

PRIAPISME CHEZ LES PATIENTS DRÉPANOCYTAIRES: À PROPOS DE TROIS OBSERVATIONS

DJ. Terraf, N. Khouni, CH. Aboura, Z. Kaci

Service d'Hématologie CHU BéniMessous

21ème congrès National

d'hématologie

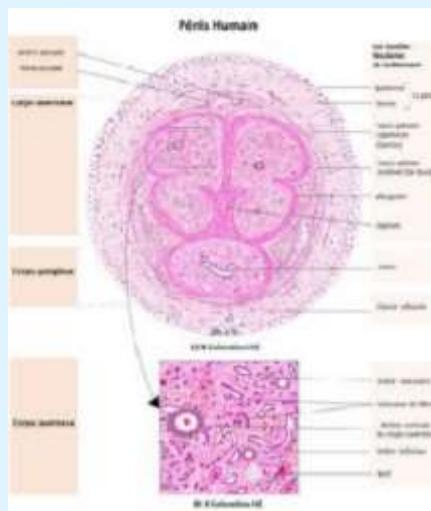
16-17-18 OCTOBRE 2025

Introduction

Le priapisme est une complication urologique rare mais redoutable de la drépanocytose. Il s'agit d'une urgence médico-chirurgicale dont la survenue est liée à l'obstruction du drainage veineux des corps caverneux, entraînant une ischémie tissulaire.

Chez les patients drépanocytaires, cette complication résulte du phénomène de falcification et de la viscosité sanguine accrue, responsable d'une stase et d'une occlusion vasculaire.

Sa prévalence varie selon les études, touchant 30 à 45 % des hommes atteints de syndrome drépanocytaire majeur (SS), le plus souvent entre 15 et 30 ans. En l'absence d'une prise en charge rapide (idéalement <4 heures), le risque de dysfonction érectile irréversible est majeur



Objectifs

À travers trois observations cliniques recueillies dans notre service, nous illustrons la diversité des présentations et soulignons l'importance du diagnostic précoce et d'une prise en charge multidisciplinaire.

Observations cliniques

Cas clinique 1

Un patient de 32 ans, suivi pour SDM (S/S), a consulté en urgence pour une érection douloureuse persistante depuis 3 heures.

Cliniquement : l'examen retrouve un priapisme associé à un œdème de la verge, un syndrome anémique et des signes d'hémolyse aiguë. Radiologiquement : l'échodoppler scrotal a révélé une thrombophlébite de la veine superficielle de la base de la verge.

Biologiquement: *Hb 9 g/dl, *bilirubine totale 40 mg/l, *BI 37 mg/l, *LDH 370 U/l.

La prise en charge :

- une hyperhydratation
- une anticoagulation curative
- un programme d'échanges transfusionnels bihebdomadiers pendant un mois, puis mensuel
- l'hydroxyurée (30 mg/kg/j).
- Effortil

Evolution : Après trois échanges, une contraction résiduelle des corps caverneux persistait, mais à un mois il n'y avait plus d'épisode de priapisme et sans séquelles fonctionnelles. Avec un suivi d'un an, aucun nouvel épisode n'a été observé.

Cas clinique 2

Un patient de 25 ans, suivi pour drépanocytose homozygote, a présenté une érection intermittente évoluant depuis une semaine. Un traitement symptomatique avait été instauré en ville, mais une érection continue persistait depuis 36 heures de son admission.

Cliniquement : un priapisme douloureux avec anémie mal tolérée

Biologiquement: *Hb 6 g/dl, *LDH 400, *BT 27 *BI 17.

La prise en charge :

- Hospitalisation et mise en conditions
- Un drainage chirurgical avec shunt distal en urgence,
- Transfusion par 2 CGR iso-groupe iso-rhésus phénotypés compatibilisés, puis des échanges transfusionnels
- Une hyperhydratation
- Une anticoagulation
- Hydroxyurée 30 mg/kg

Evolution : Après quatre échanges transfusionnel, le priapisme a totalement disparu. Le patient est depuis sous-programme d'échange transfusionnel bihebdomadaire pendant un mois, puis mensuels sans récidive.

Cas clinique 3

Un patient de 20 ans, suivi pour SDM (S/S) associé à un déficit en G6PD avec les antécédents suivants

- syndrome thoracique aigu;
- ostéo nécrose multifocale et ulcère de jambe. IL a consulté pour un priapisme évoluant depuis 24 h. Il avait bénéficié d'une ponction caverneuse en urgence en urologie.

Cliniquement : à l'admission, plus d'érection, ni de syndrome anémique ou syndrome d'hémolyse.

Biologiquement : *Hb 9,5 g/dl, *Plaquettes 885 000/mm³, *BT 48 mg/l, *BI 37 mg/l, *LDH 376 U/l.

La prise en charge :

- une hyperhydratation
- Effortil
- Aspégic
- Un programme d'échanges transfusionnels (en urgence puis deux fois par mois, puis une fois par mois).

Evolution : un suivi de 4 ans, aucune récidive de priapisme n'a été notée.

Commentaires et discussion

Le délai de consultation est un facteur pronostique majeur. Un traitement entrepris dans les 4 à 6 premières heures augmente nettement les chances de récupération complète de la fonction érectile, tandis qu'un retard favorise la fibrose caverneuse et la dysfonction érectile définitive (Rachid et al, 2023 ; Burnett et al, 2022). Dans nos observations, les patients pris en charge précocement ont évolué favorablement, sans séquelle, alors que le patient consultant tardivement a nécessité un drainage chirurgical avec shunt distal conformément aux recommandations de l'AUA/SMSNA (Burnett et al, 2022).

Sur le plan diagnostique, l'échodoppler est un examen de référence, permettant de confirmer la nature ischémique du priapisme et d'orienter la prise en charge (Burnett et al, 2022). Cette approche a été appliquée dans notre premier cas où une thrombophlébite a été identifiée. Le traitement transfusionnel (simple ou par échanges) constitue un élément essentiel de la prise en charge. Il vise à réduire la proportion d'HbS, à améliorer la microcirculation et à prévenir les récidives (Emmanuel et al., 2024 ; Nouri et al, 2023). Dans nos cas, le recours à des échanges transfusionnels réguliers a permis une disparition complète du priapisme et l'absence de récidive à long terme. Ces observations concordent avec les résultats d'Ordek et al. (2025) et d'Emmanuel et al. (2024), qui rapportent des taux de succès supérieurs à 80 %.

Le traitement de fond par hydroxyurée (30 mg/kg/j) joue également un rôle majeur dans la prévention secondaire, en diminuant la fréquence des crises vaso-occlusives et des épisodes récidivants de priapisme (Olayinka et al, 2022 ; Emmanuel et al, 2024). Dans nos cas, son introduction a contribué à la stabilisation clinique et à la prévention des rechutes.

Par ailleurs, la prise en charge multidisciplinaire impliquant hématologues, urologues et anesthésistes est essentielle pour optimiser le traitement d'urgence et éviter les séquelles fonctionnelles (Tijani et al, 2025). Les mesures associées telles que l'hyperhydratation, l'oxygénéation, l'analgésie et l'anticoagulation participent également à la restauration de la perfusion tissulaire.

Enfin, la prévention reste un point central. La sensibilisation des patients drépanocytaires à reconnaître précocement les symptômes d'un priapisme est indispensable. L'éducation thérapeutique et le suivi régulier permettent de réduire le risque de récidive et d'améliorer le pronostic fonctionnel (Emmanuel et al, 2024 ; Rachid et al, 2023).

Conclusion

Le priapisme ischémique chez les patients drépanocytaires demeure une urgence diagnostique et thérapeutique majeure. Une intervention rapide, idéalement avant 4 heures, associée à une prise en charge coordonnée entre urologues et hématologues, améliore considérablement le pronostic fonctionnel.

La prévention repose sur l'éducation des patients, la mise en place d'un traitement de fond (hydroxyurée, échanges transfusionnels), et le suivi régulier pour détecter précocement toute récidive.

Nos observations confirment que la précocité de la prise en charge et la continuité thérapeutique sont les piliers essentiels pour préserver la fonction érectile et la qualité de vie des patients drépanocytaires.

Références

- Burnett AL, et al. Diagnosis and management of recurrent ischemic priapism, priapism in sickle cell patients, and non-ischemic priapism: AUA/SMSNA Guideline. J Urol. 2022.
- Ordek E, et al. The management of ischemic priapism due to sickle cell disease and other etiologies. Urol Int. 2025.
- Emmanuel A, et al. A contemporary review of the management strategies for sickle cell disease-related ischemic and stuttering priapism. Int J Impot Res. 2024.
- Tijani KH, et al. Priapism in South West Nigeria – Short and intermediate-term outcomes. J West Afr Surg. 2025.
- Olayinka O, et al. Hydroxyurea and prevention of recurrent priapism in sickle cell disease. Hematology Reports. 2022.
- Rachid A, et al. Management and outcomes of priapism in sickle cell patients: Experience from a multicentric African cohort. Afr J Urol. 2023.
- Nouri A, et al. Exchange transfusion as a cornerstone in the management of sickle-cell-related priapism. Hemoglobin. 2023.