

Recommandations pour la prise en charge du priapisme chez les patients drépanocytaires

Centre de Référence labellisé Maladies rares « Syndromes Drépanocytaires Majeurs »

Le priapisme est une complication fréquente de la drépanocytose, touchant 6% des enfants et 42% des adultes.

Il se définit comme une érection **permanente**, très rarement secondaire à l'activité sexuelle. Elle est **douloureuse** et ne disparaît pas, même par provocation de l'éjaculation. Le priapisme se manifeste selon deux modes :

- **priapisme intermittent**, spontanément résolutif en moins d'une heure
- **priapisme aigu**, prolongé de plus d'une heure

La prise en charge est une urgence, car la prolongation du priapisme peut conduire à une impuissance irréversible par ischémie, puis sclérose des corps caverneux.

Des explications concernant cette complication doivent être systématiquement et préventivement données à tous les hommes drépanocytaires, afin de la repérer et traiter précocement, et ainsi d'éviter les séquelles.

La prise en charge du priapisme prolongé se fait au mieux dans un service d'urologie. La chirurgie ne doit être envisagée qu'en dernier recours.

1) Protocole de prise en charge du priapisme intermittent (<1 heure) :

Le traitement efficace du priapisme intermittent doit permettre d'éviter le passage en priapisme aigu ou d'en éviter la récurrence.

- commencer un traitement per os par Effortil® (étiléfrine) 20 à 40mg/j soit 4 à 10 cps/jour (ne pas dépasser 6 cps en une prise), dès que les épisodes intermittents apparaissent, en privilégiant la prise vespérale.
- L'étiléfrine est contre-indiquée en cas de glaucome à angle fermé, insuffisance coronarienne, hypertension artérielle, hyperthyroïdie.

Dès les premiers symptômes, des exercices musculaires des membres inférieurs (flexion-extension des cuisses, montée et descente des escaliers) peuvent parfois faire disparaître le priapisme, par vol vasculaire.

2) Traitement du priapisme aigu, prolongé :

- évaluation du temps écoulé depuis le début du priapisme :

- **entre 1 à 3 heures** : injection en intracaverneuse de 10 mg (soit une ampoule d'un ml dans une seringue à insuline) d'étiléfrine Serb®, à répéter 20 min plus tard si la détumescence ne se produit pas.

Quand faut-il pratiquer une injection intra-caverneuse ?

- Quand le priapisme a une durée de plus d'une heure
- Quand un épisode ne cède pas à une prise orale d'Effortil® (4 à 6 cps) sans attendre plus d'1 heure

Attention : actuellement la forme orale de l'étiléfrine n'est pas remboursée, et la forme injectable est à commander, pour être disponible dans le stock de la pharmacie hospitalière.

- **si > à 3 heures** ou échec des injections : il faut d'abord drainer les corps caverneux. Pour cela, provoquer l'écoulement du sang par pression manuelle douce, **sans aspirer ni laver** (ce qui majorerait le risque de fibrose). Le sang, de couleur noire au début, doit devenir rouge vermillon. Injecter alors l'Effortil® à l'aide de l'aiguille en place.
Les injections peuvent être renouvelées de façon régulière si la réponse au traitement est temporaire.

Drainage sans lavage, par injection sous anesthésie locale (lidocaïne1%) dans l'un des deux corps caverneux, immédiatement sous le sillon balano-préputial d'une aiguille à ailettes 19G (type butterfly). Il est important de prendre le temps (20 à 30 min) d'un drainage complet jusqu'à l'obtention de sang rouge.

- **Prévoir un échange transfusionnel** en urgence si les injections d'étiléfrine restent inefficaces, sans retarder le drainage (cf. recommandation échange transfusionnel).
- **En cas d'échec** des mesures précédentes, **un geste chirurgical** sera proposé :
 - Anastomose caverno-spongieuse qui est réalisée à la face inférieure sus scrotale du pénis et permet un bon drainage des corps caverneux.
 - Dérivation par un shunt saphéno-caverneux.
 - Shunt distal : non recommandé en raison de la fréquence des récurrences précoces.
- **Alternatives médicamenteuses à l'étiléfrine** : En cas d'indisponibilité de l'étiléfrine, la phényléphrine (Néosynéphrine®) peut être utilisée : 1 ampoule de 1ml à 5 mg/ml diluée dans 9 ml de sérum physiologique. Injection selon le poids de 0,4 à 0,6 ml de la préparation sans dépasser 10 doses par jour.
- **Traitement antalgique, hydratation, oxygénothérapie** à débiter immédiatement (cf. prise en charge de la crise vaso-occlusive).
- **Traitement hormonal** : un anti-androgène tel que Androcur® ou Chibroproscar® peut être proposé à la dose de 100 mg/ jour pour une durée maximale de 15 jours. En cas de récurrence, une prise intermittente peut être proposée.
- **Traitements inutiles voire néfastes : adrénaline, héparine locale, corticoïdes locaux ou généraux, pansement compressif, glace.**
- **Prise en charge psychologique.**

3) Mesures complémentaires recommandées :

- **Rechercher un facteur favorisant** :
 - désaturation nocturne, par enregistrement de l'oxymétrie nocturne à domicile
 - apnées du sommeil
 - hypertrophie amygdalienne obstructive, asthme

- hyperviscosité sanguine (hémoglobine trop élevée, Hb > 11g/dl)
 - atteinte rénale (tubulopathie distale ou atteinte glomérulaire)
 - déshydratation (alcool, chaleur,...)
 - consommation de tabac ou de hashish
- Oxygénothérapie nocturne à domicile à discuter (même en l'absence de désaturation nocturne avérée).
 - Programme de saignées en cas d'hyperviscosité sanguine-
 -
 - Consultation spécialisée pour évaluation du retentissement et apprentissage des auto-injections intracaverneuses d'Effortil®.
- **Numéro d'urgence priapisme CETI (Dr.Virag) : 01 56 54 27 20, 24h/24, 7j/7**

Schéma Thérapeutique

< 1 HEURE

étiléfrine orale (20 à 40 mg/j)

> 3 HEURES ou ECHEC

Drainage sans lavage
Evacuation par pression manuelle
douce sans aspirer, jusqu'à avoir du
sang rouge puis injection d'étiléfrine
et

> 1 HEURE

**étiléfrine en intracaverneux
(10 mg). Répéter à 20 min si
besoin**

**Échange transfusionnel en
urgence
En cas d'échec, discuter
l'indication chirurgicale**