

Priapisme aigu chez les drépanocytaires sénégalais : aspects cliniques, thérapeutiques et évaluation de la fonction érectile

Fall B, Fall PA, Diao B, Sow Y, Dieng E, Sarr A, Ndoye AK, Sylla C, Ba M, Diagne BA

Service d'urologie andrologie, CHU Aristide le Dantec. Avenue Pasteur Dakar, Sénégal

Med Trop 2010; **70** : 475-478

RÉSUMÉ • *Objectif*. Rapporter les aspects cliniques et thérapeutiques du priapisme aigu (PA) chez les hommes sénégalais drépanocytaires et identifier les facteurs pronostiques de survenue d'un dysfonctionnement érectile (DE). *Patients et méthodes*: Nous avons effectué une étude rétrospective colligeant tous les cas de priapisme aigu chez un patient drépanocytaire pris en charge au service d'urologie - andrologie du CHU Aristide Le-Dantec (Dakar) entre janvier 2000 et septembre 2008. *Résultats*. Nous avons enregistré 22 patients dont l'âge moyen était de $19,5 \pm 9,9$ ans (6 jours - 41 ans). La tranche d'âge la plus concernée était celle entre 21 et 30 ans. Le délai de consultation moyen était de $89,6 \pm 103,1$ heures (4 - 384 heures). Neuf patients (40,9 %) avaient consulté dans les 24 premières heures. Huit patients (36,3 %) présentaient des antécédents de priapisme intermittent chronique (PIC). Le phénotype drépanocytaire était de type SS chez 18 patients et de type AS chez quatre. Les principaux traitements utilisés chez nos patients étaient la ponction des corps caverneux isolée ou associée à une injection intracaverneuse d'alpha stimulants et l'intervention d'Al ghorab qui a donné 90 % de bons résultats. Après un recul moyen de $3,8 \pm 1,5$ ans, neuf (69,2 %) des 13 patients âgés de plus de 16 ans présentaient un dysfonctionnement érectile (DE). La survenue de ce DE était significativement corrélée au délai de consultation et non au type de phénotype drépanocytaire. *Conclusion*. Le priapisme aigu chez les drépanocytaires sénégalais touche des patients jeunes. Son incidence semble faible. Du fait d'un délai de consultation très long la fréquence des séquelles érectiles est élevée.

MOTS-CLÉS • Priapisme aigu. Drépanocytose. Dysfonctionnement érectile. Sénégal.

ISCHEMIC PRIAPISM ASSOCIATED WITH SICKLE CELL DISEASE IN SENEGAL: CLINICAL, THERAPEUTIC FEATURES AND RISK FACTORS FOR ERECTILE DYSFUNCTION

ABSTRACT • To describe clinical and therapeutic features of ischemic priapism associated with sickle cell disease (SSD) in Senegalese men and to identify risk factors for erectile dysfunction (ED). *Patients and methods*. The charts of all patients admitted to the Urology Department of Aristide Le Dantec University Teaching Hospital (Dakar) for ischemic priapism associated with SSD between January 2000 and September 2008 were retrospectively reviewed. *Results*. A total of 22 patients with a mean age of 19.5 ± 9.9 years (6 - 41 years) were identified. The most affected age group was between 21 and 30 years. The mean duration between onset of the episode and admission was 89.6 ± 103.1 hours (4 - 384 hours). Nine patients (40.9 %) were admitted within 24 hours after the onset. Eight patients (36.3%) had a history of stuttering priapism. The sickle cell phenotype identified by electrophoresis was SS in 18 patients and AS in four. The main treatment modalities were corporeal aspiration that was performed with or without intracavernosal injection of sympathomimetics drugs and Al Ghorab shunt surgery that was used in ten patients with a success rate of 90 % (complete detumescence). With a mean follow-up of 3.8 ± 1.5 years, nine (69.2%) of the 13 patients older than 16 years developed ED. The incidence of ED was significantly correlated with the duration of the priapism but not with SSD phenotype. *Conclusion*. In Senegal ischemic priapism associated with sickle cell disease occurs mainly in young people. The incidence of ischemic priapism appears to be low but ED is common due to the prolonged duration of priapism.

KEY WORDS • Ischemic priapism. Sickle cell disease. Erectile dysfunction. Senegal.

Le priapisme dont le premier cas a été rapporté en 1 845 par Tripe (1) présente plusieurs formes cliniques. La forme ischémique aiguë ou priapisme veineux, de loin la plus fréquente, se définit comme une érection persistante pendant plus de 4 heures (2), douloureuse et irréductible survenant en dehors de toute stimulation sexuelle et n'aboutissant pas à une éjaculation. Cette forme ne concerne que les corps caverneux. Il s'agit d'une véritable urgence andrologique dont le risque majeur est d'entraîner un dysfonctionnement érectile (DE) séquentaire. Le priapisme aigu (PA) est associé à la drépanocytose dont il fait partie des complications vasocclusives (3-5). La drépanocytose est endémique au Sénégal avec une prévalence estimée à 10 %, dont 1 % de formes majeures SS. La probabilité actuarielle de survenue de la première attaque de priapisme chez les drépanocytaires a été estimée à $8,3 \% \pm 2,1$ à 10 ans et de $38,9 \% \pm 5,7$ à 20 ans (6). Cependant la fonction érectile des patients après PA n'a pas encore été évaluée. Les buts de cette étude sont de rapporter les aspects cliniques et thérapeutiques du PA chez les hommes sénégalais drépanocytaires et d'identifier les facteurs pronostiques de survenue d'un DE.

Patients et méthodes

Nous avons effectué une étude rétrospective colligeant tous les cas de priapisme aigu chez un patient drépanocytaire pris en charge au service d'urologie andrologie du CHU Aristide Le Dantec (Dakar) entre janvier 2000 et septembre 2008. Dans notre pratique, nous effectuons d'abord un test d'Emmel et lorsque ce test est positif nous effectuons alors une électrophorèse de l'hémoglobine. Ainsi le patient drépanocytaire est celui ayant un test d'Emmel positif et dont l'électrophorèse de l'hémoglobine a montré un tracé de type SS ou AS ou SC. Nous considérons les phénotypes AS comme patients drépanocytaires. En effet la drépanocytose AS est souvent considérée comme asymptomatique mais en urologie elle a été associée à plusieurs manifestations majeures comme l'hématurie microscopique et macroscopique, le priapisme et le carcinome médullaire du rein (4). Les paramètres étudiés chez ces patients ont été l'âge, le délai de consultation, les antécédents de priapisme intermittent chronique (PIC), le type de priapisme, le phénotype drépanocytaire, l'heure de survenue dans le nyctémère, les facteurs favorisant la survenue de l'épisode aigu (activité sexuelle, sommeil, fièvre, déshydratation, prise d'un médicament, fraîcheur...), le type et les résultats du traitement, la durée du recul, l'évolution après l'épisode aigu (récidive, fibrose des corps caverneux, fonction érectile).

• Correspondance : bbcrfall@yahoo.fr

• Article reçu le 10/06/2010, définitivement accepté le 21/10/2010

Bien que la gazométrie du sang pénien n'ait pas été faite chez nos patients, nous avons retenu le diagnostic de priapisme ischémique aigu chez tous nos patients sur la base des arguments suivants :

* L'érection prolongée (supérieure à 4 heures) et douloureuse retrouvée chez tous les patients (2).

* L'érection n'intéressait que les corps caverneux. Le corps spongieux et le gland étaient mous chez tous nos patients.

* La ponction des corps caverneux avait permis d'évacuer du sang noirâtre, visqueux et incoagulable.

* L'absence d'un contexte de traumatisme périnéal ou pelvien souvent retrouvé dans le priapisme artériel de haut débit.

Dans l'immédiat c'est-à-dire une heure après ponction des corps caverneux associée ou non à une injection d'alpha stimulants et 12 h après une anastomose caverno-spongieuse, un examen physique a été fait à la recherche de :

- la persistance du priapisme qui définissait un échec du traitement ;
- une flaccidité pénienne qui définissait un succès du traitement.

Après l'épisode aigu, les résultats tardifs sur la fonction érectile ont été appréciés chez les patients âgés de 16 ans et plus, par l'existence d'érections nocturnes et matinales spontanées, l'examen clinique, et par l'indice international de la fonction érectile-5 (IIEF-5). Les facteurs de mauvais pronostic pour la fonction érectile ont été recherchés.

Résultats

Nous avons colligé 22 patients dont l'âge moyen était de $19,5 \pm 9,9$ ans (16 jours à 41 ans). La tranche d'âge la plus concernée était celle entre 21 et 30 ans (figure 1). Parmi ces patients neuf étaient des enfants avec un âge compris entre 16 jours et 15 ans. Le délai de consultation moyen était de $89,6 \pm 103,1$ heures (4 à 384 heures). Neuf patients (40,9 %) avaient consulté dans les 24 premières heures (figure 2) dont un dans les six premières heures. Huit patients (36,3 %) présentaient des antécédents de priapisme intermittent chronique (PIC). Un patient avait eu un épisode de priapisme aigu sept ans auparavant avec un délai de consultation de 10 heures et avait bénéficié d'une ponction des corps caverneux aboutissant à une détumescence.

Des facteurs favorisants ont été retrouvés chez 15 patients (68,18 %). Il s'agissait de la fièvre (2 cas), la déshydratation (1 cas), le sommeil (9 cas), l'activité sexuelle (2 cas), la prise de sildénafil (1 cas). L'électrophorèse de l'hémoglobine a permis de dénombrer 18 patients porteurs du phénotype SS et 4 porteurs du trait AS.

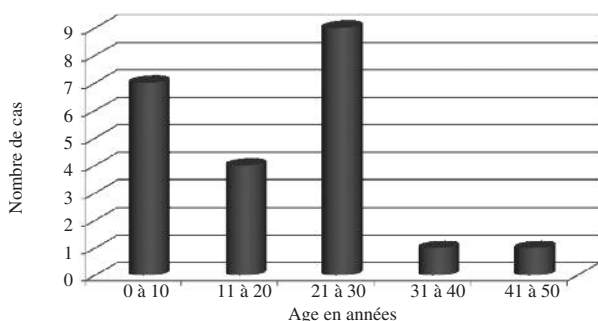


Figure 1. Répartition des patients par tranche d'âge.

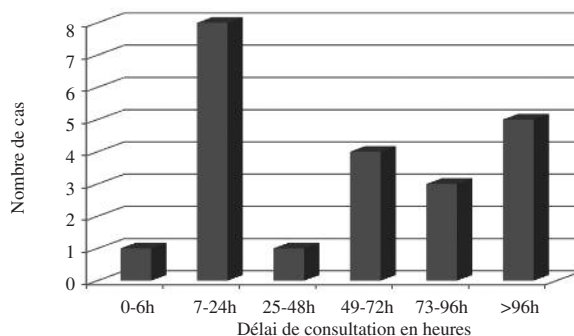


Figure 2. Répartition des patients selon le délai de consultation.

Trois patients avaient bénéficié d'un traitement médical non spécifique. Il s'agissait d'une réhydratation hydroélectrolytique dans deux cas et d'une transfusion de sang total isogroupe isorhésus et oxygénation dans un cas. Le traitement chirurgical était fait sous rachianesthésie chez l'adulte et sous anesthésie générale chez l'enfant. Les différents procédés chirurgicaux utilisés chez nos patients et leurs résultats immédiats sont rapportés au tableau 1. Chez deux patients aucun traitement chirurgical n'a été fait après échec du traitement de première intention. L'intervention d'Al ghorab qui consiste à réaliser une anastomose cavernospongieuse distale à ciel ouvert a été utilisée dans dix cas avec un taux de succès de 90 %. Après un recul moyen de $3,8 \pm 1,5$ ans, un cas de décès a été rapporté à distance du priapisme (quatre ans après) des suites d'une pneumopathie avec épistaxis. Un patient avait présenté une récurrence du priapisme aigu 3 ans après et a été traité avec succès par la technique de Winter. Une fibrose des corps caverneux a été retrouvée chez deux patients. Sur les 13 patients dont la fonction érectile a été évaluée, 9 (69,2 %) présentaient un DE. Ce dysfonctionnement érectile était léger chez deux patients, léger à modéré chez trois patients, modéré chez deux patients et sévère chez deux patients. La survenue du DE était significativement corrélée au délai de consultation et non au phénotype drépanocytaire. Le délai de consultation moyen était de 120 heures chez les patients ayant un DE contre 10,2 heures chez ceux ayant une fonction érectile normale. Chez les neuf cas de DE, le phénotype drépanocytaire était AS dans trois cas et SS dans six cas alors que chez les quatre patients ayant une fonction érectile normale, ce phénotype était AS dans un cas et SS dans trois cas.

Discussion

Notre pays se situe dans la zone d'endémie de la drépanocytose (7). Dans cette région, 5 à 20 % de la population sont porteurs du trait drépanocytaire. Ce caractère endémique de la drépanocytose laisse penser que le priapisme est une affection fréquente

Tableau 1. Différents traitements utilisés et leurs résultats immédiats.

Traitement première intention	Nombre de cas	Résultats immédiats		Traitement de seconde intention
		Succès	Echecs	
Ponction isolée des corps caverneux	8	5	3	3 Al ghorab (succès)
Ponction des corps caverneux + injection d'alpha stimulants	7	3	4	1 Al ghorab (succès)
1 Ebbohoj (succès)				
Trocordination (Winter)	1	1	-	-
Intervention d'Ebbohoj	1	-	1	1 Al ghorab (succès)
Intervention d'Al ghorab	5	5	-	-

dans nos régions. Mais nos 22 cas colligés en 8 ans sont plutôt en faveur d'une faible incidence du priapisme aigu chez les drépanocytaires sénégalais. Les études sur la génétique de la drépanocytose ont montré l'existence de plusieurs haplotypes de sévérité clinique variable. L'haplotype Sénégal serait associé à une moindre sévérité de la drépanocytose en ce qui concerne la fréquence des crises vaso-occlusives et l'importance de l'anémie (8).

L'âge moyen de nos patients était de $19,5 \pm 9,9$ ans (16 jours à 41 ans). Falandry (9) dans une série de 56 cas colligés dans différents pays d'Afrique subsaharienne (et liés à la drépanocytose dans plus de la moitié des cas) avait trouvé un âge moyen de 31 ans (18 à 41 ans) pour les adultes (49 cas) et de 9 ans (4 à 15 ans) pour les enfants. Gentilini (10) avait rapporté une absence de priapisme chez les nourrissons drépanocytaires homozygotes qui serait due à la présence de l'hémoglobine foetale. Notre cas de priapisme chez un nourrisson de 16 jours drépanocytaire SS montre que cette affection peut survenir à tout âge.

Le délai de consultation moyen était de $89,6 \pm 103,1$ heures (4 à 384 heures). Falandry (9) a rapporté un délai moyen de 4 jours (19 heures à 9 jours). Ces longs délais de consultation observés dans nos régions sont à opposer à ceux rapportés par Bennet (11) aux Etats unis (22 ± 12 h) et par Portillo (12) en Espagne (4 à 72 h). La consultation tardive dans nos régions peut être expliquée par l'ignorance de cette affection, les tabous qui entourent la sexualité et le déficit en structures sanitaires spécialisées obligeant les patients à parcourir de très longues distances pour consulter.

Huit patients (36,3 %), avaient des antécédents de PIC. Ainsi il apparaît qu'il faut accorder une grande importance au PIC en raison du risque d'évolution vers un priapisme aigu. Le PIC a été incriminé comme étant lui même aussi néfaste sur la fonction érectile que la forme aiguë (13). De plus, sa survenue répétée souvent nocturne altère significativement la qualité du sommeil de ces patients et donc leur qualité de vie. Il est nécessaire donc de sensibiliser les patients drépanocytaires sur cette forme frustrante mais grave de priapisme qui requière une prise en charge en urgence au même titre que la forme aiguë.

Plusieurs mécanismes physiopathologiques ont été évoqués dans la littérature pour expliquer l'association priapisme - drépanocytose, parmi lesquels la diminution de la saturation en oxygène du sang artériel au cours du sommeil et l'hyperviscosité sanguine (14). En effet certains auteurs pensent que l'hypoxie et l'acidose métabolique physiologique pendant la phase de sommeil paradoxal seraient à l'origine d'une falciformation qui entraverait le drainage veineux des corps érectiles (15). Dans notre étude des facteurs favorisants ont été retrouvés chez 15 patients (68,1 %) dont 9 (40,91 %) avaient présenté un priapisme au cours de leur sommeil nocturne. Réemment des auteurs ont incriminé une dysrégulation de la phosphodiesterase de type 5 du tissu érectile des patients drépanocytaires comme étant un mécanisme étiologique du priapisme (16, 17).

Le traitement médical a été utilisé chez 7 patients (31,8 %) et a consisté en une injection intracaverneuse d'éphédrine (4 cas) ou d'étiléfrine (3 cas) après ponction des corps caverneux. Cette utilisation limitée des alpha stimulants s'explique par les longs délais de consultation observés chez nos patients. En effet la ponction des corps caverneux, de même que l'injection intracaverneuse d'alpha stimulants donnent de meilleurs résultats dans les 48 h premières heures du priapisme (2).

Dans le traitement du priapisme aigu, seule l'injection intracaverneuse de ces alpha stimulants est efficace (2). Leur administration par voie orale est recommandée dans le traitement du PIC. Ce traitement permet alors d'obtenir une rémission prolongée du PIC et

d'éviter son passage au priapisme aigu (18,19). La technique d'Al-Ghorab a été utilisée chez 10 patients et a donné 90 % de bons résultats. L'anastomose caverno-spongieuse distale reste l'intervention chirurgicale de référence car elle est peu invasive et efficace dans 66 à 74 % des cas (2). Mais elle doit être réservée aux échecs du traitement pharmacologique et de la ponction. En effet l'évolution par pallier dans la prise en charge du priapisme doit être respectée dans la mesure où l'injection intracaverneuse d'alpha stimulants associée ou non à une ponction des corps caverneux donnent de bons résultats dans 43 à 81 % (2). C'est donc seulement après échec de ces premiers paliers que le recours à l'anastomose cavernospongieuse doit se faire et ce même chez les patients vus tardivement (2).

Après un recul moyen de $3,8 \pm 1,5$ ans, sur les 13 patients dont la fonction érectile a été évaluée, 9 (69,2 %) présentaient un dysfonctionnement érectile. La fréquence des séquelles sexuelles chez nos patients peut s'expliquer en partie par le long délai de consultation. Il est communément admis que plus la durée d'évolution du priapisme est longue, plus les séquelles érectiles sont sévères (9). Selon Pryor *et al.* (20) un priapisme évoluant depuis plus de 24 h est corrélé à un DE dans 90 % des cas. Bennet *et al.* (10) ont quant à eux trouvé que 44 % des patients ayant présenté un priapisme depuis moins de 36 h avaient une fonction érectile normale. Par contre tous leurs patients ayant eu un priapisme de plus de 36 h avaient un DE.

L'incidence du DE chez nos patients est plus élevée que celui rapportée par Falandry (9) chez des patients ayant un délai de consultation moyen comparable. L'utilisation chez nos patients de l'IIEF-5 pour évaluer la fonction érectile peut expliquer cette différence. Cependant les incidences de DE rapportées dans ces deux études sont nettement supérieures à celles rapportées dans les études américaines (2, 11) où le délai de consultation était beaucoup court. Du fait des séquelles potentielles du priapisme, particulièrement dramatiques sur le plan psychologique et social, l'éducation et la sensibilisation précoces des hommes drépanocytaires sur cette pathologie à laquelle ils sont exposés doivent être systématiques. La prise en charge de la drépanocytose doit impliquer les urologues non seulement à cause du priapisme, mais également du fait de ses nombreuses autres manifestations urologiques (4, 21).

Conclusion

Le priapisme aigu chez les drépanocytaires sénégalais touche des patients jeunes. Son incidence semble faible. Du fait d'un délai de consultation très long la fréquence des séquelles érectiles est élevée. En effet la survenue d'un dysfonctionnement érectile est corrélée au délai de consultation et non au type de phénotype drépanocytaire d'où l'intérêt d'une large sensibilisation des drépanocytaires sur le priapisme.

Références

1. Tripe JW. Case of continued priapism. *Lancet* 1845 ; 2 : 8.
2. 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 : 1318-24.
3. Arduino LJ. Urologic complications of sickle cell disease. *Am Surg* 1954 ; 20 : 1213-8.
4. Bruno D, Wigfall DR, Zimmerman SA, Rosoff PM, Wiener JS. Genitourinary complications of sickle cell disease. *J Urol* 2001 ; 166 : 803-11.
5. Diagne BA, Ba M, Seye SI, Tossou H. Priapisme : problèmes étiologiques et thérapeutiques. *Afr Med* 1986 ; 25 : 351-8.

6. Gbadoé AD, Diagne I, Ilboudo A, Diop S, Géraldo A, Guédénon J *et al.* Priapisme chez le drépanocytaire sénégalais : prévalence, attitudes et connaissances. *Bull Soc Pathol Exot* 2007 ; 100 : 179-81.
7. Stuart MJ, Nagel RL. Sickle-cell disease. *Lancet* 2004 ; 364 : 1343-60.
8. Diagne I, Ndiaye O, Moreira C, Signate-Sy H, Camara B, Diouf S *et al.* Les syndromes drépanocytaires majeurs en pédiatrie à Dakar (Sénégal). *Arch Pediatr* 2000 ; 7 : 16-24.
9. Falandry L, Berlizot P, Fournier R, Mechali P, Thuret R, Palascak R *et al.* Traitement chirurgical du priapisme. expérience de 56 cas en milieu africain. *Med Trop* 2000 ; 60 : 70-4.
10. Gentili M, Duflo B. Hémoglobinoses. In «Médecine tropicale». Flammarion Médecine - sciences ed, Paris, 1986, pp 460-71.
11. Bennett N, Mulhall J. Sickle cell disease status and outcomes of African-American men presenting with priapism. *J Sex Med* 2008 ; 5 : 1244-50.
12. Portillo Martín JA, Correas Gómez MA, Gutiérrez Baños JL, Martín García B, Hernández Rodríguez R, del Valle Schan JI *et al.* Incidence of priapism at the Marqués de Valdecilla university hospital in Santander. *Arch Esp Urol* 2001 ; 54 : 241-6.
13. Muneer A, Minhas S, Arya M, Ralph DJ. Stuttering priapism— a review of the therapeutic options. *Int J Clin Pract* 2008 ; 62 : 1265-70.
14. Huang YC, Harraz AM, Shindel AW, Lue TF. Evaluation and management of priapism: 2009 update. *Nat Rev Urol* 2009 ; 6 : 262-71.
15. Bachir D, Virag R, Lee K, Belloy M, De Montalembert M, Denis L *et al.* Prévention et traitement des troubles érectiles de la drépanocytose. *Rev Med Int* 1997 ; 18 : 46-1.
16. Lin G, Xin ZC, Lue TF, Lin CS. Up and down-regulation of phosphodiesterase-5 as related to tachyphylaxis and priapism. *J Urol* 2003 ; 170 : 15-8
17. Champion HC, Bivalacqua TJ, Takimoto E, Kass DA, Burnett AL. Phosphodiesterase-5A dysregulation in penile erectile tissue is a mechanism of priapism. *Proc Natl Acad Sci USA* 2005 ; 102 : 1661-6.
18. Okpala I, Westerdale N, Jegede T, Cheung B. Etilefrine for the prevention of priapism in adult sickle cell disease. *Br J Haematol* 2002 ; 118 : 918-21.
19. Gbadoé AD, Atakouma Y, Kusiaku K, Assimadi JK. Management of sickle cell priapism with etilefrine. *Arch Dis Child* 2001 ; 85 : 52-3.
20. Pryor J, Akkus E, Alter G, Jordan G, Lebret T, Levine L *et al.* Priapism. *J Sex Med* 2004 ; 1 : 116-20.
21. Diagne BA, Bâ M, Seye SI, Tossou H. Aspects urologiques de la drépanocytose. *Afr Med* 1986 ; 244 : 454-7.

médecine *tropicale*

Articles téléchargeables
directement en ligne de 2000 à 2009

< <http://www.revuemedecinetropicale.com> >