement moins urgent puisqu'il n'y a pas d'ischémie locale. Le diagnostic, évoqué cliniquement en l'absence de douleur, est confirmé par la ponction des corps caverneux avec mesure des gaz du sang. Cette ponction est parfois délaissée au profit de l'échographie-doppler périnéale et de l'artériographie honteuse interne [13, 24]. A l'échographie-doppler pulsé, un flux à haut débit est mis en évidence en regard du corps caverneux lésé [11]. Pour quelques patients, l'échographie-doppler a même été plus performante que l'artériographie puisqu'elle a mis en évidence une fistule artério-veineuse alors que l'artériographie était normale [3]. L'artériographie sélective de l'artère honteuse interne (Figure 1) est une technique ancienne maintenant pratiquée en seconde ligne après l'échographie-doppler pulsé qui est devenu la technique de référence pour mettre en évidence la fistule artériocaverneuse [6, 18]. Actuellement, la finesse des cathéters d'introduction autorise la réalisation d'embolisation supra-sélective des artères caverneuses [14, 24]. Elle a l'avantage de mettre souvent en évidence la fistule artério-caverneuse et de pouvoir la traiter dans le même temps. L'artériographie sélective des artères honteuses internes montre une extravasation de produit de contraste sur le trajet d'une artère caverneuse et localise le traumatisme artériel. Toutefois, un traumatisme n'est pas toujours imputable. Un certains nombres de cas de priapisme artériels spontanés chez les drépanocytaires ont été rapportés dans la littérature [1, 6, 19]. Leur existence souligne l'importance d'évaluer systématiquement, en présence de tout priapisme, le mécanisme impliqué pour conduire un traitement adapté sans délai. Pour l'embolisation, les embols résorbables constituent les agents les plus fréquemment utilisés car la lyse permet le rétablissement ultérieur d'un débit sanguin normal et donc un retour de la puissance sexuelle [14, 21]. Chez l'enfant, l'artériographie est jugée à risque par certaines équipes [7, 23]. Il existe peu de recul sur la morbidité à long terme de ce geste et l'artériographie hypersélective présente des difficultés techniques. toutefois Certaines équipes ont traité des enfants avec succès [15, 16]. L'organigramme de la Figure 2 résu-

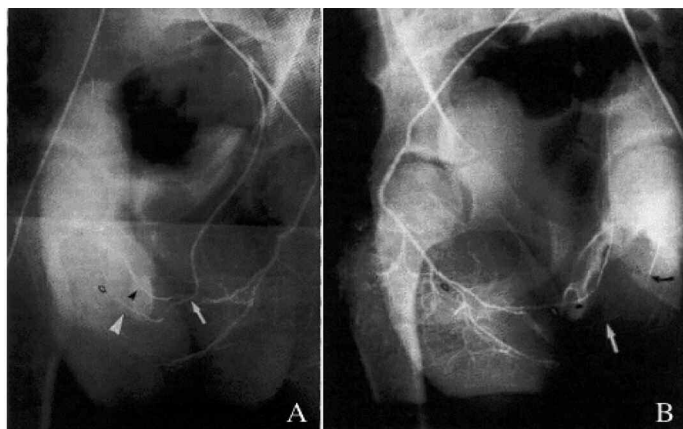


Figure 1. (A) Artériographie pré-embolisation de l'artère pudendale gauche mettant en évidence sa bifurcation (flèche blanche) en artère cavernreuse gauche (tête de flèche vide) et en artère dorsale de la verge (tête flèche noire) puis en artère urétrale (tête flèche blanche). (B) Artériographie post-embolisation mettant en évidence l'artère pudendale droite (ou honteuse interne) (tête flèche vide), l'artère dorsale de la verge (flèche noire). On aperçoit difficilement l'artère cavernreuse droite (flèche blanche) qui a été embolisée de façon proximale et l'artère cavernreuse gauche avec l'embole (flèche incurvée).

me la prise en charge du priapisme chez le patient drépanocytaire adulte.

Pronostic

La récupération d'une érection normale dépend de trois facteurs pronostics majeurs chez le drépanocytaire : le délai écoulé entre le début du priapisme et la mise en route du traitement, l'âge du patient et le nombre de crise antérieures [4, 5]. Le priapisme veineux est beaucoup plus péjoratif, notamment chez les drépanocytaires car ils sont exposés à de nombreuses récives. La fonction érectile se dégrade progressivement et cède parfois brutalement au décours d'une crise vaso-occlusive vers une impuissance définitive. Le pronostic du priapisme artériel paraît meilleur puisque certains patients, dont le priapisme évoluait depuis plusieurs mois, ont retrouvé une puissance sexuelle normale [20, 21].

Prévention

La cessation rapide des crises de priapisme intermittent (priapisme à rechute) est un objectif thérapeutique essentiel pour les patients drépanocytaires permettant d'éviter la survenue de véritable crise de priapisme aigu. Le priapisme intermittent est marqué par des érections prolongées souvent douloureuses, rétrocedant parfois spontanément, et peut se répéter à un rythme pouvant atteindre plusieurs épisodes par semaine. Il justifie à lui seul les mesures spécifiques préventives de la rechute. Le protocole thérapeutique associe une prise orale d'étéilfrine (agoniste sélectif $\alpha 1$ adrénergique) et, si besoin, des injections intracaverneuses du même produit (Tableau I). La prise médicamenteuse est le plus souvent unique le soir au coucher car les crises de priapismes intermittents surviennent majoritairement la nuit.

CONCLUSIONS

Le priapisme est une pathologie urgente, aux conséquences fonctionnelles graves, dont l'incidence est considérablement augmentée dans la population drépanocytaire. La prise en charge thérapeutique a évolué puisque le traitement doit tenir compte du mécanisme physiologique en cause : priapisme de stase ou

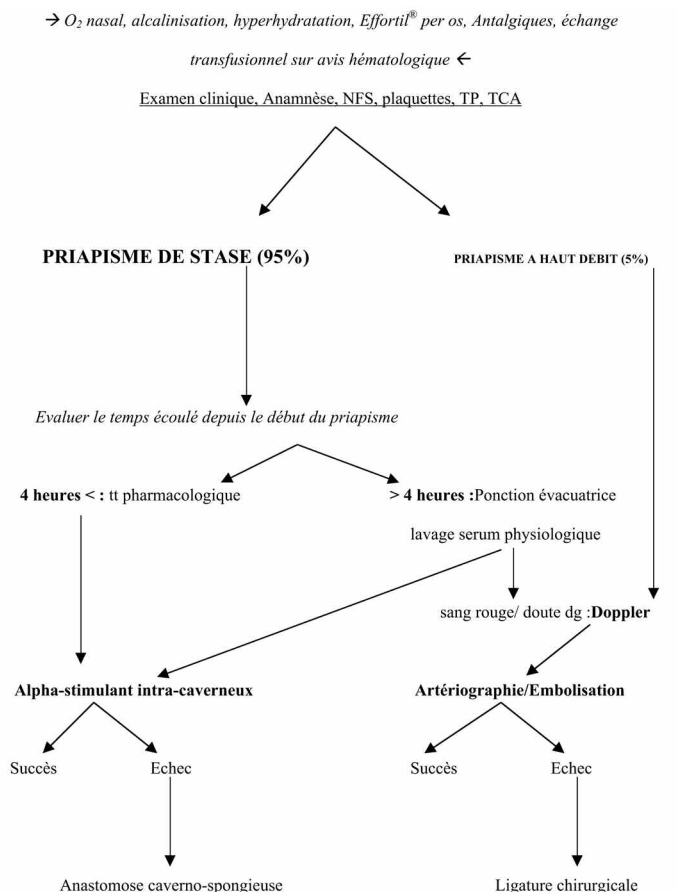


Figure 2. Arbre décisionnel pour la prise en charge du priapisme chez le drépanocytaire

priapisme à haut débit. Le priapisme de stase, de mécanisme ischémique, est une véritable urgence thérapeutique et est fréquemment précédés par des épisodes de priapismes intermittents négligés par les patients drépanocytaires. Ceci souligne l'importance de la qualité de l'information qui doit impérativement être délivrée à ces patients lors de la mise en route de tels traitements. Le priapisme à haut débit, beaucoup plus rare, doit être reconnu pour envisager une artériographie sélective des artères honteuses internes.

REFERENCES

1. ADEYOJU A.B., OLUJOHUNGBE A.B., MORRIS J., YARDUMIAN A., BAREFORD D., AKENOVA A., AKINYANJU O., CINKOTAI K., O'REILLY P.H. : Priapism in sickle-cell disease; incidence, risk factors and complications - an international multicentre study. *BJU Int*, 2002 ; 90 : 898-902.
2. BONDIL P., WESPES A. : Anatomie et physiologie de l'érection. Rapport du 86ème congrès de l'AFU. *Prog. Urol.*, 1992 ; 2.
3. BROCK G., BREZA J., LUE T.F., TANAGHO E.A. : High flow priapism : a spectrum of disease. *J. Urol.*, 1993 ; 150 : 968-971.
4. BUCHANAN G.R., DEBAUN M.R., QUINN C.T., STEINBERG M.H. : Sickle cell disease. *Hematology (Am Soc Hematol Educ Program)*, 2004 ; 35-47.
5. CHINEGWUNDOH F., ANIE K. : Treatments for priapism in boys and men with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst. Rev.*, 2004 ; CD004198.
6. CIAMPALINI S., SAVOCA G., BUTTAZZI L., GATTUCCIO I., MUCELLI F.P., BERTOLOTO M., DE STEFANI S., BELGRANO E. : High-flow priapism : treatment and long-term follow-up. *Urology*, 2002 ; 59 : 110-113.

7. GIMBERGUES P., RAYNAUD F., RAVEL A., PEREZ N., GUY L., BOITEUX J.P., BOYER L. : Traitement par embolisation artérielle percutanée d'un priapisme post-traumatique chez un enfant. *Prog. Urol.*, 1998 ; 8 : 258-261.
8. GIROT R., BEGUE P. : La drepanocytose chez l'enfant en 2004. *Bull Acad. Natl. Med.*, 2004 ; 188 : 491-506.
9. GIULIANO F., RAMPIN O. : Neural control of erection. *Physiol. Behav.*, 2004 ; 83 : 189-201.
10. GOTO T., YAGI S., MATSUSHITA S., UCHIDA Y., KAWAHARA M., OHI Y. : Diagnosis and treatment of priapism : experience with 5 cases. *Urology*, 1999 ; 53 : 1019-1023.
11. HAKIM L.S., KULAKSIZOGLU H., MULLIGAN R., GREENFIELD A., GOLDSTEIN I. : Evolving concepts in the diagnosis and treatment of arterial high flow priapism. *J. Urol.*, 1996 ; 155 : 541-548.
12. HARMON W.J., NEHRA A. : Priapism: diagnosis and management. *Mayo Clin. Proc.*, 1997 ; 72 : 350-355.
13. ILKAY A.K., LEVINE L.A. : Conservative management of high-flow priapism. *Urology*, 1995 ; 46 : 419-424.
14. KRESS O., HEIDENREICH A., KLOSE K.J., WAGNER H.J., ALFKE H. : Superselective embolization with coils in high-flow priapism. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.*, 2002 ; 25 : 326-329.
15. LOPEZ L., SOYEUR L., PARIENTE J.L., GRENIER N., LE GUILLOU M., FERRIERE J.M. : Priapisme post-traumatique a haut débit chez un adolescent. *Prog Urol*, 2004, 14: 234-6.
16. MAPLES B.L., HAGEMANN T.M. : Treatment of priapism in pediatric patients with sickle cell disease. *Am. J. Health Syst. Pharm.*, 2004 ; 61 : 355-363.
17. MONTAGUE D.K., JAROW J., BRODERICK G.A., DMOCHOWSKI R.R., HEATON J.P., LUE T.F., NEHRA A., SHARLIP I.D. : American Urological Association guideline on the management of priapism. *J. Urol.*, 2003 ; 170 : 1318-1324.
18. PUPPO P., BELGRANO E., GERMINALE F., BOTTINO P., GIULIANI L. : Angiographic treatment of high-flow priapism. *Eur. Urol.*, 1985 ; 11 : 397-400.
19. RAMOS C.E., PARK J.S., RITCHEY M.L., BENSON G.S. : High flow priapism associated with sickle cell disease. *J. Urol.*, 1995 ; 153 : 1619-1621.
20. SADEGHI-NEJAD H., DOGRA V., SEFTTEL A.D., MOHAMED M.A. : Priapism. *Radiol. Clin. North Am.*, 2004 ; 42 : 427-443.
21. SAVOCA G., PIETROPAOLO F., SCIERI F., BERTOLOTTO M., MUCELLI F.P., BELGRANO E. : Sexual function after highly selective embolization of cavernous artery in patients with high flow priapism : long-term followup. *J. Urol.*, 2004 ; 172 : 644-647.
22. SHAH A., PARASHAR K., CHANDRAN H. : Paediatric priapism-treatment conundrum. *Pediatr. Surg. Int.*, 2004.
23. VISVANATHAN K., BURROWS P.E., SCHILLINGER J.F., KHOURY A.E. : Posttraumatic arterial priapism in a 7-year-old boy : successful management by percutaneous transcatheter embolization. *J. Urol.*, 1992 ; 148 : 382-383.
24. VOLKMER B.G., NESSLAUER T., KUEFER R., KRAEMER S., GOERICH J., GOTTFRIED H.W. : High-flow priapism : a combined interventional approach with angiography and colour Doppler. *Ultrasound Med. Biol.*, 2002 ; 28 : 165-169.

Commentaire de Jacques Tostain, Service d'Urologie-Andrologie, Hôpital Nord, Saint-Etienne

Cet article dresse une revue intéressante des types désormais classiques de priapisme et des caractéristiques propres à l'étiologie drépanocytaire. Il faut distinguer nettement le priapisme de stase, veino-occlusif, qui constitue la véritable urgence thérapeutique et s'avère particulièrement fréquent sur ce terrain, du priapisme à haut débit qui offre ici la particularité de n'être qu'inconstamment lié à un traumatisme et peut être géré en dehors de l'urgence.

D'un point de vue pratique, il est utile de connaître les α -stimulants disponibles pour traiter le priapisme :

- Deux formes injectables sont réservées à l'usage hospitalier. Ce sont la néosynéphrine (5 mg/1 ml), disponible à la Pharmacie Centrale de l'AP-Paris, et l'Etiléfrine SERB® (10 mg/1 ml).

- Une forme per os : l'Effortil® en comprimés à 5 mg.

La littérature s'accorde maintenant à individualiser dans un cadre spécifique les formes particulièrement récidivantes de priapisme, fréquentes au cours de la drépanocytose, mais aussi rencontrées en dehors de toute hémopathie. Les récidives, habituellement douloureuses et donc ischémiques, peuvent survenir au rythme de plusieurs épisodes par semaine (23 épisodes en 45 jours dans l'observations de STEINBERG [7]), faisant courir le risque redouté de priapisme non régressif et d'altération définitive de la fonction érectile. Il nous semble nécessaire, avant d'envisager tout traitement à visée préventive, d'avoir éliminé un syndrome d'apnées du sommeil générant une viscosité sanguine accrue en raison des épisodes de désaturation, corrigable par la ventilation en pression positive. Ce diagnostic étant éliminé, c'est dans ces formes récidivantes, et uniquement dans ces formes, que le traitement préventif doit être envisagé, utilisant l'Effortil® per os, l'auto-injection d'un α -stimulant et, si la fréquence des événements le nécessite, les manipulations hormonales. Le traitement hormonal n'est envisageable que chez l'adulte en raison de l'arrêt de croissance et des troubles de fertilité qu'il peut déterminer. Il est intéressant de noter que l'efficacité de l'androgéno-suppression sur les récidives, connue depuis 20 ans, n'a trouvé que très récemment son explication physiopathologique [5]. Le type d'hormonothérapie mérite d'être discuté. Lédihétystibostrol (5 mf/j) a fait preuve d'une efficacité variable [6], mais son utilisation est maintenant déconseillée en raison des effets secondaires potentiels. On en rapprochera l'acétate de chlormadinone, utilisé à la dose de 100 mg/j dans l'observation de YAMASHITA [8]. Ce progestatif de synthèse est actif par son action anti-androgène limitée, mais surtout par son action antigonadotrope abaissant la testostérone au taux de castrat. L'anérection qui en a résulté a conduit le patient à réclamer l'arrêt du traitement. Les agonistes de la LHRH ont été utilisés chez des patients drépanocytaires [4] ou non [7]. La phase de stimulation initiale peut cependant entraîner l'apparition de nouveaux épisodes et la phase d'efficacité biologique une disparition de la libido et une anérection [4]. Des doses réduites, permettant d'abaisser la testostérone au dessous de la normale sans atteindre les taux de castrat, peuvent rester efficaces [4]. Les anti-androgènes non stéroïdiens constituent probablement le bon choix, autorisant une efficacité certaine tout en conservant une libido, une fonction érectile et une testostéronémie normales. Des observations remarquables de rémission pendant la période de traitement suivies de rechute à l'arrêt du médicament et de nouvelle rémission à sa reprise ont été rapportées avec le flutamide (750 mg/j) [1] et plus récemment avec le bicalutamide (50 mg/j) [2, 3]. Les effets secondaires classiques des anti-androgènes non stéroïdiens (mastodynie, gynécomastie) ont parfois été observés, mais ils pourraient être prévenus par la réduction des doses (50 mg de bicalutamide 1/j2 dans une observation et 2 fois par semaine dans une autre) sans réduction de l'efficacité [2].

Au total, le traitement hormonal est sûrement efficace, mais son utilisation doit être exclusivement réservée aux formes rebelles aux mesures préventives décrites par les auteurs.

La durée optimale du traitement n'est pas établie.

1. COSTABILE R.A. Successful treatment of stutter priapism with an antiandrogen. *Tech. Urol.*, 1998, 4, 167-168.
2. DAHM P., RAO D.S., DONATUCCI C.F. Antiandrogens in the treatment of priapism. *Urology*, 2002, 59, 138.
3. HOFFMAN S., KAYNAN A.M., MELMAN A. Priapism of ambiguous classification in a sickle cell patient; *Int. J. Impot. Res.*, 2000, 12, 59-63.
4. LEVINE L.A., GUSS S.P. Gonadotropin-releasing hormone analogues in the treatment of sickle cell anemia-associated priapism. *J. Urol.*, 1993, 150, 475-477.
5. MORELLI A., FILIPPI S., MANCINA R., LUCONI M., VIGNOZZI L., MARINI M., ORLANDO M., JANNINI E.A., LEDDA F., MAGGI M. Androgens regulate phosphodiesterase type 5 expression and functional activity in corpora cavernosa. *Endocrinology*, 2004, 145, 2253-2263.
6. SERJEANT G.R., DE CEULAER K., MAUDE G.H. Stilboestrol and stuttering priapism in homozygous sickle-cell disease. *Lancet*, 1985, 2, 1274-1276.
7. STEINBERG J., EYRE R.C. Management of recurrent priapism with epinephrine self-injection and gonadotropin-releasing hormone analogue. *J. Urol.*, 1995, 153, 152-153.
8. YAMASHITA N., HISASUE S., KATO R., MASUMORI N., TAKAHASHI

A., ITOH N., TSUKAMOTO T. Idiopathic stuttering priapism : recovery of detumescence mechanism with temporal use of antiandrogen. Urology, 2004, 63, 1182-1184.

SUMMARY

Management of priapism in patients with sickle-cell anaemia.

Sickle-cell anaemia is an autosomal recessive hereditary haemoglobinopathy. Patients with sickle-cell anaemia present a high risk of priapism. At least 40% of sickle-cell patients report episodes of priapism. Priapism in patients with sickle-cell tend to start during childhood and rapidly threaten the erectile prognosis. Apart from specific treatment of sickle-cell anaemia, the urologist must be able to recognize forms of intermittent priapism and promote medical prevention. The urologist must also be able to distinguish low-flow priapism from the rarer high-flow priapism, as the treatments differ. Treatment strategies are increasingly well defined, with an increasingly limited place for surgery.

Key-Words: Priapism, erectile function, sickle-cell anaemia, selective embolization.