

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



LE PRIAPISME :

REVUE DE LA LITTERATURE

MEMOIRE PRESENTE PAR :
Docteur AHMED AMINE BOUCHIKHI
Né le 03 Décembre 1984 à Oujda

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : UROLOGIE

Sous la direction de :
Professeur KHALLOUK ABDELHAK

Mai 2015

A NOTRE MAÎTRE
MONSIEUR LE PROFESSEUR MOULAY HASSAN FARJH
Professeur et chef du service d'Urologie
Au CHU Hassan II de Fès

Avec toute ma reconnaissance, je vous prie d'agréer, cher maître, l'expression de mon immense gratitude pour le temps, l'attention, l'intérêt que vous avez bien voulu m'accorder.

J'ai toujours admiré en vous votre grande modestie et votre savoir qui n'ont d'égale que votre haute compétence.

Votre simplicité, votre expertise, et vos qualités humaines font que vous serez toujours un exemple pour moi.

C'est avec un incommensurable respect que je vous remercie pour votre bienveillance, votre indulgence et votre générosité.

*A NOTRE MAITRE MONSIEUR LE PROFESSEUR
MOHAMMED JAMAL EL FASSI
Professeur Agrégé d'Urologie
Au CHU Hassan II de Fès*

*Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines exemplaires ont toujours suscité
notre admiration.*

*Nous vous exprimons notre reconnaissance pour le meilleur accueil que vous nous avez
réservé.*

Veillez croire à l'expression de notre grande admiration et notre profond respect

A NOTRE MAÎTRE LE PROFESSEUR ABDELHAK KHALLOUK

Professeur Agrégé d'Urologie

Au CHU Hassan II de Fès

Nous vous remercions la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail. Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçus en toutes circonstances avec sympathie et bienveillance.

Votre compétence, votre dynamique, votre rigueur et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect. Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordé et vous prions, cher Maître, de trouver ici le témoignage de notre sincère reconnaissance et profonde gratitude.

*A NOTRE MAÎTRE MONSIEUR LE PROFESSEUR EL
AMMARI JALAL EDDINE
Professeur agrégé d'urologie
Au CHU Hassan II de Fès*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et profond respect.
Votre simplicité exemplaire et votre culture scientifique sont pour nous une source
d'admiration et de profond respect.
Veillez trouver ici le témoignage de notre gratitude et notre reconnaissance.*

*A NOTRE MAÎTRE MONSIEUR LE PROFESSEUR
MOHAMMED FADL
TAZI Professeur agrégé d'urologie
Au CHU Hassan II de Fès*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et profond respect.
Votre simplicité exemplaire et votre culture scientifique sont pour nous une source
d'admiration et de profond respect.
Veillez trouver ici le témoignage de notre gratitude et notre reconnaissance.*

***A NOTRE MAITRE MONSIEUR LE PROFESSEUR MELLAS
SOUFIANE***

Professeur agrégé d'anatomie et urologue attaché au service d'urologie

Au CHU Hassan II de Fès

Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et profond respect.

PLAN :

INTRODUCTION.....	9
EPIDEMIOLOGIE.....	12
RAPPELS ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES.....	15
A) Anatomies des organes de l'érection.....	16
B) Physiologie	24
CLASSIFICATION ET MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES.....	35
A) Le priapisme veineux ischémique (ou de stase)	36
B) Les autres priapismes.	41
DIAGNOSTIC	47
A- DIAGNOSTIC POSITIF :.....	48
1- Clinique :.....	48
a-L'interrogatoire.....	48
b- Examen clinique	49
2- Paraclinique :	51
a- Les examens biologiques	51
i) en première intention	51
ii) en deuxième intention.....	51
b- L'imagerie pénienne :	51
B- DIAGNOSTIC DIFFERENCIEL :.....	54
C- DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :.....	54
TRAITEMENT	59
A) CURATIF :.....	60
1) Priapisme veineux aigu :	60
1.1 Traitement médical	61

1.2 Traitement chirurgical : 64

2) Autres priapismes 71

 2-1 Priapisme artériel 71

 2-2 priapisme chronique 72

B) PREVENTIF : 74

C) Prise en charge des séquelles érectiles post-priapisme 75

EVOLUTION / PRONOSTIC..... 77

CONCLUSION 79

BIBLIOGRAPHIE..... 81

INTRODUCTION

Dérivé du dieu grec Priape, le priapisme, dysfonction sexuelle quasi exclusivement masculine (exceptionnels priapismes clitoridiens), reste encore au XXI^e siècle, mal connu et difficile à traiter du fait de sa rareté. En dehors des pays où la drépanocytose est fréquente, les professionnels de santé y sont exceptionnellement confrontés d'où sa prise en charge inhomogène et souvent inappropriée en fonction des parcours de soins très variables selon les pays (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11).

A l'époque de la médecine fondée sur les preuves, ses recommandations (6, 8, 9) ne reposent que sur des consensus d'experts car ses mécanismes sont encore imprécis et les rares études randomisées n'ont concerné que le traitement préventif du priapisme chronique (12, 13, 14,15, 16, 17, 18).

Il faut toujours distinguer le priapisme :

a) « maladie » dysfonction sexuelle autonome induite par des anomalies (transitoires ou non, récidivantes ou non, sévères ou non) des mécanismes érectiles qui n'engage que le pronostic érectile fonctionnel,

b) « symptôme » à ne jamais négliger car révélateur possible de pathologies aigus ou chroniques potentiellement dangereuses ou invalidantes. Tout priapisme doit être considéré comme une urgence jusqu'à preuve du contraire, car le risque de séquelles érectiles, propre au priapisme veineux ischémique (de très loin, le plus fréquent) fait toute sa gravité d'autant plus qu'il survient non seulement chez des adultes, en règle actifs sexuellement, mais aussi chez des enfants et des adolescents en cas de terrain à risque (19,20,21,22,23)

La définition internationale est « une érection qui persiste plus de 4 heures en l'absence de désir ou de stimulation sexuelle ». Cette limite de 4 heures a été choisie pour 2 raisons (24, 25, 26, 27, 28, 29) :

1) éviter tout risque d'ischémie aiguë des corps caverneux (syndrome des loges spécifique au priapisme veineux). Quoiqu'inconstante, une souffrance anoxique peut survenir dès la 4e heure pour devenir majeur après la 24e heure (30, 31, 32, 33, 34). Sa sévérité et le risque de séquelles augmentent parallèlement à la durée du priapisme qui conditionne de fait toute la prise en charge.

2) traité tôt, le traitement médical suffit à guérir de façon peu invasive et sans séquelles, le priapisme veineux aigu, le seul dont la prise en charge est réellement urgente (grade B) (35). L'étendue de la nécrose du muscle lisse érectile qui conditionne la sévérité de la dégénérescence fibreuse caverneuse, est directement liée à l'intensité de la souffrance ischémique et donc, au délai de prise en charge.

EPIDEMIOLOGIE

Les données épidémiologiques sont rares. L'étude réalisée entre 2007 et 2008 dans les services d'urgence des Etats-Unis rapporte 4175 cas de priapismes et conclue à une incidence de 6,5 cas pour 100 000 habitants et par an. L'âge moyen des patients était de 36,4 ans. En fonction de l'origine ethnique des populations, 10 à 20 % étaient drépanocytaires (36).

Dans une étude plus ancienne, la cause du priapisme étaient le plus souvent inconnue, associée à la prise d'un médicament ou de stupéfiant dans 21 % des cas et secondaire à un traumatisme périnéal ou pénien dans 12 % des cas (37).

Le priapisme concerne une population le plus souvent jeune et par conséquent, sexuellement active (38, 39, 40, 41, 42, 43). Un recensement dans les services d'urgence nord-américains de 2006 à 2009 retrouve ainsi un âge moyen de 37 ans et une population « pédiatrique » non négligeable (5.7% < 18 ans) (44). En fait, il survient à tout âge, du nouveau-né (30) jusqu'à 94 ans (2) (si la capacité érectile est préservée) ! L'incidence estimée du priapisme veineux pour 100 000 personnes / année serait de 0.4 en Finlande (49), 1.5 en Hollande (32) et de 5.34 aux USA (45). Le priapisme représenterait 8/100 000 venues aux urgences aux USA (dont 21.1% d'origine drépanocytaire) pour un coût global évalué à 123 millions de dollars (46, 47, 48). L'incidence plus forte en été (49, 50) serait peut-être liée à une moindre hydratation, facteur de complication pour la drépanocytose. En fait, elle est vraisemblablement plus élevée puisque les priapismes artériels et chroniques relèvent plutôt de la consultation. Pour les priapismes veineux, la prise en charge est surtout ambulatoire (51), témoignant d'une prise en charge à priori précoce et non chirurgicale. Le taux d'hospitalisation varie de 13.3%, soit 0.71 vs 5.34 / 100 000 cas venant aux urgences (80) à 27.9% (52). Ses facteurs prédictifs ont été un index élevé de comorbidités au score de Charlson (OR : 5.67), l'abus de drogue (OR: 5.47) et la drépanocytose (OR 2.22) (53). En fait, l'incidence du priapisme dépend avant

tout de la prévalence géographique de la drépanocytose permettant de distinguer la population :

– drépanocytaire soit de 20 à 25 millions d'individus dans le monde (dont environ 10 000 en France) qui pose des problématiques spécifiques : a) risque élevé de priapisme chez plus d'un homme sur trois (notamment si sévère et jeune âge) (54, 55, 56). Une enquête multicentrique chez plus de 1000 hommes (âge moyen de 26) révèle 21.5% de priapisme (57). Deux enquêtes nord-américaines successives recensant 4237 hospitalisations de 1998 à 2006 (58) puis 32 462 cas hospitalisés ou non de 2006 à 2009 (80) retrouvent 42% et 13.9% d'étiologie drépanocytaire (dont 31.4% et 12.7% chez les < 18 ans) reflet de nettes différences géographiques, b) jeune âge : 9 enfants sur 10 sont à risque d'épisodes priapiformes avant tout nocturnes (59), qui débutent notamment vers la puberté (43,58), c) prise en charge préventive possible via une stratégie préventive proactive pour minimiser le risque de séquelles d'autant plus que cette population apparaît mal informée (60, 61).

– non drépanocytaire exceptionnel y compris dans les centres référents (moins de 10 cas annuels). Les principales étiologies sont iatrogènes ou toxiques par abus de drogue dans les enquêtes nord-américaines (62, 63, 64). Si la iatrogénie liée au traitement médicamenteux de l'insuffisance érectile (première cause de priapisme des années 1980-1990) a nettement diminué, l'incidence globale du priapisme ne semble pas avoir diminué parallèlement dans les rares séries ayant un long recul (11, 65, 66). Cela reflète probablement l'augmentation du priapisme iatrogène d'autre cause mais aussi, une meilleure connaissance de la médecine sexuelle et du priapisme.

RAPPELS ANATOMO- PHYSIOLOGIQUES

A- anatomies des organes de l'érection

1- Les organes érectiles :

Constitués par les deux corps caverneux, le corps spongieux et le gland.

Ecartés les uns des autres dans le périnée antérieur, ils se rejoignent au-dessus de la symphyse pubienne pour constituer la verge (figure 1).

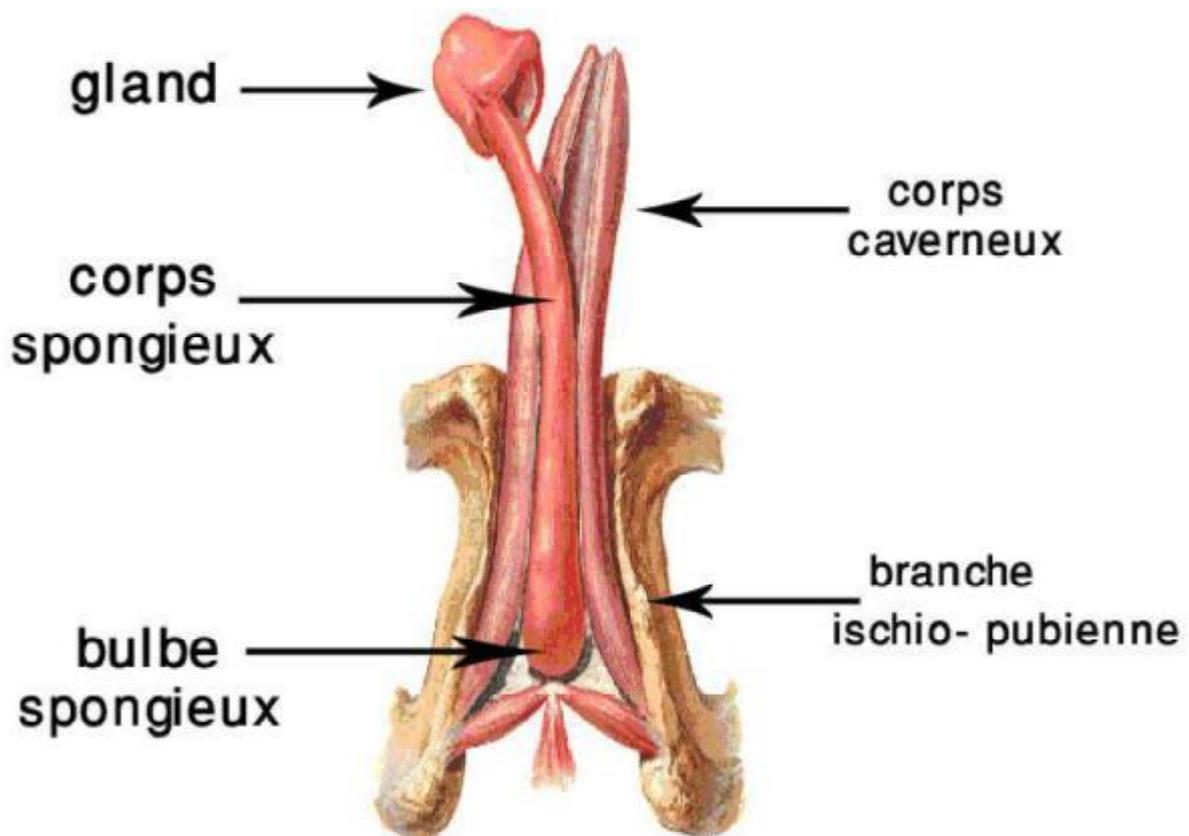


Figure 1 : anatomie de la verge montrant les organes érectiles

-les deux corps caverneux :

Pairs et symétriques, en forme de cylindre, juxtaposés comme les canons d'un fusil, ils s'adosent sur la ligne médiane.

Leur longueur moyenne est de 15cm à l'état flacide et de 20cm en érection.

Prenant racine au bord inférieur des branches ischio-pubiennes, ils se dirigent vers la ligne médiane, leur face médiale et inférieure étant recouverte par les muscles ischio-caverneux.

Ils se réunissent par leur face médiale au-dessous de la symphyse pubienne occupant le plan dorsal de la verge, et limitent entre eux, sur les faces supérieures et inférieures deux gouttières longitudinales :

- ✓ L'une supérieure, occupée par la veine dorsale profonde, les artères et les nerfs dorsaux de la verge.
- ✓ L'autre, inférieure, plus large et plus profonde où vient s'encaster le corps spongieux contenant l'urètre pénien.

Chaque corps caverneux est entouré d'une membrane blanchâtre, épaisse, nacrée, peu extensible de 2 à 4mm d'épaisseur, constituée de fibres conjonctives et élastiques: l'albuginée des corps caverneux. Cette albuginée, mise sous tension, est le principal facteur de la rigidité des corps caverneux.

-le corps spongieux :

Impair, médian, ventral, il est logé dans la gouttière inférieure que limitent les deux corps caverneux. Il a la forme d'un cylindre renflé en arrière et effilé en avant, il se continue par le gland qui est constitué du même tissu érectile que le corps spongieux.

Le renflement postérieure ou bulbe est développé en arrière de la pénétration de l'urètre.

Le corps spongieux est entouré d'une albuginée fine, plus mince que celle des corps caverneux. Le tissu érectile est moins dense que celui des corps caverneux, expliquant que, pendant l'érection, il existe une pression plus basse au sein du corps spongieux que dans les corps caverneux.

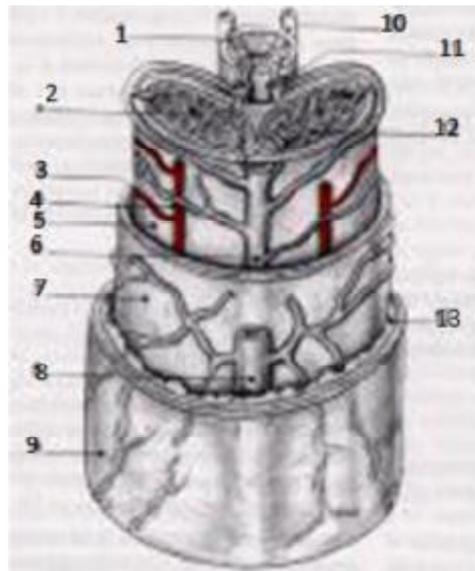
La différence de composition histologique de ce squelette fibreux explique le rôle primordial des corps caverneux dans l'érection par rapport au rôle accessoire des corps spongieux :

2- vaisseaux et nerfs :(figure 2)

a. les artères

Il existe deux groupes d'artères :

- Artères profondes destinées aux corps érectiles.
- Artères superficielles destinées aux enveloppes.



- 1 : Veines urétrales
- 2 : Artère caverneuse
- 3 : Branche de l'artère dorsale de la verge
- 4 : Artère dorsale
- 5 : Albuginée du corps caverneux
- 6 : Veine dorsale profonde
- 7 : Fascia pénis
- 8 : Veine dorsale superficielle.
- 9 : Dartos
- 10 : Veines bulbo-urétrales
- 11 : Branches latérales contournant le corps caverneux
- 12 : corps caverneux
- 13 : Tissu cellulaire

Figure 2 : Coupe transversale montrant la vascularisation de la verge
(D'après PILLET)

i. artères profondes :

Les organes érectiles sont irrigués exclusivement par l'artère honteuse interne, branche de l'artère iliaque interne.

- Artère profonde du pénis (artères caverneuses) pénétrant chacune dans le corps caverneux homolatéral qu'elles parcourent totalement (artères axiales) donnant de nombreux rameaux en spirale, artères helicines. (figure 3)

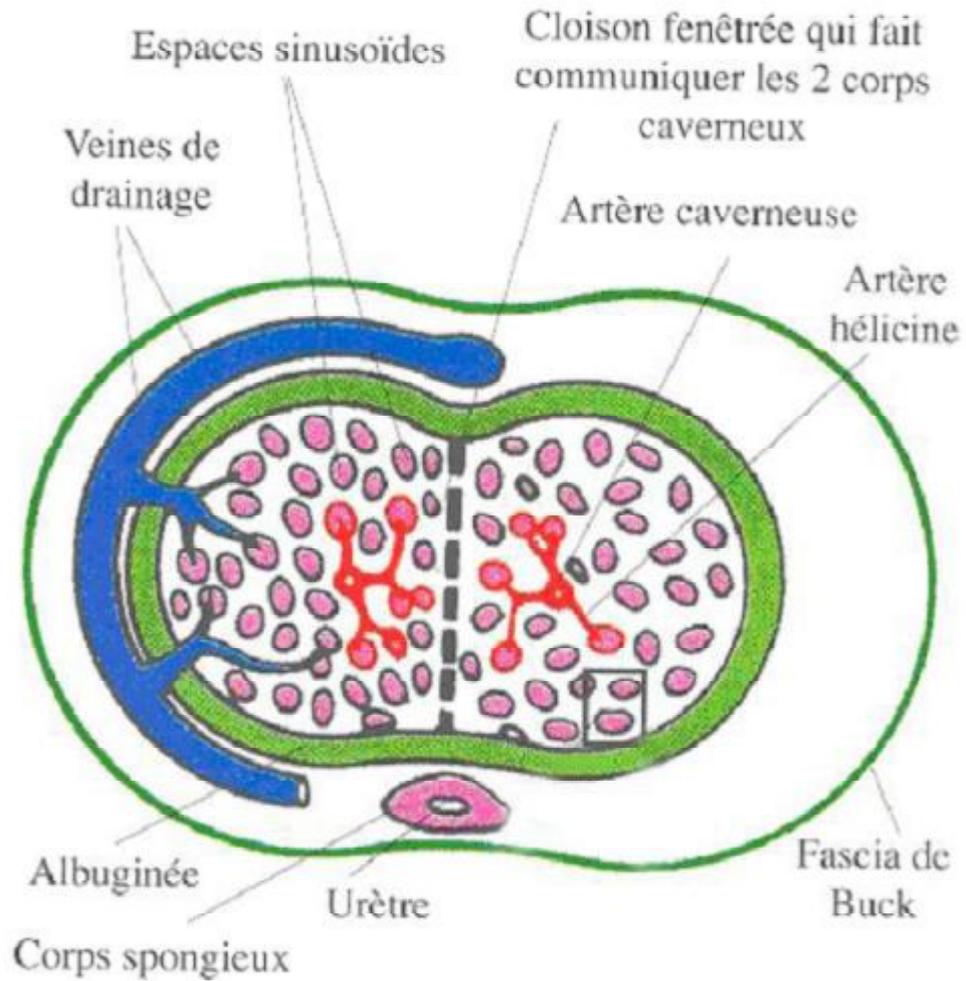


Figure 3 : coupe transversale de la verge montrant la vascularisation et le drainage de la verge

- Artères urétrales (artères bulbo-urétrales) destinées à la partie antérieure du corps spongieux jusqu'au gland et à la partie pénienne de l'urètre.
- Artère dorsale du penis-branche terminale de l'artère honteuse interne, elle chemine sur la face dorsale profonde, s'anastomosant à la base du gland en une couronne artérielle d'où partent des rameaux pour le gland, le frein et le prépuce. Au cours de son trajet, elle donne de nombreuses collatérales pour les corps caverneux et le corps spongieux.

ii. artères superficielles :

Les enveloppes sont vascularisées par des rameaux cheminant dans la couche celluleuse externe provenant de l'artère honteuse externe, branche de l'artère fémorale commune, de l'artère périnéale et de l'artère dorsale du pénis.

b. Les veines

i) veines profondes

Les veines drainant les organes érectiles se jettent dans la veine dorsale profonde du pénis qui monte entre les artères dorsales dans la gouttière supérieure des corps caverneux, pour rejoindre le plexus veineux vésical (SANTORINI) (figure 4).

ii) veines superficielles :

Les veines drainant les enveloppes se jettent dans la veine dorsale superficielle qui monte sur la face dorsale du pénis et se termine à la racine de la verge dans la veine grande saphène (veine saphène interne).

c. les lymphatiques :

Satellites des veines, ils gagnent les noeuds inguino-superficiels et profonds.

i) les lymphatiques profonds :

Drainant les corps érectiles, le gland et l'urètre pénien, ils cheminent le long de la veine dorsale profonde et se jettent :

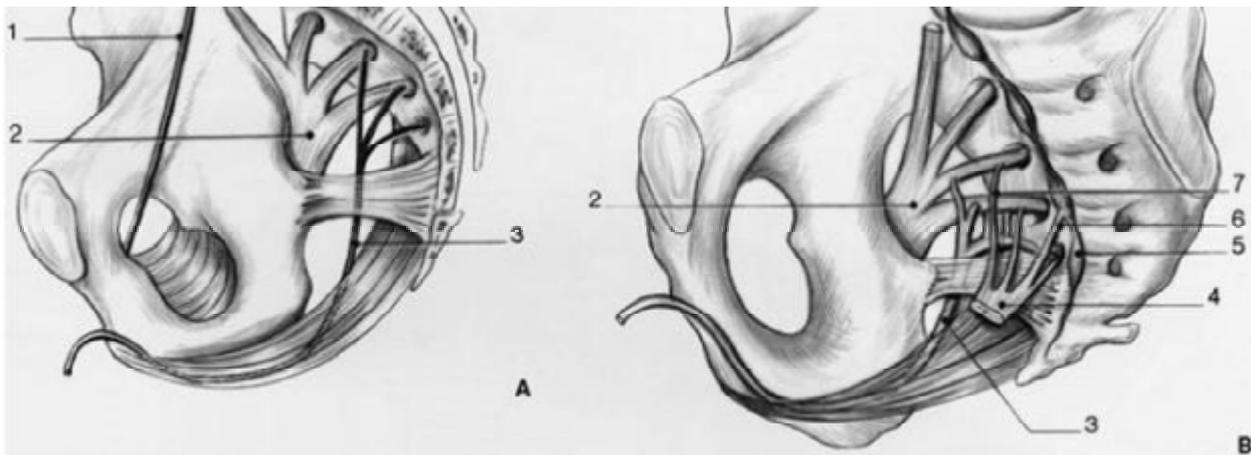
- ❖ dans les noeuds inguino-superficiels et profonds,

❖ ou directement dans les noeuds iliaques externes (rétro cruraux).

ii) les lymphatiques superficiels :

Drainant les enveloppes, ils cheminent le long de la veine dorsale superficielle et se jettent dans les noeuds inguino–superficiels (groupe médial).

d. Les nerfs (figure4) :



1. nerf obturateur
2. nerf sciatique
3. racine du nerf honteux interne (S2, S3, S4)
4. plexus pelvien
5. chaîne sympathique paravertébrale pelvienne
6. racine sympathique pelvienne de plexus pelvien
7. racine parasymphatique du plexus pelvien.

Figure 4 : Innervation de la verge

L'innervation des organes génitaux externes est assurée par le nerf honteux interne, branche terminale du plexus honteux, qui chemine sous le plancher périnéal avant de se terminer dans les centres sacrés (S2, S3, S4).

Le nerf honteux interne est sensitif pour les informations extéroceptives des téguments, proprioceptif pour les corps érectiles, et moteur pour les muscles du périnée.

Son intégrité est indispensable pour l'érection réflexe et assure une bonne rigidité érectile par stimulation motrice des muscles périnéaux.

Nerf honteux interne et plexus pelvien (A, B).

En résumé :

L'innervation des organes érectiles est somatique et neurovégétative

- innervation somatique
 - ❖ assurée par le nerf honteux interne qui naît de la moelle à partir du centre S2-S3-S4
 - ❖ elle conduit les stimuli sensoriels provenant des organes érectiles et les influx moteurs pour les muscles périnéaux
- innervation neurovégétative
 - ❖ parvient à la verge par les nerfs caverneux issus du plexus pelvien
- les centres médullaires
 - ❖ reliés aux centres supérieurs mis en jeu à partir de stimuli visuels, olfactifs, auditifs

B-physiologie

L'érection est un phénomène réflexe complexe qui nécessite l'intervention synergique vasculaire et tissulaire sous le contrôle neuropsychique et hormonal.

Les corps érectiles se comportent comme de véritables éponges musculaires autonomes. La myorelaxation des corps érectiles explique la tumescence, et l'opposé la myocontraction explique la détumescence et la flaccidité.

Le corps caverneux sert de tuteur aux corps spongieux et participe à la sensorialité sexuelle de la femme. Le rôle du corps spongieux est moins connu, mais semble être essentiel dans la survenue de l'érection somatique.

1. la vascularisation :

Les phénomènes de l'érection sont sous la dépendance directe de la vascularisation. Les artères à destinée pénienne proviennent des artères honteuses internes (ou artères pudendales) qui donnent pour le corps spongieux les artères du bulbe et les artères urétrales, pour les corps caverneux, les artères caverneuses et les artères dorsales de la verge.

Les artères intracaverneuses donnent des artéριοles qui vont se répartir jusqu'aux aréoles via les artères hélicines qui se divisent en bouquets d'artéριοles richement vascularisées et innervées. (Figure 4)

Au niveau veineux, les veines du gland forment un plexus rétrobalanique se drainant dans les veines dorsales superficielles de la verge et dans les veines dorsales profondes de la verge.

Les veines des corps caverneux sont représentées par des veines émissaires issues du plexus veineux sous-albuginéal extrêmement développé. Ce plexus joue un rôle très important dans le verrouillage du drainage caverneux. Ces veines se

drainent ensuite dans le plexus de Santorini, puis dans les veines honteuses internes. (Figure5)

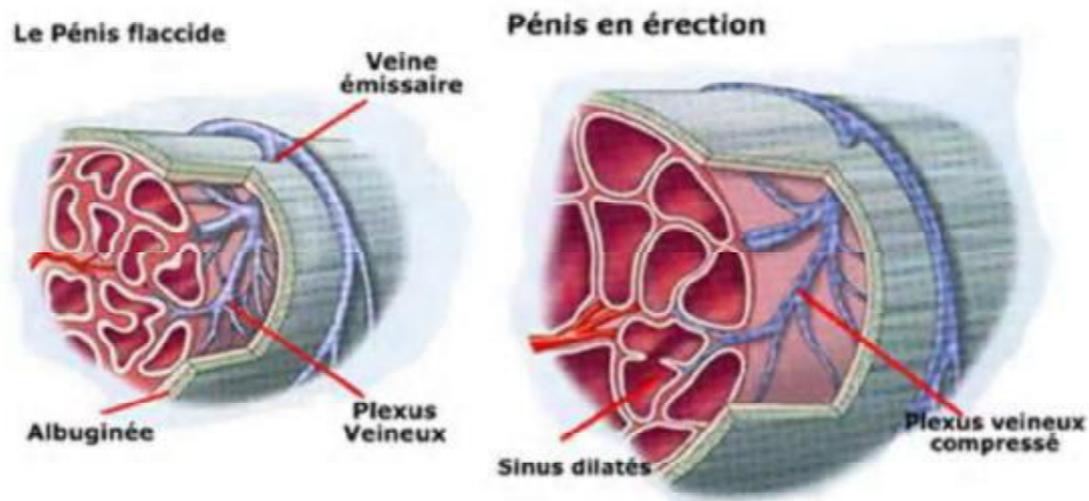


Figure 5 : le plexus veineux du drainage caverneux

2. Muscles striés annexés aux corps érectiles

Les muscles striés du périnée jouent également un rôle important dans la physiologie de l'érection. Les muscles périnéo-bulbocaverneux et les ischiocaverneux sanglent la racine des corps caverneux et permettent ainsi d'augmenter la rigidité de la verge.

C'est le concept d'hyperérection qui sous-tend une participation active et volontaire de l'homme.

La contraction de ces muscles périnéaux permet d'augmenter la rigidité pénienne.

3. contrôle nerveux :

L'état physiologique habituel des fibres musculaires lisses du corps caverneux est d'être contracté 20heures sur 24 mettant ainsi la verge en flaccidité et en repos.

L'érection, qui dure en général 4 à 6 heures par jour chez l'homme entre 20 et 40 ans, est un phénomène transitoire et réflexe qui correspond à un état de myorelaxation de la fibre musculaire lisse.

Ce contrôle implique le système nerveux central, la moelle épinière et un ensemble de nerfs périnéaux.

L'innervation de la verge est double, autonome ortho- et parasympathique et somatique (sensitives motrice). Issues de la moelle et des ganglions paravertébraux, les fibres végétatives forment les nerfs caverneux qui pénètrent dans les corps érectiles. Ce sont des nerfs moteurs de l'érection. Ils contrôlent la contraction des fibres musculaires lisses intracaverneuses.

L'innervation somatique est à l'opposé assurée par le nerf pudendal ou nerf honteux interne qui donne le nerf dorsal de la verge et le nerf périnéal profond.

L'innervation végétative, qui est le principal système de contrôle de l'érection, est issue de deux centres médullaires distincts: le parasympathique issu de la moelle sacrée au niveau de S2, S3, S4 et le sympathique issu de la moelle thoracolombaire au niveau de D11, D12, L1 et L2.

L'ensemble de ces structures neurologiques permet d'individualiser trois types d'érections :

- l'érection psychogène définie par la localisation supraspinale des structures nerveuses à l'origine des informations activant l'érection (stimulation audiovisuelle ou par fantasme);
- les érections nocturnes survenant lors des phases de sommeil paradoxal durant entre deux et trois heures. Elles permettent entre autres l'oxygénation des tissus érectiles
- réflexe, répondant à des stimulations génitales via une boucle réflexe au niveau spinal.

4. Etapes de l'érection

- l'état flaccide (figure 6)

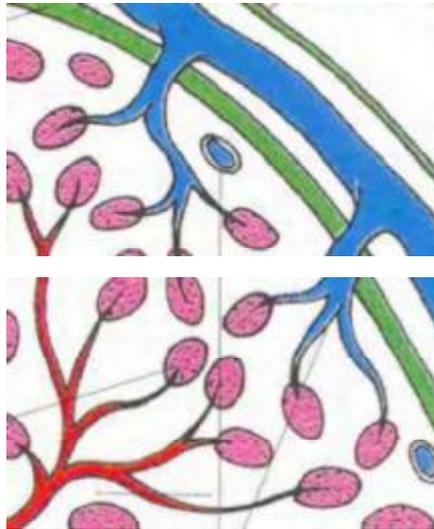


Figure 6 : coupe transversale de la verge à l'état flaccide

Il y a une contraction des cellules musculaires lisses. Il en résulte des lacs veineux contractés avec des artères et artérioles sinueuses et étroites qui ne laissent pénétrer dans les espaces sinusoidaux qu'une petite quantité de sang. L'apport artériel est donc faible et les espaces sinusoides sont presque vides.

Cette absence de distension permet aux veines émissaires qui perforent l'albuginée de demeurer perméables et d'assurer un retour veineux normal avec un flux permanent artérioveineux.

Ce tonus musculaire lisse intrinsèque est contrôlé par des fibres sympathiques et parasympathiques et leur sécrétion de neuromédiateurs adrénergiques tels la noradrénaline (d'où l'effet négatif du stress sur l'érection) et le neuropeptide P.

Des récepteurs $\alpha -1$ adrénergiques sont prédominants dans les cellules musculaires lisses de la veine profonde de la verge alors que les récepteurs $\alpha -2$ dominent dans la paroi des artères cavernueuses. Ce tonus α -adrénergique maintenu

à un taux constant de base est donc responsable de l'état de flaccidité. Le flux artériel est résistif et voisin de 10 ml/min. La pression intracaverneuse est inférieure ou égale à 10mmHg.

Les artérioles et les sinusoides sont contractées. Les plexus veineux intersinusoidaux et sous-albuginéaux sont largement ouverts avec un flux qui se dirige vers la veine émissaire.

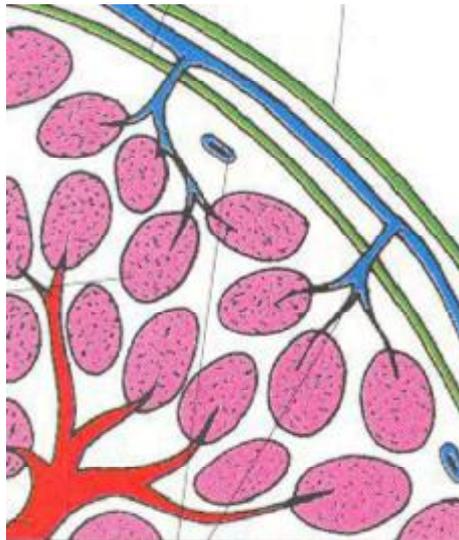


Figure 7 : coupe transversale de la verge en érection

La paroi des sinusoides se relâche et les artérioles se dilatent. Le remplissage des sinusoides par l'afflux sanguin entraîne une compression des veines émissaires sur l'albuginée peu complainte.

- **Après stimulation (figure 8, 9)**

Il y a deux phases successives.

- **Phase de tumescence (figure 7)**

Il survient une relaxation des cellules musculaires lisses entraînant une vasodilatation artérielle et une expansion large des lacs veineux qui vont ainsi recevoir un afflux de sang très important.

La levée du tonus des cellules musculaires lisses est d'origine parasympathique avec une activation des récepteurs cholinergiques des cellules endothéliales et libération d'autres neuromédiateurs tels l'acétylcholine, le vasointestinal polypeptide (VIP) et le monoxyde d'azote (NO). Ils inhibent l'action de la noradrénaline.

Cette première phase de début du remplissage est appelée tumescence. La pression intracaverneuse est alors de 50 à 60mmHg.

Rigidité et érection proprement dite:

L'apport de sang entraîne une augmentation de volume des corps caverneux qui produit un écrasement des veines émissaires sur l'albuginée. Cette dernière se distend jusqu'à une certaine limite où elle est devenue inextensible.

C'est donc l'augmentation du volume du corps caverneux qui assure en grande partie l'occlusion veineuse avec chute du retour veineux. Elle est complétée par une vasoconstriction des troncs veineux grâce à la disposition périphérique des fibres sympathiques.

Les neuromédiateurs entraînent également des contractions des muscles ischio- et bulbocaverneux chassant le sang vers les corps caverneux. C'est la phase de rigidité.

De plus, l'augmentation de la pression intracaverneuse entraîne une compression progressive des artères caverneuses, diminuant alors l'apport artériel jusqu'à arriver à l'érection et à un équilibre de maintien de celle-ci. Ce nouvel équilibre s'établit autour de 100mmHg-120mmHg qui correspond à la phase d'érection proprement dite. L'occlusion de l'artère intracaverneuse survient vers 120mmHg.

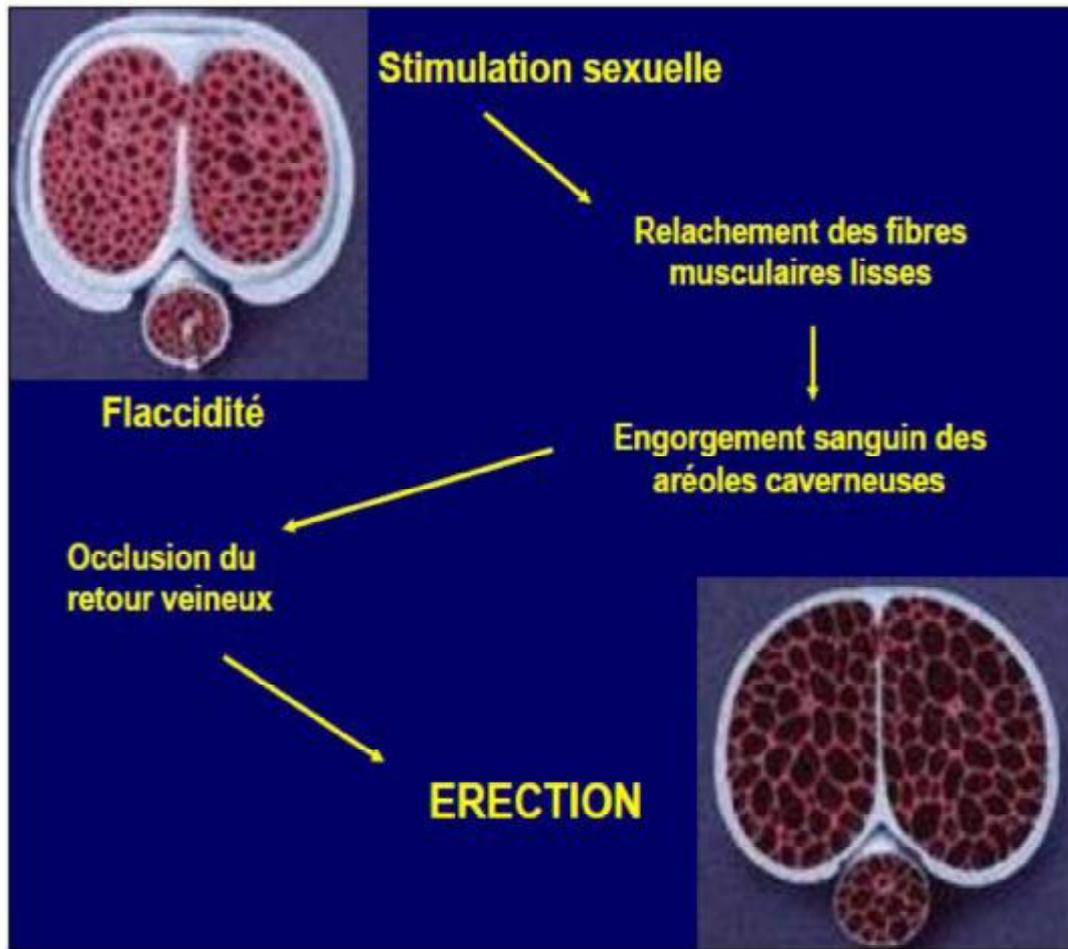


Figure 8 : schéma montrant les différentes étapes aboutissant à l'érection.

- **Détumescence :**

Durant cette phase, il y a une réaugmentation du tonus musculaire des cloisons des espaces sinusoides par réactivation de la libération de noradrénaline grâce à des neurotransmetteurs non cholinergiques. Cela provoque une réapparition de l'afflux sanguin artériel et facilite le reflux veineux. Il y a ensuite une période réfractaire plus ou moins longue d'inhibition des fonctions érectiles.

5-Mécanismes régulateurs de l'érection :

a- SNC

- ❖ essentiel pour la fonction érectile, exerce une action modulatrice importante sur la réponse érectile
- ❖ cortex cérébral :
 - rôle facilitateur ou inhibiteur par le recueil et l'intégration des informations environnementales
 - pourrait intervenir dans le maintien de l'érection et retarder le franchissement du seuil orgasmique
- ❖ cerveau limbique :
 - lieu de mémorisation instinctivo-affective
 - module les facilitations ou les freinages liés à l'environnement ou à la partenaire
- ❖ hypothalamus :
 - programmeur par les neuropeptides ou par connexion directe
- ❖ noyaux ventro-médian
 - maintien d'un tonus inhibiteur par le biais d'une action sérotoninergique
- ❖ noyaux pré-optiques
 - responsables du tonus appetenciel commandant le besoin orgasmique
- ❖ noyaux latéraux et les corps mamillaires
 - agents actifs de la motricité pelvi-périnéale

b- voie médullaire

L'action médullaire s'exerce à 2 niveaux :

- par action directe sur les organes érectiles par voie réflexe

- par transmission des informations vers les centres supérieurs via des neurones localisés le long du tractus antéro-latéral

c- neuromédiateurs de l'érection

- ❖ l'action du SN s'exerce par l'intermédiaire de médiateurs
- ❖ le tissu musculaire lisse caverneux contient à la fois des terminaisons sympathiques (plus nombreuses) et parasympathiques

****- action du SN orthosympathique***

***1- action inhibitrice**

C'est l'action prédominante. Il existe un tonus inhibiteur sympathique qui s'exerce par :

- ❖ une action adrénérique → stimulation permanente des récepteurs alpha du muscle lisse caverneux. Médiateur = noradrénaline
- ❖ une action non adrénérique médiée par :
 - neuropeptide Y
 - sérotonine
 - histamine

***2- action facilitatrice**

- ❖ les nerfs hypogastriques peuvent médier les érections psychogènes chez l'homme
- ❖ il existe également au niveau du tissu érectile des récepteurs bêta-adrénériques dont l'activation induit une relaxation des FML caverneuses et donc une érection
- ❖ l'histamine aurait une action relaxante par le biais de ses récepteurs H2

****- action du SN parasympathique***

- ❖ le parasympathique, présent au niveau du muscle lisse caverneux, exerce une action relaxante sur celui-ci

- ❖ le médiateur = acétylcholine, qui agirait en synergie avec d'autres vasodilatateurs ou myorelaxants libérés par les nerfs
 - ❖ un co-facteur important est une substance qui serait libérée par l'endothélium vasculaire appelée : calcitonine gene related peptide ou CGRP
 - ❖ le NO serait libéré par les terminaisons nerveuses parasympathiques et par les cellules endothéliales qui bordent les sinusoides
 - *- *vaso-active intestinal polypeptide (VIP)*
 - ❖ agit au niveau de ses propres récepteurs localisés à l'intérieur du muscle lisse caverneux et autour de la circulation sanguine pénienne
 - ❖ il entraîne :
 - inhibition de l'activité adrénergique
 - relaxation directe du corps caverneux
 - ❖ cette action bien que puissante, n'induit pas une rigidité pénienne
 - *- *prostaglandines*
 - ❖ synthétisées au niveau du pénis, elles auraient une double action sur l'érection :
 - inhibitrice : PGF 2 alpha
 - stimulante : PGE 1
 - *- *AMPC et GMPc*
 - ❖ le relâchement des muscles lisses des artères et des sinusoides caverneux consiste en une ↑ de l'AMPC et de la GMPc
 - ❖ ces 2 substances agissent en favorisant la pénétration intracellulaire du calcium
 - ❖ en inhibant la phosphodiesterase qui dégrade l'AMPC, la papavérine en augmente le taux.
-

- ❖ de la même façon les molécules comme le viagra, le cialis ou le levitra en inhibant la phosphodiesterase de type 5 renforce l'érection en permettant l'accumulation du GMPc

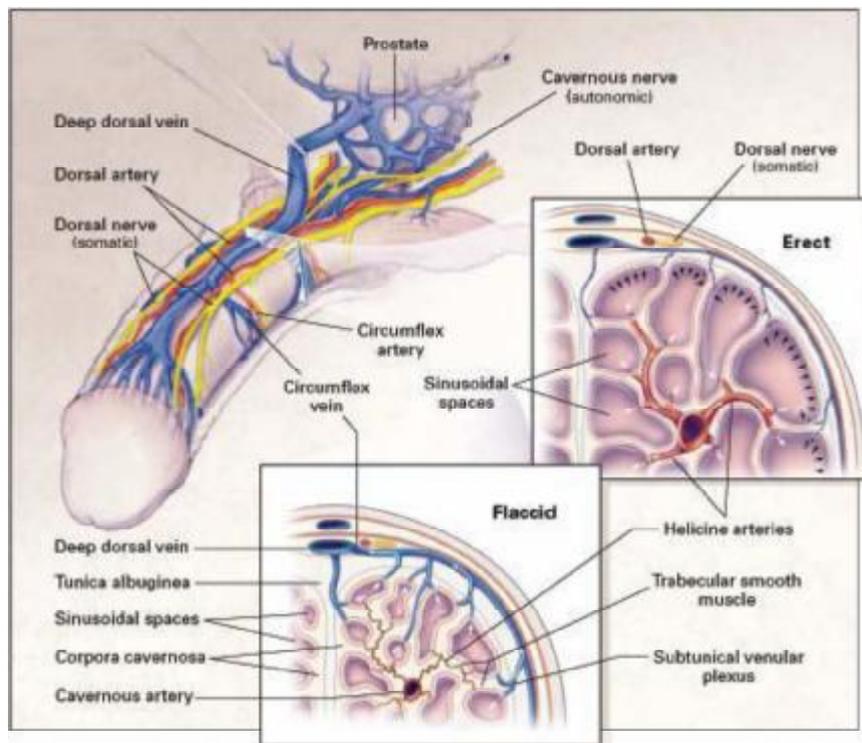


Figure 9 : physiologie de l'érection

Cavernous nerve : nerfs caverneux. Tunica albuginea : albuginée. Sinusoidal spaces : espaces sinusoides. Helicine arteries : artères hélicines. Corpora cavernosa : corps caverneux.

CLASSIFICATION ET MECANISMES

PHYSIOPATHOLOGIQUES

A) Le priapisme veineux ischémique (ou de stase)

Représentant plus de 95% des cas (niveau d'évidence 1b) (67), il résulte d'anomalies des mécanismes de détumescence. L'érection physiologique se prolonge anormalement (en l'absence de toute stimulation ou désir sexuel) par dysfonctionnement de la vidange (drainage veineux) des corps caverneux (68, 69, 70).

Physiologiquement, les corps caverneux fonctionnent comme un entonnoir anatomique d'où un remplissage rapide lors de la tumescence et un flux vasculaire ralenti lors de la rigidité expliquant que le terme de priapisme à bas débit (20, 71) parfois utilisé soit inapproprié. Ce priapisme veineux évolue en deux phases, pré puis ischémique d'où sa dangerosité et l'urgence d'un traitement précoce, meilleure prévention des séquelles érectiles (8, 14, 41, 63, 72, 73).

Pour cette raison, devant toute érection prolongée de type « priapiforme », la priorité est de déterminer s'il s'agit ou non d'un priapisme veineux aigu, et dans l'affirmative, s'il est au stade pré-anoxique où l'urgence est moindre (la détumescence pouvant survenir spontanément) ou déjà anoxique, seule réelle urgence. Anatomiquement, le blocage ou le ralentissement du drainage veineux survient quasi exclusivement dans les corps caverneux (exceptionnelle compression extrinsèque par tumeur loco-régionale) (schéma) via deux mécanismes :

– blocage de la recontraction du muscle lisse caverneux: cette « paralysie » (temporaire ou non) d'origine neurologique, musculaire et / ou endothéliale empêche tout drainage veineux (11, 41, 63, 74). Le meilleur exemple est l'érection prolongée iatrogène induite par l'injection intracaverneuse (IIC) de drogues érectogènes (papavérine, phenoxybenzamine) au début des années 1980 (11, 50, 74). Cette découverte avait eu comme conséquence paradoxale de découvrir la détumescence pharmacologique, nouveau traitement du priapisme veineux, leur

principale complication (75, 76, 77). La prostaglandine E1 et l'éducation thérapeutique recommandée lors de tout apprentissage des auto-IIC l'ont quasiment fait disparaître (78, 79). Ce priapisme iatrogène n'est observé que dans un contexte de mésusage (surdosage ou emploi inadéquat à type de stimulant sexuel) (80, 81). Si tous les traitements pharmacologiques de l'insuffisance érectile ont un risque potentiel priapique, aucun cas de priapisme n'a été signalé pendant les essais cliniques, notamment avec les inhibiteurs de la PDE5. Quelques cas anecdotiques ont été signalés dans le cadre des programmes de pharmacovigilance post-commercialisation (cf. AMM) ou d'usage récréationnel (82, 83). Mais, en cas de terrain à risque de priapisme, leur emploi doit être prudent (cf. AMM). En fait, les médicaments à visée non érectogène ont été d'avantage incriminés (Tableau étiol) notamment des psychotropes (trazodone, bupropion, chlopropromazine...) (5,25), des alpha-bloquants (prazosine), des anticoagulants (héparine, warfarine) et des androgènes (testostérone) (84, 85). Dans tous les cas, l'imputabilité chronologique (lien avec la prise) et pharmacologique (action proérectogène plausible) doit être vérifiée. De façon anecdotique, des toxiques (cocaïne, alcool, venin de scorpion ou d'araignée...) ont été incriminés (14, 37, 41, 50, 80, 83) ainsi que des neuropathies (canal lombaire étroit, lésions médullaires traumatiques ou non, syphilis, anesthésie rachidienne...) peut-être induits par des mécanismes différents (37, 86). En réalité, de multiples facteurs étiologiques peuvent modifier les mécanismes locaux et/ou à distance (centres neurologiques médullaires ou supramédullaires, humoraux) qui contrôlent la myocontractilité caverneuse (11, 14, 41, 50, 87).

- modification hémorhéologique du sang caverneux (10, 11, 43, 50, 53): la recontraction du muscle caverneux reste possible mais la vidange caverneuse est peu ou pas efficace du fait d'une hyperviscosité ou rarement, d'une hypercoagulabilité du sang caverneux qui ralentit d'avantage le flux dans les veines émissaires (schéma).

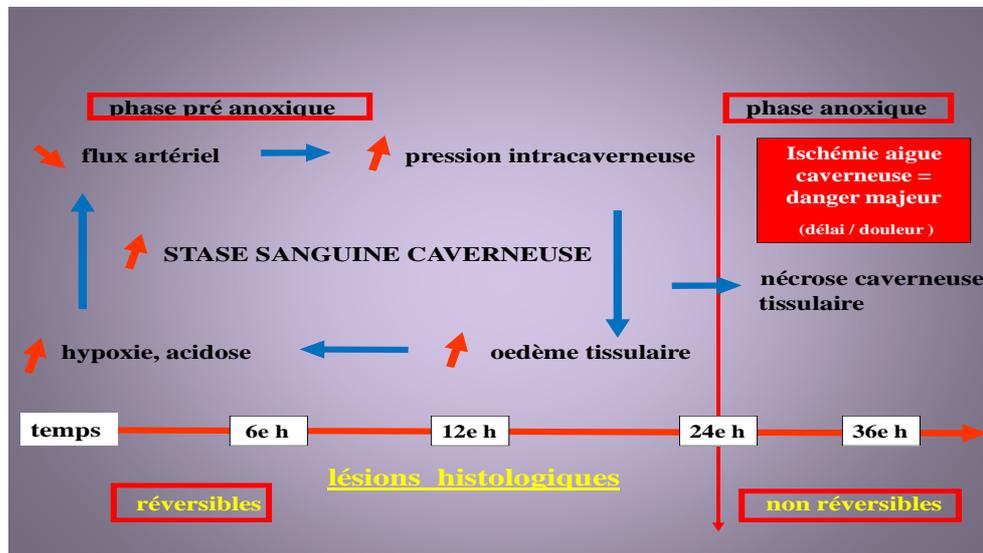


Schéma : Mécanismes physiopathologiques auto-entretenant le priapisme veineux (pré puis anoxique) : la souffrance anoxique peut survenir dès la 4e heure puis devient majeur après la 24^e heure. Ce syndrome des loges entraîne des lésions histologiques (réversibles jusqu'à la 24e heure) puis une apoptose suivie d'une nécrose irréversible (quasi systématique après la 36e heure). La conséquence univoque de cet "infarctus caverneux" est la survenue d'une fibrose séquelaire responsable selon son étendue d'une insuffisance érectile plus ou moins sévère (11, 14, 83, 88).

L'hyperviscosité peut être iatrogène (solutés hyperlipidiques abandonnés pour cette raison) (11,47) et surtout hématologique (anémies hémolytiques et leucémie myéloïde chronique) (10, 14, 31, 32, 43, 54, 77, 80, 83). Les anémies hémolytiques dont la thalassémie et surtout la drépanocytose, 1ère cause mondiale de priapisme, particulièrement en Afrique sub-saharienne (61, 70, 77) représentent ainsi 75% des priapismes de l'enfant et de l'adolescent (4, 28, 68, 70). La polymérisation de l'hémoglobine entraîne une rigidification des globules rouges et une vaso-occlusion, mécanismes physiopathologiques clés de la drépanocytose en étant responsable de dysfonctionnement endothélial, d'ischémie, d'hyperviscosité et d'inflammation (10, 43, 53, 77). Les modèles animaux de priapisme drépanocytaire ont montré une sous-activité de la PDE5 et de la NO synthase endothéliale associée à une suractivité de la NADPH oxydase (15, 19, 53, 65) d'où une surproduction de NO et de GMPc favorisant une myorelaxation excessive (expliquant l'indication « paradoxale » d'inhibiteurs de la PDE5 (facilitateurs d'érections) dans le contexte de drépanocytose) (10, 15, 16, 53). En cas de leucémies, l'hyperleucocytose ralentit le flux veineux. Le constat fréquent en cas d'hémopathies, d'épisodes priapiformes répétés cessant spontanément (15, 43, 83) peut s'expliquer par le caractère plus ou moins complet du blocage veineux (88, 89).

- conséquence univoque: qu'il affecte le "contenant » (muscle lisse caverneux) et / ou le « contenu » (sang intracaverneux), chaque mécanisme a sa propre dangerosité (rapide pour le « contenant », différée pour le « contenu »). Quoiqu'initialement différents, ces deux mécanismes s'intriquent avec le temps parallèlement à la souffrance ischémique très dépendante de la sévérité de la stase caverneuse (d'où le constat possible de priapismes évoluant plus de 24 heures sans séquelles) (89). Histologiquement, un œdème peut apparaître dès la 6e heure avec risque d'apoptose à partir de la 12e heure puis de nécrose après la 24e heure (88)

(Schéma). Après la 36e heure, les séquelles érectiles (partielles ou surtout étendues) sont inéluctables (8, 14, 41, 83, 89). Non traité, le priapisme veineux régresse en plusieurs jours avec une insuffisance érectile séquellaire (83,89). L'angiographie pénienne peut être parfois indiquée pour évaluer l'étendue de la nécrose caverneuse (grade B) (14, 38, 41, 83). Au niveau moléculaire, l'hypoxie diminue la prostacycline PGI-2 et le NO aggravant l'agrégation plaquettaire et l'adhérence des leucocytes. En pratique, toute douleur impose une ponction-aspiration décompressive rapide associée, si possible, à une gazométrie caverneuse pour mieux évaluer l'ischémie caverneuse qui conditionne à la fois, le traitement et le pronostic fonctionnel (11, 13, 14, 41, 83, 89). Parallèlement, l'enquête étiologique est indispensable: a) le priapisme "symptôme" peut révéler des maladies méconnues, notamment hématologiques, qui nécessitent un traitement spécifique (par exemple, chimiothérapie, leucophorèse, hydratation et allopurinol en cas de leucémie myéloïde chronique) (14, 43, 50, 89), b) faire cesser toute stimulation pathologique et éviter la récurrence immédiate ou à distance (11, 14, 41, 50, 83, 89). Ce bilan étiologique recherche également d'autres comorbidités aiguës ou chroniques (tableau V) souvent négligées à type de maladies mentales, de prise de toxiques et de neuropathies (90, 37). En pratique, si le priapisme est déclaré « idiopathique » dans près de la moitié des cas (11, 37, 50), un bilan étiologique attentif retrouve souvent un ou plusieurs facteurs étiologiques d'où un diagnostic probabiliste usuel.

Le priapisme à bas débit :

- Le plus urgent, et le plus courant.
- Conséquences d'une anomalie du retour veineux, dues soit :
- Causes hématologiques :
 - LMC.
 - Drépanocytose.

- Troubles de coagulation (thrombose).
- Localisation secondaire des néoplasmes urogénitaux.
- Causes non hématologiques : iatrogènes.
 - Les injections intracaverneuses : +++ le plus fréquent.
 - 1% des cas d'injection de prostaglandines.
 - 17% des cas d'injection de papavérine.
 - Instillation intra urétrale de prostaglandines.
 - Les antidépresseurs (trazozone), et la cocaïne.
- Les traumatismes médullaires : par lésion du système sympathique (modérateur de l'érection).

B) Les autres priapismes :

1) Le priapisme artériel (non anoxique) :

Tout aussi exceptionnel, ce priapisme parfois qualifié "à haut débit", ne correspond pas à une érection physiologique qui reste toujours présente. Cette "erection-like" est assimilable à une phase de tumescence anormalement prolongée en se présentant sous la forme d'une érection incomplète (rigidité non maximale).

Il est déclenché par un flux artériel non régulé dans les espaces sinusoides induit par une fistule artério-caverneuse: a) post-traumatique: plaie ou surtout, traumatisme fermé (pénien ou périnéal), b) iatrogène compliquant une chirurgie correctrice pour La Peyronie (57) ou de revascularisation par anastomose artério-caverneuse (89) ou paradoxalement, un traitement du priapisme veineux par ponction ou shunt percutané (9, 14, 60, 66, 83, 89, 91). D'autres causes ont été exceptionnellement incriminées (traitement androgène, leucémie aigue, maladie de Fabry, syndrome paranéoplasique, métastase pénienne ou fistule aorto-cave compliquant un anévrysme de l'aorte abdominale) (36) et aucun facteur étiologique n'est parfois retrouvé (14, 41, 46, 84). Son diagnostic est clinique, facile et rapide: absence de douleur, caractère pulsatile, contexte étiologique spécifique, érection caverno-spongieuse partielle et délai de consultation souvent supérieur à un ou deux jours voire, beaucoup plus (découverte fortuite après de nombreuses années parfois chez l'enfant) (84). L'absence d'anoxie explique son caractère indolore et sa bonne tolérance habituelle, le retard à consulter et l'absence d'urgence et de séquelles érectiles. La fistule peut se fermer spontanément, probablement si elle est de petite taille (6, 51). Sur le long terme, cette fistule entre les aréoles érectiles vasculaires et l'artère caverneuse ou ses branches semble bien tolérée mais pourrait modifier les mécanismes locaux de contractilité du muscle lisse caverneux.

L'échodoppler couleur péno-périnéal, peu invasif, est l'examen recommandé (grade B) (83) en objectivant : a) la fistule, son importance et son siège, plus souvent périnéal que pénien, b) la bonne perfusion artérielle (14, 38, 41, 83, 89). En cas de doute, si l'échodoppler pénien n'est pas disponible, la ponction (sang rouge) ou l'absence d'anoxie à la gazométrie caverneuse (tableau) confirment le diagnostic.

L'artériographie sélective honteuse interne n'est recommandée (grade B) (83) qu'à visée thérapeutique pour l'embolisation (9, 14, 46, 84, 89).

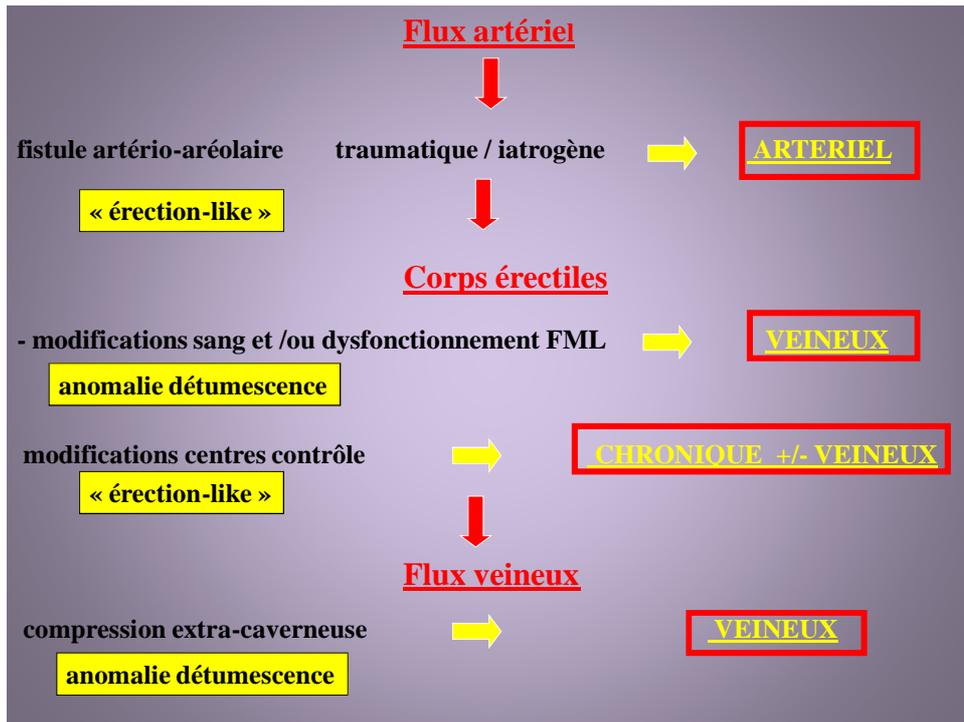


Schéma 1 : Priapismes hémodynamiques (ou vasculaires): schéma récapitulatif des différents types et mécanismes

2) Chronique ou intermittent

Sa prévalence et ses mécanismes restent mal connus du fait de sa rareté en dehors des pays à prévalence drépanocytaire élevée (14, 39, 44, 55, 83, 89, 92, 93). Ce priapisme se caractérise par la survenue d'érections "priapiformes", c'est-à-dire, anormalement prolongées (de longues minutes à 3 heures) et répétitives de façon variable selon les sujets (23, 55, 94). Les formes exclusivement nocturnes ou diurnes et nocturnes reflètent probablement des anomalies hématologiques de sévérité différente mais peut-être aussi, des anomalies du sommeil paradoxal (35, 79, 89, 94). Stricto sensu, ces érections prolongées ne sont pas un "vrai" priapisme (durée < 4 heures). Mais, quel que soit leur mécanisme, elles sont très proches du priapisme veineux pré-anoxique vu tôt d'où une détumescence habituelle (spontanée ou à l'aide de « petits moyens ») et une récurrence plus ou moins rapide. Présentes chez près de la moitié des sujets drépanocytaires (15, 43, 83), leurs conséquences fonctionnelles ne sont pas du tout négligeables:

- danger aléatoire mais réel de se transformer en priapisme veineux aigu avec son risque ischémique. La survenue d'érections de plus en plus longues (souvent retrouvées à l'interrogatoire) doit obligatoirement attirer l'attention en cas de terrain à risque.
- altération parfois importante de la qualité de vie. Souvent sensibles et déplaisantes, ces érections peuvent réveiller plusieurs fois à l'origine d'insomnies et de fatigue chronique parfois très invalidantes, voire de syndromes anxio-dépressifs (1, 14, 19). Cet impact négatif sur la qualité de vie doit être systématiquement évalué car il conditionne le traitement.

En dehors des pays "drépanocytaires", le bilan étiologique, souvent décevant, doit rechercher de principe des anomalies: a) hématologiques (notamment

drépanocytose), b) médicamenteuses, c) abus de toxiques, d) neurologiques (périphérique ou centrale) (7) des formes "claudicantes" liés à la marche ayant été rapportées secondaires à une compression par canal lombaire étroit (7,40), e) l'anxiété généralisée jouerait un rôle favorisant (1).

DIAGNOSTIC

A- DIAGNOSTIC POSITIF :

Le diagnostic positif est rapide et simple, il repose exclusivement sur l'interrogatoire et l'examen de la verge (érection caverneuse si priapisme veineux, cavernospongieuse si priapisme artériel ou chronique). Le bilan paraclinique n'a d'intérêt que pour évaluer sa gravité (gazométrie) et orienter son étiologie (bilan hématologique sanguin) et son traitement, surtout s'il existe des épisodes antérieurs de type priapiforme. La clinique élimine l'exceptionnel "priapisme malin" (dû à un envahissement massif des tissus érectiles) et l'érection physiologique cavernospongieuse normalement inférieure à 4 heures (en l'absence de stimuli sexuels prolongés). La clinique (11, 14, 41, 83, 89) distingue dans la majorité des cas, les deux types classiques de priapisme, artériel et veineux (aigu ou intermittent).

1- Clinique :

a- L'interrogatoire :

L'interrogatoire précise le caractère douloureux ou non, le délai et le contexte de survenue (traumatisme, prise médicamenteuse ou de toxiques), le degré d'anxiété, l'existence de comorbidités psychiatriques ou hématologiques et d'éventuels épisodes antérieurs d'érection prolongée ou de priapisme.

On est devant un patient qui se présente, souvent angoissé, témoignant de son érection anormalement prolongée, initialement non douloureuse, puis devenant de plus en plus sensible.

La durée de l'érection avant la consultation est très variable en fonction des patients et du contexte étiologique. Elle peut aller de quelques heures à plusieurs jours.

Ailleurs, le priapisme peut être de découverte fortuite, chez un patient hospitalisé pour un bilan et traitement d'une pathologie favorisante.

Check-list des principaux paramètres cliniques à rechercher devant toute suspicion de priapisme (érection > 4 heures)

– **Erection :**

Durée de l'érection (date de début)

Caverneuse ou cavernospongieuse

Caractère douloureux (spontanée ou à la pression)

– **antécédents**

Épisodes priapiformes antérieurs

Problèmes de difficultés érectiles

Maladies hématologiques, neuropsychiatriques

Addictions

– **contexte**

Traumatique pelvo-périnéal, médullaire, crânien

Prise de médicaments (traitement de la dysfonction érectile, psychotropes, anticoagulants, androgènes)

Prise de toxiques (alcool, drogues illicites) ou stimulants sexuels

b- Examen clinique :

L'examen clinique montre, le plus souvent, une érection développée uniquement aux dépens des corps caverneux : ceux-ci sont d'une dureté ligneuse, sensibles à la palpation, tandis que le gland apparaît le plus souvent flasque, témoignant de la non-participation du corps spongieux. Il peut exister, rarement, des formes cliniques particulières :

- priapisme intéressant également le corps spongieux, vu le plus souvent dans les priapismes à haut débit ;
- priapisme partiel, n'intéressant qu'un corps caverneux, ou qu'une partie de ceux-ci ; les étiologies sont, dans ce cas, le plus souvent traumatiques.

La douleur, d'apparition secondaire, tend à s'estomper spontanément après les 24 premières heures. Cette amélioration faussement rassurante de la symptomatologie ne doit pas faire retarder le traitement, car la disparition des douleurs n'est pas suivie de détumescence.

En résumé : diagnostic clinique des priapismes

*** Bas débit (Ischémique)**

Corps caverneux

Souvent douloureux

Érection rigide, gland flaccide

Pas d'activité sexuelle

Depuis quelques heures

Pas de traumatisme

Urgence

**** Haut débit (Artériel)**

Sensation d'inconfort

Tumescence cavernospongieux

Activité sexuelle conservée

Depuis plusieurs jours

Traumatisme

Pas d'urgence

2- Paraclinique :

Le bilan paraclinique dépend toujours des données de l'étape clinique

a- Les examens biologiques sont indiqués à visée étiologique ou pronostique :

i) en première intention :

- gazométrie caverneuse (si doute d'anoxie), tableau ci-dessous :

Tableau : critères de souffrance anoxique. La gazométrie caverneuse est un facteur diagnostique et pronostique à réaliser en cas de doute de priapisme veineux ischémique (> 12 heures et / ou douloureux) (13, 14, 83)

pO2 (mm Hg)	pCO2 (mm Hg)	pH
Sang artériel physiologique 7.40	> 90	< 40
Sang veineux physiologique 7.35	40	50
Priapisme ischémique <7.25	< 30	> 60

- bilan sanguin : numération formule sanguine et plaquettes (recherche microcytose et anémie pour la drépanocytose; hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et myélémie pour une leucémie), hématokrite (recherche d'une hyperviscosité)
- bilan de coagulation

ii) en deuxième intention :

- électrophorèse de l'hémoglobine
- recherche de toxiques (sang, urine)

b- L'imagerie pénienne :

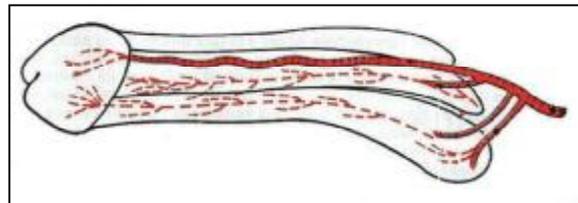
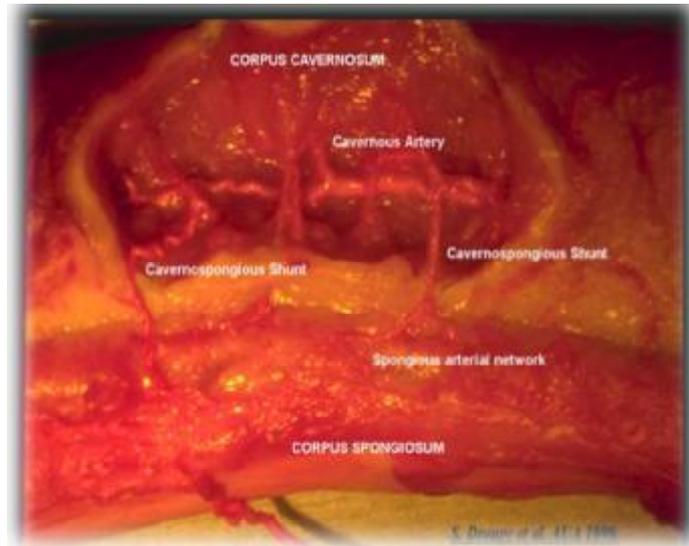
- échodoppler pénien (si doute de priapisme artériel)
- angiographie pelvienne (avant embolisation)

L'imagerie n'est utile en urgence que pour les rares doutes diagnostiques (priapisme partiel) (14, 38, 83, 89).

En cas de doute diagnostic entre priapisme à haut et bas débit, un Doppler pourra être proposé.

L'échodoppler couleur péno-périnéal, peu invasif, est l'examen recommandé (grade B) (83) en objectivant : a) la fistule, son importance et son siège, plus souvent périnéal que pénien, b) la bonne perfusion artérielle (14, 38, 41, 83, 89). En cas de doute, si l'échodoppler pénien n'est pas disponible, la ponction (sang rouge) ou l'absence d'anoxie à la gazométrie caverneuse confirment le diagnostic.

L'artériographie sélective honteuse interne n'est recommandée (grade B) (83) qu'à visée thérapeutique pour l'embolisation (9, 14, 46, 84, 89).



B- DIAGNOSTIC DIFFERENCIEL :

La discussion se pose rarement, toutefois il paraît important d'éliminer essentiellement quelques cadres physiopathologiques pouvant faire discuter le diagnostic :

- l'épisode d'érection prolongée douloureuse, qui, sans entrer dans la définition du priapisme, doit faire considérer le patient comme « à risque » pour la survenue de cette pathologie ;
- les métastases cavernieuses observées lors de l'évolution des tumeurs vésicales, voire prostatiques ;
- exceptionnellement, la présence, chez un patient non interrogeable, de prothèses d'érection dont le diagnostic est en règle facilement fait.

C- DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

L'interrogatoire doit être très poussé ; l'heure de survenue, le contexte clinique, les traitements pris par le patient doivent être précisés autant que possible. En effet, les séquences thérapeutiques ne seront pas tout à fait les mêmes selon que le priapisme est secondaire à une IIC de papavérine, à un traumatisme, ou qu'il apparaît idiopathique.

1 – Priapismes mécaniques :

Certaines affections hématologiques ou vasculaires peuvent entraîner une interruption locale du retour veineux ; il s'agit alors d'un mécanisme de stase. Dans ce cadre, entrent également les priapismes à haut débit.

a – Causes hématologiques :

Elles doivent toujours être recherchées et imposent systématiquement la réalisation d'un hémogramme, voire d'un myélogramme, selon le contexte.

- ❖ Leucoses : < 1% de la totalité des étiologies. Dans ce cadre, la leucémie myéloïde chronique est au premier plan. Plus rarement, leucémie aiguë.

L'installation du priapisme est fréquemment précédée d'érections prolongées cédant spontanément. Ces épisodes répétés doivent être de véritables signes d'alarme.

Les mécanismes semblent multiples. L'hyperleucocytose augmente la viscosité sanguine, mais un mécanisme neurologique central est possible par le biais d'une infiltration blastique cérébrale. Dans ce cadre pathologique, si l'hyperleucocytose est constante initialement, sa normalisation n'entraîne pas la guérison du priapisme qui, une fois installé, évolue pour son propre compte. Le traitement de la leucémie ne peut donc être le seul traitement du priapisme.

- ❖ Polyglobulie : Qu'elle soit primitive (maladie de Vaquez) ou non, c'est une pourvoyeuse potentielle de priapisme (hyperviscosité sanguine).
- ❖ Drépanocytose : C'est la cause hématologique la plus fréquente. C'est également une cause majeure de priapisme de l'enfant. Le mécanisme pourrait être la survenue d'une crise de falciformation sans hémolyse.

b – Causes vasculaires :

- ❖ Thrombophlébites : généralement, le priapisme est secondaire à des thrombophlébites infectieuses à point de départ locorégional ou général.
- ❖ Héparine : Le priapisme est une complication rare de l'héparinothérapie. Les héparines de haut poids moléculaire semblent être responsables de la quasi-totalité des cas décrits. Le pronostic fonctionnel dans ce cadre

étiologique semble être extrêmement sombre, quel que soit le type de traitement employé.

- ❖ Traumatismes : Le priapisme est souvent partiel, toujours à haut débit. Il peut se voir dans les suites de traumatismes péniens ou périnéaux, parfois peu violents, ou dans les suites de rapports sexuels prolongés.
- ❖ Gêne au retour veineux : Un obstacle au drainage veineux (veine dorsale de la verge et plexus hypogastrique) peut se voir dans certaines tumeurs pelviennes (tumeurs vésicales en particulier), pouvant favoriser la survenue d'un priapisme dont le mécanisme est avant tout mécanique.

2- Priapismes neurogènes :

a – Causes centrales : Le mécanisme est obscur ; l'intervention se faisant probablement au niveau des commandes adrénériques de la contraction caverneuse. Ces causes sont multiples :

- traumatismes crâniens, tumeurs cérébrales ou cérébelleuses ;
- pendaison ; – spina bifida, myélites.
- traumatismes rachidiens avec atteinte médullaire ;
- tumeurs médullaires, sclérose en plaque ;

Un certain nombre de ces affections sont plus souvent responsables d'érections prolongées que de véritables priapismes.

b- Causes périphériques : Ce cadre regroupe toutes les épines irritatives entretenant l'arc réflexe de l'érection (lésions médullaires). De même, ces causes sont souvent responsables d'érections prolongées.

c- Causes toxiques : Le mécanisme d'action n'est pas clair, central ou périphérique, mais certainement variable en fonction des drogues.

De nombreux produits sont incriminés : cantharide, yohimbine, oxyde de carbone, plomb, strychnine, alcool, phénothiazines, chlorpromazine, corticoïdes, gonadotrophines chorioniques. Un cas de priapisme après cavernographie (Arvis) est rapporté (mécanisme semble être : toxicité directe).

3- Causes iatrogènes :

a – Priapismes secondaires à une chirurgie de revascularisation : Il s'agit de priapismes à haut débit, souvent cavernospongieux, particuliers par leur bonne tolérance, et par leur traitement simple (fermeture du shunt A-V).

b – Injections intra caverneuses de drogues érectogènes : La limite entre l'érection de qualité et le priapisme dépend donc de la dose injectée et de la sensibilité de chaque patient. Le risque apparaît donc important, surtout si les patients sont mal informés.

Il semble que la proportion de priapisme (défini dans ce cadre par une érection prolongée plus de 6 heures) après injection IIC soit de l'ordre de 4 à 6 %.

Certains patients semblent plus exposés à cette complication.

Fouda définit certains facteurs de risques :

- stimulation visuelle associée ;
- index tensionnel brachiopénien supérieur à 0,8 ;
- allongement des potentiels évoqués sacrés ; cette notion est largement confirmée par la constatation de l'extrême sensibilité des patients neurologiques aux injections IIC.

Les drogues vasoactives impliquées (papavérine, phentolamine, prostaglandines,...)

4- Priapisme idiopathique :

Lorsque l'ensemble de ces causes n'a pu être retrouvées on parlera de priapisme idiopathique. Il représente 50 à 70 % des cas.

5- Priapismes chez l'enfant :

Le priapisme est une pathologie rare chez l'adulte et exceptionnelle chez l'enfant prépubaire. La cause la plus fréquente est la drépanocytose, mais les étiologies sont aussi variées que chez l'adulte.

TRAITEMENT

Quel que soit le type de priapisme, ses trois objectifs univoques sont : 1) d'obtenir la détumescence, 2) d'éviter la récurrence immédiate ou à distance (d'où le bilan étiologique), 3) d'éviter au maximum les séquelles érectiles (d'où l'urgence de principe) (14, 41, 83, 89). Le type de priapisme, le délai d'évolution et surtout l'existence ou non de signes de souffrance caverneuse (douleur) conditionnent à la fois, l'urgence et le traitement. De fait, la qualité et le niveau de développement du système de santé propre à chaque pays impactent fortement les parcours de soins, tout particulièrement le délai de prise en charge (trop souvent tardif) et par conséquent, le pourcentage de recours à la chirurgie et le pronostic, très dépendants de la prise en charge dans les centres primaires, secondaires ou tertiaires.

A) Curatif :

1) Priapisme veineux aigu :

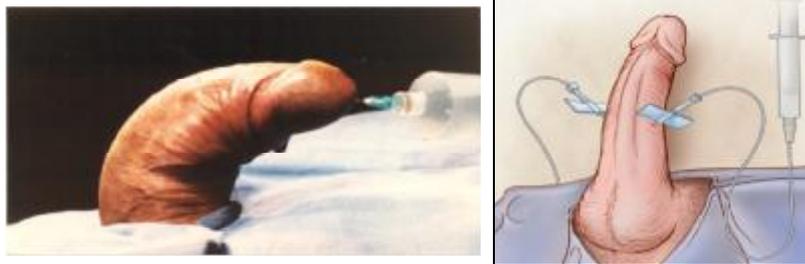
Non univoque, son traitement dépend en priorité du risque potentiel ou du degré de souffrance ischémique, c'est à dire, du délai du priapisme qui conditionne sa nature pré anoxique ou anoxique (11, 13, 14, 41, 83, 89). Chaque professionnel de santé doit connaître deux principes de base: 1) plus le priapisme est traité tôt, plus le traitement médical est rapidement efficace et le risque de séquelles, minime, 2) le risque de séquelles érectiles augmente en fonction de la durée du priapisme (grade B) (salonia). Il devient significatif entre la 24e et la 36e heure (sauf en cas de priapisme drépanocytaire), majeur après la 36e heure et quasi constant après la 48e heure (8, 14, 41, 49, 83, 88, 89).

1.1 Traitement médical

Recommandé en première ligne, il doit débiter le plus tôt possible (dans les 4 à 6 heures) (grade B) (83) car très efficace jusqu'à la 24e heure (schéma 3). Il associe un traitement : a) de la douleur et/ou si possible, des facteurs étiologiques facilitant la détumescence et évitant la récurrence (rapide ou non) (11, 14, 37, 41, 50, 83, 89) à type de leucophrèse ou d'exsanguino-transfusion en cas d'hémopathies sévères, d'arrêt ou de changement de médicaments ou de toxiques (14, 68, 83, 89), b) du priapisme grâce à plusieurs méthodes à employer graduellement selon le délai (petits moyens, ponction caverneuse décompressive, détumescence pharmacologique),

– les “petits moyens” (11, 14, 43, 54, 83): effectuées par le patient, ils sont simples et efficaces à la condition d'être utilisés tôt dans les 6 premières heures. Pour cette raison, ils ne sont indiqués que pour les érections prolongées iatrogènes (post-IIC de drogues érectogènes) ou nocturnes récidivantes. La détumescence peut être obtenue : a) physiologiquement par obtention d'une miction, d'une éjaculation (rapport sexuel, masturbation) ou par réalisation d'un effort physique bref et intense (monter 3 à 4 étages rapidement, faire un footing...), b) artificiellement par refroidissement cutané pénien par douche froide, application d'une vessie de glace ou vaporisation de dichlorotétrafluoroéthane ou d'éthyl chloride (11) en se méfiant du risque de lésions cutanées en cas d'application prolongée. La prise orale de terbutaline ou d'alphastimulant (pseudoéphédrine ou midodrine) (87) a été proposée mais son intérêt reste discuté du fait d'une efficacité relative et surtout du risque de perdre trop de temps (11, 14, 41, 58).

La ponction caverneuse :



Quel que soit le délai, ce geste diagnostique et thérapeutique est toujours utile (grade C) (83) en orientant le diagnostic et le pronostic (sang rouge ou noir). Elle suffit dans près d'un tiers des cas avant la 12e heure (11, 14, 41, 49, 83). Réalisable sans anesthésie par tout médecin avec une aiguille intramusculaire et une seringue de 20 ml (facilement disponibles) ou mieux, avec un cathéter veineux périphérique ou à ailettes (plus facile à manier) et une seringue de 50 millilitres pour réduire le nombre des manœuvres. L'obtention d'une détumescence est obtenue par le retrait d'environ 30 à 60 ml de sang incoagulable (11, 14, 41, 83, 89). En cas de récurrence, elle peut être répétée une fois sans inconvénient mais uniquement en l'absence de signes de gravité (schéma 3). Il n'y a pas de standard mais la prudence est de faire alors une gazométrie. Une application de glace pendant 20 minutes ou un lavage avec sérum physiologique refroidi ou bicarbonaté peut être utile si elle ne retarde pas trop la détumescence pharmacologique. Dans tous les cas, la ponction diminue la douleur en décompressant les corps caverneux et en retirant le sang de stase. Elle permet de gagner du temps avant l'envoi vers un centre référent où, pour des problèmes d'efficacité, la ponction est très souvent d'emblée associée à une injection intracaverneuse d'alpha-stimulant.

- la détumescence pharmacologique intracaverneuse : indiquée dans les 24 premières heures d'emblée ou en deuxième ligne après échec de la ponction

(schéma 3), son but est de recontracter l'éponge musculaire lisse caverneuse par IIC d'alpha-stimulants. En cas d'érection prolongée iatrogène compliquant une IIC pour insuffisance érectile, elle peut être indiquée d'emblée (grade B) (83). Les alpha-stimulants d'abord utilisés (type métaraminol, adrénaline, dopamine, noradrénaline) doivent être abandonnés (11, 78) en raison d'effets analeptiques cardiovasculaires dangereux (poussée d'hypertension grave notamment). Il n'existe pas actuellement de protocole standardisé international (14, 41, 83) mais un délai d'une heure maximum est un critère d'échec à ne pas dépasser (grade B) (83).

L'effet recherché n'étant que local, les alpha-stimulants peu puissants à action rapide, courte et à toxicité cardiovasculaire minime sont actuellement recommandés type phényléfrine ou étiléfrine (14, 41, 83, 89) en injection : a) directe dans les corps caverneux (ou mieux précédée d'une ponction-aspiration) en réinjectant toutes les 5 à 15 minutes si besoin, b) en perfusion lente dilué dans du sérum physiologique, salé ou bicarbonaté. En France, la molécule de référence est l'étiléfrine peu disponible dans les services d'urgence à la différence de l'éphédrine (à utiliser diluée à 3 mg/ml en respectant le délai maximum d'une heure) (11). Une surveillance cardio-vasculaire (fréquence, tension artérielle) est indispensable (14, 41, 83, 89) y compris chez des sujets sans antécédents cardio-vasculaires car des complications sévères ont été rapportées avec la phényléfrine à type de fibrillation auriculaire (37) et d'hémorragie méningée (26). En cas d'antécédents cardiovasculaires, l'IIC d'alpha-stimulant doit être faite qu'après échec de la ponction caverneuse, à des doses moindres et sous surveillance monitorée continue (grade B) (83). L'injection de bleu de méthylène est à éviter (risque de lésions endothéliales) (62). En l'absence de critères d'hypoxie sévère (tableau III), la réponse est habituellement rapide (14, 41, 83, 89) d'où une efficacité constante avant la 12e heure et habituelle avant la 24e heure (11, 41). En cas d'échec ou de récurrence, si l'emploi d'activateur du

plasminogène a été proposée (81), la ponction décompressive et la gazométrie du sang caverneux apparaissent obligatoires afin d'évaluer l'intensité de la souffrance anoxique et ne pas retarder la chirurgie (schéma 3). Après la 24e heure, le traitement médical (ponction + IIC d'alphabloquant) peut être encore efficace (11, 49) sous réserve : a) de la preuve d'une anoxie non sévère, b) d'opérer très rapidement en cas d'échec. Si la ponction est toujours indiquée, la détumescence pharmacologique est contre-indiquée après la 36e heure (risque de nécrose ou de gangrène pénienne) (52). La chirurgie est alors recommandée car le traitement médical n'est qu'exceptionnellement efficace.

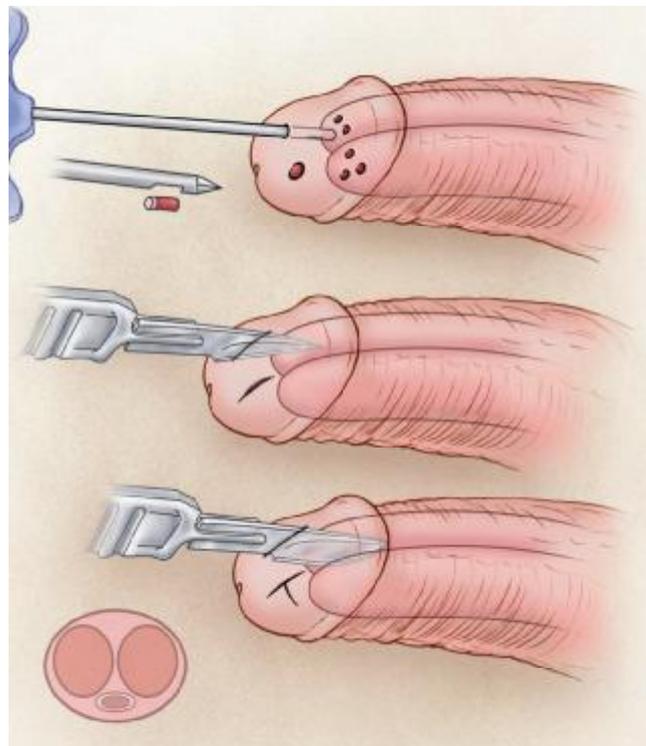
1.2 Traitement chirurgical

Sa place a considérablement réduit avec les progrès du traitement médical. Il n'est plus indiqué qu'en 2e ligne (grade C) en cas d'échec du traitement médical (14, 20, 83), c'est-à-dire, en pratique, pour les priapismes veineux anoxiques vus tardivement entre la 24e et la 72e heure (schéma 3). En cas de suspicion d'anoxie sévère (douleur, ischémie à la gazométrie), la tendance est de l'indiquer plus rapidement dès la 24e heure. Après la 36e heure, la chirurgie vise surtout à réduire la douleur et elle n'a plus de place après la 72e heure (14) (en dehors de l'implantation prothétique). Son principe est de créer une fistule entre les corps caverneux (système à haute pression) et le corps spongieux ou les veines périphériques, systèmes à basse pression (14, 20, 83, 89) pour rompre le cercle vicieux physiopathologique (œdème – hyperpression – anoxie – nécrose) (schéma 1). En évacuant le sang de stase et en décompressant les corps caverneux, la fistule facilite l'oxygénation des tissus caverneux. Idéalement, la fistule doit être efficace mais temporairement. Une fistule trop petite risque de se fermer et une trop grande, de se pérenniser (risque de fuite veino-caverneuse secondaire iatrogène) (48). Quelle que soit la technique, l'issue de sang rouge dans les corps caverneux est un

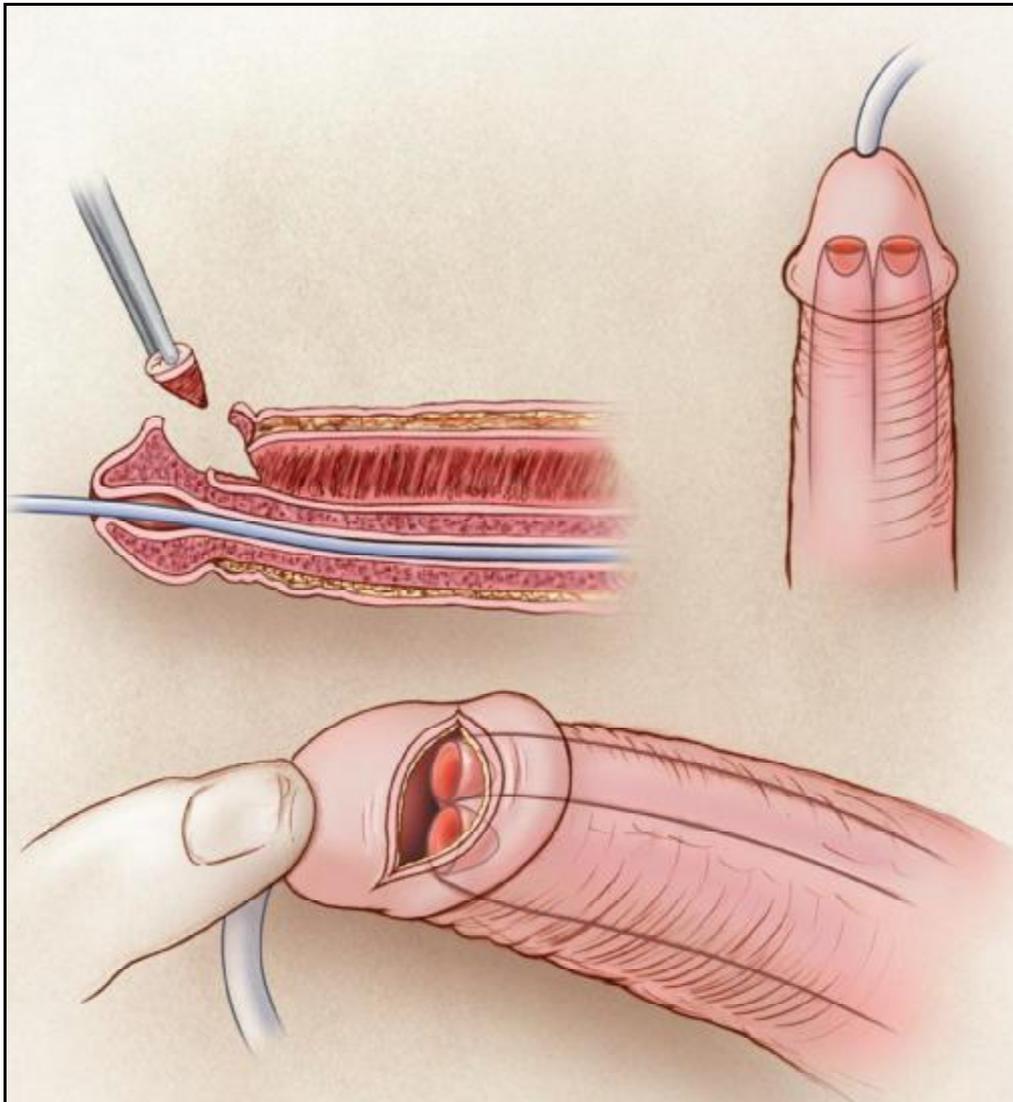
très bon élément pronostique car il minimise le risque de séquelles fibreuses. La fistule peut être cavernospongieuse distale (Winter, Ebbejoh, Lue) ou proximale (Quacquels), ou alors, veinocaverneuse utilisant la veine dorsale de la verge (Barry) ou saphène (Grayhack) (14, 20, 33, 41, 83, 89, 95). Les études comparatives étant trop limitées (séries réduites, rétrospectives, sujets souvent multi opérés) (20, 83, 85), l'anastomose cavernospongieuse distale est la technique recommandée en première ligne (grade C) (83) du fait de sa simplicité, avec ou sans "tunnellisation" (12, 18, 41, 56, 67, 90). Cette chirurgie réalisable sous anesthésie locorégionale ou bloc pénien relève, dans la mesure du possible, d'un centre référent ou expert pour éviter d'opérer en 2e ou 3e ligne (20, 37, 83). La ponction, la gazométrie caverneuse et l'information sur le risque de séquelles érectiles sont une recommandation médico-légale avant toute chirurgie.

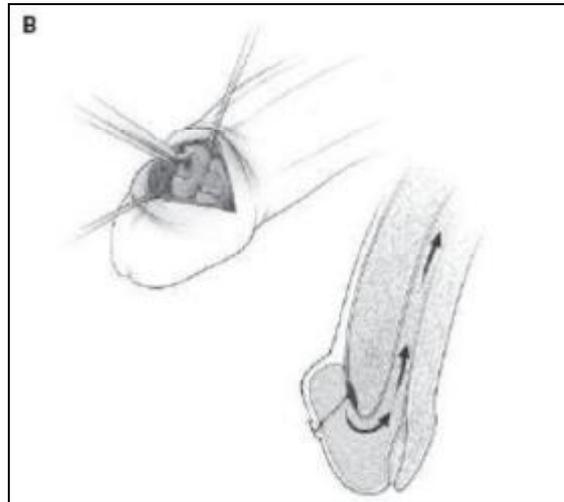
Anastomose cavernospongieuse distale:

a) percutanée :



Souvent utilisée en première intention, elle est faite, avec une aiguille à biopsie (Winter) (à éviter désormais) ou avec une lame de bistouri (Ebbehoj, T-shunt) (12, 14, 20, 34, 67, 83, 96, 97). Une anastomose unilatérale suffit si elle entraîne une turgescence du gland et une détumescence caverneuse sinon elle sera bilatérale (TT-shunt). Ses principaux reproches sont: a) une efficacité transitoire qui nécessite alors une réintervention plus difficile (14,20,83,89), b) son caractère aveugle d'où le risque, surtout avec l'aiguille à biopsie, de blesser l'urètre (fistules urinaires régulièrement rapportées dans la littérature) (37) ou l'artère caverneuse (risque de priapisme artériel iatrogène).

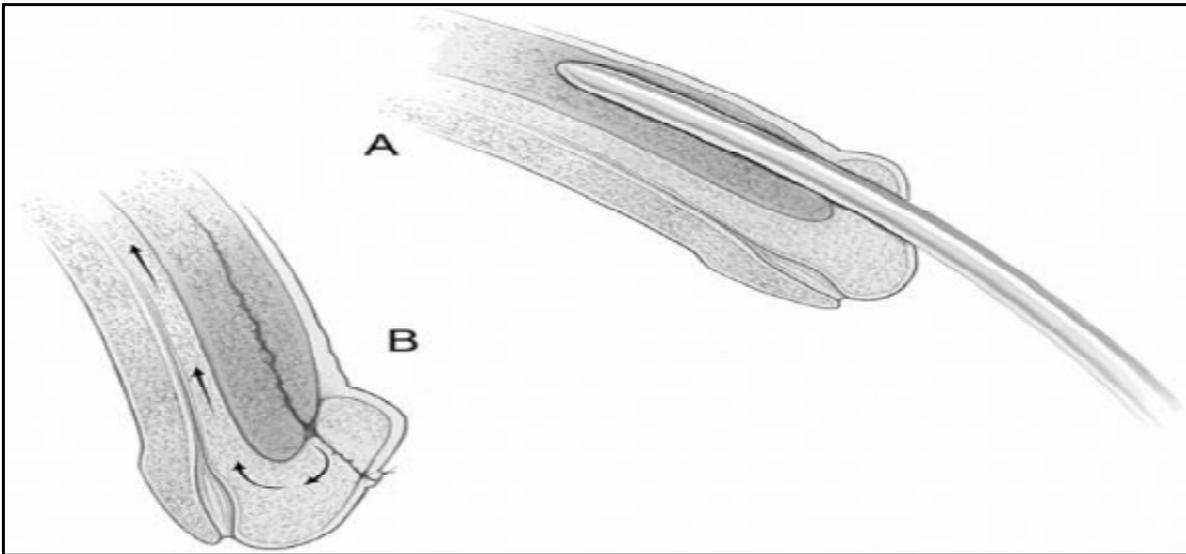


b) ouverte :

Anastomose cavernospongieuse selon la technique d'Al Ghorab

La technique d'Al Ghorab (14, 20, 33, 56, 83, 89) reste la plus fiable car elle minimise le risque de fermeture rapide de la fistule (problème des techniques percutanées) et de blessure de l'urètre (stackl).. Elle consiste en une anastomose sous contrôle de la vue, avec ou sans ablation d'une pastille d'albuginée, au sommet d'un ou, si besoin, des deux corps caverneux (20, 33). Dès l'incision de l'albuginée, du sang noir s'écoule et les corps caverneux s'affaissent. Après la vidange facilitée par massage doux et éventuelle irrigation des corps caverneux, la perméabilité de l'anastomose doit être vérifiée de principe.

c) Tunnellisation associée :



En l'absence de détumescence ou d'issue de sang rouge, une dilatation centro-caverneuse est désormais indiquée. La création d'un chenal unilatéral ou, si besoin bilatéral, de préférence par voie ouverte sous contrôle de la vue (14, 20, 56, 85) plutôt que percutanée (12, 34) facilite le drainage caverneux et la détumescence (18, 20, 85, 97). La mesure de la pression intracaverneuse a été proposée pour vérifier l'efficacité de la fistule (suffisante si < 40 mm Hg) sinon une fistule et / ou une dilatation complémentaire sont nécessaires (41). Un lavage avec du sérum physiologique ou bicarbonaté est toujours utile notamment en cas d'acidose caverneuse à la gazométrie, de détumescence incomplète ou de sang très visqueux ou exceptionnellement de caillots (sang intracaverneux incoagulable plusieurs jours) (89).

d) priapisme réfractaire :

en cas d'échec ou de récurrence rapide non rares après la 36e heure, il pose un difficile problème (12, 14, 18, 20, 34, 56, 67, 85, 86,98) avec deux options possibles: 1) mise en place d'emblée d'une prothèse sous réserve de l'accord

préalable du patient, 2) excision partielle des tissus caverneux nécrotiques sous contrôle échodoppler pour objectiver l'arrivée de sang artériel (86). Ce "sauvetage" récemment proposé pourrait préserver une capacité érectile partielle malgré plusieurs jours de priapisme (86) notamment hématomatique (85). Une biopsie caverneuse est recommandée (grade C) pour confirmer la nécrose tissulaire quasiment systématique en cas de priapisme > 48 heures (14, 20, 83, 99). Une douleur pénienne chronique, rarement signalée dans la littérature, peut survenir pour ces priapismes traités tardivement (37).

e) nursing de Winter :

Outre l'évaluation et la prise en charge des éventuelles douleurs et/ou inquiétudes, son respect en post-opératoire immédiat est essentiel en vérifiant régulièrement la perméabilité de la fistule. La compression manuelle intermittente de la verge (89), par le patient de préférence à un brassard pédiatrique (risque de compression mécanique trop forte) provoque une turgescence du gland, preuve de son bon fonctionnement. La fréquence conseillée est de toutes les 5 min la première heure puis toutes les 15 à 30 minutes ensuite jusqu'à l'obtention d'une flaccidité stable qui survient habituellement entre 24 et 48 heures. Le pénis restant souvent "turgescant" en postopératoire, une gazométrie, un échodoppler couleur ou la mesure de la pression intracaverneuse peuvent aider en cas de doute. En cas de souffrance tissulaire modérée et à fortiori sévère, la mise en route parallèle d'un traitement corticoïde ou anti-inflammatoire vise à diminuer l'œdème caverneux pour limiter la destruction tissulaire et les séquelles érectiles.

2) Autres priapismes :

2-1) Priapisme artériel

Son traitement n'est jamais urgent (recommandation de grade B) (83) car sa bonne oxygénation permet d'attendre (14, 41, 46, 83, 89). La chirurgie (ligature sélective de la fistule) à risque et difficile a été quasiment abandonnée au profit du traitement médical radio-interventionnel (grade C) (83). La prise en charge dépend de : a) l'importance de la fistule (d'où l'intérêt de l'échodoppler) (38), 2) la gêne fonctionnelle sur la qualité de vie, 3) l'âge du patient. Si la fistule ne concerne que des branches de l'artère caverneuse, l'impact sur la vie quotidienne (état de semi-tumescence et absence de retentissement sur la sexualité) est habituellement minime et une simple surveillance peut suffire. Sa nocivité sur la capacité érectile reste inconnue à long terme mais des cas évoluant sans conséquence plus de 30 ans ont été rapportés dans la littérature (84). Par contre, si la fistule est importante (artère caverneuse souvent concernée) et/ou l'érection gênante, il est préférable de ne pas laisser évoluer trop longtemps (84). Divers traitements médicaux ont été proposés : a) mécanique par compression (6) ou application de glace au niveau du périnée, notamment chez l'enfant (grade C) (83) b) pharmacologique (pour réduire les érections nocturnes) avec des alpha-stimulants oraux (type étilefrine ou minodrine) et /ou des anti-androgènes (type agoniste de la LHRH, bicalutamide, kétoconazole...) (14, 23, 55, 66, 83, 94, 98). Quoique certains traitements aient montré une efficacité au prix d'effets secondaires sexuels ou non (14, 24, 66, 55, 83, 98), le traitement recommandé (grade B) (83) est l'embolisation sélective (14, 38, 41, 46, 83, 84, 89). Elle doit être faite de préférence, avec du matériel autologue résorbable lors d'une artériographie sélective pudendale interne (14, 38, 46, 83). La meilleure substance à utiliser pour limiter le risque de séquelles érectiles est encore discutée (grade C) (83). L'échodoppler couleur permet de contrôler l'efficacité et

l'absence de récurrence à court et moyen terme (un à deux mois) (9, 14, 38, 41, 84). En cas de récurrence (environ 20%) ou d'emblée, l'embolisation peut être répétée (grade B) (83) de façon uni voire bilatérale en utilisant alors du matériel non résorbable (9, 46, 84). L'emploi complémentaire de bleu de méthylène (90) est à déconseiller (toxique sur l'épithélium vasculaire). Si le risque de complications locales est faible (gangrène, abcès), celui d'insuffisance érectile post-embolisation n'est pas négligeable (environ 20% selon les séries) (41, 46). Une information pré-embolisation et un bilan systématique des éventuels facteurs de risque d'insuffisance érectile (comorbidités chroniques de type cardiométaboliques, troubles de l'humeur....) sont donc nécessaires. L'abstention-surveillance (au moins temporaire) apparaît plus prudente: a) chez l'enfant et l'adolescent (difficultés techniques de l'embolisation nécessitant un radiologiste interventionnel expérimenté) (38) en attendant que les corps érectiles soient anatomiquement plus développés, b) chez l'adulte en cas de morbidités cardiométaboliques, particulièrement en cas d'anomalies vasculaires anatomiques ou athéromateuses constatées lors de l'imagerie vasculaire. Le risque sur la capacité érectile lié à l'embolisation doit être alors mis en balance avec la gêne fonctionnelle.

2-2 priapisme chronique :

Son traitement vise deux objectifs : a) améliorer la qualité de vie en diminuant la fréquence et la durée des érections priapiformes nocturnes, b) prévenir sa transformation en priapisme anoxique (grade B) (83). Sa physiopathologie mal connue (à l'exception de la drépanocytose) (10, 15, 16, 53, 65, 71) en fait un challenge thérapeutique (22, 64) du domaine de l'urologue-andrologue expert. Les "petits moyens" (cf. supra) sont régulièrement utilisés par les malades pour faire cesser les érections nocturnes ou diurnes gênantes. Plusieurs protocoles pharmacologiques (oraux en majorité) ont été proposés utilisant:

- une hormonothérapie à visée anti-androgène (type acétate de cyprotérone, kétokonazole, inhibiteurs de la 5 alpha-réductase, agoniste / antagoniste de la LHRH ou œstrogènes) (3, 11, 10, 15, 22, 27, 39, 44, 64, 74, 83, 94, 98).
- des alpha-stimulants (type étilefrine, midodrine, pseudo-éphédrine) pris le soir (8, 11, 14, 35, 43, 64, 69, 71, 83, 89, 98).
- des inhibiteurs de la PDE5 avec l'emploi récent matinal de sildénafil ou de tadalafil en cours d'évaluation (10, 15, 16, 23, 41, 43, 71, 83, 98), mais avec des résultats prometteurs (10, 20, 83) en cas de drépanocytose. Néanmoins, une aggravation des crises vaso-occlusives a été rapportée (54).

Compte tenu du manque de données scientifiques (10, 14, 22, 55, 64, 83, 98), ces traitements sont utilisés hors AMM ce qui nécessite d'informer le patient et de respecter strictement leurs contre-indications spécifiques. Quoique les modalités (drogue, association, dose, durée...) ne soient pas encore standardisées (14, 83), leur efficacité apparaît globalement satisfaisante quoique variable selon les sujets et la durée (11, 83). Le constat de récurrences immédiates ou différées nécessite parfois de traiter longtemps, des mois, voire des années en changeant ou en associant les molécules (11). Le but n'étant pas de supprimer les érections physiologiques, les médicaments les moins puissants doivent être utilisés en priorité aux plus faibles doses possibles pour minimiser les effets délétères éventuels. Pour ces raisons, les manipulations hormonales sont déconseillées avant 18 ans (55) (pour préserver la fertilité et le développement sexuel) (grade C) (83) et être prudentes chez l'adulte souhaitant préserver sa vie sexuelle. De façon plus anecdotique, la terbutaline (58), la chlormadinone (55), la digoxine ou la gabapentine (55, 73) ont été proposées tout comme le baclofène (55) ou l'anesthésie du plexus cœliaque (17) en cas de

mécanisme neurologique. En cas de drépanocytose, l'hydroxycarbamide (ou hydroxyurée) peut être indiquée car souvent utile comme traitement de fond des autres complications (43, 77, 82). En cas d'échec du traitement préventif ou des "petits moyens", l'apprentissage d'auto-IIC d'alpha-stimulant (éventuellement via une chambre implantable) (75) a prouvé son efficacité (grade C) (83) chez les sujets drépanocytaires ou utilisateurs d'auto-IIC (75, 92, 95). En cas d'épisode priapique > 4 heures, le traitement devient identique à celui du priapisme veineux pré-anoxique (schéma 3) (ponction et/ou IIC d'alpha-stimulant) (grade C) (83). Une prise en charge psychothérapique est utile en cas de syndrome anxio-dépressif associé (1).

B) Préventif :

Il concerne exclusivement les deux terrains à haut risque de priapisme veineux pré-anoxique : a) anémies hémolytiques, surtout en cas d'érections priapiformes fréquentes (4, 8, 22, 39, 43) ou de formes sévères (43), b) érections prolongées iatrogènes post-IIC (11, 14, 45, 83, 87) où le risque est d'autant plus élevé que le sujet est jeune, l'étiologie neurologique ou psychogène et la dose injectée forte. La meilleure prévention passe par : 1) l'éducation thérapeutique via une information adaptée (malades / parents / proches) sur le danger de priapisme anoxique, l'intérêt des méthodes préventives et la nécessité de consulter sans tarder et de traiter rapidement toute érection > 4 heures, 2) la sensibilisation et la formation des professionnels de santé prescripteurs d'IIC de drogues érectogènes et / ou impliqués dans la prise en charge de pathologies hématologiques. En fait, le priapisme iatrogène post-IIC a quasiment disparu avec la prostaglandine E et l'éducation thérapeutique (83) y compris dans les pays où la papavérine (à plus haut risque) reste largement utilisée pour des problèmes de coût (< 3%) (45). Par contre,

dans les pays à prévalence élevée de drépanocytose, plusieurs enquêtes montrent un déficit de connaissance des populations exposées mais aussi des professionnels de santé (4, 19, 43, 55, 70, 71). Parallèlement à la reconnaissance par l'OMS de la drépanocytose comme priorité internationale (77), sensibiliser les malades (parents) au danger potentiel des érections priapiformes et informer/former les professionnels de santé (4, 19, 61, 70, 71) s'intègre dans la stratégie préventive proactive à mettre en place pour améliorer la qualité de vie, minimiser le risque de séquelles érectiles et optimiser les parcours de soins primaires et secondaires.

C) Prise en charge des séquelles érectiles post-priapisme

Ce risque propre au priapisme veineux dépend avant tout de l'étendue de la nécrose tissulaire caverneuse. Il est majeur en cas de souffrance tissulaire (anoxie sévère à la gazométrie, durée > 24 heures, échec du traitement médical, absence de sang rouge caverneux, priapisme réfractaire), d'âge > 50 ans et / ou de comorbidités cardiométaboliques chroniques (11, 14, 41, 63, 83, 88, 89).

Précoce : pour prévenir / limiter les séquelles érectiles, le démarrage après une semaine d'un protocole de réhabilitation / rééducation est de plus en plus utilisé (14, 63). Il inclue un traitement: a) pharmacologique avec la prescription rapide et prolongée d'anti-inflammatoires, d'agents antifibrotiques (type pentoxifylline, anticorps anti TGF bêta 1, antioxydants) et / ou proérectile (type inhibiteurs de la PDE5 (99) ou injection intra-caverneuse de PGE1), b) mécanique avec l'emploi régulier de vacuum sans garrot pour distendre les corps érectiles (protocoles inspirés du traitement de la maladie de La Peyronie).

A distance : en cas de séquelles tissulaires diffuses et sévères et d'échec du protocole de réhabilitation, la prothèse pénienne est le seul traitement actuellement

indiqué en attendant que les techniques de « régénération » cellulaire (type thérapie génique, injection de cellules souches...) confirment leurs promesses. De principe, il faut toujours s'assurer que l'insuffisance érectile est organique et le sujet demandeur et informé. Jusqu'à récemment, la tendance était d'implanter ni trop tôt, ni trop tard, c'est-à-dire dans un délai de un à deux mois. Ce délai permet d'évaluer la gravité de la fibrose séquellaire (intérêt de l'IRM dynamique), les possibilités de récupération (pharmacologiques et mécaniques) et la motivation du patient (14, 20, 41, 76, 83). Mais, en cas de priapisme anoxique vu après la 36e heure et à fortiori, réfractaire, la prothèse peut être implantée (grade B) (83) en même temps que l'anastomose cavernospongieuse pour éviter les difficultés d'implantation ultérieures liées à la fibrose caverneuse (14, 20, 76, 83, 89). La technique de "sauvetage" (86) pourrait modifier cette attitude si son intérêt se confirme. En pratique, l'implantation d'emblée, rapide ou secondaire prend en compte la sévérité ischémique, le caractère réfractaire au traitement, le profil de risque (âge, comorbidités chroniques facteurs de dysfonction érectile) et les souhaits du patient. En cas de priapisme hématomique, une attitude plus attentiste peut être discutée avec le patient car des cas de conservation partielle d'érection ont été rapportés malgré quelques jours d'évolution (85). La mise en place de prothèse semi-rigide ou gonflable relève de chirurgiens expérimentés du fait des difficultés spécifiques liées à la fibrose caverneuse (incision large, dilatation avec cavernotomes spécifiques, plastie de recouvrement) (14, 20, 83). Quoiqu'exceptionnel, l'absence de fuite veino-caverneuse iatrogène liée à la persistance de la fistule (cavernographie en cas de doute) doit être vérifiée qui nécessiterait alors une fermeture chirurgicale (48).

EVOLUTION

/PRONOSTIC

- Sans traitement, l'évolution est univoque : l'érection peut durer plusieurs jours, voire plusieurs semaines, mais la détumescence est toujours de règle, au prix d'une impuissance définitive. Toutefois, la survenue de complications infectieuses est toujours possible (surinfection de la thrombose des CC).
- Traité, l'obtention de la flaccidité est la règle ; celle-ci n'est pas toujours facile à obtenir, et peut nécessiter plusieurs traitements consécutifs (par exemple, médical puis chirurgical). Le risque majeur du priapisme traité est la récurrence qui peut être très précoce, voire immédiate, quel que soit le type de traitement.

Quant au pronostic, celui-ci reste sombre, avec environ 50 % d'impuissances définitives, toutes étiologies confondues. Ce pourcentage augmente rapidement avec l'âge : 20 % à l'âge de 20 ans, 80 % à l'âge de 60 ans.

Le pronostic des priapismes artériels semble meilleur, de par l'absence de survenue d'anoxie.

Les priapismes de stase, ischémiques, ont un pronostic moins bon. Ils sont de plus en plus fréquemment consécutifs aux auto-injections de drogues érectogènes. Ceci souligne l'importance de l'information du patient lors de la mise en route de ces traitements. Malgré tout, le risque d'impuissance secondaire reste élevé, aux alentours de 50 % (11).

CONCLUSION

Malgré sa rareté, le priapisme nécessite une prise en charge souvent urgente puisque le priapisme veineux aigu, le plus fréquent, est aussi le plus dangereux. Son risque spécifique d'ischémie aiguë des corps caverneux puis de séquelles érectiles devient majeur après 24 heures quoiqu'inconstant.

La clinique distingue facilement le mécanisme physiopathologique (artériel, veineux aigu ou chronique) qui conditionne toute la prise en charge et le parcours de soins : a) dans les service d'urgences pour le priapisme veineux avec parfois nécessité d'hospitaliser en cas d'échec du traitement médical, de chirurgie opérés et/ou d'étiologie particulière (hématologique ou toxique notamment), b) en consultation pour le type artériel et veineux chronique. En cas de priapisme veineux, la sévérité de la souffrance anoxique, soupçonnée par la douleur et la durée, sera au mieux évaluée par la gazométrie caverneuse. Le diagnostic étiologique est indispensable car les priapismes veineux peuvent révéler des pathologies hématologiques, toxiques, iatrogènes ou neurologiques. Le traitement médical, toujours indiqué en première intention, suffit en règle à la condition d'être fait avant la 24e heure.

Le priapisme veineux chronique est le seul à pouvoir bénéficier d'un traitement pharmacologique préventif (encore mal codifié). Quel que soit le type du priapisme, la chirurgie n'a plus qu'une place restreinte (échec du traitement médical, délai > 24 heures), autrement dit, pour les priapismes veineux aigus difficiles à traiter car vus trop tardivement. La meilleure prévention des séquelles érectiles est de ne pas laisser les érections priapiformes évoluer plus de 4 heures via l'information / sensibilisation des professionnels de santé primaires et secondaires et l'éducation des patients en cas de terrain à risque (consulter et traiter tôt).

BIBLIOGRAPHIE

1. Bennett N, Mulhall J: Sickle cell disease status and outcomes of African–American men presenting with priapism. *J Sex. Med* 2008; 5: 1244–50.
2. Bertolotto M, Ciampalini S, Martingano P, Mucelli FP. High–flow priapism
3. Bondil P, Descottes JL, Salti A, Sabbagh R, Hamza T: Traitement médical du priapisme veineux à propos de 46 cas : ponction, détumescence pharmacologique ou réfrigération pénienne ? *Prog Urol* 1997; 7: 433–441.
4. complicating ischemic priapism following iatrogenic laceration of the dorsal artery during a Winter procedure. *J Clin Ultrasound*. 2009;37:61–4.
5. Salonia A, Eardley I, Giuliano F, Hatzichristou D, Moncada I, Vardi Yet al.: European association of urology guidelines on priapism. *Eur Urol*. 2014;65:480–9.
6. Savoca G, Pietropaolo F, Scieri F, Bertolotto M, Pozzi Mucelli F et al.: Sexual function after highly selective embolization of cavernous artery in patients with high flow priapism: long term follow–up. *J Urol* 2004; 172:644–7.
7. Segal RL, Readal N, Pierorazio PM, Burnett AL, Bivalacqua TJ: Corporal Burnett "Snake" surgical maneuver for the treatment of ischemic priapism: long–term followup. *J Urol*. 2013;189: 1025–9.
8. Rutchik S, Sorbera T, Rayford RW, Sullivan J: Successful treatment of recalcitrant priapism using intercorporeal injection of tissue plasminogen activator. *J Urol* 2001: 166:628
9. Bivalacqua TJ, Musicki B, Kutlu O, Burnett AL: New insights into the pathophysiology of sickle–cell disease–associated priapism. *J Sex Med* 2012; 9:79–87.

10. Olujohungbe AB, Adeyoju A, Yardumian A, Akinyanju O, Morris J, Westerdale N et al.: A prospective diary study of stuttering priapism in adolescents and young men with sickle cell anemia: report of an international randomized control trial–the priapism in sickle cell study. *J Androl.* 2011; 32:375–82.
11. Olujohungbe A, Burnett AL: How I manage priapism due to sickle cell disease. *Br J Haematol.* 2013;160:754–65.
12. Pepe P, Panella P, Candiano G, Garufi A, Priolo G, Aragona F: Partial priapism secondary to idiopathic segmental thrombosis of corpora cavernosa. *Arch Ital Urol Androl.* 2012; 84: 101–3.
13. Perimenis P, Athanasopoulos A, Papathanasopoulos P, Barbaliass G: Gabapentin in the management of the recurrent, refractory, idiopathic priapism. *Int J Impot Res.* 2004; 16: 84–85
14. Rachid-Filho D, Cavalcanti AG, Favorito LA, Costa WS, Sampaio FJ B: Treatment of recurrent priapism in sickle cell anemia with finasteride: a new approach. *Urology* 2009; 74: 1054–7.
15. Abbas A, Grantmyre J, Kay RL: Anxiety related to sexual abuse: a case of recurrent priapism. *CUAJ* 2013;7: 489.
16. Abela R, Khan S, Wells A: Priapism at age 94. *J R Soc Med.* 2003: 96:407–408
17. Abern MR and Levine LA: Ketoconazole and prednisone to prevent recurrent ischemic priapism *J Urol* 2009; 182, 1401–1406;
18. Adediran A, Wright K, Akinbami A, Dosunmu A, Oshinaike O, Osikomaiya B et al.: Prevalence of priapism and its awareness amongst male homozygous sickle cell patients in Lagos, Nigeria. *Adv Urol.* 2013; 2013:890328.

19. Andersohn F, Schmedt N, Weinmann S, Willich SN, Garbe E: Priapism associated with antipsychotics: role of alpha1 adrenoceptor affinity. *J Clin Psychopharmacol.* 2010; 30:68–71.
20. Arango O, Castro R, Dominguez J, Gelabert A: Complete resolution of post-traumatic high-flow priapism with conservative treatment. *Int J Impot Res.* 1999; 11:115–117
21. Saad ST, Lajolo C, Gilli S, Marques Júnior JF, Lima CS, Costa FF et al: Follow-up of sickle cell disease patients with priapism treated by hydroxyurea. *Am J Hematol.* 2004; 77:45–49.
22. Shiraishi K, Matsuyama H: Salvage management of prolonged ischemic priapism: Al-Ghorab shunt plus cavernous tunneling with blunt cavernosotomy. *J Sex Med.* 2013; 10:599–602.
23. Soler JM, Previnaire JG, Mieusset R, Plante P: Oral midodrine for prostaglandin E1 induced priapism in spinal cord injured patients. *J Urol.* 2009; 182:1096–100.
24. Spycher MA, Hauri D: The ultrastructure of the erectile tissue in priapism. *J.Urol* 1986; 135: 142–7.
25. Ralph D, Pescatori E, Brindley G, Pryor J. Intracavernosal phenylephrine for recurrent priapism: Self-administration by drug delivery implant. *J Urol.* 2001;165:1632
26. Ralph DJ, Garaffa G, Muneer A, Freeman A, Rees R, Christopher AN, Minhas S: The immediate insertion of a penile prosthesis for acute ischaemic priapism. *Eur Urol* 2009;56:1033–8.
27. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT: Sickle-cell disease. *Lancet* 2010; 376:2018–31.

28. Roberts JR, Price C, Mazzeo T: Intracavernous epinephrine: a minimally invasive treatment for priapism in the emergency department. *J Emerg Med.* 2009;36:285–289.
29. Roizenblatt M, Figueiredo MS, Cançado RD, Pollack-Filho F, de Almeida Santos Arruda MM et al.: Priapism is associated with sleep hypoxemia in sickle cell disease. *J Urol.* 2012;188:1245–51.
30. Roghmann F, Becker A, Sammon JD, Ouerghi M, Sun M, Sukumar S et al: Incidence of priapism in emergency departments in the United States. *J Urol.* 2013;190: 1275–80.
31. Stackl W, Bondil P, Cartmill R, Knoll D, Pescatori ES: Priapism. In *Erectile dysfunction* Ed A Jardin, G Wagner, S Khoury, F Giuliano, H Padma-Nathan, R Rosen. ICED 1999, Health Publications Ltd 2000:559–72.
32. Steers WD, Selby JB, Jr: Use of methylene blue and selective embolization of the pudendal artery for high flow priapism refractory to medical and surgical treatments. *J Urol* 1991: 146:1361–1363
33. Stein DM, Flum AS, Cashy J, Zhao LC, McVary KT.: Nationwide emergency department visits for priapism in the United States. *J Sex Med.* 2013 ;10:2418–22.
34. Baba H, Maezawa Y, Furusawa N, Kawahara N, Tomita K: Lumbar spinal stenosis causing intermittent priapism. *Paraplegia.* 1995;33: 338–345
35. Brant WO, Garcia MM, Bella AJ, Chi T, Lue TF: T-shaped shunt and intracavernous tunneling for prolonged ischemic priapism. *J Urol.* 2009; 181:1699–705.
36. Broderick GA, Harkaway R: Pharmacologic erection: time-dependent changes in the corporal environment. *Int J Impot Res:* 1994; 6:9–16.

37. Broderick GA, Kadioglu A, Bivalacqua TJ, Ghanem H, Nehra A, Shamloul R: Priapism: pathogenesis, epidemiology, and management. *J Sex Med.* 2010;7:476–500.
38. Broderick GA: Priapism and sickle-cell anemia: diagnosis and nonsurgical therapy. *J Sex Med.* 2012;9:88–103.
39. Burnett AL, Bivalacqua TJ, Champion HC, Musicki B.: Long-term oral phosphodiesterase-5 inhibitor therapy alleviates recurrent priapism. *Urology.* 2006; 67:1043–8.
40. Burnett AL, Santiago CS 3rd. Resolution of recurrent ischemic priapism after celiac plexus block: case report evidence for its neurogenic origin? *J Sex Med.* 2009;6: 886–9.
41. Burnett AL, Pierorazio PM: Corporal "snake" maneuver: corporoglanular shunt surgical modification for ischemic priapism. *J Sex Med.* 2009; 6:1171–6.
42. Gbadoe A, Atakouma Y, Kusiaku K, Assimadi J: Management of sickle cell priapism with etilefrine. *Arch Dis Child.* 2001; 85: 52–3.
43. Gordon S, Marsh P, Day A, Chappell B: Priapism as the presenting symptom of an aortocaval fistula. *Emerg Med J.* 2004: 21:265.
44. Gottsch HP, Berger RE, Yang CC: Priapism: comorbid factors and treatment outcomes in a contemporary series. *Advance in Urology* 2012; 2012: 67262.
45. Burnett AL: Sexual health outcomes improvement in sickle cell disease: a matter of health policy? *J Sex Med.* 2012; 9:104–13.
46. Burnett AL, Sharlip ID: Standard operating procedures for priapism. *J Sex Med.* 2013;10:180–94.

47. Dust N, Daboval T, Guerra L: Evaluation and management of priapism in a newborn: A case report and review of the literature. *Paediatr Child Health*. 2011;16:e6–8.
48. Earle CM, Stuckey BG, Ching HL, Wisniewski ZS: The incidence and management of priapism in Western Australia: a 16 year audit. *Int J Impot Res*. 2003;15:272–6.
49. Eland IA, van der Lei J, Stricker BH, Sturkenboom MJ: Incidence of priapism in the general population. *Urology* 2001: 57:970–972
50. Falandry L: Priapisme: traitements et résultats: à propos d'une série personnelle de 56 cas. *Prog Urol* 1999; 9:496–501.
51. Garcia MM, Shindel AW, Lue TF: T-shunt with or without tunnelling for prolonged ischaemic priapism. *BJU Int*. 2008; 102:1754–64.
52. Halls JE, Patel DV, Walkden M, Patel U: Priapism: pathophysiology and the role of the radiologist. *Br J Radiol*. 2012;85 Spec No 1:S79–85.
53. Lowe FC, Jarow JP: Placebo-controlled study of oral terbutaline and pseudoephedrine in management of prostaglandin E1-induced prolonged erections. *Urology*. 1993;42: 51–53 (discussion 53–4).
54. Illicki J, Krauss W, Andersson SO: Partial segmental thrombosis of the corpus cavernosum: a case report and a review of the literature. *Urology*. 2012;79:708–12.
55. Kato GJ: Priapism in sickle-cell disease: a hematologist's perspective. *J Sex Med*. 2012;9:70–8.
56. Kheirandish P, Chinegwundoh F, Kulkarni S: Treating stuttering priapism. *BJU Int*. 2011;108:1068–72.

57. Kilic M, Serefoglu EC, Ozdemir AT, Balbay MD : The actual incidence of papaverine-induced priapism in patients with erectile dysfunction following penile colour Doppler ultrasonography. *Andrologia*. 2010;42:1–4.
58. Hoeh MP, Levine LA: Prevention of recurrent ischemic priapism with ketoconazole: evolution of a treatment protocol and patient outcomes. *J Sex Med*. 2014;11:197–204.
59. Hopkins A, Clarke C, Brindley G: Erections on walking as a symptom of spinal canal stenosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*: 1987; 50: 1371–4.
60. Huang YC, Harraz AM, Shindel AW, Lue TF: Evaluation and management of priapism: 2009 update. *Nat Rev Urol*. 2009;6:262–71.
61. Liguori G, Garaffa G, Trombetta C, Capone M, Bertolotto M, Pozzi-Mucelli F et al.: High-flow priapism (HFP) secondary to Nesbit operation: management by percutaneous embolization and colour Doppler-guided compression. *Int J Impot Res*.2005; 17:304–306.
62. Kim KR, Shin JH, Song HY, Ko GY, Yoon HK, Sung KB et al: Treatment of high-flow priapism with superselective transcatheter embolization in 27 patients: a multicenter study. *J Vasc Interv Radiol*. 2007; 18:1222–6.
63. Kumar R, Shrivastava DN, Seth A: Spontaneous resolution of delayed onset, post-traumatic high-flow priapism. *J Postgrad Med*. 2006; 52:298–9.
64. Kwok B, Varol C: Priapism and penile gangrene due to thrombotic thrombocytopenic purpura. *Urology*. 2010; 75:71 –2 .
65. Lagoda G, Sezen SF, Cabrini MR, Musicki B, Burnett AL: Molecular analysis of erection regulatory factors in sickle cell disease associated priapism in the human penis. *J Urol*.2013;189:762–8.

66. Lane A, Deversa R: Potential risks of chronic sildenafil use for priapism in sickle cell disease. *J Sex med* 2011; 8:3193–5.
67. Levey HR, Kutlu O, Bivalacqua TJ: Medical management of ischemic stuttering priapism: a contemporary review of the literature. *Asian J Androl.* 2012;14:156–63.
68. Lian W, Lv J, Cui W, Jin Z, Liu T, Li W et al.: Al-Ghorab Shunt plus intracavernous tunneling for prolonged ischemic priapism. *J Androl.* 2010;31:466–71.
69. Lue TF: Priapism after transurethral alprostadil. *J Urol.* 1999; 161:725–726.
70. Lutz A, Lacour S, Hellstrom W: Conversion of low-flow to high-flow priapism: a case report and review. *J Sex Med* 2012; 9:951–4.
71. Mantadakis E, Cavender JD, Rogers ZR, Ewalt DH, Buchanan GR: Prevalence of priapism in children and adolescents with sickle cell anemia. *J Pediatr Hematol Oncol:* 1999; 21:518–22
72. Klein EA, Montague DK, Steiger E: Priapism associated with the use of intravenous fat emulsion: case reports and postulated pathogenesis. *J Urol.*1985;133:857–9..
73. Kulmala RV, Lehtonen TA, Lindholm TS, Tammela TL: 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.
74. Kulmala RV, Lehtonen TA, Tammela TL: Priapism, its incidence and seasonal distribution in Finland. *Scand J Urol Nephrol* 1995; 29:93–6.
75. Kulmala R, Lehtonen T, Nieminen P, Tammala T: Aetiology of priapism in 207 patients. *Eur Urol.* 1995;28:241–245

76. Martinez Portillo F, Hoang-Boehm J, Weiss J, Alken P, Junemann K: Methylene blue as a successful treatment alternative for pharmacologically induced priapism. *Eur Urol*: 2001; 39:20-3
77. Munarriz R, Park K, Huang YH, Saenz de Tejada I, Moreland RB, Goldstein I, Traish AM: Reperfusion of ischemic corporal tissue: physiological and biochemical changes in an animal model of ischemic priapism. *Urology* 2003; 62: 760-4.
78. Muneer A, Minhas S, Arya M, Ralph DJ: Stuttering priapism--a review of the therapeutic options. *Int J Clin Pract*. 2008;62:1265-70
79. Musicki B, Bivalacqua TJ, Champion HC, Burnett AL: Sildenafil promotes eNOS activation and inhibits NADPH oxidase in the transgenic sickle cell mouse penis. *J Sex Med*. 2014; 11:424-30.
80. Mwamukonda KB, Chi T, Shindel AW, Lue TF: Androgen blockade for the treatment of high-flow priapism. *J Sex Med*. 2010; 7: 2532-7.
81. Nixon RG, O'Connor JL, Milam DF: Efficacy of shunt surgery for refractory low flow priapism: a report on the incidence of failed detumescence and erectile dysfunction. *J Urol*. 2003;170: 883-6.
82. Nolan VG, Wyszynski DF, Farrer LA, Steinberg MH: Hemolysis-associated priapism in sickle cell disease. *Blood*. 2005 ;10:3264-7
83. Okpala I, Westerdale N, Jegede T, Cheung B: Etilefrine for the prevention of priapism in adult sickle cell disease. *Br J Haematol*. 2002;118: 918-921
84. Chaux A, Amin M, Cubilla AL, Young RH: Metastatic tumors to the penis: a report of 17 cases and review of the literature. *Int J Surg Pathol*. 2011; 19:597-606.

85. Chinegwundoh F, Anie KA: Treatments for priapism in boys and men with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004 Oct 18;(4):CD004198..
86. Chow K, Payne S: The pharmacological management of intermittent priapismic states. *BJU Int* 2008; 102: 1515–21
87. Chrouser KL, Ajiboye OB, Oyetunji TA, Chang DC: Priapism in the United States: the changing role of sickle cell disease. *Am J Surg* 2011;201:468–74.
88. Compton MT, Miller AH. Priapism associated with conventional and atypical antipsychotic medications: A review. *J Clin Psychiatry.* 2001; 62:362–366.
89. Davila HH, Parker J, Webster JC, Lockhart JL, Carrion RE: Subarachnoid hemorrhage as complication of phenylephrine injection for the treatment of ischemic priapism in a sickle cell disease patient. *J Sex Med.* 2008;5:1025–8.
90. DeCastro BJ, Costabile RA, McMann LP, Peterson AC: Oral ketoconazole for prevention of postoperative penile erection: a placebo controlled, randomized, double-blind trial. *J Urol.* 2008;179:1930–1932
91. Donaldson JF, Rees RW, Steinbrecher HA: Priapism in children: a comprehensive review and clinical guideline. *J Pediatr Urol.* 2014;10:11–24.
92. Dubocq FM, Tefilli MV, Grignon DJ, Pontes JE, Dhabuwala CB: High flow malignant priapism with isolated metastasis to the corpora cavernosa. *Urology* 1998;51:324–6.
93. Teloken C, Ribeiro EP, Chammas M, Teloken P, Souto CAV: Intracavernosal etilefrine self-injection therapy for recurrent priapism: one decade of follow-up. *Urology.* 2005;65:1002

94. Todd NV: Priapism in acute spinal cord injury. *Spinal Cord* 2011; 49,1033–1035
95. Van Driel MF, Beck JJ, Elzevier HW, van der Hoeven JH, Nijman JM: The Treatment of sleep-related painful erections. *J Sex Med* 2008; 5: 909–18.
96. Virag R, Bachir D, Lee K, Galacteros F: Preventive treatment of priapism in sickle cell disease with oral and self-administered intracavernous injection of etilefrine. *Urology*, 1996, 47:777–81.
97. Winter CC, McDowell G: Experience with 105 patients with priapism: update review of all aspects. *J Urol* 1988; 140:980–3.
98. Witt MA, Goldstein I, Saenz de Tejada I, Greenfield A, Krane RJ. Traumatic laceration of intracavernosal arteries: the pathophysiology of non ischemic, high flow, arterial priapism. *J Urol*. 1990;143:129–132.
99. Yuan J, Desouza R, Westney OL, Wang R: Insights of priapism mechanism and rationale treatment for recurrent priapism. *Asian J Androl*. 2008 ;10:88–101.