

INTRODUCTION :	1
RAPPEL SUR L'HYPOSPADIAS :	4
I- Historique :	5
II- Anatomie :	7
1- Anatomie De L'urètre :	7
2- Anatomie de la verge :	11
3- Anatomie chirurgicale de l'hypospadias :	15
III- Origine embryologique de l'hypospadias :	17
1- Détermination et différenciation sexuelle normale : rappels :	17
2- Hypospadias : embryogenèse :	21
IV- Hypothèses étiologiques de l'hypospadias :	22
1- facteurs de risque génétiques :	22
2- facteurs de risque maternels :	24
3- facteurs de risque iatrogènes :	25
4- facteurs endocriniens :	27
5- facteurs environnementaux :	27
V- Epidémiologie :	28
VI- Etude clinique :	29
1- Interrogatoire :	29
2- Description du phénotype génital :	30
3- Topographie de l'hypospadias :	30
4- Les anomalies associées de la verge :	31
5- l'examen du scrotum :	34
6- Examen clinique complet :	34
VII- Explorations paracliniques :	35
1- Exploration hormonale :	35

2- Explorations cytogénétiques :.....	37
3- Examens morphologiques :.....	38
VIII- Les malformations associées à l'hypospadias :.....	39
IX- Les états intersexués :.....	43
X- Les conséquences de l'hypospadias – les raisons et le moment de la correction :	45
1- Les conséquences de l'hypospadias :.....	45
2- La date de la correction chirurgicale :.....	48
3- l'hormonothérapie :.....	49
XI- Le traitement chirurgical de l'hypospadias :.....	51
1- Introduction :.....	51
2- Objectifs :.....	51
3- Principes de la chirurgie :.....	52
4- Considération générale :.....	53
5- Techniques chirurgicales :.....	54
5-1. Correction de la coudure :.....	54
5-2. Urétroplastie :.....	56
5-2-1- les techniques en un seul temps :.....	56
5-2-2 Les urétroplastie en plusieurs temps :.....	82
5-2-3 Les techniques nouvelles d'urétroplastie : biotechniques et « tissu engineering » :.....	89
5-3. Reconstruction de la face ventrale du pénis :.....	92
6- les indications :.....	92
XII- Soins péri-opératoires et surveillance postopératoire :.....	94
XIII- Les complications de la chirurgie de l'hypospadias :.....	97
1- les complications préopératoires :.....	98
2- les complications postopératoires précoces :.....	98
3- les complications postopératoires tardives :.....	100

XIV. Evaluation et suivi fonctionnel des patients opérés d'un hypospadias :.....	105
1- Evaluation cosmétique :.....	105
2- Evaluation fonctionnelles :.....	106
PATIENTS ET METHODES :.....	108
I- But de l'étude :.....	109
II- Le type de l'étude :.....	109
III- L'échantillon étudié :.....	109
IV- Collette des données :.....	109
V- Données épidémiologiques :.....	110
VI- Données cliniques :.....	113
VII- Données paracliniques :.....	114
VIII- Les données thérapeutiques :.....	114
RESULTATS :.....	117
1- Le recul :.....	118
2- Le nombre d'interventions :.....	118
3- Après une seule intervention :.....	118
4- Après une deuxième intervention:.....	121
5- Après une troisième intervention:.....	121
DISCUSSION :.....	122
CONCLUSION :.....	141
RESUMES	
BIBLIOGRAPHIE	



INTRODUCTION

L'hypospadias de l'adulte

L'hypospadias est l'une des plus fréquentes anomalies génitales et sa prévalence est en augmentation depuis ces dernières décennies [1, 2]. Il correspond à une anomalie de position du méat urétral sur la face ventrale de la verge chez les sujets de sexe masculin. Elle résulte d'un défaut de fusion des replis génitaux durant l'embryogenèse [3], cette phase est dépendante des androgènes fœtaux et correspond à un défaut de virilisation d'un fœtus mâle ou à un excès de virilisation d'un fœtus féminin qu'il faut rapidement écarter.

Cette malformation est constituée d'une association à des degrés variables de trois anomalies :

- un abouchement ectopique du méat sur la face ventrale de la verge
- une coudure ventrale de la verge
- un prépuce en « tablier de sapeur » caractérisé par un excès de peau à la face dorsale de la verge auquel correspond une hypoplasie du tissu cutané à la face ventrale.

La coudure et la malformation du prépuce sont inconstants. Par ailleurs, un méat hypospade peut s'observer avec un prépuce normal et une coudure peut être isolée, sans ectopie du méat urétral, mais elle est alors souvent associée à une hypoplasie du corps spongieux.

La classification de l'hypospadias se base sur la localisation du méat urétral, faisant apparaître une immense majorité de formes antérieures ou mineures et souvent isolées, ou parfois il s'agit des formes sévères (hypospadias postérieur) souvent associées à d'autres anomalies des organes génitaux.

L'hypospadias peut faire partie des cadres d'intersexualité surtout dans l'hypospadias postérieur avec une cryptorchidie, scrotum bifide ou hypoplasique et un micropénis [4, 5].

Les étiologies de l'hypospadias sont des anomalies de la différenciation sexuelle survenant entre la 8^{ème} et 12^{ème} semaine de vie fœtale. Elles sont complexes et variées, peuvent correspondre à diverses anomalies endogènes : soit une sécrétion insuffisante de testostérone ou une conversion insuffisante en dihydrotestostérone, soit une insensibilité partielle aux androgènes (due à une mutation des gènes des récepteurs aux androgènes), ou à des anomalies exogènes agissant comme interrupteurs hormonaux de la production ou de l'action des androgènes [5, 7, 8]. Toutes ces causes sont mal connues et souvent

L'hypospadias de l'adulte

multifactorielles, comprenant des facteurs héréditaires, génétiques, endocriniens, et environnementaux [7].

La recherche des étiologies intrinsèques et la conduite à tenir vont être basées sur un arsenal d'investigations hormonales, cytogénétiques et morphologiques.

Les conséquences d'un hypospadias non opéré sont très différentes pour les hypospadias antérieurs et postérieurs, et se distinguent en conséquences urinaires, génitales, psychologiques et comportementales. Expliquant la tendance d'intervenir chirurgicalement le plus tôt possible afin d'éviter ces conséquences et de diminuer son impact psychologique si difficilement traités chez l'individu grandissant.

De nombreuses techniques de correction de l'hypospadias ont été décrites dans la littérature, la technique varie en fonction de la position du méat de l'importance et de la chordée. Cette chirurgie d'hypospadias a fait d'énormes progrès ces 10 dernières années, ainsi ces nouvelles techniques et le soin apporté dans la manipulation des tissus ont permis d'espérer des résultats cosmétiques et fonctionnels très satisfaisants, et diminuer considérablement les complications de type de fistule et sténose, fréquentes dans les longues urétroplasties.

La prise en charge de l'hypospadias ne se limite pas à la chirurgie, mais c'est plutôt une prise en charge pluridisciplinaire regroupant endocrinologue ; chirurgien, radiologue et psychologue selon la cause retrouvée.

Les travaux sur le sujet abondent, essentiellement chez l'enfant et en particulier en ce qui concerne les techniques chirurgicales, les complications et les résultats à long terme [9]. Par contre, les études concernant le traitement de l'hypospadias à l'âge adulte sont rares [10]. Dans notre travail, nous n'avons retenu que les hypospadias vus pour la première fois à l'âge adulte, la majorité n'ayant jamais été opérée auparavant dans le but d'évaluer à long terme les résultats et les complications de hypospadias chez l'adulte, pathologie traitée le plus souvent pendant l'enfance dans les autres pays médicalisés.



*RAPPEL SUR
L'HYPOSPADIAS*

I- Historique :

Dans l'antiquité grecque, l'anomalie était déjà connue allant jusqu'à forcer l'admiration lorsqu'elle s'intégrait dans le très rare tableau mi-homme mi-femme qui est l'hermaphrodisme. De très nombreuses statues, porteuses d'un hypospade, témoignent d'ailleurs de cette admiration.

Aristote en parlait en termes très précis, mais c'est Claude Galien qui lui donna le premier son nom d'hypospadias et proposait comme traitement de perforer le gland avec des épines [11].

Au cours du I^{er} et II^{ème} siècles, Heliodorus et Antyllus, d'Alexandrie, décrivent les variantes anatomiques, les conséquences fonctionnelles et proposent les premières techniques chirurgicales, reprises par Paul D'Egine au VII^{ème} siècle, elles constituaient en une amputation de la verge jusqu'au niveau de la localisation du méat hypospade. Cette technique n'est d'ailleurs plus utilisée de nos jours [11] !

Abulcasis proposa le premier une technique de tunnélisation à la fin du X^{ème} siècle. Au XVI^{ème} siècle, A. Paré proposa la création d'un canal à travers la verge.

En 1707, Dionis décrit un nouveau procédé de tunnélisation, le premier pour certains. Une canule de plomb était laissée en place dans le nouvel urètre attachée jusqu'à parfaite cicatrisation. La première classification vit le jour par Etienne Bouisson en 1860 qui classa les hypospadias en 4 classes : balaniques, péniens, scrotaux et périnéaux. Il insistait alors sur l'intérêt du redressement de la verge par une incision transversale pour permettre la reproduction. En 1859, Maison Neuve avait proposé l'utilisation d'un lambeau cutané introduit dans le néo-tunnel afin d'éviter les sténoses post tunnélisation. En 1863, Felix Guyon écrivait qu'on ne pourrait rien faire pour les hypospadias scrotaux et qu'il ne fallait pas opérer les hypospadias balaniques.

Au début du XIX^{ème} siècle, la technique du trocart utilisée pour établir un canal entre le méat et le gland est améliorée aux Etats-Unis par Metteur et Bushe, et en France par

L'hypospadias de l'adulte

Dieffenbach en 1836 qui écrivit dans la gazette médicale «la guérison des fentes congénitales de la verge de l'hypospadias » [12]. En Allemagne 1868, thiersh était le premier qui proposa la technique du « lambeau déplacé » reprise en France avec succès par Théophile Anger pour un hypospadias péno-scrotal [12]. En 1874, Simon Duplay décrivit son premier procédé en deux temps opératoires utilisait un lambeau cutané recouvert par la peau du fourreau libéré latéralement, pour réaliser le néo-urètre. Mais ce procédé présentait plusieurs inconvénients : fistules et désunions. Il fut donc modifié par la suite par Duplay lui-même en 1880 et perfectionné par Denis Browne et Leveuf en 1949 [12]. Nové-Josserand a réalisé en 1897, la première reconstruction d'urètre à l'aide d'une plastie de peau libre. Cette technique a été modifiée par Mc Indoe en 1948, en utilisant une greffe de peau contenant un dilatateur pendant 6 mois avant d'essayer une anastomose. Young et Benjamin ont modifié ce procédé en exécutant une anastomose de la greffe de peau et du méat hypospade. Edmonds en 1913, Ombredanne en 1932 [13], Blair en 1933, utilisaient déjà la peau du prépuce pour couvrir la face ventrale de la verge et l'urètre néo-formé.

Himby en 1941, a décrit une technique de greffe en un seul temps, puis cette méthode a été popularisée grâce à Horton et Devine en 1961 [14]. En 1950, Cecil et Culp proposèrent les premiers la couverture urétrale par un enfouissement de la verge dans le scrotum. Mathieu et Leveuf avaient déjà fait appel à des greffes d'appendice, de fascia lata, de veines saphènes, d'aorte de chien, d'urètre [11, 12]. Même si c'est au XIXème siècle que les grands principes de la chirurgie de la verge hypospade ont été décrits, ce n'est qu'à la fin du XXème siècle que la compréhension de l'anatomie de la verge hypospade a permis la description de technique modernes et mieux adaptées. En effet, la substitution de l'urètre manquant par l'utilisation de différents tissus au cours du XXème siècle, comme la peau du scrotum, les greffons libres de peau ou la muqueuse vésicale, s'est soldée par des résultats parfois peu satisfaisants et un nombre d'interventions chirurgicales inacceptable. Les techniques en plusieurs temps comme la technique de Leveuf-Petit-Cendron ont connu leur heure de gloire dans les années 1970, mais elles ont laissé la place aux techniques en un temps [15].

L'hypospadias de l'adulte

Outre Mathieu en 1932 qui a décrit une technique toujours utilisée de nos jours avec de bons résultats, ce sont essentiellement Asopa, Duckett, Snyder, Ransley et Mollard qui, dans les années 1980, ont remis à l'ordre du jour et modernisé les principes décrits par Thiersh et Duplay et le concept de gouttière urétrale qui représente la base de cette chirurgie. L'emploi de lambeaux de muqueuse préputiale vascularisée ou de muqueuse libre (buccale) amarrés sur la gouttière urétrale a radicalement changé l'approche chirurgicale de l'hypospadias [15].

Enfin l'approche uroendocrinienne de cette malformation permet de mieux cerner l'étiologie et, par le traitement hormonal préopératoire, de mieux préparer la cicatrisation de ces verges opérées.

Au total plus de 200 techniques ont été décrites par Duplay, Nove-josserand, Mathieu, Duckett mais aussi Edmonds, Byars, Mc Comarck, Humby, Horton, Marschall... Toutes ces techniques sont très proche et sont les variantes de 3 ou 4 interventions qui au fil du temps se sont imposées tout en gardant selon les chirurgiens qui les pratiquent des variantes dont aucune ne fait l'unanimité.

II- Anatomie :

1- Anatomie De L'urètre : [16]

L'urètre masculin c'est un tube fibro-musculaire d'environ 20cm de longueur, qui part du col vésical, descend à travers la prostate et le plancher pelvien pour entrer dans le bulbe du pénis (fig.1).Il parcourt ensuite le corps spongieux du pénis et le gland pour se terminer à l'ostium externe de l'urètre. Chez l'homme, celui-ci n'évacue pas seulement l'urine de la vessie mais il reçoit aussi les sécrétions des conduits prostatiques, éjaculateurs et ceux des glandes bulbo-urétrales.

L'hypospadias de l'adulte

1-1. Dimensions:

Sa longueur est de 3 cm pour la partie prostatique, 2 cm pour la partie membranacée, et 12 cm pour la partie spongieuse, lorsque le pénis est flaccide.

Son calibre peut atteindre 9 mm en période de miction. C'est un conduit virtuel, très extensible, avec 3 dilatations: la **fosse naviculaire**, située dans le gland, le **sinus bulbaire**, dans le bulbe du pénis, et le **sinus prostatique**, dans la prostate.

Le sinus prostatique a la plus grande compliance. Il représente le réservoir du sperme au cours du premier stade de l'éjaculation.

1-2. Trajet et direction (fig 1):

L'urètre présente 2 courbures lorsque le pénis est flaccide:

- La partie prostatique traverse verticalement la prostate, de sa base à son apex.
- La partie membranacée naît en arrière de l'apex prostatique et décrit une légère courbure antérieure avant de pénétrer la face supérieure du bulbe du pénis.

La partie spongieuse suit l'axe du corps spongieux et présente une courbure concave en arrière, dont le sommet, pré-pubien, siège entre la racine et le corps du pénis. Celle-ci disparaît au moment de l'érection.

1-3. configuration interne:

De coloration rouge, sa configuration varie selon les parties.

a- Partie prostatique présente sur sa paroi postérieure:

- **La crête urétrale:** Elle est longitudinale et s'étend depuis l'uvule vésicale. Sa partie moyenne, plus développée constitue le colliculus séminal.

- **Le colliculus séminal:** Très saillant et allongé verticalement, il mesure 10 à 15 mm de long et 3 mm de haut. Sur son sommet s'ouvre l'utricule prostatique qui est un cul de sac de

L'hypospadias de l'adulte

6 mm de profondeur. De part et d'autre de l'utricule prostatique siègent les ostiums des conduits éjaculateurs.

- **Les sinus prostatiques:** Ce sont des sillons verticaux situés de chaque côté de la crête urétrale. Dans les sinus s'ouvrent les conduits des glandes urétrales.

b- La partie membranacée:

Est marquée, à l'état de vacuité, par des plis longitudinaux.

c- La partie spongieuse:

Est aussi marquée, à l'état de vacuité, par des plis longitudinaux.

- Au niveau du sinus bulbaire se trouve l'ostium des glandes bulbo-urétrales.
- Elle est parsemée de nombreuses dépressions, les lacunes urétrales dans lesquelles s'ouvrent les glandes urétrales.
- Au niveau du gland, l'urètre se dilate pour former la fosse naviculaire. Elle présente à la limite de sa paroi antérieure, un repli muqueux transversal, la valvule de la fosse naviculaire.

1-4. Rapports :

a- La partie prostatique :

Est entourée à son origine par le sphincter vésical, puis par la prostate.

b- La partie membranacée :

Est entourée du sphincter de l'urètre et répond en arrière aux glandes bulbo-urétrales.

c- La partie spongieuse :

Est entièrement engainée par le corps spongieux.

L'hypospadias de l'adulte

1-5. Vascularisation:

a- les artères proviennent :

- Pour la partie prostatique, des branches vésico-prostatiques des artères vésicales inférieures.
- Pour la partie membranacée, des artères rectales moyennes et vésicales inférieures.
- Pour la partie spongieuse, de l'artère du bulbe du pénis et des artères profonde et dorsale du pénis.

b- Les veines :

Se drainent dans les veines du pénis et les plexus veineux prostatiques.

c- Les lymphatiques :

Se mêlent pour la partie prostatique à ceux de la prostate.

Pour la partie membranacée, ils rejoignent les nœuds lymphatiques iliaques externes, et pour la partie spongieuse, les nœuds lymphatiques inguinaux et iliaques externes.

1-6. Innervation :

Les nerfs proviennent : pour les parties prostatique et membranacée, du plexus hypogastrique inférieure, et pour la partie spongieuse, des petits nerfs caverneux du pénis, branches du plexus hypogastrique inférieur.

1-7. Structure :

Elle comprend deux tuniques, musculaire et muqueuse.

a- **La tunique musculaire** : est constituée d'une couche interne de fibres longitudinales et d'une couche externe de fibres circulaires.

L'hypospadias de l'adulte

b- La tunique muqueuse de la partie prostatique est un épithélium cylindrique stratifié de type urinaire ; celle de la partie membranacée est un épithélium cylindrique stratifié avec des îlots pavimenteux stratifiés ; celle de la portion spongieuse est de type pavimenteux stratifié au fur et à mesure qu'on se rapproche du gland. Elle présente de nombreuses glandes urétrales.

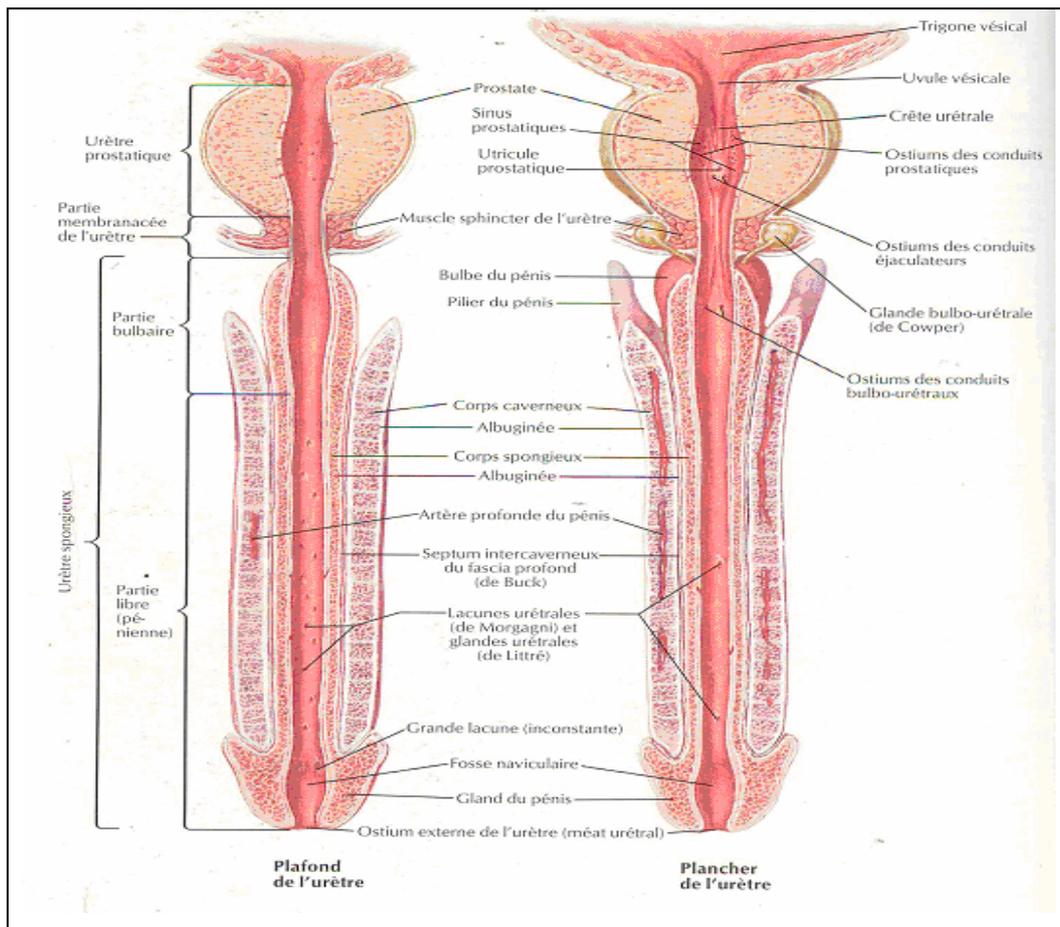


Figure 1 : coupe longitudinale de l'urètre masculin.

2- Anatomie de la verge (fig 2) : [17]

La verge est l'organe de la reproduction et de la miction chez l'homme. Cette double fonction est assurée grâce au tissu érectile et à l'urètre. La verge est située au dessus des

L'hypospadias de l'adulte

bourses à la partie antérieure du périnée en avant de la symphyse pubienne, la forme et la direction de la verge varie selon l'état de flaccidité ou d'érection.

2-1. La racine du pénis :

Elle est située dans le périnée antérieur et elle correspond à la portion fixe de l'organe. Cette fixation est assurée à la face interne des branches ischio-pubiennes par le corps caverneux et à la symphyse pubienne, au pubis et la paroi abdominale par les ligaments suspenseurs du périnée.

2-2. Le corps :

Il forme la partie principale de la portion mobile du pénis. Il présente une face supérieure marquée au repos par le sillon qui sépare les deux corps caverneux où chemine la veine dorsale profonde et une face inférieure présentant la saillie du corps spongieux ventral.

2-3. Le gland :

C'est l'extrémité terminale du pénis, il présente l'expansion distale du corps spongieux. Il est percé à son sommet d'une fente verticale : le méat urétral, long de 6 à 8 mm, séparé du corps du pénis par le sillon balanopréputial qui rejoint le méat en formant une gouttière séparée par un repli cutané médian : le frein du prépuce.

2-4. Les corps caverneux :

Ils sont au nombre de 2 et s'étendent des branches ischio-pubiennes jusqu'au gland. Chaque corps caverneux a la forme d'un cylindre aplati se rétrécissant à ses deux extrémités.

En avant, ils s'accolent par leurs faces internes. Chaque corps caverneux est entouré d'une membrane blanchâtre, épaisse, nacré, constituée de fibres conjonctives et élastiques : c'est l'albuginée des corps caverneux.

Leur vascularisation est assurée par les artères caverneuses ou artères moyennes du pénis issues de l'artère honteuse interne dans le canal d'Alcock. Les veines caverneuses assurent

L'hypospadias de l'adulte

la drainage des corps caverneux, elles naissent dans l'espace circonscrit par l'albuginée. L'innervation caverneuse est réalisée grâce aux nerfs caverneux issus du plexus pelvien. Ces nerfs caverneux sont mixtes à la fois sympathiques et parasympathiques.

2-5. Les corps spongieux :

Il est impair, médian et ventral. Il entoure l'urètre antérieur, il a la forme d'un cylindre renflé en arrière, effilé en avant, il se constitue par le gland. Le sphincter strié et le muscle transverse profond, séparent le corps spongieux de la prostate et de l'urètre qui va le pénétrer. Le corps spongieux forme une gaine autour de l'urètre pénien qu'il va comprimer pendant l'érection. Le corps spongieux est constitué de tissu érectile moins dense que celui des corps caverneux, entouré d'une albuginée fine.

La vascularisation est assurée par la branche de l'artère honteuse interne. L'innervation du corps spongieux est issue au niveau sensitif du nerf honteux interne et au niveau moteur du plexus pelvien.

2-6. Les enveloppes du pénis :

a- la peau :

Fine, mobile, pigmentée, glabre, présente à sa partie inférieure un raphé médian.

b- Le prépuce :

La peau du pénis se replie sur elle-même à son extrémité antérieure pour former le prépuce qui recouvre le gland dans sa presque totalité. Le feuillet interne du prépuce se réunit avec l'épithélium du gland au niveau du sillon balano-préputial au niveau du méat.

c- Le dartos pénien :

Il s'agit d'une couche de fibres musculaires qui double en profondeur la peau pénienne.

d- Le tissu cellulaire sous cutané.

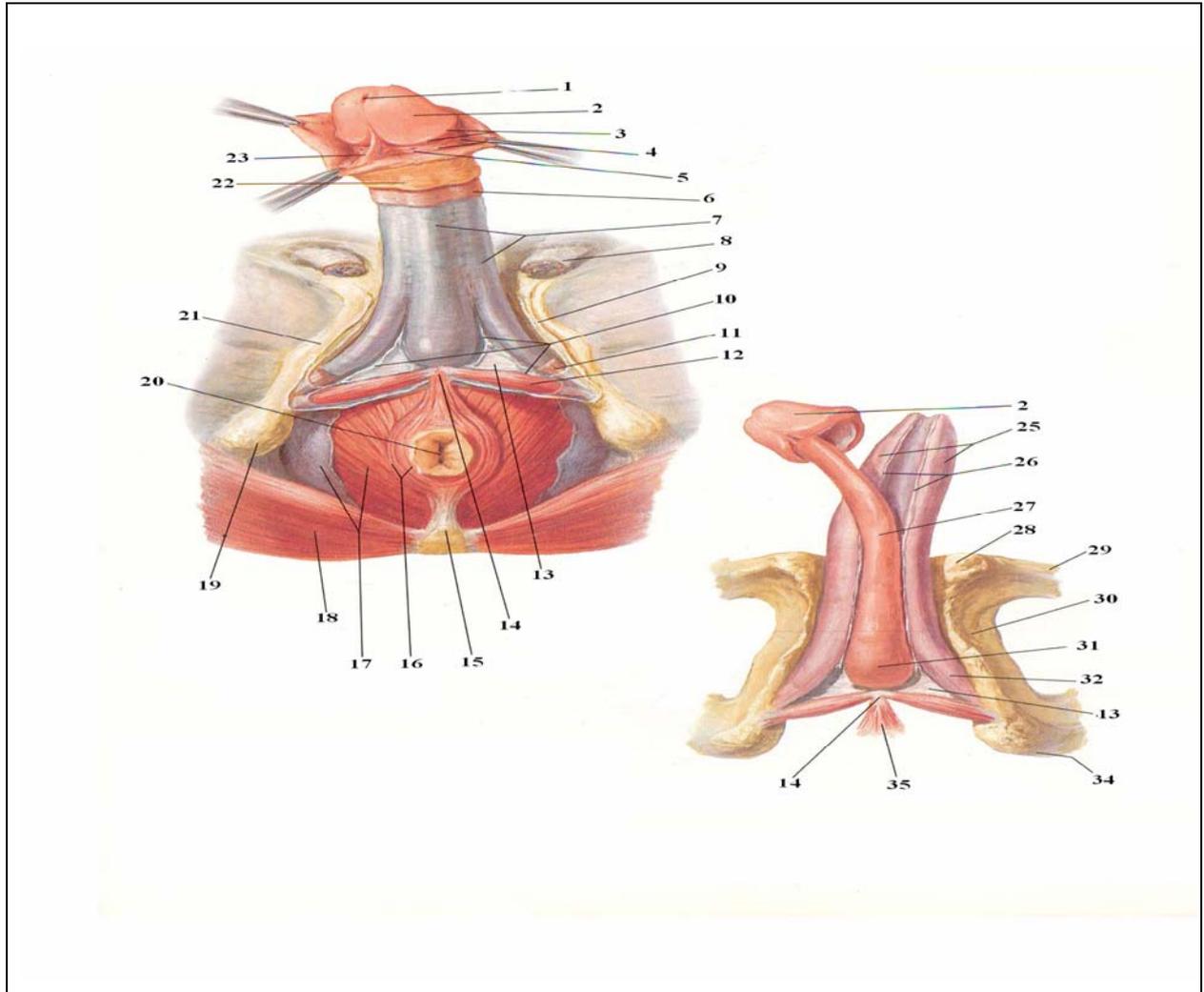


Figure 2 : Structures génitales masculines.

- | | | |
|-------------------------------|--------------------------------|------------------------------|
| 1- Ostium externe du méat, | 12- Muscle transverse du | 22- Peau |
| 2- gland du pénis | périné | 23- Frein |
| 3- Couronne du gland | 13- Fascia inférieure du | 24- corps caverneux |
| 4- col du gland | diaphragme uro-génital | 25- septum intercaverneux du |
| 5- Ostium du glande | 14- Centre tendineux du | fascia profond (de Buck) |
| préputiale | périné | 26- corps spongieux |
| 6- Fascia superficielle du | 15- Apex du coccyx | 27- Tubercule du pubis |
| pénis (dartos) | 16- Muscle sphincter externe | 28- Branche supérieure du |
| 7- Fascia profond du pénis | de l'anus | pubis |
| 8- Fascia spermatique externe | 17- Muscle Elévateur de l'anus | 29- Branche ischio-pubienne |
| 9- Fascia superficielle du | et son fascia inférieure | 30- bulbe du pénis |
| périnée | 18- Muscle grand fessier | 31- Piliot du pénis |
| 10- Fascia de recouvrement | 19- Tubérosité ischiatique | 32- Muscle sphincter externe |
| de Guillaudet | 20- Anus | de l'urètre |
| 11- Muscle ischio-caverneux | 21- Branche ischio-pubienn | |

3- Anatomie chirurgicale de l'hypospadias : [18]

Anatomiquement, cette anomalie présente, de l'extrémité à la racine de la verge, les malformations suivantes (fig 3):

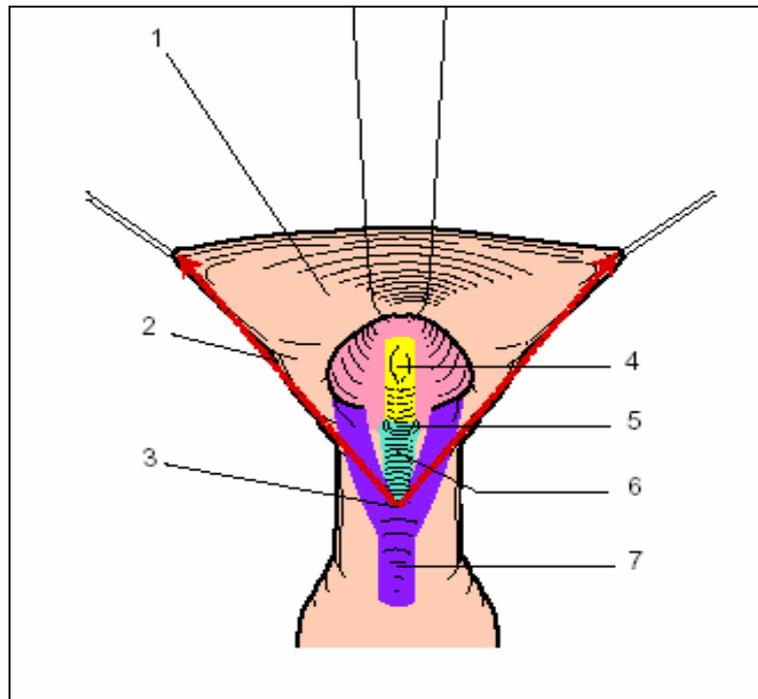


Figure 3 : Anatomie chirurgicale de l'hypospadias.

- | | |
|---------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|
| 1- Prépuce en "tablier de sapeur". | 2- jonction cutanéomuqueuse. |
| 3- division du corps spongieux. | 4- gouttière urétrale. |
| 5- abouchement ectopique du méat urétral. | 6- urètre hypoplasique (absence de tissu spongieux) |
| 7- urètre normal (entouré par le tissu spongieux) | |

- Un gland ouvert à sa face ventrale ;
- Une portion d'urètre manquante de longueur posée sur la face ventrale des corps caverneux à laquelle elle adhère intimement. En amont, l'urètre est généralement hypoplasique, non entouré de corps spongieux, et il est souvent recouvert d'une peau fine et très adhérente ;

L'hypospadias de l'adulte

- Une division du corps spongieux toujours située en arrière du méat ectopique (et parfois à plusieurs centimètres en arrière du méat) en deux piliers épais qui s'étendent latéralement en éventail jusqu'à la base du gland. Cette division du corps spongieux est souvent soulignée sur la peau de la face ventrale par un relief cutané. En arrière de celle-ci, toutes les structures participant à la formation de la face ventrale de la verge sont normales. Le point de division du corps spongieux marque donc le début proximal de la malformation. Le sommet du triangle ainsi formé correspond au point de division du corps spongieux, les deux côtés correspondent aux deux piliers de corps spongieux hypoplasique et le gland représente la base. Ce triangle peut être délimité simplement en traçant de chaque côté une ligne le long de la jonction cutanéomuqueuse préputiale. L'intersection des deux lignes correspond au point de division du corps spongieux (fig 4).

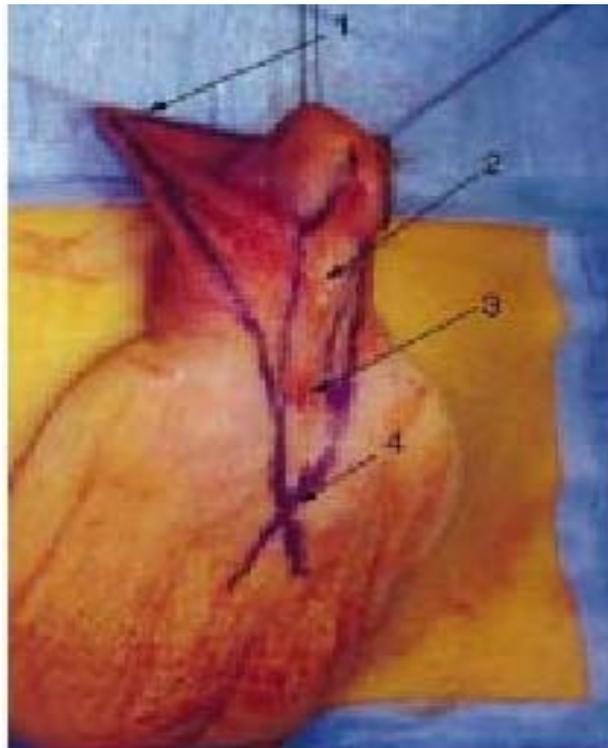


Figure 4 : Repérage du point de division du corps spongieux.

Une ligne est tracée de chaque côté de la jonction cutanéomuqueuse préputiale. L'intersection des deux lignes représente le début proximal de la malformation. 1- Prépuce incomplet; 2- gouttière urétrale; 3- ectopie du méat urétral; 4- point de division de corps spongieux.

La coudure est la conséquence directe de l'hypoplasie des tissus situés dans le triangle sus décrit. Dans la majorité des cas, la coudure relève d'une adhérence de la peau ventrale hypoplasique aux structures sous-jacentes (essentiellement l'urètre). La division du corps spongieux en deux piliers et l'adhérence de la gouttière urétrale à la face ventrale des corps caverneux représentent les autres facteurs responsables de la coudure. Ce n'est que dans de rares cas que la coudure relève d'une asymétrie des corps caverneux.

L'artère du frein est constamment absente. La face dorsale de la verge est normale. Quant au méat ectopique, bien qu'il paraisse parfois étroit, il est très rarement sténosé. De ce fait, la classique méatotomie en période néonatale préconisée autrefois dans certains traités, est devenue exceptionnelle.

III- Origine embryologique de l'hypospadias :

L'hypospadias peut-être considérée comme une « malformation » ou une « anomalie » relativement courante de l'appareil uro-génital masculin. Celle-ci est provoquée par un arrêt du développement de l'urètre pendant la période embryologique de la « différenciation sexuelle » [3, 19]. Afin de mieux comprendre la survenue d'un hypospadias, il nous semble nécessaire de revoir ici certaines notions relatives au processus dit de la « différenciation sexuelle embryonnaire ». En ce qui nous concerne, nous porterons plus particulièrement attention au développement du système uro-génital de type masculin.

1- Détermination et différenciation sexuelle normale : rappels

La détermination de la gonade – dite, au départ, indifférenciée – en un testicule ou un ovaire, est un processus génétiquement programmé portant le nom de « détermination sexuelle » [20]. Les facteurs génétiques responsables de la détermination sexuelle font référence au sexe chromosomique, d'une part, et au sexe génétique, d'autre part. Le premier, établi au moment de la fécondation par assortiment des chromosomes sexuels, renvoie à la présence ou à

L'hypospadias de l'adulte

l'absence du chromosome Y : chez les mâles, le sexe chromosomique est le plus souvent 46 XY ; chez les femelles, 46 XX. Le second, fait référence à la présence ou l'absence de la séquence génétique responsable de la détermination testiculaire. Le facteur de détermination testiculaire correspond au gène SRY (sex-determination région, Y chromosome) situé sur le bras court du chromosome Y, D'autres gènes, liés à l'X ou autosomiques jouent un rôle (gènes WT1 (chromosome 11), SF1 (chromosome 9), SOX9 (chromosome 17...)) [21].

Suite à la détermination de la gonade en un testicule, la différenciation sexuelle masculine est sous la dépendance de la production et de l'action des hormones androgènes d'origine gonadiques.

Jusqu'à la 6^{ième} semaine, quelque soit le sexe de l'embryon, les voies génitales internes sont représentées par deux paires de conduits génitaux : les canaux de Wolff et de Müller [20, 22]. Ces canaux prendront l'une ou l'autre direction selon les hormones produites (fig 5).

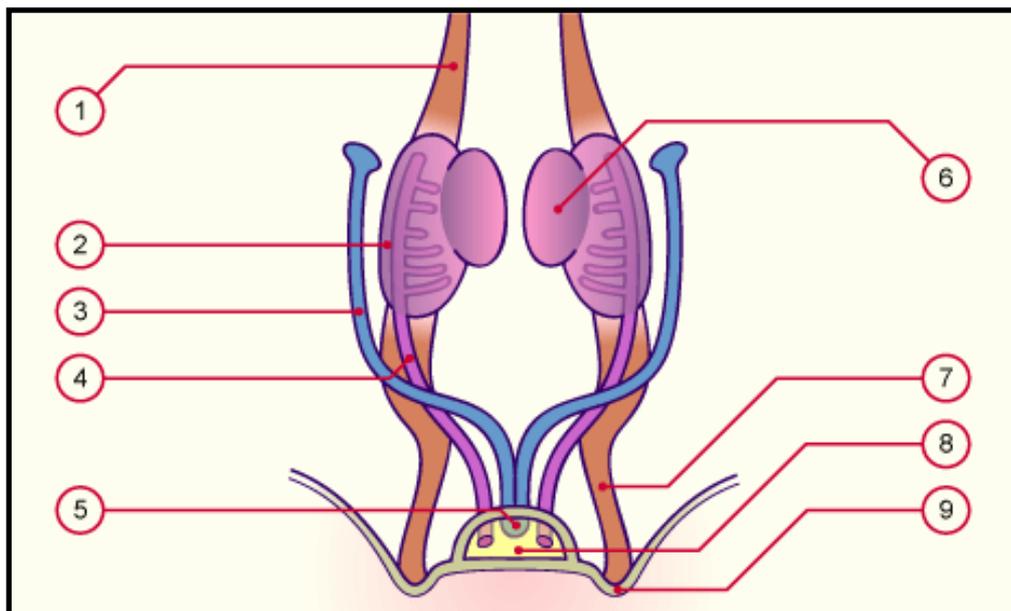


Figure 5: les voies génitales primitives indifférenciées, environ 6 semaines.

- | | |
|------------------------------|---------------------------|
| 1- ligament diaphragmatique. | 6- gonade indifférenciée. |
| 2- Mésonéphros. | 7- ligament inguinal. |
| 3- Canal de Müller. | 8- sinus urogénital. |
| 4- Canal de Wolff | 9- bourrelet génital. |
| 5- Tubercule de Müller. | |

L'hypospadias de l'adulte

Chez les embryons mâles (46 XY), la constitution du sexe phénotypique interne masculin se réalise grâce à la sécrétion et à l'action de deux hormones androgènes. D'une part, il s'agit de l'hormone anti-müllérienne (AMH), produite par les cellules de Sertoli dès la 8ème semaine, dépend d'un gène situé sur le chromosome 19, et elle entraîne la régression des canaux de Müller. D'autre part, de la testostérone, produite dès la fin de la 8ème semaine par les cellules de Leydig, stimulée par l'HCG maternelle au début, puis sous la dépendance de la L.H hypophysaire du fœtus à partir de la 12ème semaine, et qui contribue au maintien et au développement des canaux de Wolff (épididyme, canaux déférents, vésicules séminales et canaux éjaculateurs) (fig 6).

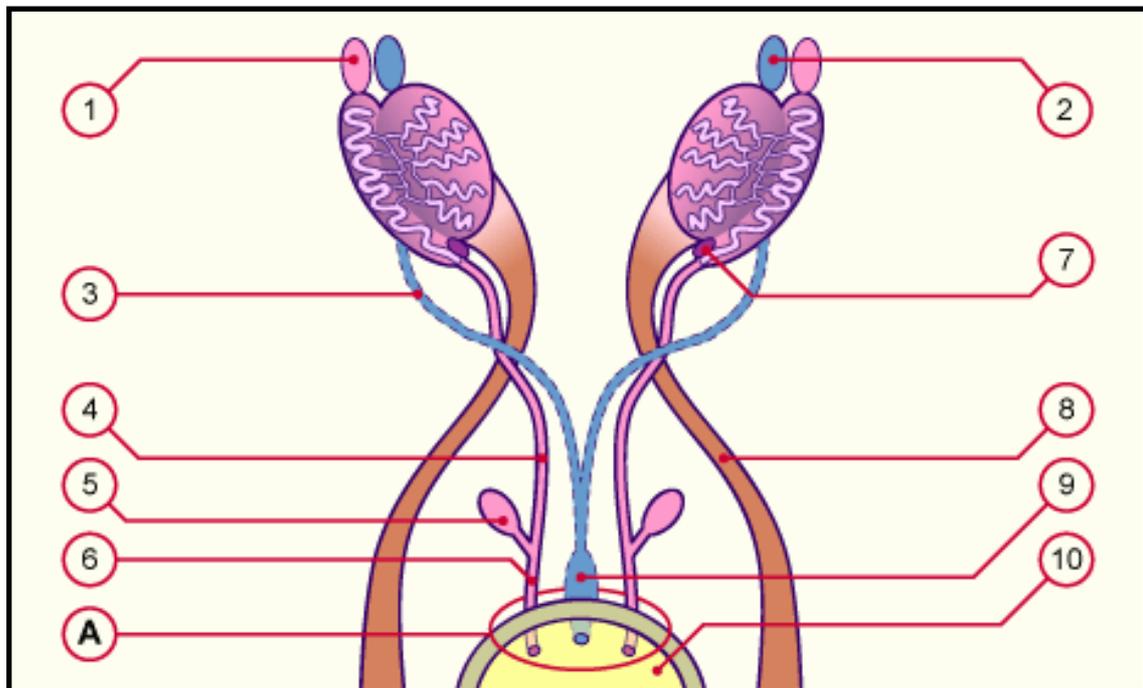


Figure 6 : voies génitales différenciées chez l'homme, environ 3ème mois.

- | | |
|-----------------------------------------|-------------------------------------------|
| 1- appendice épидидymaire. | 6- canal éjaculateur. |
| 2- appendice testiculaire. | 7- paradidyme. |
| 3- Canal de Müller régressé. | 8- gubernaculum testis. |
| 4- Canal déférent. | 9- utricule prostatique. |
| 5- Vésicule séminale. | 10- face postérieure du sinus urogénital. |
| A- colliculus seminalis (veru montanum) | |

L'hypospadias de l'adulte

La constitution du sexe phénotypique externe masculin (organes génitaux externes et sinus uro-génital) nécessite la conversion de la testostérone en un dérivé hormonal encore plus puissant – la dihydrotestostérone ou DHT – et ce, grâce à une enzyme spécifique, la 5 α -réductase dont le gène est localisé sur le chromosome 2.

Pour rappel, les structures génitales externes se développent, dans les deux sexes (46 XY ou 46 XX), à partir des mêmes ébauches. Au stade dit « indifférencié », ces ébauches sont identiques et comprennent une paire de plis labio-scrotaux, une paire de plis urogénitaux et un tubercule génital.

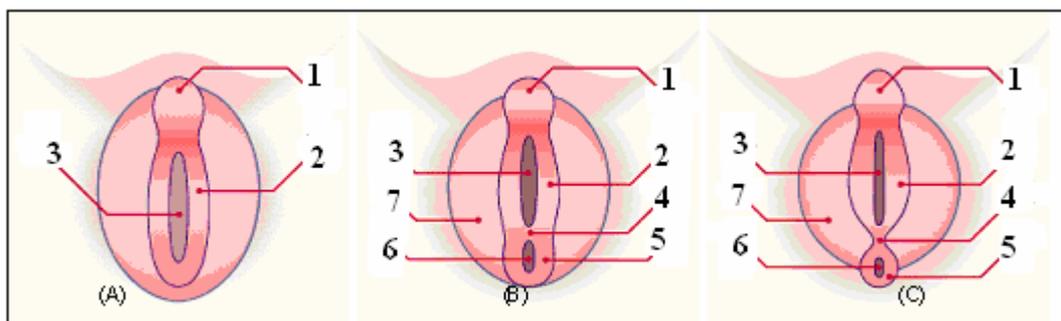


Figure 7: Organes génitaux indifférenciés.

(A)– 6^{ème} semaine de la vie fœtale. (B)– 7^{ème} semaine de la vie fœtale. (C)– 9^{ème} semaine de la vie fœtale.

1– tubercule génital.

2– pli urogénital.

3– membrane cloacale/ orifice urogénital.

4– périnée.

5– pli anal.

6– orifice anal.

7– bourrelet labio-scrotal.

Voyons ce qui se passe normalement chez les individus de sexe génétique mâle (46 XY). Entre la 8^{ème} et la 14^{ème} semaine, sous l'action de la DHT qui se fixe sur des récepteurs spécifiques, les reliefs génitaux se modifient. D'une part, les bourrelets génitaux s'unissent (ou se soudent) pour former le scrotum. D'autre part, le tubercule génital s'allonge pour constituer le corps et le gland du pénis. A mesure que le pénis croît, les replis génitaux sont tirés vers l'avant puis se soudent sous le pénis (fig 7). Durant ce processus de « soudure », la membrane

L'hypospadias de l'adulte

urogénitale fait place à la gouttière urétrale qui, en fusionnant, forme un tube tout le long du pénis, constituant l'urètre « pénien ». La progression continue vers l'avant et se rapproche du gland : c'est l'urètre « balanique ». L'extrémité du gland, contenant la portion toute distale de l'urètre, se modèle via une invagination de cellules épithéliales creusant le gland en son centre. Enfin, l'urètre, qui se trouve normalement tout au bout du pénis, s'ouvre à l'extrémité (ou apex) du gland en une fente orientée verticalement (Fig 8). La présence d'un prépuce complet, le fin repli cutané entourant le gland sur sa partie ventro-dorsale, témoigne de l'achèvement de ce processus.

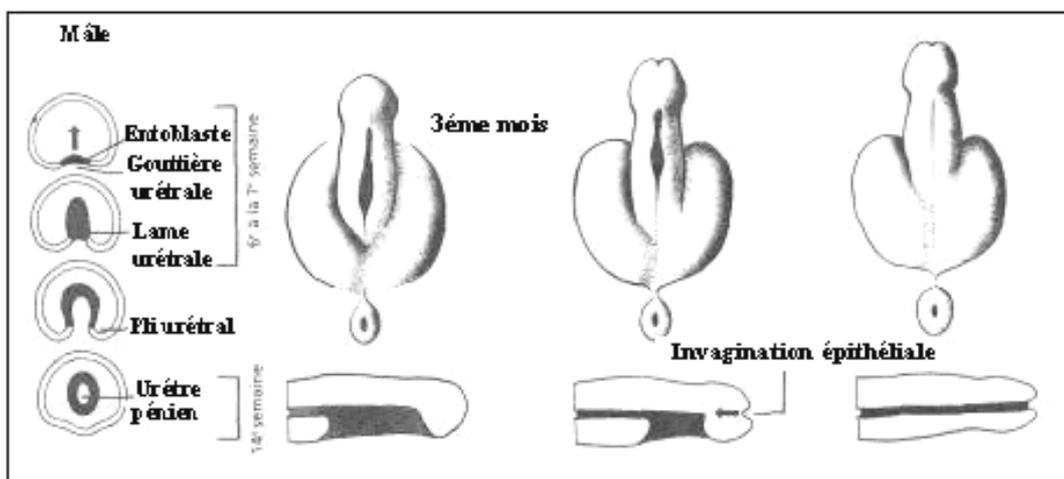


Figure 8 : développement de l'urètre masculin.

En l'absence d'androgènes et de DHT, le sexe phénotypique externe se différencie dans le sens féminin. Le tubercule génital s'infléchit vers le bas pour constituer le clitoris. Les plis uro-génitaux restent séparés pour donner les petites lèvres de la vulve. Quant aux plis labio-scrotaux, ils ne fusionnent pas et forment les grandes lèvres.

2- Hypospadias : embryogenèse

Cette évolution embryologique permet dès lors de prouver que l'hypospadias résulte d'un double processus de blocage : d'une part l'arrêt de la fermeture de la gouttière urétrale qui explique la situation du méat, et d'autre part l'arrêt de la croissance en longueur de la plaque

L'hypospadias de l'adulte

urétrale qui provoque une aplasie de toute la face ventrale de la verge selon une zone en V à sommet urétral et ouvert en avant. Cette aplasie ventrale explique aussi la coudure fréquemment présente de la verge [23].

Différentes situations d'hypospadias peuvent apparaître suivant le moment où, pendant l'embryogenèse du sexe phénotypique masculin, les différentes fusions devant former l'urètre ont échoués. La « sévérité » de l'hypospadias peut s'apercevoir comme un « continuum ». Au plus tôt les échecs de fusions se sont produits, plus l'hypospadias sera qualifié de « sévère », ou de « complexe ». Inversement, les cas « simples » d'hypospadias surviennent lors d'échecs se produisant durant les phases terminales du développement urétral [24].

IV- Hypothèses étiologiques de l'hypospadias :

En tant que condition médicale fréquente, l'hypospadias a pu bénéficier de larges investigations quant à son étiologie [24]. A notre époque, il est scientifiquement admis que les causes sous-tendant l'apparition d'un hypospadias sont probablement de types multifactorielles. L'étiologie de l'hypospadias comprendrait des facteurs héréditaires, génétiques, endocriniens, et environnementaux [15, 18, 25].

1- facteurs de risque génétiques

1-1. Anomalies chromosomiques

Elles sont retrouvées chez 7.5 à 11% des hypospadias [26, 27], elles touchent le plus souvent les chromosomes sexuels. En dehors des grands syndromes (pseudo-hermaphrodisme, ambiguïtés sexuelles), la fréquence des anomalies chromosomiques est plus importante (multipliée par 2) quand l'hypospadias et cryptorchidie sont associés qu'en présence d'hypospadias seul. Ces résultats ont été confirmés par une étude récente [27] qui rapporte 7%

L'hypospadias de l'adulte

d'anomalies chromosomiques chez 100 hypospadias, se décomposant en 12.5% en cas d'association avec une cryptorchidie versus 4.4% sans.

1-2. Anomalies géniques

Des analyses moléculaires antérieures ont révélés qu'il pouvait exister, chez certains garçons présentant un hypospadias isolé, des mutations du gène SRD5A2 situé sur le chromosome 2, responsable de l'activité enzymatique de la 5 α -réductase, conduisant à perturber la production de dihydrotestostérone nécessaire au développement du tractus urogénital masculin [28]. Le tableau clinique de la déficience en 5 α -réductase inclut un hypospadias périnéoscrotal, une non descente testiculaire, un non développement du scrotum et une hypoplasie prostatique [29]. Cependant ce tableau peut se limiter au phénotype male avec hypospadias.

Des études génétiques récentes réalisées chez les humains, et à partir de modèles animaux [30, 31], ont montré que des altérations touchant certains gènes sont susceptibles de changer l'expression du récepteur aux androgènes (localisé au niveau du tubercule génital) et de mener à l'expression phénotypique d'un hypospadias.

1-3. Hypospadias et hérédité

L'existence d'une composante héréditaire de l'hypospadias a été démontrée à travers certaines études rapportant la présence de plusieurs sujets affectés dans une même famille. Lors d'une étude relativement ancienne [32], les auteurs ont conclut que si, dans une famille, le père présente un hypospadias, la probabilité que l'un de ses fils en soit porteur s'élève aux environs de 8 % et que l'un de ses frères soit aussi touché à 12%. En outre, le risque pour la génération suivante s'élève aux environs de 26 % lorsque deux membres d'une même famille sont porteurs d'hypospadias (ex, quand le père et l'un de ses fils sont atteints).

D'après une étude plus récente portant sur l'hérédité de l'hypospadias[33], près de 7% des familles interrogées – dans lesquelles un enfant présentait une forme ou l'autre d'hypospadias à la naissance – ont rapportés connaître l'existence d'un autre membre concerné.

1-4. Différences ethniques

Il existe des différences de l'incidence de l'hypospadias selon l'ethnie. C'est ainsi qu'aux USA par exemple, les 'Caucasiens' ont une incidence plus élevée que les Américains 'africains', avec un ration de 1.3 à 3.9 selon les études [34].

Cependant l'importance de cette différence de l'incidence selon l'ethnie peut être expliqué par d'autres raisons comme l'accès inégal aux structures de soin.

2- facteurs de risque maternels

2-1. Age maternel

Une corrélation positive entre l'âge maternel et le taux d'hypospadias a été retrouvée [35]. L'âge maternel semble ainsi constituer un facteur de risque pour l'hypospadias [1, 36]; ceci n'est pas sans conséquence dans la mesure où le nombre de naissances vivantes provenant de femme de 35 ans ou plus est en forte augmentation dans de nombreux pays.

2-2. Fièvre durant la grossesse

Elle a été décrite comme tératogène chez l'animal, et confirmée chez l'humain [37], constituant entre autre un facteur de risque pour l'hypospadias.

2-3. Diabète

L'existence d'un diabète préexistant à la grossesse est un facteur de risque reconnu pour plusieurs malformations dont l'hypospadias, ce qui n'est pas le cas du diabète gestationnel [38].

L'hypospadias de l'adulte

2-4. Poids de naissance

Le seul facteur de risque bien établi jusqu'alors est le faible poids de naissance, facteur rapporté dans de nombreux travaux [35, 39, 40], et selon différentes études portant sur la recherche des facteurs de risque de la cryptorchidie et de l'hypospadias [41] le risque d'hypospadias augmente significativement avec la diminution du poids de naissance, indépendamment de la durée de gestation.

2-5. Autres paramètres

La pré-éclampsie [40], la gémellité, et la présence d'autres malformations congénitales sont corrélées positivement au risque d'hypospadias, alors que la parité [41], le fait de fumer sont corrélés négativement à ce risque.

En cas de préexistence de malformations congénitales dans la fratrie, le risque d'hypospadias est significativement augmenté [41].

L'existence d'antécédent d'enfants mort-nés constitue un facteurs de risque significatif dans certaines études [41], alors qu'il en n'est pas pour d'autres [42].

3- facteurs de risque iatrogènes

Des études épidémiologiques ont montré une association entre la prise de progestatifs ou d'oestrogènes durant la grossesse et l'hypospadias [8, 43, 44], mais d'autres études n'ont pas retrouvé ce lien, d'où l'exposition à ces dernières ne pourrait expliquer qu'une partie de l'augmentation de l'incidence [19].

3-1. Médications hormonales

➤ Diethylstilbestrol (DES)

Après le rapport montrant le lien entre le traitement par diethylstilbestrol (un puissant estrogène de synthèse) chez la mères et adénocarcinome à cellule claire du vagin ou du col de l'utérus chez leur filles, l'évaluation des effets potentiels du DES s'est orientée vers les garçons

L'hypospadias de l'adulte

de ces femmes. C'est ainsi que dans une publication de 1976, les auteurs rapportent qu'une plus grande proportion des enfants mâles exposés au DES in utero que de non exposés a des problèmes d'urètres pénien' [45]. Ces données ont été confirmées par une revue récente de la littérature [46] portant sur l'ensemble des articles publiés sur ce sujet, il apparaît qu'il existe un risque augmenté d'avoir un enfant hypospade chez les femmes ayant été elles-mêmes exposées au DES in utero.

➤ **Progestatifs**

La prise de progestatifs sous forme orale ou injectable a été rapportée comme significativement associée à la survenue d'un hypospadias dans plusieurs études [47]

➤ **Contraceptifs oraux**

Il s'agit dans ce cas de la prise de contraceptifs oraux (associant progestatifs et oestrogènes) en début de la grossesse, soit en raison de la survenue d'une grossesse sous contraception, soit parce que la prise du contraceptif est commencée alors qu'une grossesse a débutée [48]; l'exposition de l'embryon est du même type que pour les progestatifs précédemment décrits.

3-2. Médications non hormonales

Le risque tératogène des antiépileptiques est établi depuis une quinzaine d'années. Dans une publication récente [49], les auteurs rapportent 968 cas de malformations congénitales, parmi 1398 grossesses exposées à des antiépileptiques. L'hypospadias est associé avec la prise de l'acide valproïque (OR= 2.59) et marginalement avec celle du phénobarbital (OR=2.09).

3-3. Techniques reproductives

Plusieurs publications ont montré une augmentation de la fréquence des malformations congénitales chez les enfants issus de parents ayant eu recours à certaines techniques de procréation médicalement assistée (PAM). Ainsi par exemple, l'analyse des données du registre

L'hypospadias de l'adulte

national français des grossesses et naissance par FIV pour la période 1986 à 1990, portant sur 7024 grossesses, 5371 accouchements fait apparaître, entre autres, les malformations de l'appareil urogénital comme la plus fréquente des malformations mineures, et constituant 20% de l'ensemble des malformations. Sur ces 41 malformations urogénitales, 11 (27%) sont des hypospadias [50].

4- facteurs endocriniens

La présence d'hypospadias pourrait aussi s'expliquer à travers certains facteurs d'ordre endocriniens. De nos jours, il est largement admis que les hormones androgènes jouent un rôle crucial dans le développement des organes génitaux externes de l'homme. Plus précisément, de récentes études anatomiques supportent l'hypothèse que les androgènes sont essentiels à la formation de la portion ventrale de l'urètre humain [51]. Ce type d'études appuie encore davantage la possibilité qu'un hypospadias puisse apparaître suite à des déficiences survenant durant la biosynthèse de la 5 α -réductase ou via une défectuosité des récepteurs aux androgènes.

5- facteurs environnementaux

Ces dernières années est apparu un débat dans la communauté scientifique concernant l'impact néfaste de facteurs environnementaux sur la reproduction masculine dans l'espèce humaine [52].

Ce débat s'est notamment centré sur l'hypothèse que certaines substances d'origine exogènes, nommés « perturbateurs endocriniens », seraient en cause dans l'apparition de « désordres de la différenciation sexuelle ». Plus précisément, les perturbations de la différenciation sexuelle masculine pourraient être induites par deux catégories de produits : les « xénoestrogènes » et les « antiandrogènes » [53]. Ces perturbateurs endocriniens sont des substances chimiques exogènes causant des effets négatifs sur la santé en interférant avec le

L'hypospadias de l'adulte

système endocrinien, cette interférence peut se faire soit en mimant les hormones (agonistes), par liaison aux récepteurs sans les activer et ainsi antagonisant les hormones endogènes, soit en interférant avec la synthèse ou la dégradation des hormones.

La liste des produits incriminés comme perturbateurs endocriniens est vaste. Cette liste comprend divers produits synthétiques tels : des insecticides, des pesticides, des fongicides, des produits chimiques industriels, des substances utilisées dans l'industrie pharmaceutique, des détergents et des matières utilisées dans la fabrication de plastique [1,2, 8, 35, 53]. Certaines substances naturelles d'origine végétales mais ayant des propriétés semblables aux hormones naturellement produites par le corps (animal et humain) – nommés « phytoestrogènes » – ont également été classées en tant que perturbateurs endocriniens potentiels [7, 54].

Malgré les connaissances actuelles, l'absence d'un agent causal précis de l'hypospadias chez les humains continue de poser problème. L'étiologie de la majorité des cas d'hypospadias observés demeure, de nos jours encore, « non-éclaircie » [7].

V- Epidémiologie :

1- Fréquence :

L'hypospadias est une anomalie ou une malformation congénitale « commune », les estimations de sa fréquence se situent entre 1/300 et 1/250 naissances masculines. Des formes familiales ont été décrites avec une transmission autosomique dominante ou récessive dans le cadre de familles porteuses d'un hypospadias isolé. La fréquence de l'hypospadias dans ces familles où existe déjà un enfant porteur de l'anomalie est de 1/80 à 1/10 [18].

2- Incidence:

Certaines études scientifiques publiées vers la fin des années 1990 ont rapporté une incidence de l'hypospadias dans plusieurs pays occidentaux, en se basant sur l'analyse de

L'hypospadias de l'adulte

registres américains et européens de surveillance des malformations congénitales et sur des rapports épidémiologiques antérieurs. Elles ont observé que les taux d'hypospadias ont quasiment doublé entre les années 1970 et 1990 aux Etats-Unis. Des hausses similaires d'hypospadias ont été rapportées dans plusieurs pays d'Europe [1, 2, 6, 7].

Une étude réalisée par Pierik, Burdof et al. En 2002 [55] a mis en évidence que la fréquence de l'hypospadias s'élevait à 0.7% dans des centres de soins de santé pour enfants situés dans la région du sud ouest des Pays bas ; cette fréquence correspondait à un taux 6 fois plus élevé que ceux généralement rapportés dans cette région par les registres nationaux.

Les facteurs environnementaux, en particulier l'exposition par les eaux de boissons à certains produits comme les oestrogènes naturels (phyto-oestrogènes), des pesticides (dichlorodiphényl-trichloréthane : DDT) ou encore à des substances toxiques, ainsi que le concept de perturbation endocrinienne, abordés précédemment, pourraient expliquer cette augmentation récente de l'incidence de l'hypospadias.

VI- Etude clinique :

Le diagnostic d'hypospadias ne pose pas de réel problème, il est habituellement porté dès la naissance au cours de l'examen physique initial du nouveau-né. Le premier indice au problème est souvent le prépuce anormal. Cependant, il y a quelques cas des hypospadias dans lesquels le prépuce est complètement normal et le diagnostic n'est fait qu'après rétraction de celui-ci ou après circoncision.

1- Interrogatoire :

Il faut préciser les données concernant le déroulement de la grossesse (diabète gestationnel), la notion de prise médicamenteuse, la notion familiale d'anomalies génitales chez les ascendants, d'infertilité ou au contraire d'hyperandrogénie pour les femmes.

2- Description du phénotype génital :

Selon le degré de virilisation, le phénotype génital est classé en 5 stades de Prader :

le stade 1 : correspond à la simple hypertrophie clitoridienne, stade 2 : organe pénoclitoridien mais avec 2 orifices individualisables, stade 3 : un seul orifice à la base de la verge, stade 4 : hypospadias pénien, stade 5 : virilisation quasi complète avec hypospadias antérieur..

3- Topographie de l'hypospadias

Plusieurs variétés d'hypospadias ont été mises en évidence, principalement à travers une description précise de l'emplacement du méat urétral à la naissance (fig 9).

Dans plus de 80% des cas il s'agit d'hypospadias antérieur, le méat peut être :

- Balanique (ou glandulaire) : sur la face inférieure du gland
- Balano-préputial (ou coronal) : au niveau du sillon balano-préputial
- Pénien antérieur : sur le tiers antérieur du corps du pénis

Le retentissement de ces formes distales et mineures est surtout esthétique et psychologique.

Dans le cas d'hypospadias postérieur, le méat peut être :

- Pénien moyen : sur le tiers moyen du corps du pénis
- Pénien postérieur : sur le tiers postérieur du corps du pénis
- Pénosrotal : à la jonction pénis-scrotum
- Scrotal : au niveau du scotum
- Périnéal : au niveau du périnée

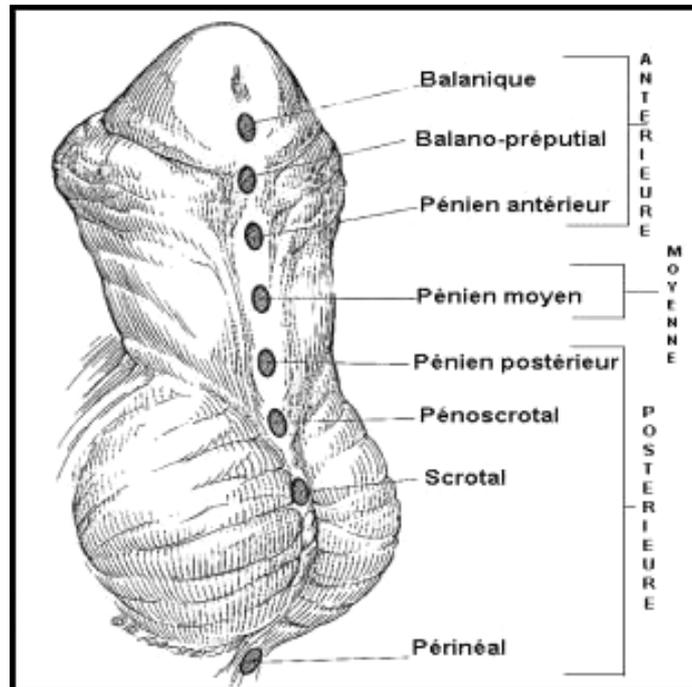


Figure 9 : types anatomiques de l'hypospadias.

4- Les anomalies associées de la verge [3, 56]

Elles sont fréquentes et doivent être recherchées systématiquement.

4-1. Le méat urétral

Il est le plus souvent circulaire et d'un diamètre normal. Il peut être soit punctiforme ou sténosé parfois associé à un ou deux orifices secondaires associés quelque fois à un petit canal accessoire en aval du méat principal. Le méat peut avoir un aspect rougeâtre du fait d'un ectropion de la muqueuse.

La position du méat peut entraîner une modification du jet mictionnel d'environ 60 à 90° par rapport à l'axe de la verge vers le bas.

4-2. Les anomalies cutanées

Elles sont constantes en aval du méat. Les téguments forment un V dont le sommet est le méat, et dont les bords sont constitués de replis de peau rejoignant la base du prépuce. La peau est anormale et mince. Le prépuce est dans la plupart des cas ouvert et présente une atrophie de sa partie ventrale avec une hyperplasie de sa partie dorsale associée à une peau épaisse et abondante. Cette malformation a été décrite par Omberdanne sous le nom de prépuce en « tablier de sapeur ». Cependant, il existe des cas exceptionnels d'hypospadias balanique à prépuce complet. La qualité du prépuce est importante car elle constitue un précieux matériel plastique pour la future reconstitution. D'autres anomalies cutanées superficielles peuvent entraîner une rotation axiale de la verge de l'ordre de 30° à 90°.

4-3. Le corps spongieux péri-urétral

Il s'arrête au niveau du méat. Dans certains cas, il se divise alors en deux branches qui rejoignent les ailes du gland. Quelques fois, le corps spongieux s'arrête en amont du méat laissant une position urétrale d'un ou deux cm avec une paroi pellucide formée de l'adossement de l'uothélium et de l'épiderme.

4-4. La coudure de verge ou « chordé »

C'est un élément capital de la malformation. Elle n'est pas constante mais elle est fréquente. Plus le méat est postérieur plus sa fréquence augmente. Elle est présente dans 30% des hypospadias péniers. Elle donne à la verge un aspect « bossu ». Cette coudure est très importante à reconnaître et à traiter en premier lieu car elle ne permet pas d'évaluer correctement la position du méat ectopique. Elle a des conséquences très importantes sur la vie sexuelle du patient.

La coudure de la verge est due à un arrêt de croissance de la face inférieure de la verge. Il existe parfois une asymétrie dans le développement des corps caverneux. La face ventrale de ceux-ci étant moins développée que la face dorsale. Cette coudure constitue une des principales

L'hypospadias de l'adulte

raisons d'opérer les hypospadias. Elle doit être recherchée absolument au début de chaque intervention par l'épreuve d'érection artificielle.

L'importance de la coudure de la verge est variable d'une simple angulation du gland à un enroulement de la verge (verge coracoïde). Il existe deux stades intermédiaires : une coudure à grand rayon et une coudure à petit rayon. Elle est présente dans 100% des hypospadias pénoscrotaux, 45% des hypospadias moyens et 34% des hypospadias péniers antérieurs distaux. On peut avoir dans de très rare cas des coudures de verge isolées sans méat urétral hypospade. La chordé est formée ainsi d'un tissu fibreux plus ou moins dense et profond. Elle est parfois secondaire à la brièveté des téguments superficiels réalisant la « skin chordé » des anglosaxones.

4-5. L'enlissement de la verge

Il se limite habituellement à une palmure cutanée péno-scrotale. Le scrotum est adhérent à la face ventrale de la racine de la verge allant jusqu'au cas extrême où seule la face dorsale de la verge est apparente. La peau scrotale est soudée à la peau pénienne tout au long de la verge. Cet enlissement est parfois accentué par une insertion haute de la racine des deux hémiscrotums réalisant alors un aspect vulviforme.

4-6. Le gland

Il a souvent une forme anormale, aplatie, sans relief, dite en « gueule de requin », parfois conique et creusé d'une gouttière profonde semblable à la fossette naviculaire.

4-7. Torsion des corps caverneux

Cas décrit rarement, où il existe une courbure intrinsèque des corps caverneux qui nécessite pour la correction une plastie caverneuse selon la technique de Nesbit.

L'hypospadias de l'adulte

4-8. Transposition

Le scrotum est inséré autour de la verge et non sous la verge. Lors d'une transposition complète, l'insertion des bourses se fait au dessus de la racine de la verge.

4-9. Bifidité scrotale

Le scrotum forme deux bourses de part et d'autre d'un méat périnéal. C'est une forme souvent associée à un problème d'ambiguïté sexuelle.

4-10. Anomalies de la taille de la verge

Des hypotrophies plus ou moins graves ont été décrites allant jusqu'au micro-pénis ou à la bifidité. La taille de la verge est en général inférieure à la moyenne sauf dans les rares cas d'hyper-androgénie.

5- l'examen du scrotum

Le scrotum est également décrit : son aspect plissé ou non, son volume normal ou hypoplasique, sa forme bifide ou non et son insertion à la base de la verge ou entourant celle-ci (scrotum en écharpe). La palpation permet le repérage des gonades en position intrascrotale, pré-pubienne, sous-cutanée inguino-iliaque ou périnéale. On appréciera la possibilité de leur abaissement dans la bourse, leur consistance, leur volume.

6- Examen clinique complet

Il est important de pratiquer un examen clinique complet à la recherche de signe de dysmorphie, d'une anomalie cardiaque, d'autres anomalies organiques associées.

Au terme de cet examen, on peut différencier deux cas de figures

L'hypospadias de l'adulte

- Hypospadias avec gonades palpables oriente vers un pseudo-hermaphrodisme masculin (PHM). Les prélèvements pour dosages des androgènes, AMH, inhibine, ACTH, et caryotype doivent être réalisés immédiatement.
- Hypospadias sans gonade oriente vers une virilisation d'une fille ou pseudo-hermaphrodisme féminin (PHF). Un caryotype, une échographie pelvienne pour la recherche de la présence d'un utérus, complétée par un dosage de la 17 OH progestérone pour éliminer une hyperplasie des surrénales. [57]

VII- Explorations paracliniques :

1- Exploration hormonale

1-1. Bilan de base

Au premier jour de la vie, un pic de testostérone et d'estradiol est un bon reflet du capital testiculaire. Il est donc très intéressant de pratiquer des dosages de base de testostérone, AMH, LH, FSH et des autres androgènes ainsi que de l'ACTH, de la teBG (testicular binding globuline) et un bilan rénal.

Interprétation des résultats :

- Testostérone normale, AMH normale au 3^{ème} jour : intégrité de la fonction testiculaire [58]
- AMH et inhibine normales confirment la présence de testicule dans une cryptorchidie (diagnostic différentiel avec une anorchidie).
- Testostérone basse, AMH basse : en faveur d'une dysgénésie gonadique par paucité des cellules de Leydig et Sertoli.
- Testostérone normale ou élevée et AMH élevée, inhibine élevée : en faveur d'un syndrome de résistance aux androgènes. Il faut effectuer la biologie moléculaire à la recherche d'une mutation des récepteurs aux androgènes.



L'hypospadias de l'adulte

- Testostérone normale, DHT basse et un rapport testostérone/DHT est supérieur à 10 est en faveur d'une anomalie de la 5 alpha réductase de type II.
- Testostérone basse et peu stimuable par HCG, inhibine et AMH normale : anomalies de la biosynthèse des androgènes par hypoplasies des cellules de Leydig ou trouble de la stéroïdogénèse. [58]

1-2. Bilan dynamique

a- **Le test au LHRH** (1 ampoule de stimu LH en IV lente 100_mcg/m² et prélèvement aux temps 0, 15, 30 et 60 minutes) est un test dynamique permettant de juger des taux de base et des pics de LH et de FSH. Des taux élevés de LH de base et le pic sont en faveur d'une insuffisance périphérique et d'une anomalie des récepteurs LH ou d'un défaut de rétrocontrôle.

b- **Un test au synactène** (1 ampoule de 250mg en IV lente et prélèvement aux temps 0, 30, 60 minutes) permet de juger la capacité de synthèse des androgènes aussi bien surrénaux que testiculaires. Un dosage de tous les androgènes (testostérone, DHA, delta 4 androsténone), de l'ACTH, cortisol, progestérone est nécessaire.

Dans l'insuffisance surrénalienne il existe une insuffisance sécrétoire de l'ensemble des androgènes surrénaux associés à des taux très élevés d'ACTH [59]

Une hyperplasie surrénalienne par déficit en 17 alpha hydroxylase est suspectée devant un hypospadias avec cryptorchidie associés à une HTA et une alcalose hypokaliémique. Il existe un excès de corticostérone, de progestérone et d'ACTH, alors que le taux de cortisol, d'aldostérone, de rénine et des stéroïdes sexuels sont très bas [58]

c- **Le test à la bêta HCG** [58] (hormone gonadotrophine chorionique) permet de juger la capacité de réponse leydigienne. Plusieurs protocoles sont utilisés.

- Protocole long avec l'injection intramusculaire d'une ampoule de 1500 UI, 1 jour sur 3, 7 ampoules au total [22].

L'hypospadias de l'adulte

- Protocole court: 1 ou 3 injections intramusculaires d 100 UI/kg ou 3000 UI/m² avec les contrôles de la testostérone et DHT à 72 et 96 heures de la première injection.

Dans tous les cas :

- la réponse au test est positive si le taux de testostérone s'élève à 200 ng/dl ou plus généralement à 20 fois le taux de base.
- Une faible réponse est en faveur d'une dysgénésie gonadique ou d'une hypoplasie des cellules de Leydig. Une réponse très élevée en faveur d'une insensibilité partielle aux androgènes associée à un taux de teBG, LH et FSH élevée [58].
- Il permet en outre d'étudier le ratio testostérone/DHT afin de dépister des anomalies de la 5 alpha réductase de type II (ratio normal < 10). Ce test doit être répété à plusieurs reprises car parfois le ratio peut être normal en période néonatale et il perd tout son intérêt après stimulation.

d- Test de sensibilisation aux androgènes [58] : ce test permet de juger la réceptivité locale après administration d'androgènes. Il est nécessaire surtout lorsque l'hypospadias est associé à un micropénis. Il est donc un complément important dans le cadre des syndromes de résistance aux androgènes, seul test à juger des possibilités de virilisation des organes génitaux externes. Le test généralement utilise la testostérone injectable avec des doses variables de 50 à 100 mg/m² toutes les 2 ou 3 semaines et permet de juger de l'imprégnation de la verge qui augmente en longueur et en diamètre. Il permet un contrôle sérique des taux des androgènes et notamment la testostérone et la dihydrotestostérone.

L'effet maximum en gain de longueur dépend peu du nombre de cures de testostérone mais plutôt de la dose, de la longueur initiale de la verge et de l'âge auquel est réalisé le test.

2- Explorations cytogénétiques

L'étude du caryotype donne de précieux renseignements et doit être réalisée le plus tôt possible. Il permet de détecter les formes cytogénétiques en mosaïques, définissant ainsi les

L'hypospadias de l'adulte

dysgénésies gonadiques mixtes : présence de XO, d'un X supplémentaire, etc. dans ce cas le choix du sexe dépendra de la proportion de monosomie, de l'existence ou non d'une cavité vaginale et des possibilités ou non de virilisation car la taille définitive adulte peut être faible de l'ordre de 140 à 150 cm.

En dehors de ces formes en mosaïque, il est actuellement admis de demander un caryotype avec étude en haute résolution afin de dépister des micros délétions au moins sur l'X et l'Y. La recherche du gène SRY (sex determining region Y chromosome) est obligatoire car ce gène est le principal facteur médiateur de la détermination gonadique masculine [60].

3- Examens morphologiques

On peut proposer la réalisation d'une échographie pelvienne et rénale systématique pour éliminer les malformations du haut appareil urinaire et éventuellement dépister la présence d'une gonade intra-abdominale ou la présence d'un utérus.

En cas d'ambiguïté sexuelle, d'autres bilans radiologiques peuvent être réalisés en particulier une génitographie ou urétrocystographie rétrograde et permictionnelle qui peuvent permettre de mettre en évidence une poche vaginale.[57]

L'urétrographie rétrograde et permictionnelle complétée d'une échographie sont souvent les examens de choix et de première intention. Les résultats de ces examens sont opérateurs dépendants et peuvent être complétés par une IRM du petit bassin.

Un bilan endoscopique (urétrocystoscopie) peut être réalisé lorsqu'il persiste un doute sur la présence d'une poche vaginale, d'un urètre borgne associé, des valves de l'urètre postérieur, d'un utricule prostatique hypertrophié...

Outre ce bilan, le bilan morphologique de départ comprendra aussi des radiographies du squelette, une échocardiographie dans le cadre d'une recherche de syndrome polymalformatif [61].

VIII- Les malformations associées à l'hypospadias :

Chez tout patient présentant un hypospadias, un examen clinique soigneux et complet doit être réalisé. Il faut s'attacher à rechercher des anomalies anatomiques indépendantes (en dehors de celles associées propres à l'hypospadias) elles sont présentes dans plus de 25% des cas. De nombreuses malformations ont été décrites en particulier au niveau du haut appareil urologique. L'hypospadias peut également s'intégrer dans un syndrome polymalformatif complexe. L'attention sera particulièrement attirée par la présence d'un hypospadias d'allure vulviforme, l'absence de migration testiculaire unilatérale ou bilatérale et la présence d'un micropénis. La réalisation d'un bilan du haut appareil est facilitée par l'échographie. Plus l'hypospadias est proximal et postérieur, plus la fréquence des anomalies associées est élevée [3]. Près de 20% des hypospades sévères (scrotal ou périnéal) s'associent à des anomalies chromosomiques. La réalisation d'un caryotype est indiscutable en présence d'une anomalie associée.

1- Les anomalies urogénitales :

1-1. Anomalies des organes génitaux externes : [3, 62]

Selon les séries, la fréquence varie entre 6% et 25%, alors qu'elle ne dépasse pas 0,4% dans la population générale. La grande dominante est la cryptorchidie dans plus de 90% des cas. La réalisation de l'orchidopexie doit être avant l'âge de 2 ans, sous peine d'avoir des lésions testiculaires irréversibles et parfois bilatérales.

Dans 10% des cas, il s'agit de dysgénésie gonadique à caryotype normal ou pathologique.

La fréquence des anomalies de la région inguinale est plus élevée que la population normale de 10% sur l'ensemble des hypospadias.

La malformation préputiale, les enfouissements de la verge et les chordés sont des anomalies qui font partie intégrante de l'hypospadias et ne sont pas des anomalies associées.

L'hypospadias de l'adulte

1-2. Anomalies des organes génitaux internes

Un utricule prostatique élargi est rencontré dans 11 % des cas. Sa complication principale est l'infection.

1-3. Anomalies du haut appareil [56]

Leur fréquence est augmentée dans le cas d'un hypospadias proximale postérieur, par contre cette fréquence dans les hypospadias distaux et antérieurs est la même que dans la population générale. Les chiffres sont très variables selon les séries, et les bilans systématiques du haut appareil urinaire ne sont pas toujours réalisés.

Toutes les malformations urologiques classiques ont été décrites : reflux vésico-urétéral, duplicité, rein en fer à cheval, hydronéphrose urétrale, élargissement de l'utricule prostatique...

2- Les anomalies chromosomiques : [27]

La fréquence des anomalies chromosomiques à la naissance est de 0,27% dont 0,13% sont des anomalies sur les chromosomes sexuels et 0,14% touchant les chromosomes autosomiques.

Sur une population de patients porteurs d'une cryptorchidie isolée, 4,8% auront une malformation chromosomique contre 5,6% des patients porteurs d'un hypospadias isolé. Lors de l'association hypospadias et cryptorchidie, ce chiffre augmente jusqu'à 22,2%. Lors de malformations isolées au niveau de la sphère urogénitale, on retrouve une anomalie au niveau des chromosomes sexuels dans 4,3%. Les chromosomes autosomiques sont atteints dans 9,8% des cas s'il existe d'autres anomalies congénitales en dehors de la sphère urogénitale.

3- Autres anomalies associées :

- Les anomalies ano-rectales, cardiaques, neurologiques : leur fréquence est augmentée de façon notable (5 à 8 fois plus que la population générale).
- Les fistules rétro-urétrales congénitales ont été décrites.

- On a décrit également un syndrome constitué d'hypospadias, de cancer testiculaire et des anomalies de développement rénal, causé par un gène distinct de WT1 « Wilm's tumor suppressorgene » [63]

4- Les syndromes polymalformatifs associés à l'hypospadias : [56]

Les anomalies génitales sont fréquentes chez les polymalformés, on a dressé une liste de syndromes polymalformatifs qui peuvent être en cause parmi eux on cite :

4-1. Syndrome de Smith, Lemli et Opitz :

C'est un syndrome polymalformatif héréditaire à transmission autosomique récessive associant un nanisme congénital à des anomalies morphologiques crânio-faciales, une syndactylie, une débilité mentale, des pieds bots, des anomalies uro-génitales dont l'hypospadias (pas toujours présent). Ce syndrome est proche du syndrome de la trisomie 13 ou syndrome de patau, associant une aniridie, une tumeur de Wilms, une hémihypertrophie et un hypospadias.

4-2. Syndrome d'hypertélorisme hypospadias :

Le syndrome d'hypertélorisme hypospadias ou syndrome d'Opitz est un syndrome polymalformatif dont il existe 2 variantes principales associant des anomalies aérodigestives mineurs ou les anomalies du carrefour laryngopharingé dont la transmission est liée au chromosome X.

4-3. Syndrome de Reifenstein :

Il s'exprime sous la forme d'un hypogonadisme familial lié au chromosome X où l'hypospadias est constant, dont les signes cliniques sont une gynécomastie et une atrophie testiculaire post-pubertaire avec aspermie.

L'hypospadias de l'adulte

4-4. Syndrome de Down ou Trisomie 21 :

L'enfant présente un faciès très particulier : massif facial rond et aplati, tête brachycéphale, épicanthus élargi, abdomen hypotonique, mains et pieds courts et larges et malformations cardiaques fréquentes. Il existe un retard mental important. La présence de l'hypospadias est particulièrement fréquente.

4-5. Syndrome de Von Waardengerg :

C'est une maladie autosomique dominante associant une surdité cochléaire, des yeux écarquillés et vairons, des cils blancs, un piébalisme dont la caractéristique la plus visible est une touffe frontale de cheveux blancs. L'hypospadias y est souvent associé.

4-6. Syndrome de Klinefelter :

Décrit en 1942 par Klinefelter, Reifenstein et Albright, aussi appelé syndrome XXY, ou dysgénésie des tubes séminifères. A l'âge adulte des hommes sont souvent grands et minces avec un léger retard scolaire. La gynécomastie est inconstantes, les testicules sont atrophiés, azoospermiques, souvent cryptorchidies et l'hypospadias y est assez fréquent.

4-7. Syndrome de Laurence Biedl :

Il associe obésité avec rétinite pigmentaire, retard mental, aplasie génitale.

4-8. Autres syndromes polymalformatifs :

La dysgénésie gonadique mixte, qui comporte souvent les malformations de la série turnérienne, et certaines formes dites « non spécifiques » de pseudo-hermaphrodisme féminin.

L'hypospadias peut s'observer également dans un autre syndrome malformatif : la triploïdie

IX- Les états intersexués : [57, 64]

L'inscription des hypospadias dans le contexte plus large des « ambiguïtés sexuelles » et de « l'intersexualité » peut survenir lorsque le degré de sévérité d'hypospadias est prononcé (ex : hypospadias périnéal) et que d'autres problèmes génitaux y sont associés (ex : cryptorchidie unilatérale ou bilatérale, un scrotum bifide ou hypoplasique, pénis sous développé). Dans ce cas il faut faire un bilan anatomique précis de l'urètre à la recherche d'une poche vaginale résiduelle et surtout un bilan génétique et hormonal. Le sexe et le prénom de l'enfant ne doivent pas être déclarés à l'état civil avant d'avoir pu établir un diagnostic étiologique précis. C'est une urgence diagnostique pour éliminer une hyperplasie congénitale des surrénales et pour déterminer le sexe.

Toutefois, dans la plus grande majorité des cas, la présence d'hypospadias ne conduit pas à douter du sexe masculin de l'enfant (46XY) ni de son assignation en tant que garçon.

Nous rappelons tout d'abord la définition des différents types d'intersexualité :

1- L'hermaphrodisme vrai :

Défini par la présence d'un parenchyme testiculaire et d'un parenchyme ovarien soit séparément soit réunis dans un seul testis. Une des gonades est très souvent en position ectopique. L'aspect des organes génitaux externes est variable allant de l'hypospadias pénien à l'aspect féminin plus ou moins normal. Les organes externes sont formés d'un vagin et d'organes mullériens avec possibilité d'un canal déférent et d'un épидидyme. Le caryotype est très variable le plus souvent 46 XX avec ou sans mosaïque.

2- Le pseudohermaphrodisme masculins :

Caryotype 46 XY, Il résulte de la virilisation incomplète d'un embryon mâle aboutissant à un aspect ambigu des voies génitales externes voire internes chez un individu ayant deux

L'hypospadias de l'adulte

testicules et donc le caryotype 46 XY. Les étiologies sont dues soit à une insuffisance testiculaire de testostérone secondaire à un déficit de sa biosynthèse soit à une action insuffisante des androgènes au niveau des tissus cibles. L'étiologie des autres pseudohermaphrodisme masculin reste inconnue : certains sont associés à des malformations, d'autres appelés idiopathiques sont le plus souvent sporadiques mais peuvent être familiaux. La plupart de ces anomalies sont à transmission autosomique récessive.

3- Le pseudohermaphrodisme féminin :

Caryotype 46 XX, Il s'agit des filles avec deux ovaires qui présentent une masculinisation des organes génitaux externes due à une hyperandrogénie dont la principale cause est l'hyperplasie congénitale des surrénales qui constitue une urgence néonatale car certaines formes s'accompagnent d'un syndrome de pertes de sel, qui peut être fatale. Elle doit être détectée à la naissance par l'association hypospadias + corpuscule de Barr sur les frottis buccaux et l'augmentation de la 17 hydroxyprogestérone.

4- Le pseudohermaphrodisme dygénétique :

Le plus souvent en mosaïque (46 XY, 45 X0) avec pour conséquence des gonades dygénétiques. Une des gonades est un testicule souvent en position cryptorchide, l'autre est indifférenciée intra-abdominale ou inguinale haute avec du même côté une trompe, un hémio-utérus et un vagin. L'aspect des organes génitaux est variable allant de l'hypospadias vulviforme à l'hypospadias pénien.

X- Les conséquences de l'hypospadias – les raisons et le moment de la correction :

1- Les conséquences de l'hypospadias [61]

Les conséquences d'un hypospadias non opéré sont très différentes selon que celui-ci est antérieur ou postérieur. On distingue les conséquences urinaires, génitales, et enfin psychologiques et comportementales.

1-1. Les conséquences urinaires

En cas d'hypospadias, l'urètre est plus court avec un méat situé plus ou moins en arrière sur la face inférieure de la verge, elle-même éventuellement coudée. Sur le plan fonctionnel :

- Le jet est fréquemment déclive, à un degré variable, la déclivité du jet dépend, bien entendu, de la forme anatomique de la malformation (elle est d'autant plus nette que le méat est postérieur et la courbure marquée), mais également de l'importance du repli muqueux pré-méatique (d'ailleurs appelé "lame brise-jet") fréquemment présent dans les formes très distales. Un jet urinaire déclive a pour conséquence, au minimum des éclaboussures sur le pantalon et les chaussures et au maximum d'imposer la position assise. Si les éclaboussures contrarient surtout l'entourage, la position assise est indiscutablement très mal ressentie psychologiquement par le patient.
- L'urètre hypospade est bien perméable dans la majorité des cas. Même si le méat apparaît étroit, il est souple, extensible, sans dysurie et ne justifie que très rarement une méatotomie précoce. L'hypospadias n'entraîne pas d'infection urinaire, hormis le cas très particulier, et en fait très rare, des formes postérieures s'accompagnant d'un volumineux utricule prostatique dans lequel stagnent les urines.
- Il n'y a pas d'incontinence des urines, contrairement aux épispadias postérieurs.

L'hypospadias de l'adulte

1-2. Les conséquences génitales

Elles portent sur la sexualité et la fertilité.

a- La sexualité

Il faut tout d'abord envisager les conséquences purement mécaniques de l'hypospadias sur l'acte sexuel, qui ne peuvent être dissociées de la psychologie et de l'affectivité, si étroitement impliquées dans cette activité.

La libido, l'érection au sens de tumescence, l'orgasme et la survenue de l'éjaculation ne sont pas amoindris. Cependant, l'intromission vaginale peut être rendue difficile voire impossible dans certains hypospadias postérieurs, en raison de l'importance de la courbure de la verge et/ou de la présence d'un micropénis. La frustration qui en découle est bien évidente. La correction chirurgicale de la courbure de la verge peut améliorer la longueur de celle-ci, mais elle ne peut rien sur le micropénis qui relève d'un traitement hormonal.

b- La fertilité

Historiquement, on considérait que seule l'éjaculation en dehors de la cavité vaginale, du fait d'un méat très postérieur sur une verge très coudée, pouvait contrarier la procréation. Cette fâcheuse conséquence n'est cependant pas sans remède.

Actuellement les hypothèses sur la fertilité relèvent des doutes sur la qualité du sperme. En effet, les connaissances récentes sur l'épidémiologie et les étiologies des hypospadias laissent penser que la spermatogenèse peut être atteinte.

1-3. Répercussions esthétiques

Aux trois difficultés fonctionnelles mentionnées (miction, sexualité, procréation), il faut ajouter les problèmes d'ordres esthétiques.

L'apparence d'une verge hypospade peut s'avérer plus ou moins différente de celle d'une verge normale. L'aspect extérieur doit être pris en compte lors de l'examen clinique, même s'il n'existe pas de difficultés du jet urinaire ou de chordée.

1-4. Les conséquences psychologiques et comportementales

A l'inverse des hypospadias opérés, dont les conséquences psychologiques ont fait l'objet de plusieurs études récentes, le retentissement des hypospadias non opérés ne semble pas avoir suscité de travaux scientifiques.

Vue le changement de mentalités, l'image corporelle est devenue très normative et il est certain que toute anomalie du schéma corporel, en particulier touchant le sexe, est plus ressentie aujourd'hui qu'au siècle dernier par le patient et la famille.

Parmi les répercussions psychologiques on cite:

- Perception génitale différente et plus négative.
- Doutes relatifs sur sa masculinité : En réponse à leur impression d'être déficients au niveau génital, certains patients ont l'impression de ne pas être totalement complets en tant qu'homme.
- Anxiétés et craintes de l'intimité sexuelle.
- Retard dans l'adaptation psychosexuelle : les premières expériences à caractère sexuel se produisent plus tardivement pour les hommes avec hypospadias, avec un nombre significativement plus restreint de partenaires sexuels.
- Perturbations psychologiques et interpersonnelles : les chercheurs ont constaté que les hypospades considéraient avoir été, dans leur enfance, plus timides et isolés. Pendant l'âge adulte, ils présentent plus des symptômes de dépression et d'anxiété. Enfin une tendance à la dévalorisation la honte et le faible estime de soi fut observée chez ces sujets.
- Croissance personnelle, acceptation de soi et de son corps : malgré les expériences difficiles, au niveau émotionnel et psychologique, les patients apprennent à s'accepter et d'accepter leur corps facilité par une aide ou un soutien psychologique, d'où l'intérêt de sensibilisation des professionnels de santé mais aussi des membres de la famille.

2- La date de la correction chirurgicale [65]

Initialement, les interventions chirurgicales reconstructrices de l'hypospadias étaient pratiquées durant l'enfance, voire même jusqu'à l'entrée de l'adolescence. Ce n'est qu'aux environs de la seconde moitié du 19^{ème} siècle que certains chirurgiens nord-américains ont proposés que les opérations puissent être réalisées avant l'entrée des enfants à l'école primaire, à cet âge la peau de la verge a toutes les qualités nécessaires à une bonne plastie avec un moindre risque de complications post-opératoires. Le néo-urètre effectué à cet âge grandit avec la verge, ne se couvre pas de poils à la puberté, ce qui évite les complications. D'autant plus l'enfant va à l'école complètement rétabli, ça va lui permettre d'uriner debout dans les cabinets de garçons, ce qui pourra éviter les complexes de déficiences et de perturbations psychiques si difficilement traités chez l'individu grandissant. En conséquence, depuis 30ans l'évolution se fait vers la diminution de l'âge de l'intervention : il était de 5-6 ans dans les années 1970, est descendu jusqu'à 3mois pour certains chirurgiens -restés peu nombreux- et se stabilisent actuellement entre 6 mois et 2 ans, la plupart des équipes opérant entre 12 et 18 mois.

Mais sachant que l'âge idéal pour l'intervention varie d'un opérateur à l'autre, et pour un même opérateur, il peut varier selon le type d'hypospadias. Les différents paramètres à prendre en compte sont nombreux :

- la taille de la verge et la trophicité des tissus, qui dépendent en partie de l'âge de l'enfant mais peuvent être améliorées par un traitement hormonal.
- Les mictions réflexes, présentes environ jusqu'à l'âge de 2 ans : elles favorisent la reprise des mictions après l'ablation de la sonde.
- Psychologiquement, la période péri opératoire est moins bien vécue entre 2 et 4 ans, période où l'enfant a conscience d'être "agressé".

Quoiqu'il en soit, la tendance est d'intervenir chirurgicalement le plus tôt possible, en un minimum d'opérations possibles et dans un laps de temps limité, afin de diminuer l'impact psychologique que peut prendre cette condition ainsi que l'expérience de sa chirurgie.

3- l'hormonothérapie : [61]

La stimulation hormonale, en augmentant les dimensions de la verge et trophicité de ses tissus, vise à obtenir les conditions d'une correction chirurgicale plus précoce et /ou plus sûre. Elle est largement utilisée par les chirurgiens dans les hypospadias postérieurs ou associés à un micropénis, alors qu'elle est très diversement utilisée pour les hypospadias antérieurs.

3-1. Les effets de l'hormonothérapie :

L'accroissement du pénis en longueur et en largeur est maximal entre 3 semaines et 2 mois après le début de l'hormonothérapie, puis on observe une régression partielle du gain de la taille durant l'année qui suit. Schématiquement, on peut retenir que l'augmentation de la taille de la verge est supérieure à 50% dans plus de la moitié des cas. L'augmentation de diamètre, particulièrement marquée au niveau du gland, apparaît supérieure à l'augmentation de longueur. L'accroissement de la longueur de la verge se fait quasi-exclusivement au bénéfice de la portion proximale par rapport au méat hypospade, ce qui donne un effet « d'avancement relatif » de ce méat. Un éventuel effet bénéfique sur la courbure de verge est parfois cité, en revanche l'amélioration de la trophicité et de la vascularisation du fourreau de la verge est indiscutable.

3-2. Les voies d'administration :

- La voie parentérale, intramusculaire, est utilisée pour les tests diagnostiques. Les tests diagnostiques font partie de l'enquête étiologique effectuée pour tout hypospadias postérieur ou associé à un micropénis ou une ectopie. Outre leur intérêt diagnostique, ils ont un effet bénéfique sur la taille et la trophicité de la verge. par ailleurs, l'hormonothérapie parentérale est utilisée par certaines équipes en dehors de tout test diagnostique.
 - Le test aux hormones gonadotrophines chorioniques (avec dosage de testostérone, de DHT et delta-4 androsténone après 3 ou 6 injections d'HCG) permet de

connaître chez l'enfant la valeur fonctionnelle des cellules de Leydig. La valeur fonctionnelle des cellules de Sertoli est étudiée par un dosage d'AMH et d'Inhibine B. Etant donné l'origine humaine de l'HCG et le risque décrit d'apoptose des cellules de Leydig, ce produit est rarement utilisé dans un but uniquement thérapeutique et habituellement réservé au test diagnostique.

- L'androgénie : le test de sensibilisation aux androgènes permet de juger des possibilités de virilisation des organes génitaux externes et ainsi de détecter les insensibilités partielles aux androgènes. Le test utilise la testostérone injectable, à des doses de 50 à 100 mg/m² durant 2 à semaines. Il permet de déterminer précisément la dose administrée et de contrôler les taux sériques des androgènes.
- L'hormonothérapie par voie locale percutanée fait appel à une pommade de déhydrotestostérone ou de testostérone (application une fois par jour pendant 4 semaines. L'application se fait sur la verge, en épargnant les bourses). L'intervention a lieu immédiatement au décours du traitement.

Dans une étude comparant la testostérone par voies intramusculaire et percutanée, le résultats obtenu sur la taille de la verge était supérieur avec l'androgénothérapie par voie intramusculaire (75% versus 60%) mais la différence n'était pas significative, la voie percutanée entraîne plus régulièrement une pilosité pubienne et le taux sérique de testostérone dépassent la normale dans 15 % des cas, contrairement à la voie intramusculaire.

Au total : l'androgénie apparaît très utiles avant correction des hypospadias postérieurs. Elle peut être réalisée à l'occasion des tests diagnostics prescrits, qui peuvent être renouvelés à la demande du chirurgien avec l'accord de l'endocrinologue. Pour les hypospadias antérieurs, l'hormonothérapie n'a pas de réel inconvénient, la voie locale est plus largement prescrite dans cette indication bien qu'elle semble moins efficace que le traitement par injection.

XI- Le traitement chirurgical de l'hypospadias :

1- Introduction :

La chirurgie de l'hypospadias est une chirurgie difficile dont les enjeux sont nombreux : urologiques, sexuels, psychologiques et esthétiques. Plus de 210 techniques chirurgicales ont été décrites, ceci montre en fait qu'aucune d'entre elles n'est complètement satisfaisante. La dextérité du chirurgien semble dominer une chirurgie où il faut savoir rester humble et modeste car il n'y a pas de chirurgie de l'hypospadias sans complications. Ainsi, les progrès des techniques opératoires font que tous les hypospadias doivent actuellement être reconstruits, même les formes mineures [66].

Nous dériverons brièvement les objectifs et les principes chirurgicaux requis en ce domaine, nous présenterons ensuite l'ensemble des techniques les plus utilisées, et citons certaines complications inhérentes à ce genre de chirurgie. Enfin, nous aborderons brièvement quelques éléments concernant la pré admission et les soins post-opératoires.

2- Objectifs :

Le traitement chirurgical vise à rétablir à l'organe uro-génital une fonctionnalité (miction, érection) et une anatomie se rapprochant le plus possible d'une verge « normale ». Les objectifs sont d'obtenir, au final de l'intervention, diverses caractéristiques fonctionnelles et esthétiques [18, 24].

- une verge droite (en érection)
- un méat urétral situé, si possible, au sommet du gland (apex)
- une miction avec un jet droit sans déflexion
- un pénis esthétiquement normal

Le redressement de la verge est réalisé pour permettre à l'individu d'avoir, plus tard, des relations sexuelles satisfaisantes. La création d'un méat urétral localisé le plus près possible du gland, voire en position terminale de celui-ci, doit rendre possible une miction en station debout, sans déflexion du jet. La position du méat créé doit également permettre une insémination du sperme pour la procréation. Enfin, l'objectif est aussi de rendre au pénis une apparence la plus proche possible de la « normale ».

3- Principes de la chirurgie [61] :

- ❖ En cas d'urétroplastie, un plan sous-cutané bien vascularisé doit être interposé entre la suture urétrale et la suture cutanée. La suture doit éviter toute tension sur le lambeau, génératrice de lâchage par ischémie, et toute compression de la suture urétrale. Les lignes doivent être décalées. Ainsi, les sutures sont recouvertes par un plan bien vascularisé, garant d'une cicatrisation optimale.
- ❖ En cas d'urétroplastie par greffe de lambeau libre, la couverture par un plan bien vascularisé est essentielle, de même que l'absence de mobilité du plan de recouvrement par rapport au greffon pour éviter d'endommager les réseaux de néovascularisation qui se sont développés entre les 2 structures. En effet la vascularisation du lambeau de greffe libre se fait en 2 étapes :
 - la phase initiale, de 48 heures, d'imbibition du lambeau : la greffe survit par passage direct des nutriments par contiguïté à partir des tissus alentour (lit du greffon).
 - La 2ème phase lui succède, avec l'apparition d'une néovascularisation du lambeau apportant un courant sanguin au greffon.
- ❖ Éviter au maximum l'œdème sera un des objectifs. En effet l'œdème provoque une traction sur les sutures et par conséquent une ischémie du lambeau. C'est le rôle du pansement qui doit éviter une compression des différents plans reconstruits mais

être suffisamment appliqué pour éviter la mobilité des plans les uns par rapport aux autres [3]. Dans cette optique (anti-œdème), le pansement doit recouvrir le gland.

- ❖ La bonne qualité du plan de recouvrement de l'urétroplastie ne doit pas occulter l'importance de l'étanchéité de l'urétroplastie : une fuite urinaire entre les plans est source d'infection et de fistule ultérieure. Le plan de recouvrement ne doit donc pas être lâche mais bien s'adapter à l'urétroplastie.
- ❖ Lorsque le prépuce est utilisé, il est nécessaire de bien tenir compte de sa vascularisation, qui est variable en fonction des individus.

4- Considération générale :

La chirurgie de l'hypospadias est une chirurgie fine pour laquelle il est fortement conseillé d'utiliser des lunettes grossissantes ou un microscope. Les sutures seront réalisées au fil résorbable fin : le polydioxanone ou le polyglycolique acide, en surjet intradermique inversant [67], sous couvert d'une hémostase temporaire par garrot à la racine de la verge. Veiller à ne pas laisser courir le temps. Ne pas dépasser des tranches d'ischémie temporaire de 20 minutes séparées par des intervalles de revascularisation de 5 minutes.

Un ECBU sera réalisé avant l'intervention. On s'assurera qu'il n'existe pas de germe dans les urines. L'asepsie doit être soigneuse, non seulement sur la verge mais aussi à l'intérieur du canal urétral. Certains auteurs font une injection d'antiseptiques dans le canal urétral et prescrivent une antibiothérapie post-opératoire [66].

Le pansement sera réalisé par l'opérateur lui-même très discrètement compressif pour éviter l'œdème sans entraîner d'ischémie.

La dérivation urinaire est en général réalisée de façon temporaire à l'aide d'un cathéter sus pubien, d'une sonde urétrale ou d'une urétrostomie périnéale. Le drainage urinaire est maintenu entre 5 et 8 jours selon les équipes jusqu'à 15 à 20 jours en cas de greffe libre.

L'hypospadias de l'adulte

En raison de l'amélioration de la qualité des sondes vésicales, de plus en plus d'auteurs proposent un drainage transurétral, 3 jours pour les hypospadias distaux sans greffe ou 12 jours pour hypospadias proximaux [61].

5- Techniques chirurgicales :

La chirurgie de l'hypospadias se déroule en trois étapes :

5-1. Correction de la coudure :

La coudure de la verge doit être recherchée au préalable systématiquement, chez l'adulte ou l'adolescent il est possible de la mettre en évidence et de faire une auto photographie par appareil photo numérique, chez l'enfant tout petit cette technique est aléatoire car il est difficile de saisir le moment de l'érection. La mise en évidence de la courbure est donc faite sous anesthésie générale en cours d'intervention par un test d'érection artificielle (fig 10). Plus l'hypospadias est postérieur, plus la coudure de la verge est marquée.

La technique de test d'érection la plus couramment utilisée est celle décrite par Gittes et Mclaughin [68] : injection intra-caverneuse de sérum physiologique après mise en place d'un garrot à la racine de la verge.



Figure 10 : test de l'érection artificielle.

L'hypospadias de l'adulte

Une incision est réalisée au niveau du méat hypospade, sans interrompre la plaque urétrale, suit les bords du V urétral pour rejoindre de chaque côté la base du tablier préputial. Puis l'incision est poursuivie sur le bord libre du prépuce à la jonction cutané-muqueuse et le prépuce est doublé, ce qui permet de séparer la collerette de la muqueuse du fourreau cutané. Il faut ôter l'ensemble du tissu fibreux. Le déshabillage complet de la verge permet habituellement de corriger la coudure pénienne car il libère les adhérences cutanées entre le fourreau et les éléments sous-jacents (essentiellement l'urètre hypoplasique). Une fois la libération cutanée faite, l'épreuve d'érection provoquée permet de juger s'il faut poursuivre la correction de la coudure en libérant la gouttière urétrale de la face ventrale des corps caverneux et en excisant les tissus fibreux sous-jacents. Il n'est habituellement pas nécessaire de sectionner la gouttière urétrale qui est exceptionnellement responsable de la coudure du seul fait de sa brièveté. Si la coudure n'est toujours pas corrigée après ces deux manœuvres (moins de 5 % des cas), une plicature de la paroi dorsale des corps caverneux est alors nécessaire [18]. Certains auteurs réalisent cette plicature d'emblée car selon eux, la libération complète de la gouttière urétrale peut menacer la vascularisation de celle-ci. Les techniques de plicature dorsale reposent essentiellement sur la technique de Nesbit (fig 11) ou ses évolutions ultérieures [15].

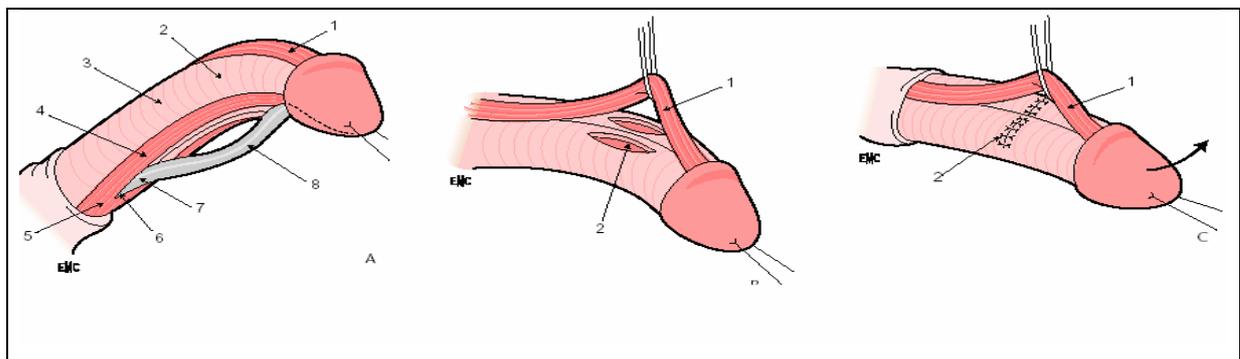


Figure 11 : Plastie dorsale des corps caverneux (Nesbit).

- A- Le sommet de la coudure est repéré par un test d'érection. 1- bandelette neurovasculaire dorsale; 2- sommet de la coudure; 3- corps caverneux; 4- Pilier latéral du corps spongieux; 5- urètre normal entouré par le corps spongieux; 6- division du corps spongieux; 7- urètre hypoplasique; 8- plaque urétrale.
- B- Excision d'une pastille d'albuginée sur chaque corps caverneux au sommet de la coudure. 1- bandelette neurovasculaire dorsale; 2- excision de l'albuginée.
- C- Suture transversale de l'incision. 1- bandelette neurovasculaire dorsale; 2- suture transversale.

5-2. Urétroplastie :

Le choix d'une technique particulière d'urétroplastie est dépendant de facteurs physiques présents dans l'hypospadias (association de chordée, localisation et aspect du méat urétral, forme et volume du gland, qualité de la peau ventrale recouvrant l'urètre, largeur de la plaque urétrale, quantité de peau préputiale disponible). On distingue :

5-2-1- les techniques en un seul temps :

Les techniques disponibles peuvent être synthétisées en 4 grands groupes :

a- Les techniques dites d'avancement de l'urètre

Elles font référence à des procédés d'ajustement de l'extrémité distale de la verge, employées dans la réparation des formes antérieures d'hypospadias, sans association de chordé. Dans ce cadre on décrit :

a-1 La technique de MAGPI « Meatal advancement glanuloplasty incorporated » (fig 12)

Décrites par Duckett fut L'une des techniques d'avancement les plus populaires, apparue dans les années 1980 [69], cette opération consiste à avancer le toit de l'urètre et à refermer le gland en arrière du méat urétral dont la topographie initiale restera inchangée. Le résultat ne sera acceptable que si, initialement très plat, le gland pourra réellement être replié à sa face ventrale.

❖ Technique opératoire [67]

La verge est rabattue sur l'abdomen par un fil de traction médian passé dans le gland, à sa face dorsale immédiatement en aval de l'extrémité antérieure de la fossette naviculaire.

- Premier temps : méatoplastie d'aval

Deux fils fins (6/0) sont momentanément passés dans le gland de part et d'autre du rebord antérieur du méat hypospade. Leur mise en tension discrète fait émerger le rebord antérieur du méat sous forme d'une crête transversale. Section longitudinale médiane de cette crête, aux ciseaux droits pointus en prolongeant la ligne de section vers l'avant sur toute la longueur de la fossette naviculaire, jusqu'au sommet du gland. Avancement du toit de l'urètre

L'hypospadias de l'adulte

par 3 points de fil fin résorbable : un point médian solidariser les extrémités antérieure et postérieure de la fente précédente, flanqué de 2 points qui fermeront les deux hémifentes devenues transversales après la ligature du point médian. Ce geste permet d'ouvrir plus largement le méat, de l'avancer dans le gland et de corriger l'axe du jet urinaire.

- Deuxième temps : balanoplastie

Incision circonférentielle de la peau de la face ventrale de la verge à 2 mm en arrière du méat urétral et de la muqueuse préputiale à 2 mm en arrière du sillon balano-préputial. Un point ventral médian tire vers la pointe du gland la lèvre distale (balanique) de l'incision cutanée. Cette lèvre prend la forme d'un V ouvert en arrière. L'aide replie le gland vers la face ventrale. Suture longitudinale des branches du V par 2 à 3 points en U. le méat urétral n'a pas bougé, c'est le gland qui s'est allongé en arrière de lui.

- Troisième temps : fermeture cutanée

En l'absence de déficit cutané ventral le prépuce dorsal est excisé et une suture cutanée circulaire est réalisée. S'il existe une hypoplasie cutanée ventrale celle-ci est corrigée par le transfert d'une partie du prépuce dorsal. Comme pour tout hypospadias il faut s'attacher à reconstituer un fourreau cutané bien équilibré..

La technique de MAGPI a été particulièrement conseillée lorsque le gland est large et plat. Toutefois, les résultats esthétiques de la réparation chirurgicale de l'hypospadias par le MAGPI étant partagés. En effet, plusieurs auteurs ont constatés une régression ou recul secondaire du méat après utilisation du MAGPI, raison pour laquelle cette technique est de plus en plus abandonnée de nos jours [15].

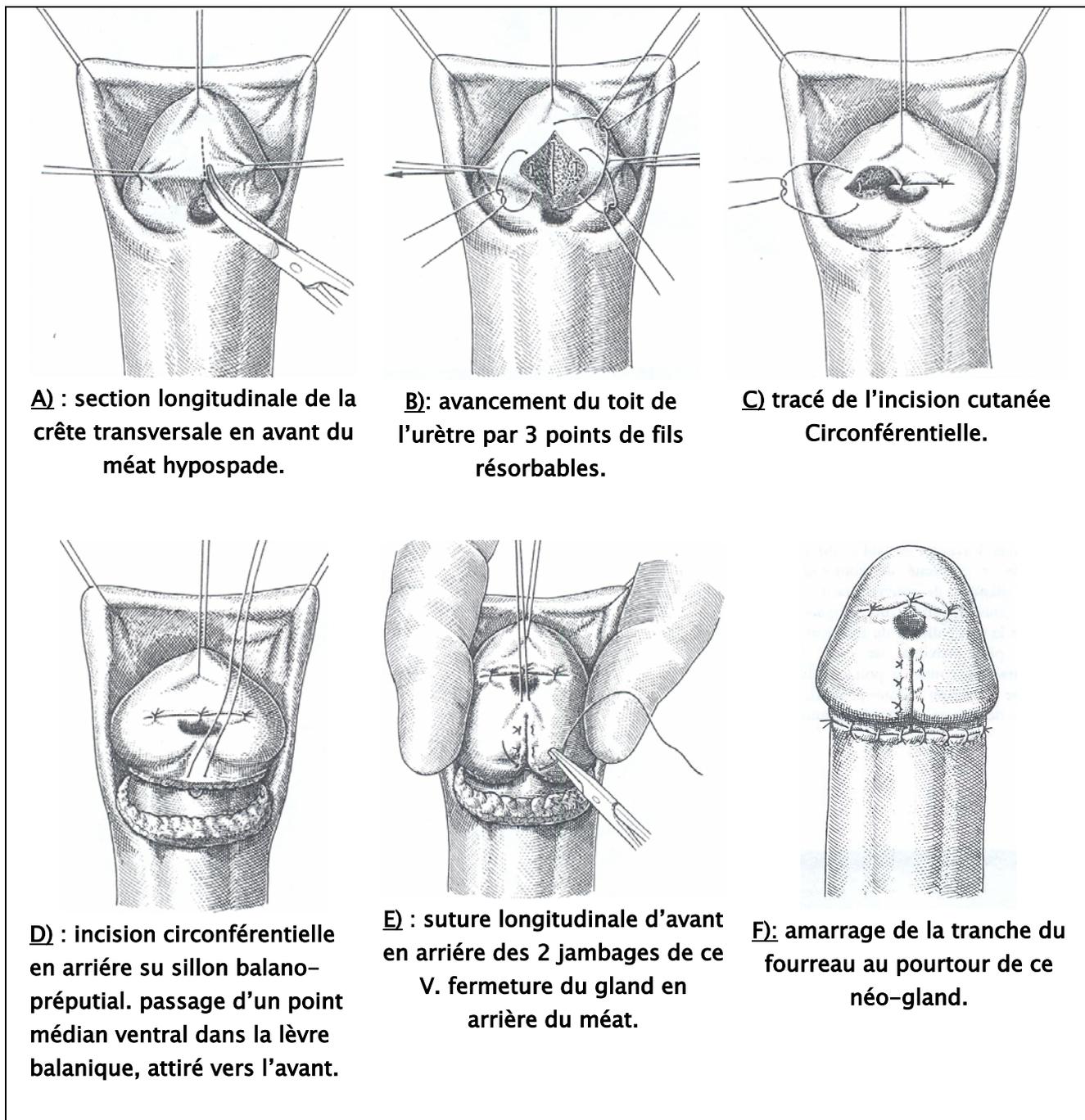


Figure 12: intervention de MAGPI.

Variations de la technique [61]

Suite à la description originelle de la technique quelques modifications ont été rapportées par Duckett. L'incision de la méatoplastie doit être prolongée de quelques millimètres en amont du méat. Les berges de la balanoplastie doivent être excisées afin que la suture porte sur

L'hypospadias de l'adulte

l'épithélium du gland, et un point en profondeur dans le tissu spongieux du gland diminue la tension sur la suture muqueuse balanique. Pour diminuer le risque de rétraction Decter décrit une incision en M qui permettrait de mieux maintenir le méat.

a-2 L'avancement urétral transglandulaire (AUT) [67] (fig 13)

Si le gland est bien rond, il ne s'enroulera pas sur lui-même et la technique précédente fournira un très mauvais résultat esthétique. Une bonne solution est apportée par l'avancement trans-balanique de l'urètre, technique déjà anciennement connue, puisque J.Albaran la faisait décrire dans son traité de Médecine opératoire. Le procédé a été rajeuni par B. Belman.

Le principe de cette intervention est de faire usage de l'élasticité de l'urètre pour ponter la longueur manquante.

❖ Technique opératoire :

Tendre la verge par un fil passé dans le sommet du gland. Découper au bistouri fin et pointu d'une petite collerette de peau autour du méat. Inciser circonférentiellement à 2 mm en amont du sillon balano-préputial en veillant à ce que la face ventrale de cette incision passe sur la ligne médiane en arrière de la collerette qui restera ainsi solidaire de l'urètre. Déshabiller la verge jusqu'à sa racine. Libérer l'urètre des corps caverneux. Le gain maximal en longueur urétrale, parfois jusqu'à 2 cm, est obtenu au niveau de l'angle pénoscrotal. Il est donc essentiel de pousser la dissection jusqu'au-delà de cet angle en soignant tout particulièrement l'hémostase pour éviter des hématomes intrascrotaux. Tout l'urètre pénien est ainsi libéré aux ciseaux fins et se termine en avant par son méat intact prolongé d'une petite collerette de peau. Forer un large tunnel dans le gland à sa face ventrale, près de la muqueuse balanique (tout comme le serait le trajet de l'urètre terminal normal). Au sommet de ce tunnel, exciser une pastille de muqueuse. Avancer l'urètre dans ce tunnel et amarrer à points séparés de fil fin résorbable le pourtour de la collerette péri-méatique au pourtour de l'émergence du tunnel en bout de gland. Circoncision et réinsertion du fourreau au pourtour de l'incision distale. Dérivation des urines par cathéter sus-pubien et hospitalisation brève : 3 ou 4 jours.

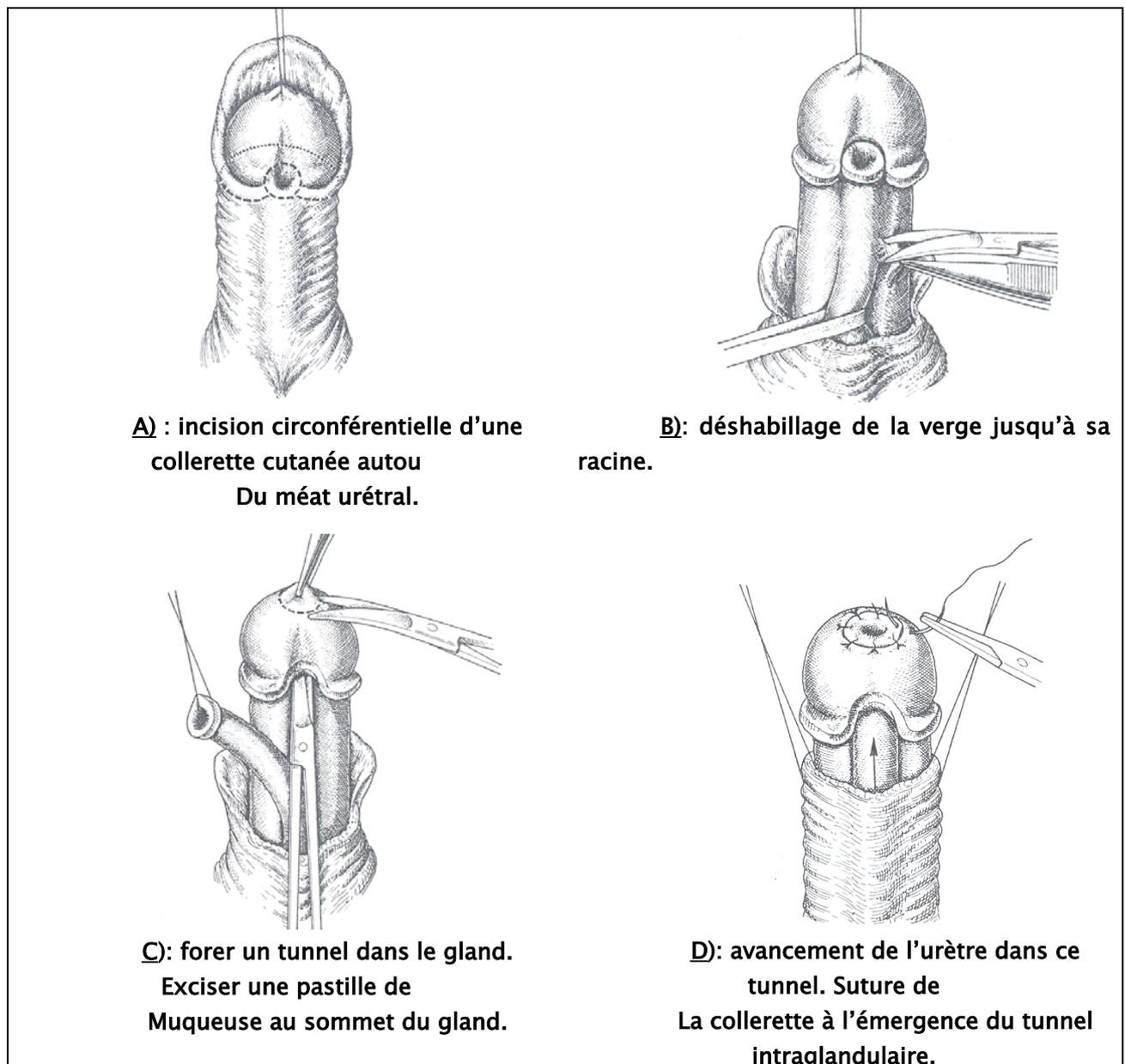


Figure 13: L'avancement urétral transglandulaire

a-3 La mobilisation complète de l'urètre selon Koff : [70] (fig 14)

Le principe de cette technique est une mobilisation urétrale, sans uréthroplastie, avec libération complète de l'urètre pénien (ce qui peut paraître excessive pour certains) en comptant sur son extensibilité pour l'avancer jusqu'à l'apex du gland.

L'hypospadias de l'adulte

Incision circonférentielle en arrière du sillon balano-prépuce circonscrivant le méat urétral sur la face ventrale de la verge. Celle-ci est ensuite déshabillée en passant dans le plan avasculaire entre le fascia de buck et le dartos.

Cette dissection, au niveau ventral, entre le plan cutané et l'urètre, doit être particulièrement prudente car la paroi urétrale est souvent adhérente à la peau et parfois pellucide et les risques de blessure de l'urètre sont importants.

Une fois la verge déshabillée, la dissection repart du méat urétral pour libérer la face postérieure de l'urètre des corps spongieux et des corps caverneux. Cette dissection est souvent hémorragique mais un excès d'hémostase fait prendre des risques d'ischémie du canal.

Cette mobilisation est poursuivie jusqu'à la jonction pénoscrotale afin que l'extensibilité de l'urètre permette son avancement à l'apex.

Lors de cette dissection de la face profonde de l'urètre, les éventuels éléments fibreux responsables d'une courbure sont réséqués.

L'anastomose distale peut être réalisée par un passage trans-balanique ou dans une tranchée balanique ou encore par un lambeau balanique taillé en V selon Devine et Horton.

Un gain de longueur urétrale de 5 à 15 mm est possible en utilisant cette technique. Le gain peut être encore plus important si l'urètre est disséqué de manière plus proximale sur la verge [15]. La translation urétrale de Koff a une place importante dans l'arsenal des techniques décrites pour traiter les hypospadias ayant une division distale du corps spongieux. Cette technique présente le mérite essentiel d'éviter l'urétroplastie à proprement parler et réduit au minimum le risque de fistules. Cependant, il est possible que la dissection extensive de l'urètre soit à l'origine d'une ischémie de l'urètre distale responsable des sténoses du méat observées [70].

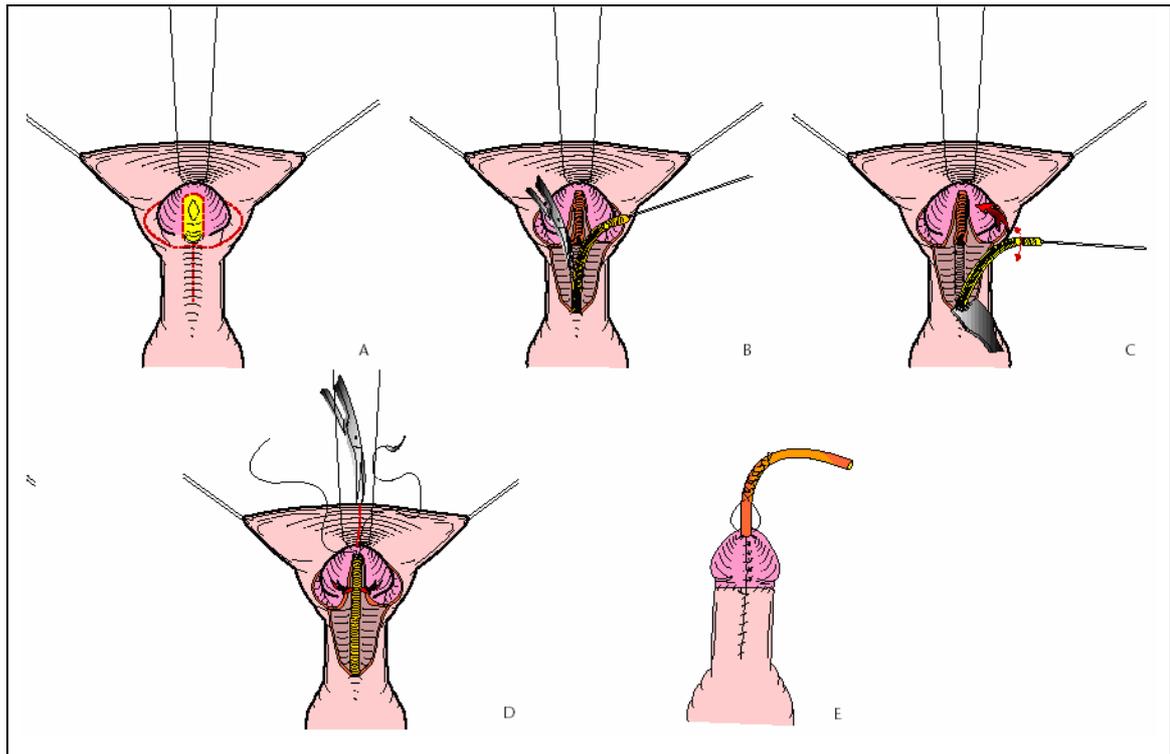


Figure 14: translation urétrale de Koff.

- A- Lignes de l'incision. B- Dissection de la gouttière urétral et de l'urètre jusqu'à la base de la verge.
- C, D- excision de la gouttière urétrale. Translation et amarrage de l'urètre à l'apex du gland. Une sonde urétrale n° 8-10 CH sera laissée en place 5 jours.
- E- Firlit glanuloplastie. Recoupe de l'excédent muqueux et cutané. Couverture de la verge.



Figure 15 : libération de l'urètre jusqu'à la base du pénis. Vue chirurgicale.

b- **Les techniques dites de tubularisation de la plaque urétrale:** ont été décrites par les pionniers de la chirurgie de l'hypospadias il y a près d'un siècle et demi. Quelque peu oubliées, elles n'ont été redécouvertes qu'aux environs des années 1980.

Le principe général de ces techniques est, comme leur nom l'indique, d'utiliser la plaque urétrale qui, une fois conservée, peut-être « tubularisée » sur elle-même jusqu'au sommet du gland. Dans ce cadre on site :

b-1 La technique de Thiersh-Duplay [15, 24, 61, 67] : (fig 16)

Un fil tracteur de Prolene 4/0 est mis en place sur le gland. Ce fil est placé sagitalement à partir de la fossette balanique apicale. Une sonde charrière 8 est mise en place dans l'orifice urétral. Il est rarement nécessaire de réaliser une méatostomie d'amont, même si l'orifice peut paraître initialement étroit. Deux fils tracteurs sont placés au sommet des ailerons préputiaux.

L'incision cutanée démarre sous l'orifice urétral, au dessous de la zone pellucide. Elle remonte sur la plaque urétrale verticalement de chaque côté gardant une plaque pouvant être tubularisée sur la sonde.

Le premier temps de l'intervention consiste à libérer totalement le fourreau cutané de l'urètre, des corps spongieux divisés et des corps caverneux. L'incision démarra sous l'orifice urétral, en prenant garde de rester très superficiel pour ne pas abîmer l'urètre pellucide. La dissection est menée jusqu'à la base de la verge de façon à retrouver un corps spongieux normal. Avant d'inciser le gland, un garrot est mis en place à la base de la verge. le gland est incisé verticalement et profondément de chaque côté de la plaque, allant jusqu'au plan des corps caverneux. Les corps spongieux divergents seront laissés solidaires des ailerons du gland, puis séparés du plan des corps caverneux de haut en bas jusqu'à leur convergence.

L'urètre est reconstruit par un surjet ou par des points séparés de polydioxanone 7/0. Ces points inversants doivent veiller à ne pas laisser de muqueuse extériorisée. Ce néo-urètre doit être reconstitué jusqu'à la partie moyenne du gland, une tubularisation trop poussée vers l'aval exposant au risque de sténose. Il est souvent possible de réaliser un deuxième plan de

L'hypospadias de l'adulte

recouvrement, d'autant plus qu'une incision médiane de la plaque selon Snodgrass a été pratiquée.

Le néo méat est suturé au gland par des points séparés de polydioxanone 7/0 et le gland est reconstruit au devant du néo-urètre en deux plans de polydioxanone 7/0, le premier plan prenant le tissu spongieux alors que le deuxième plan est muqueux.

Dans la majorité des cas, le prépuce est reconstruit en quatre plan (un plan muqueux, deux plans intermédiaires et un plan cutané)

En cas de circoncision, des points inversants cutané-muqueux de polydioxanone 6/0 sont utilisés après réfection de la collerette muqueuse.

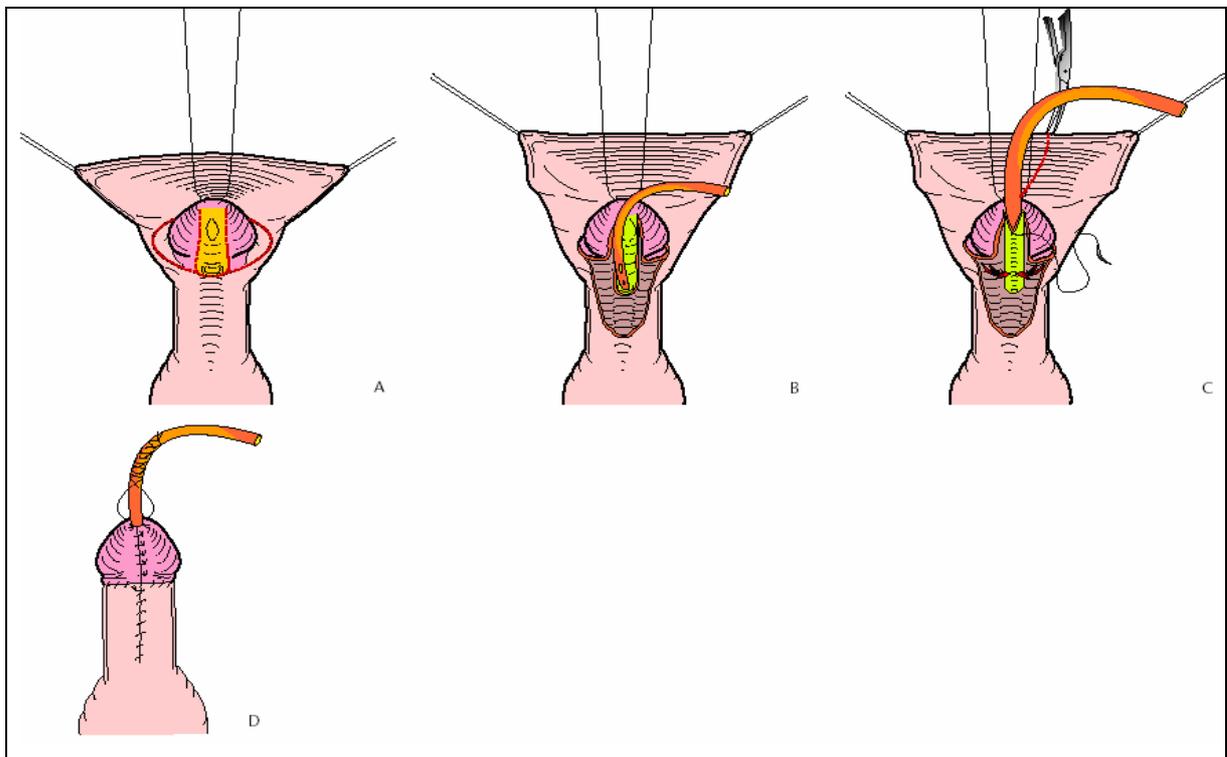


Figure 16 : technique de Tiersch-Duplay.

A- Lignes de l'incision. B, C- Incision de part et d'autre de la gouttière urétrale. Tubulisation de la gouttière sur une sonde urétrale n° 8-10 ch qui sera laissée en place 5 jours.
D- Firlit granuloplastie. Recoupe de l'excédent muqueux et cutané. Sutures.

L'hypospadias de l'adulte

Lorsque la plaque urétrale est trop étroite pour réaliser sa tubularisation, un principe introduit par un chirurgien du nom de Snodgrass (1994) permet de parer à cette limite :

b-2 La technique de Snodgrass [15, 24, 71] : (fig 17)

La modification apportée consiste à inciser longitudinalement la gouttière urétrale depuis le méat ectopique jusqu'au gland, cette incision permet de gagner 2 à 3 mm en largeur, ce qui permet ensuite de tubuliser la plaque autour d'une sonde sans tension. Le décollement des 2 ailerons glandulaires et leur rapprochement sur la ligne médiane, recouvrant l'urétroplastie, donne un aspect conique au gland. Cette technique présente également l'avantage de donner un très bon résultat cosmétique final.

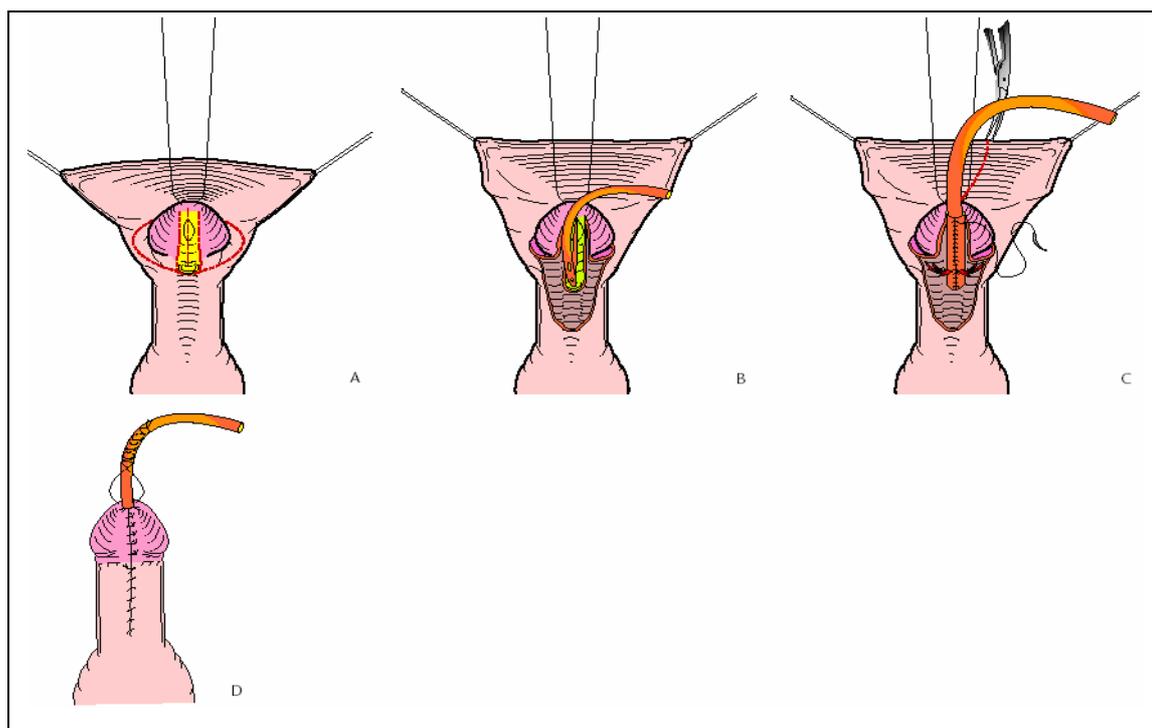


Figure 17 : technique de Snodgrass.

- A- Lignes de l'incision. B, C- La plaque urétrale est refendue longitudinalement puis tubulisée sur une sonde urétrale n° 8-10 Ch qui sera laissée en place 5 jours.
- D- Firlit granuloplastie. Recoupe de l'excédent muqueux et cutané. Sutures.

c- Les techniques dites de lambeaux vascularisés : consistent en la création d'un nouveau tube urétral en utilisant divers lambeaux de peau directement prélevés sur le pénis. Citons à ce propos

c-1 La technique de Mathieu [15, 72] : (fig 18)

C'est l'une des techniques les plus anciennes et les plus couramment utilisées. L'opération originale décrite par Mathieu a fait l'objet de nombreuses modifications et perfectionnements visant à améliorer l'aspect du gland.

But de l'intervention : création d'un plancher urétral en peau pénienne grâce à un lambeau cutané taillé à la face ventrale du pénis et rabattu vers l'avant autour d'une charnière transversale rétro-méatique.

- ❖ Taille du lambeau de Mathieu : Sa longueur doit être égale à la distance qui sépare le méat ectopique de l'apex du gland, et sa largeur (1/2 circonférence de l'urètre normal en amont du méat) sont marquées à l'avance au crayon dermatographique. La longueur du lambeau ne doit pas dépasser 2 fois et demi sa largeur. Incision de la peau jusqu'à l'albuginée du corps spongieux annoncée par une couleur bleutée, puis détacher le lambeau de l'albuginée jusqu'à un point situé à 2 mm en arrière du rebord inférieur du méat hypospade.
- ❖ En aval du méat, les 2 incisions latérales précédentes sont prolongées jusqu'au sommet du gland délimitant une gouttière urétrale balano-pénienne. L'incision dans le gland doit être profonde et de chaque côté, on doit mobiliser les ailerons glandulaires de tissu spongieux en vue de la fermeture et de la conisation du gland.
- ❖ Préparation du futur plan de couverture : Toute la peau du fourreau et celle du prépuce débarrassée ou non de sa face muqueuse selon les besoins y participeront. Incision circonférentielle des faces latérales du fourreau et de la muqueuse préputiale à 2 mm en amont du sillon balano-préputial, puis déshabillage complet de la verge jusqu'à sa racine. Le fourreau prolongé de la peau préputiale est donc totalement libre autour de la verge déshabillée.

L'hypospadias de l'adulte

- ❖ Confection du plan profond de l'urétroplastie : Le lambeau de Mathieu est rabattu vers l'avant et suturé de chaque côté aux berges de la gouttière urétrale balanique, les sutures sont réalisées avec des surjets ou des points séparés d'une façon minutieuse et surtout en invaginant bien les berges dans la lumière du néo-urètre.

On reconstruit ensuite le gland, l'extrémité du néo-urètre est suturée à la muqueuse du gland pour créer le méat. Puis on suture l'une à l'autre, en un ou deux plans, les 2 ailes du gland en avant de l'urétroplastie reconstituant ainsi un gland de forme conique.

- ❖ Couverture de l'urétroplastie : Rabattre la verge vers le bas et la tirer fermement, glisser vers l'avant l'ensemble du fourreau prolongé du prépuce. L'élasticité du fourreau lui permet d'avancer vers le gland et de couvrir une bonne partie de l'urétroplastie. Fendre le prépuce, éviter son artère nourricière principale, l'incision sera paramédiane, elle s'arrête en regard du sillon balano-préputial. Un point l'y fixe. Les deux hémi-prépuces viennent s'enrouler sur les faces latérales de la verge en amont du gland et selon leur longueur viennent au contact l'un et l'autre sur la ligne médiane ventrale ou se débordent en écharpe (couverture à la manière de Byars) (fig 19). Un des hémi-prépuces (s'ils sont longs) ou les deux hémi-prépuces réunis viennent couvrir la partie toute distale de l'urétroplastie. La partie proximale est recouverte par le fourreau lui-même.

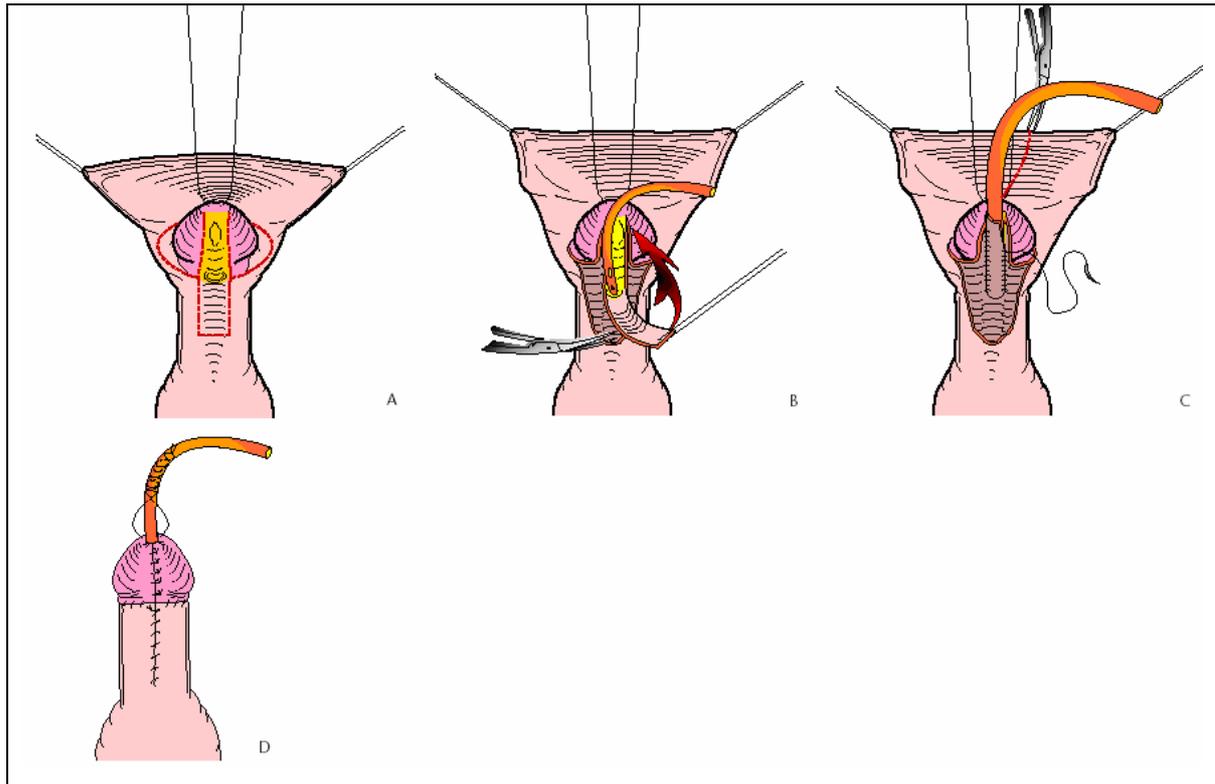


Figure 18 : intervention de Mathieu.

A- Lignes de l'incision. B- Dissection du lambeau de Mathieu et incision de part et d'autre de la gouttière urétrale. Bascule du lambeau sur la gouttière. C, D- Suture du lambeau à la gouttière sur une sonde urétrale n° 8-10 Ch qui sera laissée en place 4 jours. Firlit glanuloplastie. Recoupe de l'excédent muqueux et cutané. Sutures.

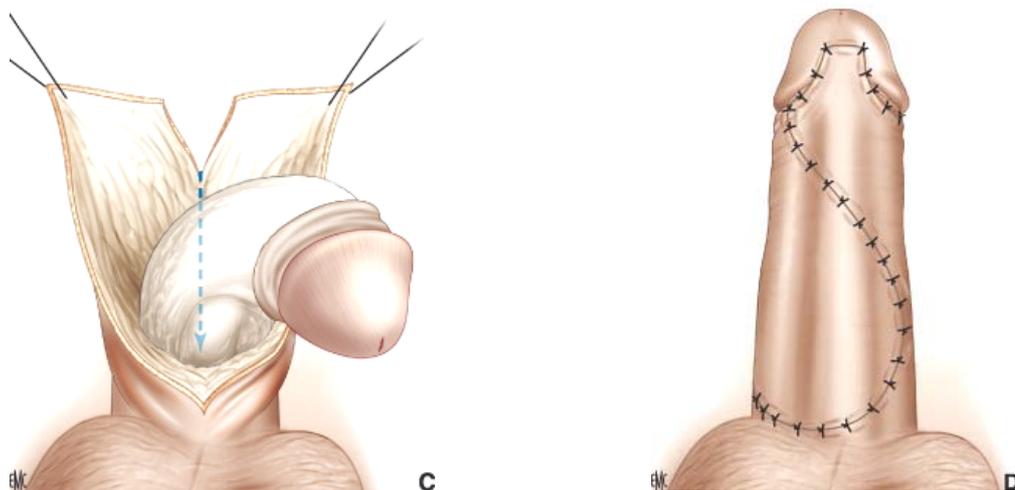


Figure 19: Recouvrement cutané à la manière de Byars

c-2 Les techniques de lambeau préputial pédiculé : De très nombreuses techniques ont été décrites. Actuellement ; la technique décrite par Duckett est la plus couramment utilisée.

- **Lambeau préputial pédiculé en patch (Onlay-Island-Flap) [67, 73] : (fig 20)**

Utilisant un lambeau pédiculé de muqueuse préputiale prélevé à la face dorsale de la verge et transposé sur la face ventrale. L'incision cutanée passe en amont du méat, se prolonge sur les bords de la gouttière urétrale dans la région pénienne et sur le gland. Au niveau du sillon balano-préputial, les contres incisions latérales circonscrivent le gland en conservant une collerette de muqueuse de quelques mm de large adjacente au gland. Les 2 incisions parallèles sur le gland prolongent la bandelette jusqu'à l'apex, siège du futur méat. Cette bandelette urétrale ainsi isolée est large de 6 à 8 mm. La gouttière urétrale est utilisée comme une plaque d'amarrage et constitue le toit du néo-urètre.

Le fourreau cutané est alors mobilisé jusqu'à la racine de la verge. Sur la face interne muqueuse du prépuce, on trace un lambeau rectangulaire de 8 à 10 mm de large et d'une longueur équivalente à la distance méat-apex. Ce lambeau est disséqué et mobilisé sur un pédicule isolé dans le tissu cellulaire sous cutané dorsal de la verge. Il est alors basculé sur la face ventrale de la verge et suturé en patch aux berges de la gouttière urétrale en utilisant du fil résorbable (polydioxanone) pour constituer un canal qui va jusqu'à l'apex du gland. Le gland est reconstitué devant le néo-urètre exactement comme dans la technique de Mathieu (large mobilisation d'ailerons glandulaires spongieux). La couverture cutanée de la face ventrale est réalisée avec la technique de Byars.

Ce procédé peut être utilisé en remplacement de la technique de Mathieu notamment si la peau en amont du méat est de qualité médiocre, trop mince et mal vascularisée. De plus, contrairement à la technique de Mathieu, elle est réalisable même en cas de méat situé en amont du milieu de la verge.

Les urines sont drainées 7 à 8 jours avec un drain transuréthrovésical fixé sommet du gland et le pansement est de type compressif.

L'hypospadias de l'adulte

Cette technique évite les sutures circulaires et réduit donc considérablement le risque de sténose. D'autant plus qu'elle offre d'excellents résultats cosmétiques et fonctionnels finales.

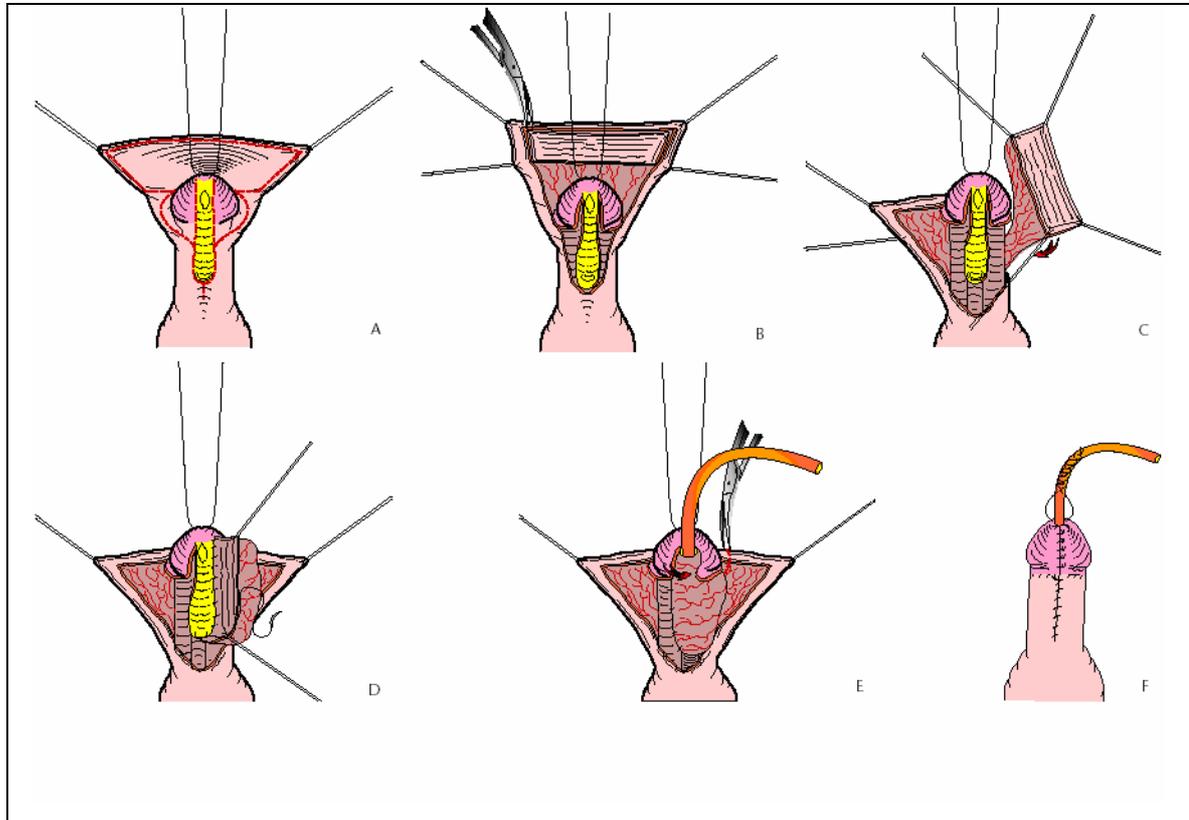


Figure 20 : Intervention en Onlay.

A- lignes de l'incision. B- Dissection du lambeau préputial en respectant son pédicule. C, D- Bascule puis suture du lambeau à la gouttière urétrale sur une sonde urétrale n° 8-10 Ch qui sera laissée en place 10 jours. E, F- Couverture du néo-urètre par le pédicule qui est fixé aux corps caverneux. Firlit glanuloplastie. Recoupe de l'excédent muqueux et cutané. Couverture de la verge.

- **Lambeau préputial pédiculé tubulaire [61, 74] (fig 21)**

Il s'agit de la technique originale de Duckett.

L'opération consiste à isoler un segment vascularisé de prépuce à l'extrémité d'un pédicule cellulo-vasculaire suffisamment long pour s'enrouler sur une face latérale de la verge de telle sorte que le lambeau préputial, de transversal qu'il était, devienne longitudinale à la face inférieure de la verge, là où l'urètre manque. La tubulation du feuillet muqueux de ce segment de prépuce permet d'obtenir un canal, qui par son extrémité postérieure sera anastomosé à la

L'hypospadias de l'adulte

tranche distale de l'urètre hypospade, et par son extrémité antérieure deviendra le méat au sommet du gland.

Toute l'intervention repose sur l'isolement de ce pédicule nourricier.

Le prépuce dans sa « longueur » (qui va du sillon balano-préputial au sommet du prépuce) fournit la circonférence du néo-urètre. Dans sa « largeur » (qui va d'un bord libre à l'autre) il fournit la « longueur » du néo-urètre. Il est clair que la longueur d'urètre ainsi obtenue ne peut dépasser la largeur du prépuce. Elle peut, selon l'importance de l'hypospadias remplacer soit la totalité, soit une grande partie de l'urètre manquant (le reste de l'urétroplastie est alors dévolu à une autre technique).

- Technique opératoire : l'intervention débute par le redressement pénien et le déshabillage de la verge par résection du tissu fibreux et section de la gouttière urétrale. Le fourreau de la verge est totalement libéré. On n'oubliera pas au cours de l'intervention de vérifier la rectitude de l'érection après l'ablation de la chordé.

Le lambeau est taillé transversalement sur la face interne muqueuse du prépuce avec une longueur adaptée à la longueur de l'urétroplastie, il ne doit pas être trop large pour éviter les urétrocèles post-opératoires. La difficulté consiste alors à disséquer le pédicule vasculaire supporté dans un méso sous-cutané situé à la face profonde du fourreau de la verge dont il faut le séparer tout en préservant sa vascularisation. On peut ainsi isoler une lame de tissu cellulaire sous-cutané comportant suffisamment de vaisseaux pour vasculariser le néo-urètre sans pour autant compromettre la vascularisation de la peau restante. Le pédicule sous-cutané doit être disséqué loin en arrière de façon à pouvoir mobiliser et basculer facilement le néo-urètre vers la face inférieure de la verge.

Le lambeau de prépuce est tubulisé autour d'une sonde de calibre souhaité (égal à celui de l'urètre normal) par un surjet de fil résorbable.

Le néo-urètre est transposé sur la face inférieure de la verge en faisant passer le pédicule sur une face ou l'autre des corps caverneux.

L'anastomose proximale avec l'urètre doit être oblique, elle est réalisée habituellement par 2 hémisurjets de fil résorbable fin, et fixée par 2 ou 3 points à l'albuginée.

L'hypospadias de l'adulte

L'anastomose distale : l'extrémité de l'urétroplastie est glissée dans un tunnel intraglandulaire large, avec excision de tissu spongieux et d'une collerette muqueuse à l'apex du gland, puis suturée à points séparés à la muqueuse du gland.

L'autre technique d'anastomose distale consiste à fendre le gland longitudinalement en 2 et à décoller 2 ailerons latéraux de corps spongieux glandulaires. On réalise alors l'anastomose distale et on referme le gland en un plan par-dessus l'urétroplastie. La première technique est plus volontiers utilisée lorsque le gland est bien conique, la seconde lorsque le gland est plat de manière à lui redonner une forme conique.

La couverture cutanée de la face ventrale de la verge est réalisée avec la peau pénienne postérieure incisée longitudinalement selon la technique de Byars.

Une variante de la technique du lambeau préputial pédiculé est le lambeau dit "double face". La procédure [61] est la même que pour la technique initiale de Duckett-Asopa sauf pour la découpe du tube de muqueuse préputiale, celui-ci étant laissé sur un support cutané. On détache un lambeau préputial rectangulaire de la dimension désirée en sectionnant à la fois la face interne et la face externe du prépuce. On obtient ainsi un lambeau comportant un plan profond muqueux qui sera tubulé et un plan superficiel cutané qui servira de couverture et qui sera transposé avec le même pédicule que le néo-urètre. Une fois les anastomoses urétrales et glandulaires réalisées, le plan superficiel est suturé latéralement à ce qui reste de la peau du fourreau de la verge.

Les urines sont dérivées comme précédemment avec un drain vésical laissé en place une dizaine de jours. Le pansement est de type circulaire modérément compressif.

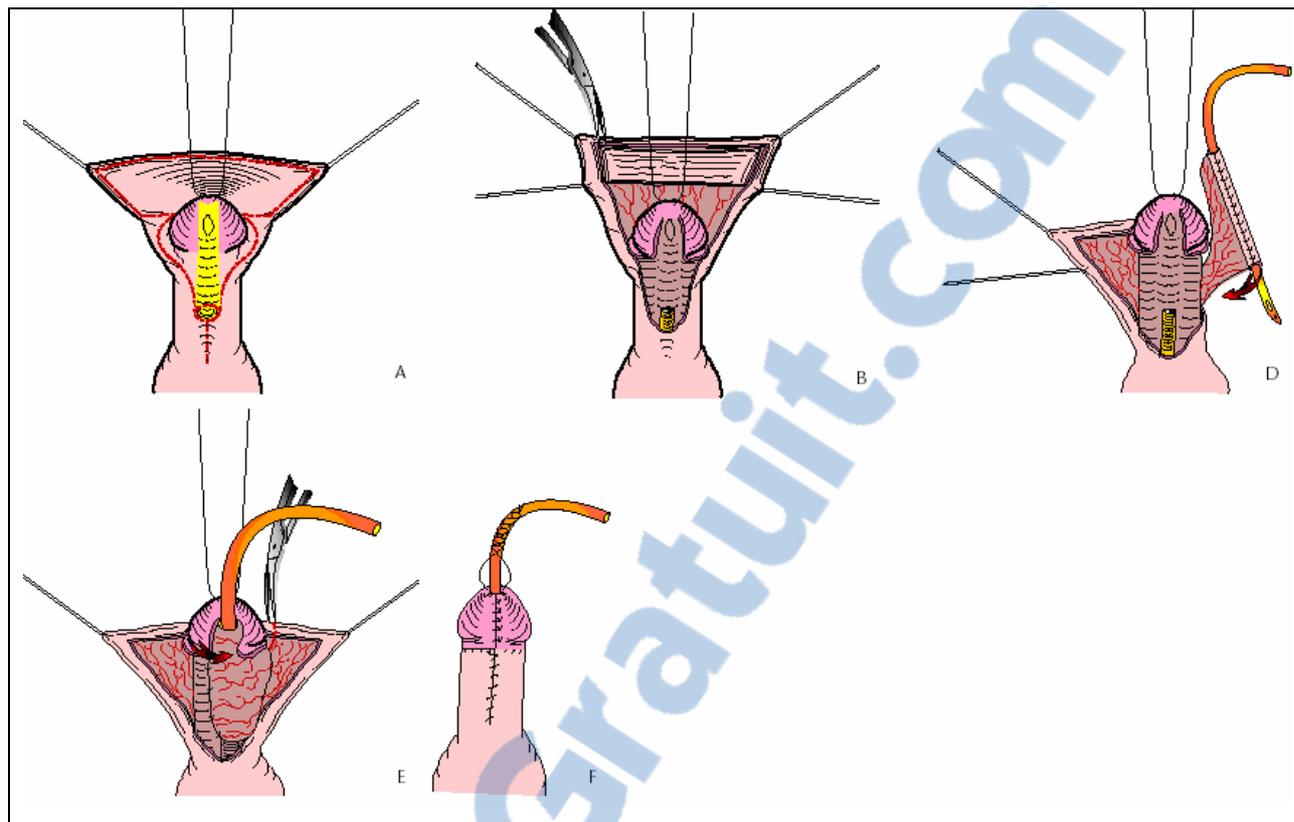


Figure 21 : Intervention de Duckett.

A- Lignes de l'incision. B, C- Dissection du lambeau préputial en respectant son pédicule. D- Tubulisation du lambeau sur une sonde urétrale n° 8-10 Ch. Suture du tube à l'urètre. La sonde sera laissée en place pendant 10 jours. E, F- Couverture du néo-urètre par le pédicule qui est fixé aux corps cavernaux. Firlit glanuloplastie. Recoupe de l'excédent muqueux et cutané. Couverture de la verge.

Une comparaison entre la technique de Duckett et l'urétroplastie en Onlay [75], a montré que les 2 techniques présentes des complications similaires. La fistule était la complication la plus fréquente sans grande différence entre les 2 groupes [74, 75]. Cependant, le risque de sténose est plus important dans la technique de Duckett, et ce du fait de l'anastomose circulaire. Egalement le méga-urètre était noté seulement avec la technique de Duckett, et qui peut être relié à plusieurs facteurs : le type d'incision, le manque de support du lambeau tubulisé par la plaque urétrale, et les dilatations des sténoses du méat [75].

d- Les techniques utilisant des greffons libres : Chaque fois que possible, il est préférable d'utiliser des lambeaux pédiculés. Cependant, il y a des cas où la peau du prépuce est

L'hypospadias de l'adulte

inutilisable, soit parcequ'elle est insuffisamment abondante pour réaliser toute la longueur d'urétroplastie nécessaire, soit surtout lorsqu'il n'y a plus de prépuce après échec d'intervention préalable.

Le tissu utilisé pour la greffe libre peut être : la peau préputiale, la peau extra-génitale, la muqueuse vésicale, ou la muqueuse buccale.

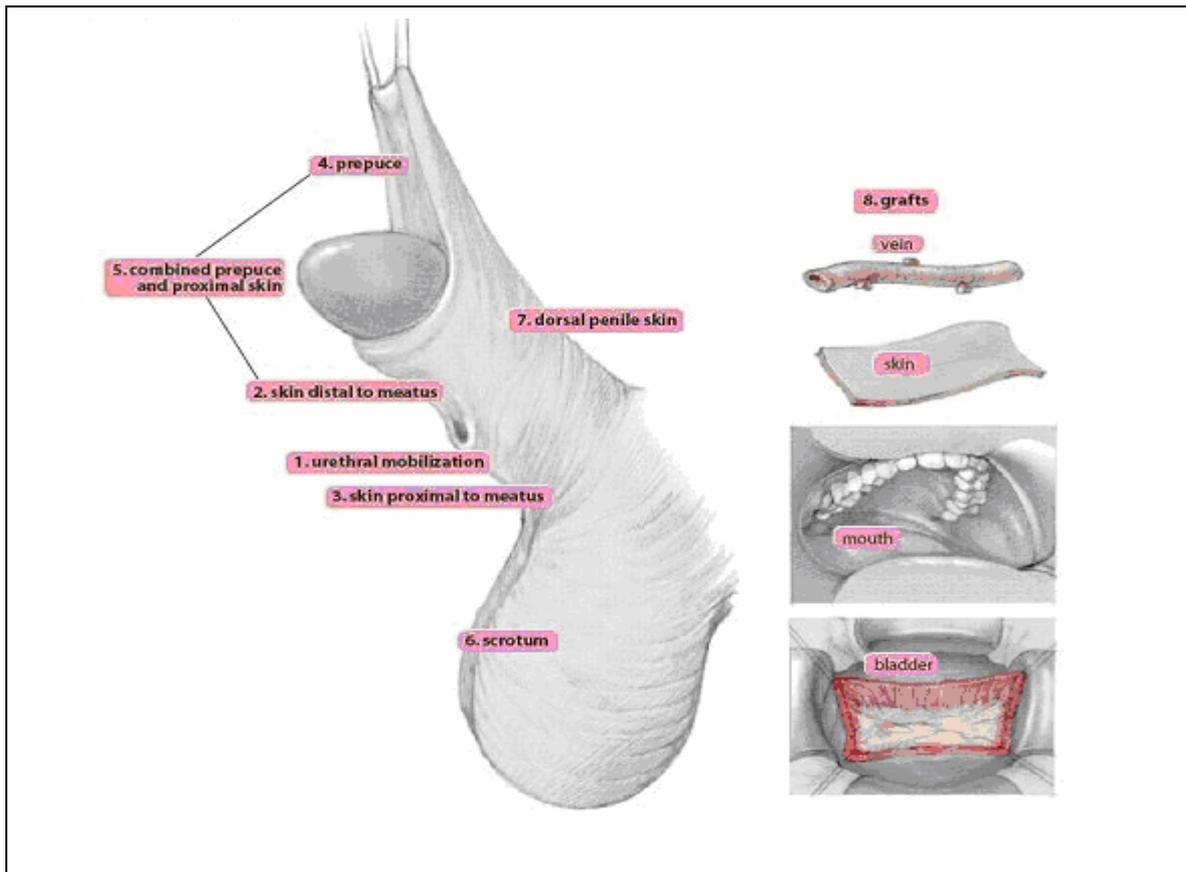


Figure 22 : Différents tissus utilisés pour la greffe libre.

d-1 Greffe libre de peau :

L'urétroplastie par greffe de peau libre a été décrite pour la première fois par Nove-Josserand il y a près d'un siècle. Il utilisait une greffe épidermique avec des échecs constants (sténoses et rétractions). En fait, la technique de greffe de peau libre a connu son essor après les travaux de Devine et Horton qui utilisèrent le lambeau prélevé sur la face interne du prépuce.

- **La technique de Horton–Devine et de Mustardé [67] :**

Elle est conseillée dans les hypospadias péniers antérieurs à faible incurvation, nécessitant un redressement limité (après lequel le méat se trouve dans le 1/3 antérieur du pénis), où la technique de Mathieu n'est plus indiquée et où l'opération de Duckett devient excessive (qui correspond à des verges hypospades qui, une fois redressées, laissent le méat à mi-longueur de la verge).

Tout d'abord on trace des incisions : 1ère incision triangulaire à pointe située immédiatement en avant du méat urétral. Sa largeur ne doit pas excéder 4 à 5 mm pour que les lambeaux balaniques latéraux puissent venir se rejoindre sous l'urétroplastie sans traction et sans étrangler l'extrémité antérieure du futur canal. Sa base est au sommet du gland. Ce lambeau sera le toit de l'urètre. En arrière de la pointe du lambeau précédent, on trace un lambeau préméatique qui passe de chaque côté du méat urétral puis s'étend vers l'arrière à la façon d'un lambeau de Mathieu. Ce lambeau est suffisamment large pour former le plancher et les faces latérales de l'urètre. Déshabillage complet de la verge par incision du prépuce et du fourreau, puis redressement pénien et soulèvement du lambeau à base balanique jusqu'en regard de la lèvre postérieure du méat. Noter que la base incluse le méat. Dès lors, l'une de deux choses : ou bien la pointe du lambeau triangulaire vient facilement au contact de la lèvre antérieure du méat sans entraîner la moindre incurvation pénienne, c'est l'indication à la technique de Horton–Devine ; ou bien elle en reste distante, et c'est l'indication à la technique de Mustardé.

– L'urétroplastie type Horton–Devine (fig 23):

Remise en place du lambeau balanique. Seule sa pointe est suturée au rebord antérieur du méat urétral. Ses bords latéraux sont libres. Le lambeau pénien à base antérieure est rabattu à la surface ventrale du gland. Ses bords sont suturés aux bords du lambeau triangulaire précédent. Ensuite rapprochement ventral des deux hémiglands qui se referment sur l'urétroplastie, enfin couverture à la façon de Byars.

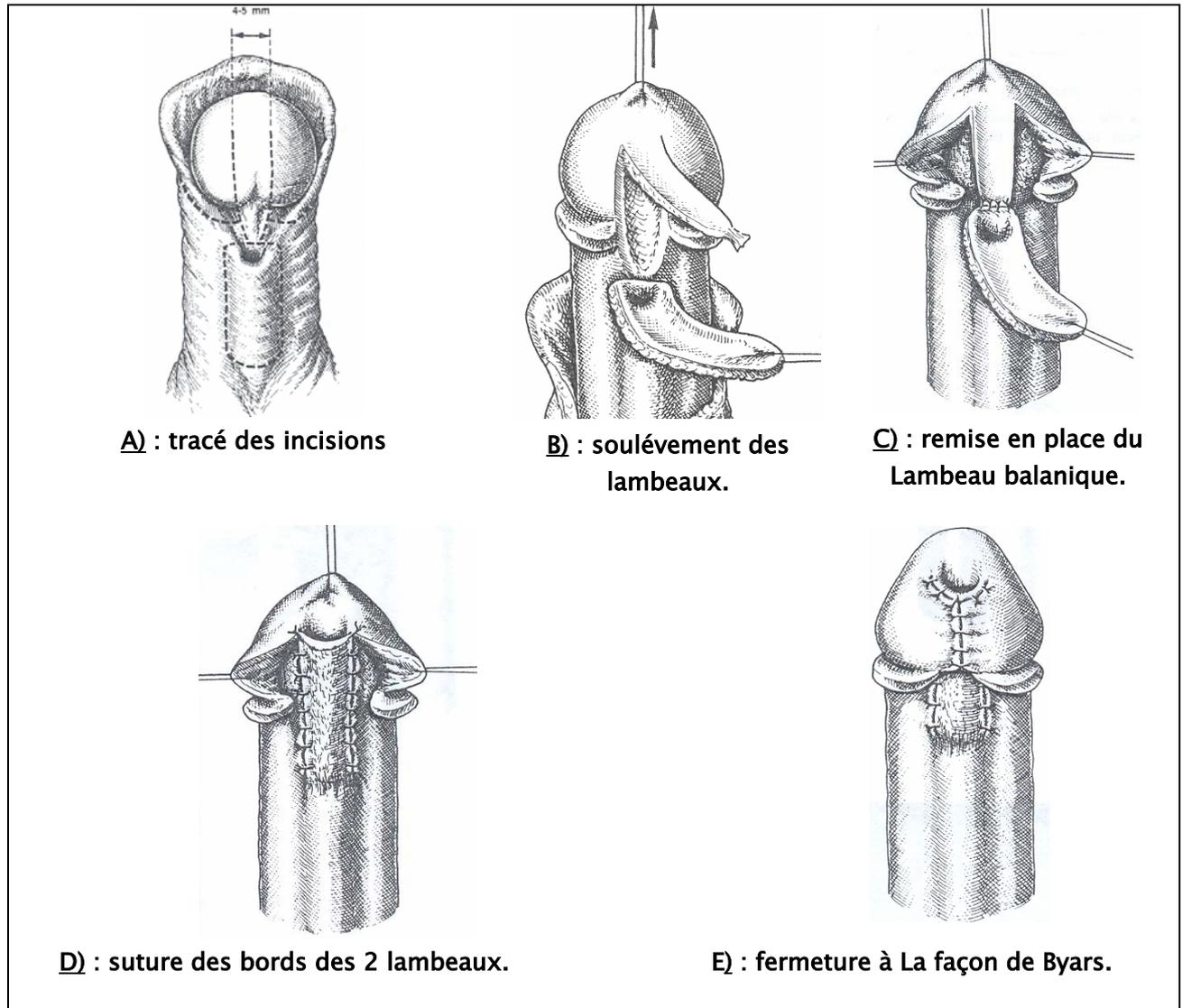


Figure 23: L'urétroplastie type Horton-Devine

- L'urétroplastie de Mustardé :

Le lambeau balanique (de Horton-Devine) à base antérieure n'a pas pu être amené au contact du méat urétral. Le redressement pénien a été trop important. Le lambeau pénien est alors tubulisé à sa partie proximale. Ce tube vient combler l'espace compris entre le méat urétral et l'extrémité du lambeau à base balanique. Suture des deux lambeaux, l'extrémité distale du toit de ce tube qui vient d'être confectionné est suturée à points séparés à la pointe du lambeau balanique. Puis, les rebords restés libres du lambeau pénien sont suturés aux rebords du lambeau à base balanique comme dans l'opération de Horton-Devine. Au besoin, si le lambeau triangulaire initial à base balanique de mauvaise qualité devait être sacrifié, le

L'hypospadias de l'adulte

lambeau de Mustardé serait tubulisé sur toute sa longueur, appliqué contre la gouttière cavernreuse et tunnellié dans le gland.

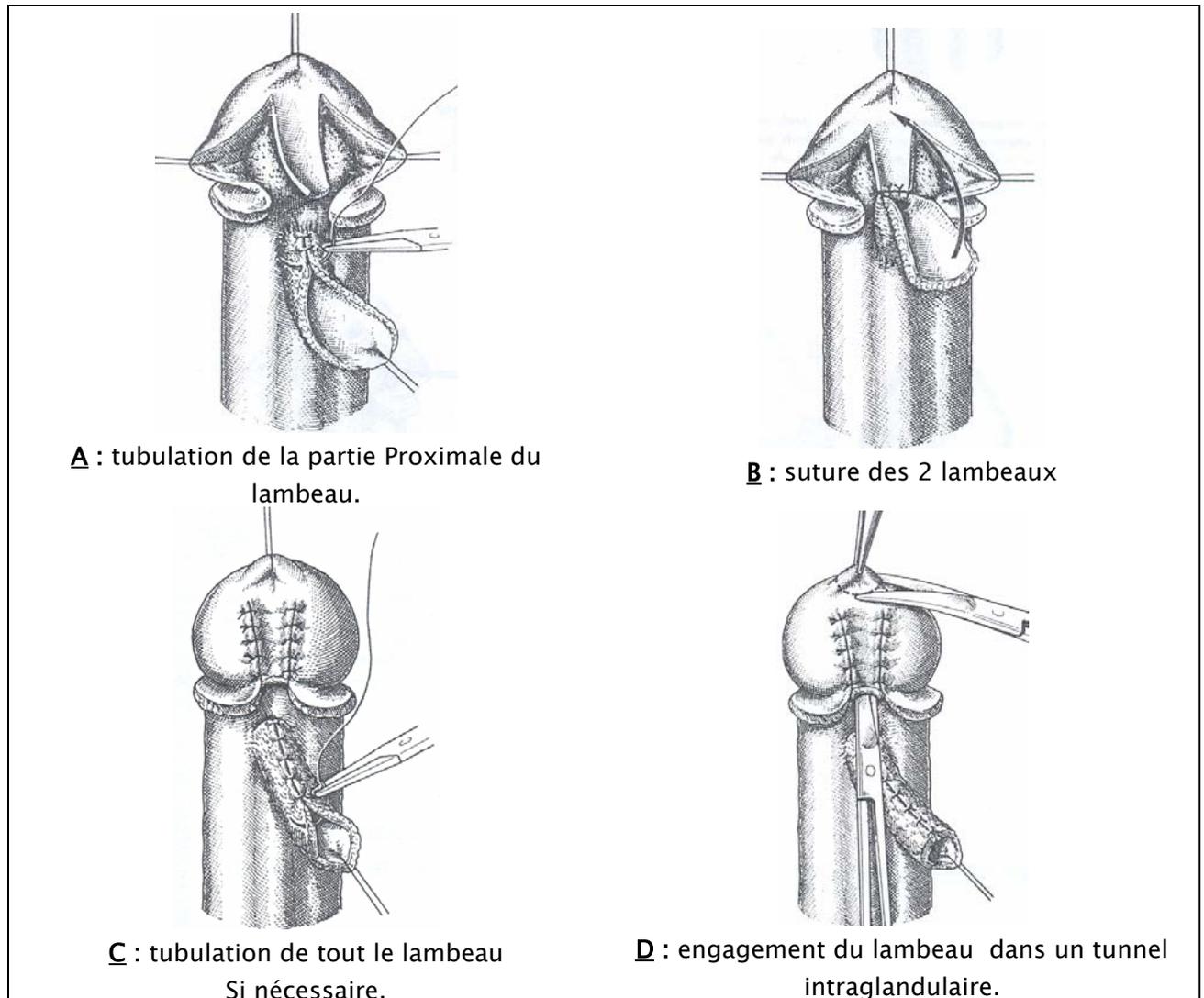


Figure 24: L'urétroplastie de Mustardé.

- **Hendren** : a utilisé non seulement la greffe de peau préputiale mais aussi des greffes de Peau extragénitale. Lorsqu'on ne peut pas utiliser la peau préputiale, il est toujours possible de reconstruire l'urètre de la peau prélevée ailleurs.

Un greffon de peau totale fine peut être pris au niveau de la région retro-auriculaire ou des paupières.

L'hypospadias de l'adulte

Un greffon mince peut être prélevé sur une aire cutanée non pileuse, surface interne des bras, fesse, région inguinale, région de la crête iliaque, cou...

La taille du greffon doit être surdimensionnée. Il doit être 50 fois plus large et plus long que nécessaire.

La technique de confection du tube est identique à celle utilisant le prépuce.

Le drainage maintenu pendant 8 à 10 jours.

Avantages et inconvénients des greffes libres de peau :

Si l'utilisation de la peau en greffe libre apparaît comme une technique simple, on constate que le taux de complications est important même si, d'après la littérature, il s'agit essentiellement de complications mineurs, fistules ou sténoses. Leur taux est encore plus important avec la peau extragénitale [76]. Actuellement, l'utilisation d'un lambeau libre de prépuce doit certainement rester exceptionnelle. Quant à l'utilisation de peau extragénitale, elle doit sûrement être abandonnée car le risque de sténose et de rétraction sont importants avec en plus le risque de séquelles cicatricielles au niveau du site donneur.

d-2 Greffe de muqueuse vésicale (fig 25-26) :

Technique ancienne, connue depuis la publication de J.Memmelaar en 1947 [77], elle fut remise à l'honneur par les travaux de M.Hua, P.Mollard et H.Hendren. Elle peut être d'un grand secours dans certaines formes graves d'hypospadias (multi-opéré porteur de fistules, de sténoses et parfois d'une incurvation pénienne résiduelle, postérieurs sans prépuce utilisable ou dont le prépuce est trop court) ou si l'on veut éviter tout simplement les poils endolumineux.

La technique débute par la préparation du site receveur en faisant un déshabillage complet de la verge, l'ablation de la chorde, excision de tout l'urètre pathologique en laissant une tranche urétrale de bonne qualité spatulée à l'origine de la verge, puis prélèvement de la muqueuse vésicale, en faisant attention de ne pas laisser se dessécher les tissus entre les deux étapes.

La vessie est abordée par une courte incision de Pfannenstiel. Le prélèvement de la muqueuse vésicale est facile. La vessie étant en réplétion (par du sérum salé isotonique), on incise le détroit jusqu'à la muqueuse sans l'ouvrir. Il faut faire un marquage de la muqueuse

L'hypospadias de l'adulte

avant l'incision au crayon dermatographique pour éviter la modification de la limite choisie après affaissement de la vessie ouverte. Il est alors aisé de libérer une surface de muqueuse vésicale de longueur et de largeur correspondantes aux mensurations désirées. Ne pas s'attarder à fermer la vessie à ce moment là de l'intervention. Le lambeau est ensuite tubulisé immédiatement par un surjet de fil résorbable sur un tuteur siliconé fenêtré de calibre nettement plus fin que celui de l'urètre de l'opéré, la face muqueuse vers l'intérieur. La greffe tubulaire est couchée avec sa suture longitudinale appliquée contre les corps caverneux, sa tranche proximale est suturée à la tranche proximale spatulée de l'urètre en veillant à ce que cette suture se situe franchement en arrière d'une future ligne de fermeture cutanée pour éviter les fistules. Le tube muqueux est ensuite enfilé à travers le gland et suturé. La couverture est de préférence réalisée en 2 plans : un premier plan de couverture celluleux souple, le plus épais possible et bien vascularisé, puis un deuxième plan de peau souple bien vascularisée selon la technique de Byars. Enfin mettre en place une cystostomie, et pansement pénien discrètement compressif.

Ablation du cathéter périnéal et du tuteur au 10^{ème} jour, de la cystostomie 2 jours plus tard avec la reprise des mictions.



Figure 25 : Muqueuse vésicale: prélèvement

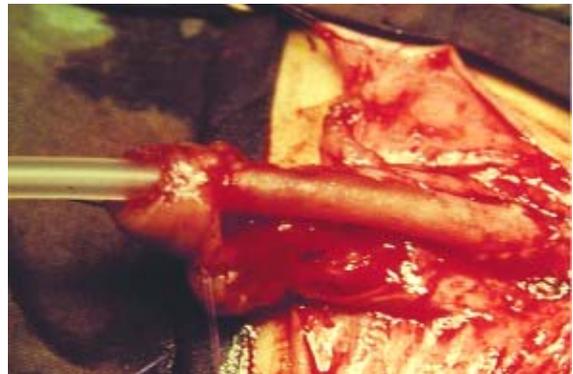


Figure 26 : Muqueuse vésicale tubulisée

Avantages et inconvénients

Les avantages de la muqueuse vésicale sont la tolérance naturelle de l'urothélium à l'urine, la finesse du tissu permettant une bonne prise et la grande capacité de régénération.

L'hypospadias de l'adulte

Le site de prélèvement est vaste et il y a donc possibilité de prendre un greffon très long. Un prélèvement ultérieur est même toujours possible, la reconstruction de la muqueuse se faisant sans aucune séquelle.

Il est cependant des cas où le prélèvement est contre indiqué parceque la vessie est anormale (vésicotomie, extrophie, vessie agrandie, vessie neurologique).

Un inconvénient de cette technique est la nécessité d'aborder la vessie. Ceci allonge le temps d'intervention, mais il n'a jamais été rapporté de morbidité liée à cet acte.

Le taux de complication de cette technique est élevé (entre 42% et 60%) [78], dont la plus grave est la nécrose ischémique du greffon qui n'a pas « pris » avec la sténose urétrale qui s'ensuit, à côté d'autres complications tel : prolapsus urétral, adhérence méatique, urétrocèles et l'hypertrophie de la muqueuse exposée à l'air au niveau du méat. La plupart des patients qui ont subi cette opération ont été réopérée. Vers la fin des années 80, devant l'apparition des uréthroplasties par greffe de muqueuse buccale, les uréthroplastie par greffe de muqueuse vésicale ont perdu leur place.

d-3 Greffe de muqueuse buccale :

En 1988, la substitution urétrale par une greffe de muqueuse buccale est décrite par Dessanti [79], d'après l'idée originale de Humby. Les principaux avantages de cette technique sont liés au fait que la muqueuse buccale est abondante, facile à prélever et moins élastique que la muqueuse vésicale [76, 80]. Deux principaux sites de prélèvement sont utilisés : la face interne de la lèvre inférieure et la face interne de la joue (fig 27). En ce qui concerne la joue, le canal de Stenon doit être identifié afin d'éviter de le léser. Une injection d'adrénaline (1/200000) et de lidocaine (1%) est réalisée pour décoller la muqueuse buccale et pour réduire le saignement. Un rectangle de muqueuse de longueur variable est disséqué des tissus sous-jacents puis prélevé.

La technique opératoire est identique à la technique précédente (greffe de muqueuse vésicale).



Figure 27 : Prélèvement de muqueuse buccale.

Il ne faut pas suturer le site de prélèvement quand il s'agit de la lèvre inférieure pour éviter les cicatrices rétractiles rencontrées par certains chirurgiens. Il est conseillé d'inciser la muqueuse buccale à 2 ou 3 mm des bords de la lèvre et de la gencive pour éviter les rétractions cicatricielles. Une mèche de Surgicel est appliquée contre le site de prélèvement durant l'opération pour assurer l'hémostase. Les sutures sont possibles sans risque au niveau de la face interne de la joue.

Confection de l'urètre :

- Utilisation de la muqueuse buccale en tube : la technique opératoire est la même que pour la muqueuse vésicale en ce qui concerne la confection du tube, sa mise en place, sa fixation aux corps caverneux et la réalisation de l'anastomose proximale. Au niveau du gland, selon la morphologie, on peut soit créer un large tunnel avec excision de tissu spongieux, soit le diviser en dégageant largement les deux ailes.
- Utilisation de la muqueuse buccale en Onlay [61] : un bord est suturé à la plaque urétrale par un surjet. Le greffon est éventuellement retaillé à la dimension adéquate pour l'âge et le deuxième bord est suturé pour compléter l'urétroplastie. Le gland est ensuite reconstruit.

Comme pour la muqueuse vésicale, un drain siliconé perforé ou fendu est maintenu dans le néo-urètre. La vessie est habituellement drainée par un cathéter sus pubien. Un drain sous

L'hypospadias de l'adulte

cutané au contact du néo-urètre peut être mis en place pendant 24 heures pour prévenir la formation d'un hématome et assurer une bonne adhérence du greffon.

Variantes : la techniques de Hayes et Malone [81]

Ces auteurs décrivent une variante de l'intervention de Snodgrass avec interposition dans l'incision de la plaque d'un greffon de muqueuse buccale. Ils ont utilisé cette technique dans 3 cas de reprises avec de bons résultats, un drainage étant maintenu 10 jours.

e- **Autres techniques** : qu'on va se contenter de les citer :

- **Technique de Boularan-Cahuzac**
- **Technique de Ballesteros**
- **Technique de la chasuble d'Ombredanne**
- **Technique de Van Der Meulen**

5-2-2 Les urétroplastie en plusieurs temps :

Les techniques du traitement de l'hypospadias en plusieurs temps sont quasiment abandonnées au profit des traitements en un temps. Certaines doivent être connues parcequ'elles sont d'importance historique (technique de Duplay, technique de Denis Browne), d'autres parcequ'elles peuvent constituer une ressource précieuse dans les cas difficiles (technique de Leveuf). Cependant ces techniques comportent plusieurs complications, et un nombre élevé d'intervention.

a- La technique de Leveuf ou Leveuf-Cendron-Petit : [61] (fig 28)

L'objectif est de créer le plancher urétral et sa couverture à partir du scrotum, ce qui implique deux temps. Un premier temps d'enfouissement de la verge dans les bourses et un deuxième temps de désenlissement.

1^{er} temps : enfouissement de la verge :

On vérifie d'abord, la verge en érection et la perméabilité du méat urétral. Mise en place d'un cathéter sus-pubien. On réalise 2 longues incisions en U, la première au niveau de la peau pénienne, concave en avant, circonscrivant en arrière le méat urétral, prolongée jusqu'à la fossette naviculaire, la seconde en miroir sur la face antérieure du scrotum bien étalée, d'une longueur et d'une largeur égale à la précédente. Après avoir assuré l'hémostase, on réalise ensuite à l'aide de points séparés noués à l'extérieur ou par un surjet la suture des deux U l'un à l'autre en commençant par unir les segments transversaux puis les rebords droits et gauches. On a ainsi confectionné un urètre dont le toit est en peau pénienne et le plancher en peau scrotale. Le cathéter suspubien est enlevé au 2^{ème} jour post-opératoire. le patient urinera pendant 3 mois en position assise avant le 2^{ème} temps opératoire.

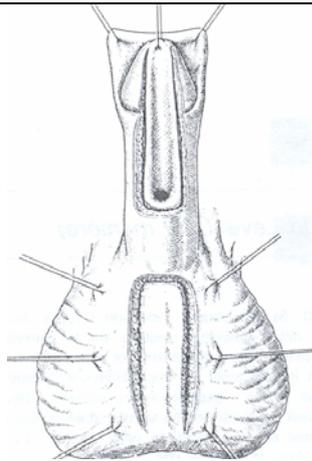
2^{ème} temps : Désenlèvement de la verge :

Cette étape importante nécessite une chirurgie soignée pour éviter l'insuffisance de tissu de couverture cutanée ou la blessure du plancher de l'urètre.

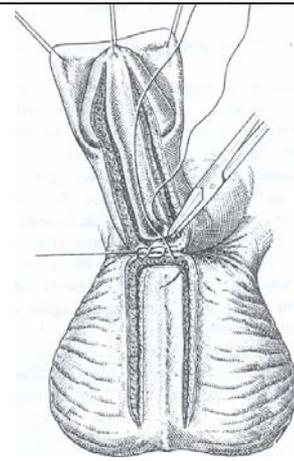
On commence par la mise en place d'une sonde urétrale, on dessine les limites des deux futurs volets scrotaux, tailler plutôt large, puis on se glisse sous l'urètre, dont la face profonde est repérée par la palpation du cathéter urétral (étape cruciale de l'opération lors de laquelle on risque de blesser le plancher urétral). Après avoir assuré l'hémostase soignée, on réalise la suture des deux volets scrotaux repliés sous la verge.

Une hospitalisation de jour suffira à ce 2^{ème} temps.

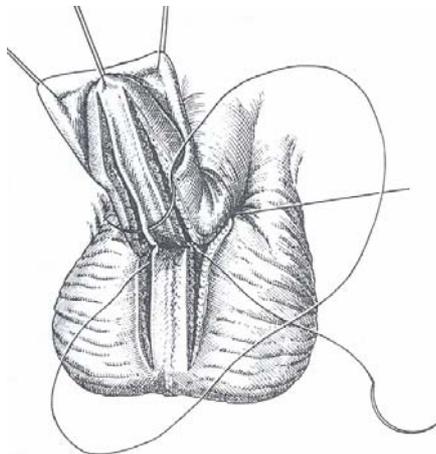
L'inconvénient majeur de cette technique est le développement de poils dans l'urètre reconstruit, nécessitant habituellement une nouvelle urétroplastie.



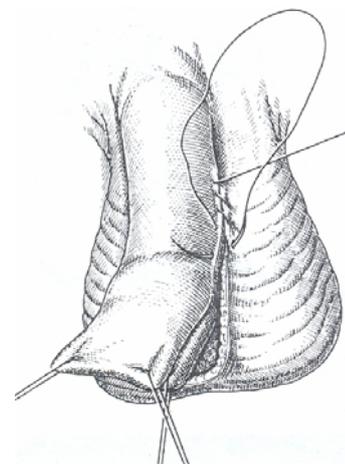
A) : longue incision en U circonsrivant e arrière le méat Jusqu'au sommet du gland. Incision en miroir sur la face antérieure du scrotum.



B) : suture du segment transversal des lèvres périphérique des deux incisions.



C) : suture du toit pénien de l'urètre au Plancher scrotal.



D) : sutures des segment longitudinaux des lèvres périphériques des deux incisions.

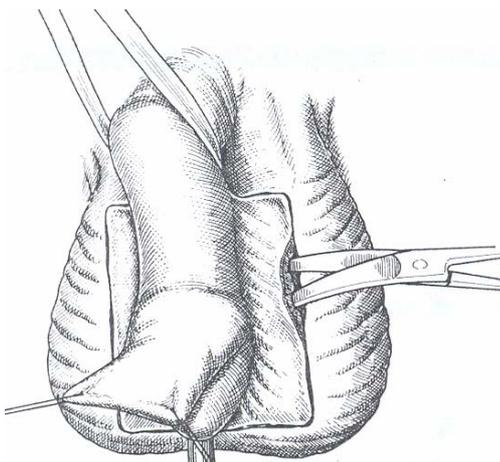
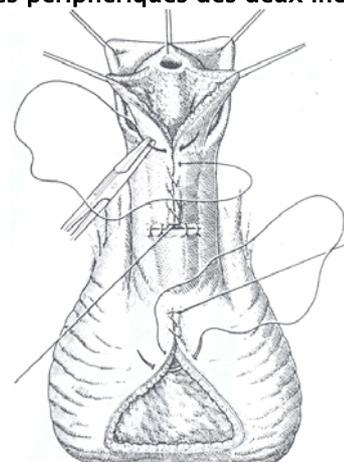


Figure E) : désenlissement de la verge.



F) : les deux volets scrotaux rabattus et suturés sous l'urètre

Figure 28: Technique de Leveuf.

b- La technique de Duplay : [61, 67, 82] (fig 29)

L'objectif est de créer un plancher urétral à partir de la peau pénienne, mais cette urétroplastie consomme beaucoup de peau, n'a pas de réelles chances de succès que si la peau utilisée est de bonne qualité et bien vascularisée, le risque de fistules est maximum en arrière, et le gland ne saurait être donc elle ne fait que transformer un hypospadias pénien moyen ou postérieur en hypospadias balano-préputial.

L'intervention commence par tailler une longue incision cutanée en U qui circonscrit en arrière le méat urétral et remonte jusqu'au sillon balano-préputial. Elle entame toute la peau et le tissu cellulaire sous-jacent jusqu'à l'albuginée des corps érectiles. Les bords internes de l'incision sont ensuite suturés l'un à l'autre par un surjet intradermique

La couverture du plancher urétral : soit :

- La couverture en peau pénienne : quand le fourreau est abondant. On réalise une large dissection périphérique au ras des corps caverneux puis rapprochement et suture des 2 berges grâce à l'élasticité cutanée.
- La couverture en peau scrotale : quand la peau pénienne est maigre soit :
 - En deux temps à la façon de leueuf, décrite précédemment.
 - En un temps par un lambeau scrotal de rotation.

- **La technique de Duplay modifiée** [83] : elle s'inspire de l'urétroplastie de Duplay mais a été modifiée en incluant tous les gestes de traitement des lésions associées. L'intervention débute par une méatostomie d'aval avec éversion de la muqueuse urétrale. Puis un cathétérisme urétral par une sonde de calibre souhaité, qui sera secondairement fixée au gland par un fil résorbable. La plaque urétrale est délimitée puis incisée en commençant 2 à 3 mm en amont du méat hypospade et en remontant de part et d'autre dans le gland jusqu'à son sommet. Secondairement, l'incision est poursuivie sur les 2 rebords préputiaux, rabattus vers la face ventrale de la verge afin de constituer 2 lambeaux muco-préputiaux qui seront ramenés plus tard à la face inférieure du pénis. Il faut prendre soin au maximum de la vascularisation des lambeaux muqueux et pour cela, réaliser la dissection en restant le plus proche possible du

L'hypospadias de l'adulte

versant cutané. La dissection en amont du méat doit être très prudente car la peau recouvrant l'urètre est très fine et l'on doit au maximum éviter toute blessure urétrale, source de fistule.

Ensuite, 2 lambeaux de tissus spongieux latéraux sont confectionnés dans le gland et seront suturés sans tension par devant l'urètre glandulaire.

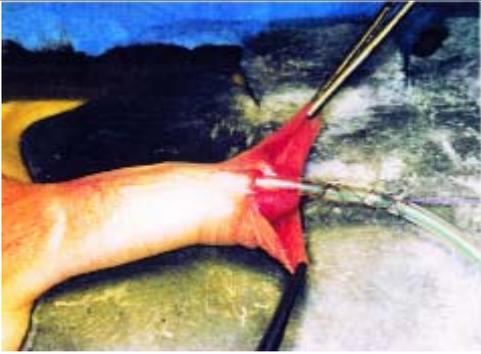
On libère le fourreau cutané jusqu'à la rainure de la verge sur la face ventrale pour supprimer les adhérences responsables de la courbure.

Ensuite, on pratique une tubulisation de la plaque urétrale par des points séparés de fil résorbable, en commençant en amont du méat et en remontant jusqu'au sommet du gland. Le gland est reconstitué en réalisant un premier point amarrant le nouvel urètre à la muqueuse glandulaire, les autres sutures affrontent parfaitement, pour des raisons esthétiques et d'hémostase les 2 berges du gland.

Le temps ultérieur consiste à recouvrir l'urètre distal par rapprochement sur ligne médiane des plans précaverneux, résidus des tissus spongieux bifurqués, par un surjet hémostatique. On confectionne une collerette muqueuse circulaire par 2 lambeaux préputiaux pour pallier le manque de peau ventrale et améliorer le résultat esthétique final. On réalise ensuite un test d'érection artificielle. L'intervention est terminée par la reconstitution fourreau cutané.

Un pansement hémostatique, hydrocolloïde, est mis en place. La sonde urinaire sera enlevée au bout de 2 jours.

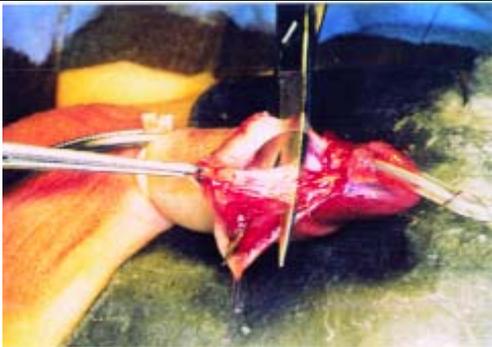
L'hypospadias de l'adulte



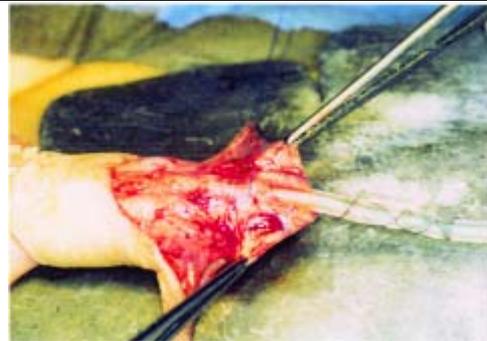
A) La sonde urétrale est en place, fixée au gland. Le prépuce est présenté.



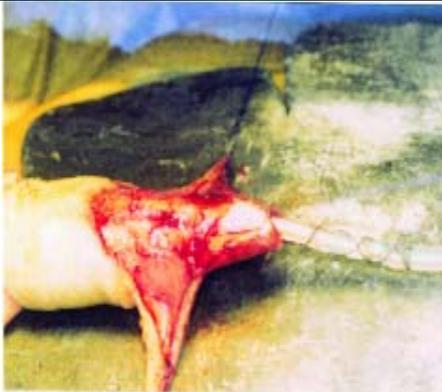
B) Les lignes d'incision sont marquées au crayon dermatographique. Elles circonscrivent le méat et se prolongent sur les bords du prépuce.



C) Libération des adhérences uréthro-cutanées.



D) L'incision glandulaire isole deux lambeaux glandulaires latéraux.



E) L'uréthroplastie vue de profil. Le gland est encore ouvert.



F) Suture sur la ligne médiane des reliquats de corps spongieux qui assure l'hémostase et diminue la survenue de fistules.

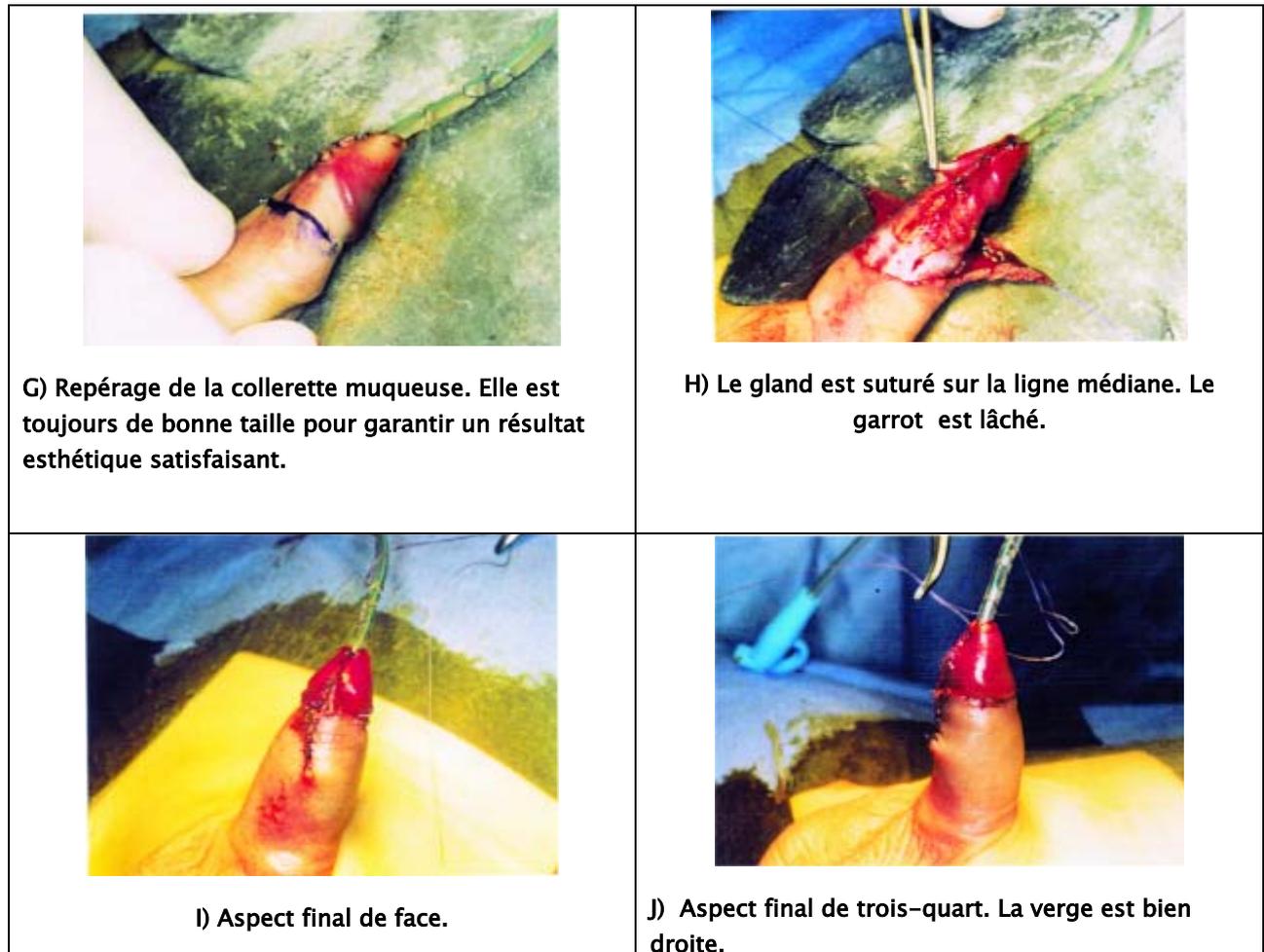


Figure 29: Technique de Duplay.

c- La technique de Belt-Fuqua : [86]

Après suppression de la chordé, cette technique consiste en une transposition du prépuce à la face ventrale de la verge (qu'on fait passer à travers un orifice pratiqué au niveau du prépuce).

Après un délai d'un an au minimum, le prépuce devenu ventral est utilisé pour construire un tube. Ce tube est passé dans un tunnel creusé à travers le gland, et le reste du prépuce sert à faire la couverture cutanée. Si un excès de peau persiste de chaque côté, il est réséqué dans un temps ultérieur.

d- La technique de Denis Browne :

Une sonde urétrale est mise en place en premier, puis on réalise deux incisions parallèles cutanées remontant jusqu'à la fossette naviculaire en incisant profondément le gland.

L'hypospadias de l'adulte

Latéralement la peau de la verge est largement décollée en prenant soin de ne pas léser sa vascularisation, les deux lambeaux latéraux ainsi créés devront pouvoir être suturés l'un à l'autre sans aucune tension. On peut parfois s'aider d'une incision de décharge au niveau de la face dorsale de la verge. La suture est réalisée à l'aide de Flexocrin 3/0 maintenue grâce à des perles et des plombs. Il ne faut pas serrer les points, les berges cutanées doivent être accolées l'une à l'autre pour éviter les risques de nécrose. Deux points sont réalisés systématiquement l'un au niveau du sillon balanopréputial et l'autre au niveau du gland. L'affrontement cutané est complété par un surjet de catgut chromé 4/0 prenant juste les berges. Les perles seront desserrées à partir du 4^{ème} jour post-opératoire.

La technique de Denis Browne était probablement la plus populaire des méthodes de traitement de l'hypospadias entre 1950 et 1960, mais elle était loin d'être parfaite [84].

5-2-3 Les techniques nouvelles d'urétroplastie : biotechniques et « tissu engineering » [85]

L'ingénierie tissulaire est l'ensemble des méthodes ayant pour objectif de constituer des tissus fonctionnels proches de ceux de l'homme. Ces techniques utilisent deux éléments : « les matrices » et « les cellules ». La matrice est la structure sur laquelle l'architecture tissulaire doit s'organiser. Les cellules sont soit celles de l'hôte qui vont proliférer sur la matrice in vivo, soit les cellules de l'hôte cultivées in vitro sur la matrice puis secondairement auto greffées au patient.

Les situations complexes de grand délabrement urétral, hypospadias multi-opérés, les techniques récentes utilisant la plaque urétrale et la peau génitale peuvent ne plus être applicables et reconstitution de l'urètre nécessite l'utilisation de tissu de substitution extra-génital, greffe de peau ou de muqueuse, avec des risques de complications ou d'échecs non négligeables, ce qui donne un large champ d'application à l'ingénierie tissulaire.

➤ Tissu engineering ou régénération des tissus

Elle crée par des moyens biotechnologiques des tissus autologues aux propriétés biologiques structurelles et fonctionnelles semblables à celles du tissu d'origine et utilisables

pour la reconstruction de l'organe. Il existe deux techniques biologiques de régénération tissulaire :

- **la régénération in vivo** : utilise le potentiel naturel de régénération des tissus. La régénération est dirigée sur un support (matrice) amarrée à l'organe que l'on souhaite reconstruire. La matrice est constituée de matériel acellulaire biocompatible et biodégradable d'origine synthétique (polymère d'acide polyglycocholique) ou biologique (collagène extrait de la sous-muqueuse de l'intestin ou de la vessie). Elle joue le rôle de support qui est colonisé de proche en proche de façon centripète par les tissus auxquels elle est amarrée.
- **La régénération in vitro** : se fait en cultivant in vitro des échantillons de tissus autologues prélevés in vivo sur l'organe à reconstruire. La culture tissulaire est dirigée sur une matrice dont les propriétés sont identiques à celles utilisée pour la régénération in vitro. Elle peut être simple uni-tissulaire (par exemple culture d'urothelium) ou composite pluritissulaire (urothelium+muscle lisse).

Les travaux expérimentaux démontrant l'intérêt de la régénération tissulaire appliquée à la chirurgie reconstructrice de l'appareil urinaire ont été initialement réalisés sur des modèles de cystoplastie de substitution après cystectomie partielle ne préservant que le trigone.

➤ **Urétroplatie et tissu engineering**

La chirurgie reconstructrice de l'urètre utilise actuellement de nombreuses variétés de greffons : lambeaux cutanés génitaux ou extragénitaux, greffes de muqueuse vésicale ou buccale...., ce qui explique que les techniques de bioengineering aient suscité moins de travaux expérimentaux ou cliniques dans le domaine de la reconstruction urétrale que dans celui des cystoplasties. Cependant, des complications sont rapportées pour chacune de ces techniques : sténoses, diverticules, calculs, phanères pour les greffons cutanés. L'ingénierie tissulaire apporte plusieurs alternatives en fonction du type de matrice utilisé et de l'ensemencement de ces dernières par des cellules ou non. [85]

De nombreuses stratégies ont été proposées pour reconstituer l'urètre avec des techniques utilisant le principe de la régénération tissulaire in vivo puis in vitro. Régénération in

vivo : l'urétroplastie par prothèse tubulaire résorbable synthétique tissée en fibre d'acide polyglycocholique inaugura première des tentatives de reconstruction de l'urètre utilisant des tissus non autologues. Ces supports synthétique résorbables servaient de tuteurs progressivement colonisés par les cellules urotéliques de l'urètre, mais le processus de résorption de la prothèse provoquait régulièrement une fibrose réactionnelle et une sténose secondaire de l'urètre reconstruit. Les résultats promoteurs obtenus sur l'animal ne furent pas confirmés chez l'homme [61]. La deuxième génération d'urétroplastie par régénération in vivo remplaça ces supports en tissu synthétique par des matrices acellulaire de tissu collagène de porc préparées à partir de sous muqueuse d'intestin ou de vessie. Les expérimentations d'urétroplastie réalisée sous forme de patch onlay avec ce type de matrice acellulaire biologique ont montré que l'urètre néoformé était constitué d'une couche muqueuse urotélique manchonnée par une couche de fibres musculaires lisses, dépourvu de processus de fibrose réactionnelle et sans sténose [86]. Cette technique d'urétroplastie a été utilisée avec succès pour le traitement d'hypospadias complexes [89] ou de sténose de l'urètre [88]. Cependant ces greffes de tissu collagène acellulaire ne peuvent être utilisées que pour réaliser des plasties partielles, ce qui en limite l'intérêt par rapport aux techniques classiques d'urétroplastie utilisant des tissus autologues. En revanche, une expérimentation d'urétroplastie tubulaire par régénération urétrale in vitro, récemment réalisée et utilisant des filets non tissés de polymères (acide polyglycolique) ensemencés de cellules urothéliales et musculaires lisses autologues a été expérimentée pour la réparation de defects urétraux chez le lapin. Le tissu était développé in vitro puis greffé. Les mictions obtenues paraissaient sans difficulté et les urétrographies rétrogrades ne montraient pas de sténose. L'examen microscopique montrait une réépithélialisation complète de la matrice après un délai de 14 jours et une résorption des fibres de polymères [89]. Cette étude permet de conclure que l'urétroplastie tubulaire avec des cultures matricielles de cellules urinaires autologues est une technique prometteuse qui devrait être applicable pour les reconstructions urétrales complexes.

5-3. Reconstruction de la face ventrale du pénis

La troisième étape de cette chirurgie renvoie à une reconstitution de la face ventrale (ou radius) du pénis [15]. Cette dernière étape est généralement incorporée au sein même des techniques actuelles d'uréthroplasties.

La reconstitution peut-être réalisée à travers trois techniques chirurgicales. Nous les citons, sans les détailler :

- un remodelage du méat urétral (méatoplastie) et de la face ventrale du gland (glanuloplastie) ;
- une reconstitution du collier muqueux autour du gland. La reconstitution du collier muqueux est une technique permettant d'obtenir un pénis dont l'apparence se rapproche très fortement d'un pénis normal circoncis (Firlit)
- une couverture cutanée correctement vascularisée.

6- les indications : [56]

Le choix de l'urétroplastie ne peut se faire qu'après avoir corrigé la coudure de la verge, et le principe c'est qu'il n'existe pas de technique constamment applicable. Il est indispensable d'adapter l'indication à chaque patient, et en particulier de rediscuter la technique d'urétroplastie après que le redressement aura été obtenu.

Actuellement, il est à peu près admis par tous les auteurs que tous les hypospadias doivent être opérés y compris les formes les plus distales. Etant donné que la plaque urétrale elle-même constitue le meilleur tissu pour reconstruire l'urètre le choix de la technique dépend de la qualité de la gouttière urétrale :

- Si cette gouttière est assez large, il est possible de la tubuliser pour reconstruire l'urètre manquant (technique de Thiers-Duplay), c'est la solution de choix. L'artifice de snoodgrass permet l'extension de cette indication quand la plaque urétrale est peu profond et ce même dans les formes péniennes postérieurs. L'indication exacte de l'incision sagittale de la plaque reste toutefois discutée.

- En revanche si elle est étroite, il est nécessaire de faire appel à du tissu non urétral qui sera suturé sur les berges de la gouttière pour créer le nouveau conduit. Dans les formes les plus antérieures, le lambeau à charnière antérieure de Mathieu est privilégié par beaucoup. Ailleurs, c'est l'apposition en Onlay d'un lambeau préputial qui a la préférence de la majorité des auteurs. L'utilisation d'un lambeau libre ne se discute jamais de première intention dans les formes où la plaque urétrale a pu être préservée.
- Dans de rares cas, la gouttière urétrale ne peut être conservée car elle est trop hypoplasique. Il faut alors envisager le remplacement complet de l'urètre manquant. Ceci peut se faire en tubulisant un segment de muqueuse préputiale pédiculisée (technique de Asopa-Duckett) ou en tubulisant de la muqueuse buccale.

6-1 Les techniques actuellement utilisées: [15]

a- Techniques pour les hypospadias balaniques :

Ces soi-disant hypospadias mineurs sont difficiles à réparer car l'urètre distal est souvent hypoplasique (non entouré de corps spongieux).

Certains peuvent être tentés de réaliser un traitement minimal puisque l'anomalie semble peu importante. C'est la raison pour laquelle la technique de MAGPI fut pendant des années la technique la plus populaire car simple à apprendre et à réaliser. Cependant, cette technique n'a pas prouvé son efficacité à long terme conduisant à des rétractions secondaires du méat sur la face ventrale du gland et à des résultats esthétiques discutables. Ainsi, les techniques de tubulisation de la gouttière urétrale lui sont actuellement préférées

b- Techniques pour les hypospadias péniliens :

Qu'ils soient antérieurs, moyens ou postérieurs, le premier temps consiste à traiter l'éventuelle incurvation de la verge pour affirmer la position exacte du méat qui sera traité selon la technique adaptée à sa position.

- hypospadias pénien antérieur : la technique la plus souvent utilisée est l'urétroplastie de Mathieu, d'autres équipes utilisent les techniques de Horton-Devine, Mustardé,

L'hypospadias de l'adulte

Onlay-Island-Flap, Duplay ou encore greffe de muqueuse vésicale, de peau glabre ou de muqueuse buccale.

- hypospadias pénien moyen et postérieur : les techniques utilisées sont : la technique de Mathieu, la technique de Duplay, la technique de Duckett, la technique de Leveuf ou greffe de muqueuse vésicale, de peau glabre ou de muqueuse buccale.

c- Techniques pour hypospadias scrotal ou périnéal :

Ces hypospadias qualifiés de majeurs ou sévères nécessitent en premier lieu une correction de la coudure de la verge. Les techniques les plus souvent utilisées sont la technique de Denis-Browne, Boullard-Cahuzac et Duplay. Certains auteurs préfèrent le lambeau pédiculé de muqueuse préputiale (technique de l'urétroplastie en Onlay). Lorsque la muqueuse préputiale ne peut être utilisée, il est possible de réaliser une greffe libre.

d- Techniques pour hypospadias multiopérés :

Il n'y a pas de technique standard car tout dépend de la situation anatomique. Il faut tout d'abord rechercher la présence d'une coudure de verge résiduelle qui doit être corrigée. C'est la muqueuse buccale qui est le plus souvent utilisée en cas de reprise de l'urétroplastie car la muqueuse préputiale ou les tissus de la face ventrale de la verge sont, soit absents, soit trop cicatriciels. En cas de déhiscence de l'urètre distal, les techniques de Mathieu ou de Koff peuvent être utilisées avec de bons résultats.

XII- Soins péri-opératoires et surveillance postopératoire :

1- Antibiotiques :

L'infection est un risque permanent en chirurgie, on retrouve des bactéries pathogènes dans plus de 90% des plaies opératoires lors de la fermeture. Ces bactéries sont peu nombreuses mais peuvent proliférer, elles trouvent dans la plaie opératoire un milieu favorable. L'antibioprophylaxie vise s'opposer à cette prolifération bactérienne afin d'éviter le risque

L'hypospadias de l'adulte

d'infection post-opératoire. Elle se caractérise par une administration précoce et courte, permettant la présence au sein des tissus de l'agent anti-infectieux à un taux efficace avant même la colonisation par les bactéries potentiellement pathogènes.

Pour la chirurgie de l'hypospadias, deux traitements antibiotiques peuvent se discuter soit une antibioprophylaxie pour un geste simple avec une sonde pendant une courte durée (hypospadias glandulaire et antérieur) soit une antibiothérapie si une sonde est laissée en place plusieurs jours.

Les critères de choix de l'antibiotique :

- doit être actif sur les germes contaminants potentiellement dangereux.
- Sa diffusion tissulaire doit permettre d'obtenir des concentrations tissulaires efficaces au niveau du ou des tissus susceptibles d'être contaminés.
- Sa demi-vie doit être suffisamment longue.
- La toxicité doit être la plus faible possible.
- La molécule ne doit pas interférer avec les produits de l'anesthésie.
- L'administration doit être aisée et devra précéder immédiatement l'incision.
- Enfin l'antibiotique doit être rentable sur le plan économique (son coût doit être inférieur à celui de la morbidité infectieuse postopératoire).

Quel antibiotique prescrire :

L'antibiotique doit être une C3G type ceftriaxone plutôt que céfotaxime car à valeur égale elle ne nécessite qu'une seule injection par jour ce qui est un confort pour le malade et diminue de façon significative son coût (temps infirmière et matériel).

La chirurgie de l'hypospadias peut être divisée en trois types d'intervention : glandulaire, pénien antérieur et pénien postérieur en incluant dans ce groupe les reprises difficiles. Il faut également prendre en compte le type de drainage et sa durée [90].

- Pour la chirurgie de l'hypospadias glandulaire (pas de drainage) : pas d'indication d'une antibiothérapie.

L'hypospadias de l'adulte

- Pour la chirurgie d'un hypospadias pénien antérieur (drainage transurétral 24 à 48 heures) une antibioprophylaxie peut se discuter mais l'acte est relativement rapide (moins de 2 heures).
- Pour la chirurgie de l'hypospadias postérieur et les reprises complexes (drainage par un cathéter sus-pubien plusieurs jours) une antibiothérapie est indiquée.

2- Dérivation urinaire :

En ce qui concerne le drainage tout a été dit et chacun est que son système est meilleur tant cette chirurgie fait intervenir de détails techniques. Certaines équipes ne drainent pas les hypospadias antérieurs, d'autres drainent par une sonde transurétrale qui sera laissée en place de 24 heures à plusieurs jours. Le risque ne pas drainer est la rétention d'urine difficile à traiter compte tenu de l'hématome et l'œdème postopératoire. Toutes les équipes qui ont comparé les résultats avec ou sans drainage n'ont pas mis en évidence de complications plus importantes dans les groupes sans drainage par rapport aux groupes avec drainage [61].

Pour les hypospadias postérieurs et les reprises, presque toutes les équipes sont favorables à un drainage, certaines par une sonde urétrale, d'autre par un cathéter sus-pubien. La durée du drainage dépend de la technique d'urétroplastie utilisée.

3- la suppression des érections :

Les érections sont à éviter après l'opération. Il n'existe cependant aucune méthode efficace pour les prévenir [61].

4- Le pansement :

Il faut trouver « le pansement idéal » qui doit maintenir la verge avec une pression hémostatique mais non ischémique, permettre de voir le gland et être facile à enlever [91].

L'hypospadias de l'adulte

- **Pour les hypospadias glandulaires** : souvent pas de pansement ou parfois une simple compresse entourée autour de la verge à enlever le lendemain.
- **Pour les hypospadias péniens antérieurs** : la verge est entourée par un pansement gras assez serré puis par des compresses, et ce pansement est enlever avec la sonde dans le ou les jours qui suivent selon le temps nécessaire de maintien du drainage.
- **Pour les hypospadias postérieurs et les reprises difficiles** : certains laissent le même pansement clos jusqu'à l'ablation du cathéter, d'autres préfèrent réaliser un nettoyage quotidien en laissant rapidement la verge à l'air.

5- Soins des plaies :

Les plaies périnéales exigent une attention et des soins tout particuliers étant donné leur situation. La désinfection répétée et le maintien au sec sont nécessaires. Pour cela, l'utilisation d'un sèche cheveux trois à quatre fois par jour permet de sécher la plaie et d'en améliorer la guérison. Cette méthode a été reprise des obstétriciens qui l'appliquent avec succès après une épisiotomie.

6- Surveillance postopératoire :

Un suivi régulier est nécessaire pour dépister d'éventuelle complication et juger la cicatrisation. La verge retrouve un aspect normal en quelques jours et les premières complications apparaissent vers le 8ème jours, d'où le patient doit être revu après 8 jours (sauf problème particulier), puis à un mois pour avoir meilleure idée sur la cicatrisation, puis à un an car parfois une fistule microscopique plus tard quand l'aspect de la verge est définitif.

XIII- Les complications de la chirurgie de l'hypospadias

Le taux de complications est significatif dans cette chirurgie, malgré les progrès des techniques actuelles. Elles sont multifactorielles et dépendent des techniques utilisées, de l'opérateur, de l'équipe soignante, de la compliance du patient et sa famille [78].

Les complications peuvent être scindées en trois chapitres : complications peropératoires, postopératoires immédiates et tardives.

1- les complications peropératoires :

- **Le saignement** : qui doit être maîtrisé le plus tôt immédiatement soit par l'utilisation d'une coagulation bipolaire, d'un garrot à la base de la verge ou d'injection d'adrénaline. La perte sanguine peut être responsable d'une diminution de la vascularisation des différents lambeaux.
- **La lésion de l'urètre natif** : qui peut survenir lors de la dissection au niveau de l'urètre distal car sa paroi est très fine et non entourée du corps spongieux. Si la perforation est reconnue, elle pourra être corrigée soit par l'augmentation de la longueur de l'urétroplastie, soit par un changement de la technique prévue initialement.
- **L'altération des corps caverneux** : peut se produire par l'utilisation d'une coagulation monopolaire ou de sérum non physiologique lors de l'épreuve d'érection. Les conséquences peuvent être gravissimes. Il faut proscrire ce type de coagulation et prêter la plus grande attention au produit distribué pour l'injection directe des corps caverneux lors de l'épreuve d'érection.

2- les complications postopératoires précoces :

2-1 Les complications générées par les sondes :

- **la migration de la sonde tutrice** : compte tenu de la précocité de l'urétroplastie, son repositionnement nécessitera une anesthésie générale et risquera de léser les tissus fragilisés lors de la période postopératoire immédiate.
- **Les contractions vésicales sur sonde à ballonnet** : pour éviter cette complications il est préférable de gonfler le ballonnet au minimum.

L'hypospadias de l'adulte

2-2 Les hématomes et les oedèmes :

Source de complications ultérieures par l'altération de la vascularisation des lambeaux utilisés. Ils doivent être évités par une technique soigneuse, par la précaution apportée à la manipulation des tissus et par une pratique maîtrisée du garrot. Ils motivent des drainages préventifs et des pansements légèrement compressifs [91]. Le maintien de la verge en position verticale lors du décubitus dorsal du patient peut favoriser le drainage et réduire l'œdème.

2-3 Les érections douloureuses :

Peuvent aggraver les saignements et compromettre les lambeaux en mettant en tension les tissus utilisés. D'où l'intérêt de la prophylaxie par l'utilisation du Valium en postopératoire qui peut limiter ce phénomène.

2-4 La nécrose des tissus superficiels :

Dépitée lors du premier pansement, elle peut nécessiter une excision et des soins locaux avec une greffe de peau totale lorsque le sous sol est assaini, cette couverture diminue les cicatrices rétractiles, conséquences fréquentes d'une cicatrisation dirigée.

2-5 L'infection :

Elle survient surtout lors des suites d'un hématome. Elle peut être limitée par une excellente préparation locale préopératoire et par la prescription d'une antibio-prophylaxie périopératoire.

2-6 La fistules :

(Elle apparaît le plus souvent précocement mais la survenue de fistules tardives est également possible). Elle peut être suspectée par l'apparition d'une zone inflammatoire sur la suture après les premières mictions. Elle motivera la prolongation du drainage vésical et l'ablation des sécrétions méatiques par la prescription de pommades émollientes. Si elle est

reconnue, il est important de considérer que certaines d'entre elles, fines peuvent se fermer spontanément à condition que le flux urétral d'aval soit de qualité.

3- les complications postopératoires tardives

3-1 Mauvais résultats cosmétiques :

Ils sont une des complications les plus fréquentes. Ils sont essentiellement caractérisés par des sutures irrégulières, une asymétrie du fourreau cutané ou encore un excès de peau formant un jabot à la face ventrale de la verge. [15, 78]



Figure 30 : désastre esthétique avec multiples fistules.

a- Les fistules urétrales :

Elles représentent la complication la plus fréquente quelles que soient les séries, c'est un risque inhérent à toute uréthroplastie. Leur localisation est variable bien qu'elles soient généralement situées en position latérale en arrière du sillon balanopréputial. Les grandes fistules sont rares et témoignent d'une mauvaise qualité de l'uréthroplastie initiale, d'une infection intercurrente souvent favorisée par un hématome ou de la nécrose du lambeau. Cliniquement, le patient se présente avec un jet urinaire anormal ou avec un écoulement provenant de la face ventrale de la verge. Elles peuvent cicatriser spontanément lorsqu'elles sont

L'hypospadias de l'adulte

petites et isolées sans sténose urétrale associée. Un traitement doit être envisagé seulement si la fistule persiste au-delà du sixième mois postopératoires. Leur traitement est difficile et aléatoire c'est pourquoi il faut toujours l'avoir à l'esprit et plutôt la prévenir que la guérir. Pour les éviter au maximum, il faut éviter de traumatiser les berges durant l'intervention et réaliser des sutures les plus fines possibles sans tension. L'asepsie doit être stricte, l'ECBU stérile en préopératoire. Les urines sont dérivées par cathéter suspubien car selon certaines équipes, l'urétrostomie périnéale favorise les sténoses. Le pansement doit être réalisé en rectitude pour ne pas provoquer la plicature du néo-urètre et diminuer ainsi sa vascularisation et sa vitalité. Il faut s'assurer du bon calibre du néo-urètre pour éviter une sténose distale. Il faut intercaler entre le néo-urètre et la peau un maximum de couches tissulaires [15, 78].

- Traitement [56] : il est impératif avant d'envisager leur fermeture de vérifier que les tissus soient souples (rarement avant un délai de 6 mois après l'intervention) et qu'il n'existe pas de sténose de l'urètre distal. On commence par la dissection large de la peau autour de l'extériorisation de la fistule en réalisant une excision du trajet fistuleux et de l'orifice profond jusqu'à bien voir la lumière de l'urètre. On réalisera une fermeture en 3 plans avec un plan profond urétral "muqueux", un plan sous cutané et un plan cutané.
- Fermeture d'une large fistule par un lambeau cutané de retournement : après avoir présenté le champ opératoire à l'aide de 6 ponts de traction, une incision sur 3 côtés du pourtour de la fistule est réalisée en respectant la charnière du futur lambeau. La peau périphérique est largement disséquée, le lambeau est retourné pour remplacer le manque du plancher urétral et un lambeau de translation vient combler la perte de substance. Il est proposé un drainage vésical de 12 jours.
- Fermeture d'une large fistule bas située : on réalisera un enfouissement de la verge au niveau du scrotum pour permettre lors du deuxième temps opératoire un désenlissement 3 mois plus tard comme dans l'opération de Leveuf.

L'hypospadias de l'adulte

- Technique de Wise et Berggren : cette technique consiste à recouvrir la fistule à l'aide d'un lambeau cutané puis à recouvrir la zone de fermeture à l'aide d'un nouveau lambeau cutané.
- Technique de Blandy : il propose tout d'abord l'exérèse de la totalité du tissu fibreux après avoir réalisé un déshabillage de la verge. l'ancienne urétroplastie est remplacée par un tube cutané pédiculé sur le dartos. La sonde urétrale sera laissée en place 15 jours.

b- Les sténoses :

Elles sont moins fréquentes actuellement car les anastomoses circulaires sont moins utilisées. Les sténoses du méat sont le plus souvent simples à traiter par méatotomie. Les sténoses proximales sont toujours graves et cède rarement aux dilatations ou à une urétrotomie interne, techniques qui exposent au à la récurrence. Seule la résection anastomose ou une plastie avec un patch peut permettre une correction satisfaisante. L'obstacle urétral peut conduire au développement de vessies pathologiques «à hautes pressions » qui risque d'endommager le haut appareil urinaire. Il est donc important de dépister et de traiter rapidement ces sténoses. Dans ce but, il faut essayer systématiquement de voir uriner le patient lors de la consultation postopératoire et de vérifier que les mictions sont faciles et sans poussée abdominale [76].

c- L'ectropion muqueux :

Cette complication est devenue plus rare depuis l'utilisation de l'urétroplastie en Onlay qui permet un bon amarrage de l'urètre reconstruit. Les ectropions muqueux s'observaient surtout en cas d'urétroplastie utilisant une greffe de muqueuse vésicale. Ils se présentent sous la forme de pseudopolypes et nécessitent une résection. La récurrence est fréquente de même que la constitution de sténose du méat. Ceci explique en partie l'abandon de la muqueuse vésicale comme tissu de substitution dans cette chirurgie [15].

d- Balanitis xerotica obliterans (lichen sclérotrophique) :

C'est une complication rare à l'origine d'une inflammation chronique évoluant vers la fibrose du méat et du gland. Une méatoplastie ou une reprise de l'urétroplastie peut être nécessaire en cas d'échec de l'application locale de corticostéroïdes cutanés [15].

e- Urétrocèles :

Il s'agit de l'apparition d'une poche plus en moins large sur le trajet urétral. Ils témoignent d'un mauvais matériau de reconstruction urétral (comme la muqueuse vésicale qui se distend volontiers) ou d'une sténose du méat associée entraînant des pressions mictionnelles élevées. Une reprise chirurgicale et excision du diverticule est habituellement nécessaire avec parfois une nouvelle urétroplastie [15, 78].

f- Pilosité et lithiases urétrales :

Elle est secondaire à l'utilisation d'une peau contenant des follicules pileux non décelés lors de l'urétroplastie. Beaucoup moins fréquente actuellement grâce aux nouvelles techniques. Cette complication entraîne des urétrorragies et la formation de calculs endourétraux. L'électrocoagulation endoscopique du follicule peut être réalisée si la pilosité est minime, si elle est importante, il est préférable de recourir à une exérèse de la peau concernée et la réalisation d'une nouvelle urétroplastie [15, 78].

g- Rétractions du méat ou déhiscences glanulaires :

Elles devraient être évitées par une bonne mobilisation latérale des ailes du gland. Cette complication s'observe surtout avec la technique de MAGPI [15, 61].

h- Persistance de la coudure :

Cette technique est probablement plus rare actuellement compte tenu de la pratique habituelle de l'épreuve d'érection peropératoire. Elle est secondaire soit à un défaut de correction lors de la première intervention, soit à une fibrose postopératoire, soit à une cicatrice cutanée rétractile. En présence d'une inflexion résiduelle exceptionnelle des corps caverneux,

L'hypospadias de l'adulte

des gestes de plicature postérieure peuvent être réalisés. L'indication doit tenir compte soit de la gêne psychologique secondaire à l'anomalie lors des érections, soit la gêne physique lors des relations sexuelles. En effet, une légère inflexion harmonieuse est souvent parfaitement tolérée. [15, 78]



Figure 31 : coudure résiduelle après une cure chirurgicale d'hypospadias.

i- Retentissement psychologique à long terme :

C'est un élément important à prendre en considération. Il est essentiellement secondaire : à la multiplicité des interventions pour un résultat parfois médiocre, à l'anomalie génitale elle-même pour les hypospadias associés à un micropénis, à la réaction anormale des parents devant le constat de l'anomalie génitale et du résultat de la correction chirurgicale. Il faut lui porter une attention particulière et les complications psychologiques doivent être reconnues et prises en charge d'une façon adaptée [15].

XIV. Evaluation et suivi fonctionnel des patients opérés d'un hypospadias :

L'évaluation des résultats se fait sur 2 plans essentiels : cosmétique et fonctionnel [61]:

1- Evaluation cosmétique :

La chirurgie doit permettre d'obtenir une verge d'aspect normal, des photos doivent être réalisées avant et après la chirurgie, à intervalles réguliers puisque les résultats sont susceptibles d'évoluer avec le temps

En fait plusieurs critères semblent importants :

1-1 apparence générale :

- Collerette muqueuse
- Verge enfouie (oui/non)
- Transposition scrotale (oui/non)

1-2 position de méat :

- Apical
- Balanique
- Balano-pénien
- Pénien antérieur, moyen, postérieur

1-3 forme du méat :

- Vertical
- Transversal
- Circulaire
- Punctiforme

1-4 jet urinaire :

- Puissance
- Calibre
- Ballonisation du lambeau

1-5 Erection :

- Courbure résiduelle (oui/non) : distale glandulaire ou pénienne (harmonieuse, 1/3 distal, 1/3 moyen), ($<10^\circ$, entre 10 et 45° , $>45^\circ$)
- Non observée

2- Evaluation fonctionnelles :

2-1 Urinaire :

Hormis les critères subjectifs que sont la direction, le calibre et la puissance du jet urinaire, il existe des critères objectifs d'évaluation de la fonction urinaire :

a- la débitmétrie et la mesure du résidu post-mictionnel :

La débitmétrie mesure sans discrimination l'état de contraction vésicale autant que celui de la résistance urétrale, mais dans le cas des hypospadias isolé la contraction vésicale est présumée normale. Plusieurs paramètres sont donnés : le débit maximum, le débit moyen, le temps et le volume au débit maximum et le temps de miction. Selon Mayon [92] les patients opérés d'un hypospadias, indépendamment de la présence d'une sténose urétrale avaient un débit maximum diminué et une courbe de débitmétrie aplatie. L'explication résiderait dans la distensibilité anormale du néo-urètre qui est entouré de tissus cicatriciels et dans lequel le flux urinaire est perturbé.

L'hypospadias de l'adulte

b- autres examens complémentaires ; la cystographie avec clichés permictionnels et l'échographie vésicale :

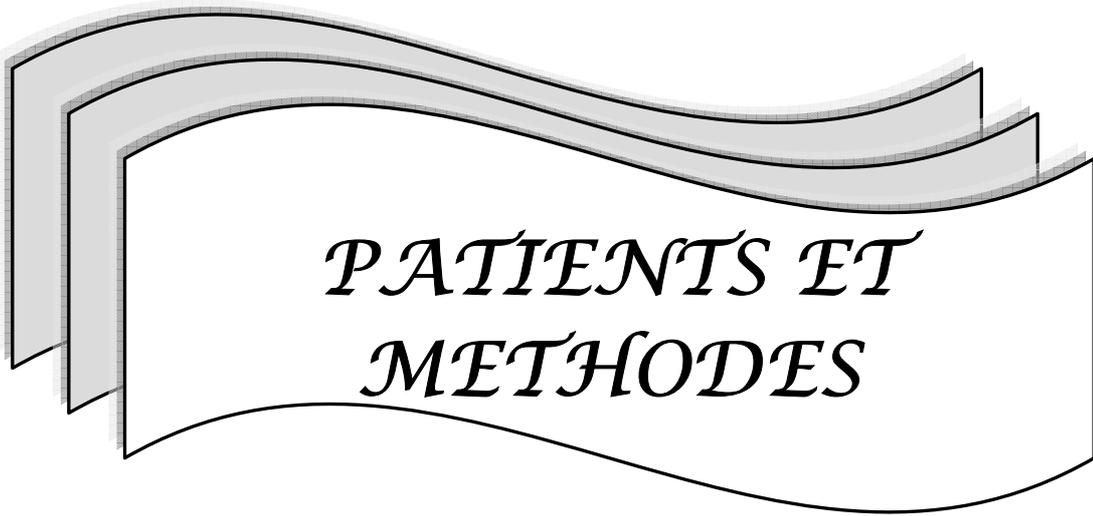
La cystographie par ponction sus-pubienne ne nous semble pas nécessaire en cas de débitmétrie normale non en faveur d'une sténose urétrale. En revanche en cas d'obstacle objectivé par la débitmétrie elle peut montrer le niveau de la sténose, distale ou proximale. L'échographie permet la surveillance de l'épaisseur de la paroi vésicale qui est un bon reflet de l'existence ou non d'un obstacle urétral, et la mesure du résidu post-mictionnel.

2-2 Sexuelle :

Évaluation sexuelle réside dans l'appréciation de la fonction érectile de la verge et de la présence ou non d'une courbure résiduelle. Egalement la sensibilité cutanée est à apprécier.

2-3 Evaluation psychosociale :

Il faut essayer d'évaluer au mieux le profil psychologique du patient opéré ainsi que son insertion au sein de la société et l'impact de la chirurgie et de l'apparence de sa verge sur sa vie sexuelle. Au mieux s'aider par un psychologue ou par une assistance sociale si nécessaire.



*PATIENTS ET
METHODES*

I- But de l'étude :

L'objectif est d'évaluer à long terme les résultats et les complications de la prise en charge de l'hypospadias à l'âge adulte et de montrer la gravité de cette malformation sur le plan urinaire psychologique et sexuel, lorsque le problème n'est pas correctement et définitivement réglé dans l'enfance.

II- Le type de l'étude :

Ce travail consiste en une étude rétrospective bicentrique, basée sur l'analyse de 30 dossiers colligés au niveau des services d'Urologie des CHU Ibn Sina, Rabat, entre 1989-1999 et Mohamed VI, Marrakech, entre 2000-2008.

III- L'échantillon étudié :

Nous avons retenu pour ce travail 30 cas d'hypospadias vus pour la première fois à l'âge adulte, seuls 2 patients avaient déjà été opérés, 1 fois pour chacun (à l'âge de 17 ans pour l'un, et 21 ans pour l'autre), tous les autres n'avaient jamais été opérée auparavant.

IV- Collette des données :

Le recueil des informations a été réalisé à l'issu de l'analyse des données des dossiers médicaux. Toutes les données cliniques, paracliniques et thérapeutiques ont été recueillies sur une fiche d'exploitation comportant :

- Le numéro d'ordre, date d'entrée et date de sortie, et la durée h'hospitalisation
- Age, sexe, origine, état matrimonial.
- Profession, niveau socio-économique.
- Rapports sexuels.

L'hypospadias de l'adulte

- Antécédents personnels et familiaux.
- L'âge de la première consultation et les raisons expliquant l'absence de consultation antérieures
- L'âge de première intervention, le nombre d'interventions antérieures, les techniques utilisées et les résultats.
- Le retentissement psychique.
- Examen clinique : type anatomique, anomalies associées et qualité de la miction.
- Examens paracliniques : ECBU, caryotype et bilan préopératoire.
- Prise en charge thérapeutique :
 - Type d'anesthésie.
 - Antibioprophylaxie.
 - Redressement de la verge.
 - Type d'urétroplastie.
 - Type de fil utilisé.
 - Type de drainage urinaire et durée.
 - Prophylaxie de l'érection.
- Evolution : bonne ou survenue de complications.
 - Type de complications.
 - Traitement des complications.
- Résultat final : recul ; méat (calibre, aspect, situation).

V- Données épidémiologiques :

I- Age et la situation familiale :

1 âge :

L'âge de nos patients variait de 17 à 36 ans avec une moyenne de 21.8ans.

2 le statut matrimonial :

L'étude de la situation familiale a révélée que 70% des patients sont célibataires, 26,66% sont mariés et 3.33 divorcés. Un seul patient parmi les mariés avait un enfant. Les rapports sexuels, pour ceux qui ont en eu, étaient décrits par la plupart des patients comme difficiles et parfois douloureux.

Tableau I : Situation familiale des patients.

Situation familiale	Nombre de cas	Pourcentage
Célibataires	21	70%
Mariés	8	26,66%
Divorcés	1	3,33%

II- Origine, profession et niveau socio-économique :

1 Origine :

Les patients d'origine rurale représentaient 63,33%, contre 36,66% d'origine urbaine.

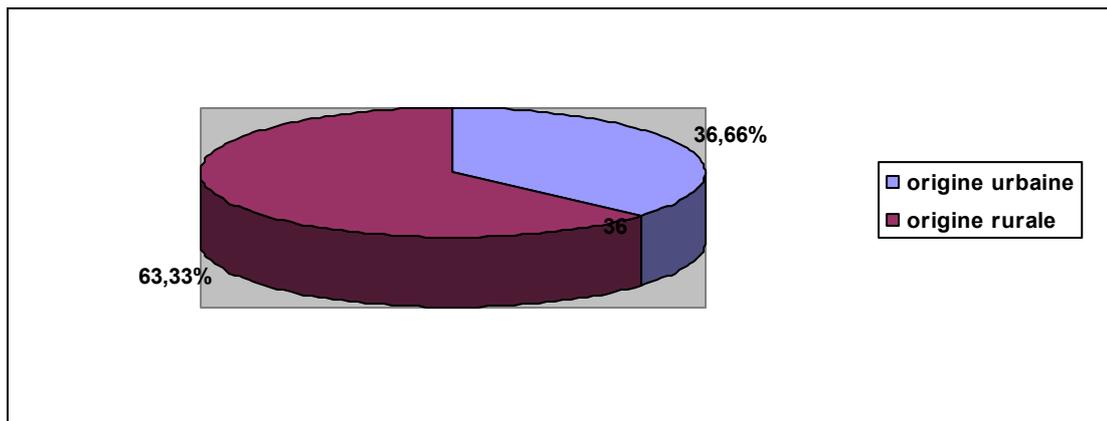


Figure 32 : répartition des patients selon l'origine.

2- la profession :

Parmi les 30 patients, 8 étaient sans profession, 12 des étudiants et 10 étaient des travailleurs occasionnels. Ceci montre que la majorité des patients était sans activité professionnelle rémunérée.

3- le niveau socio-économique :

Nous avons constaté que les 2/3 de nos patients étaient d'un niveau socio-économique bas et le tiers restant était de moyen niveau socio-économique.

III- Antécédents :

2 patients étaient déjà opérés auparavant pour leur hypospadias, une fois pour chacun (à l'âge de 17 ans pour l'un et 21 ans pour l'autre), mais vue l'absence de document on ne connaît pas le type de technique opératoire utilisé, et selon les patients aucune modification n'a été noté.

L'hypospadias de l'adulte

Un patient était diabétique (sous anti-diabétiques oraux) et un avait un problème d'éthylisme chronique. Tous les autres étaient sans antécédent pathologique particulier, et aucun patient n'avait de cas similaire dans la famille.

VI- Données cliniques :

Les constatations à l'examen clinique ont porté à la fois sur le siège du méat urétral, la qualité de la miction, la perméabilité du néo-canal, l'existence d'une fistule urétrale, l'existence et l'importance de la coudure de la verge.

- 9 patients avaient un hypospadias balanique (dont 3 avec chordé).
- 7 patients avaient un hypospadias médio-pénien (dont 2 avec chordé, les 7 patients avaient un jet urinaire déclive avec des éclaboussures sur le pantalon et les chaussures)
- 11 patients avaient un hypospadias péno-scrotal (dont 7 avec chordé, ces patients urinent en position assise).
- Enfin, il y avait dans la série 3 cas d'hypospadias vulviliforme avec ectopie testiculaire bilatérale, malencontreusement orienté dans l'enfance vers le sexe d'éducation féminin mais dont le caryotype était masculin (46 XY).

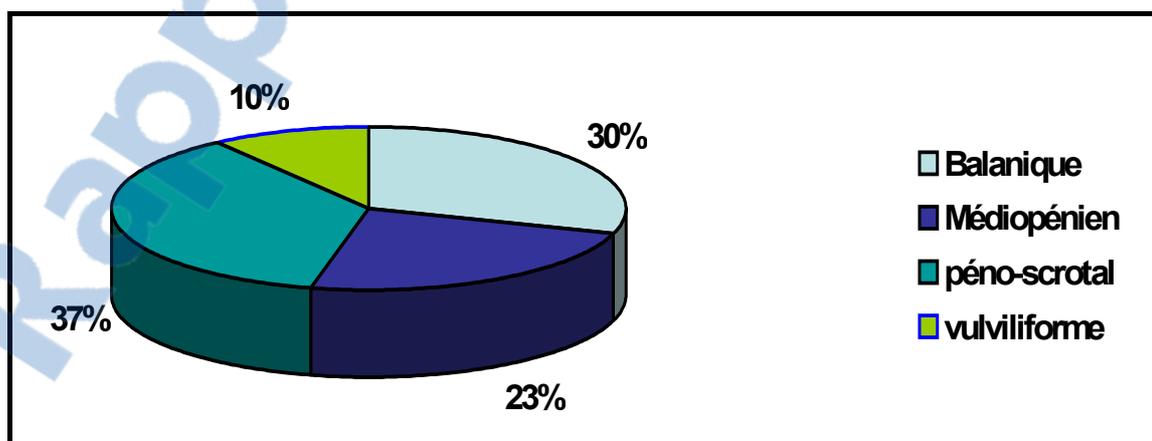


Figure 33 : les localisations méatiques.

L'hypospadias de l'adulte

Le contenu des bourses était normal pour 24 patients, les 3 restants avaient une ectopie testiculaire unilatérale. 1 patient avait une lithiase vésicale.

VII- Données paracliniques :

1- ECBU :

Il a été pratiqué chez tous nos patients

- Il était stérile chez 29 patients (96,66%).
- Un patient avait un ECBU non stérile en préopératoire (3,33) avec à la culture E. coli comme germe responsable.

2- Le caryotype :

Il n'a été fait que chez les 3 patients avec hypospadias vulviforme et ectopie testiculaire bilatérale, il était masculin (46XY) dans les 3 cas, et il a redressé le diagnostic du sexe de ces patients qui était orienté dans l'enfance vers le sexe d'éducation féminin.

VIII- Les données thérapeutiques :

1- Le type d'intervention :

L'érection provoquée selon la technique de Gittes a été réalisée chez tous les patients. S'il existait une incurvation, sa correction a été réalisée dans un premier temps, en excisant tout le tissu fibreux de la face ventrale de la verge, en avant du méat, allant en profondeur jusqu'à l'albuginée des corps caverneux. Le résultat a été contrôlé par une nouvelle érection artificielle et, si besoin, complété par plastie dorsale de l'albuginée selon la technique de Nesbit.

L'hypospadias de l'adulte

Les techniques opératoires utilisées :

- La technique de Duplay a été réalisée chez 7 patients dont 3 avaient un hypospadias vulviliforme et 4 un hypospadias postérieur.
- La technique de Duckett a été réalisée chez 7 patients avec hypospadias postérieur.
- La technique de Denis Brown a été réalisée chez 6 patients dont 3 avaient un hypospadias médio-pénien et 3 un hypospadias balanique.
- La technique de Mathieu a été réalisée chez 6 patients dont 2 avaient un hypospadias médio-pénien et 4 un hypospadias balaniques.
- La technique d'Horton Devine a été réalisée chez 2 patients avec hypospadias balanique.
- La greffe de muqueuse vésicale a été réalisée 2 fois hypospadias médio-pénien.

Tableau II : Techniques opératoires utilisées pour traiter les différentes formes d'hypospadias:

Techniques :	HV	HP	HMP	HB
Duplay	3	4	-	-
Duckett	-	7	-	-
Denis Brown	-	--	3	3
Mathieu	-	-	2	4
Horton Devine	-	-	-	2
Bladder Graft	-	-	2	-

HV : hypospadias vulviliforme, HP : hypospadias postérieur, HMP : hypospadias médio-pénien, HB : hypospadias balanique.

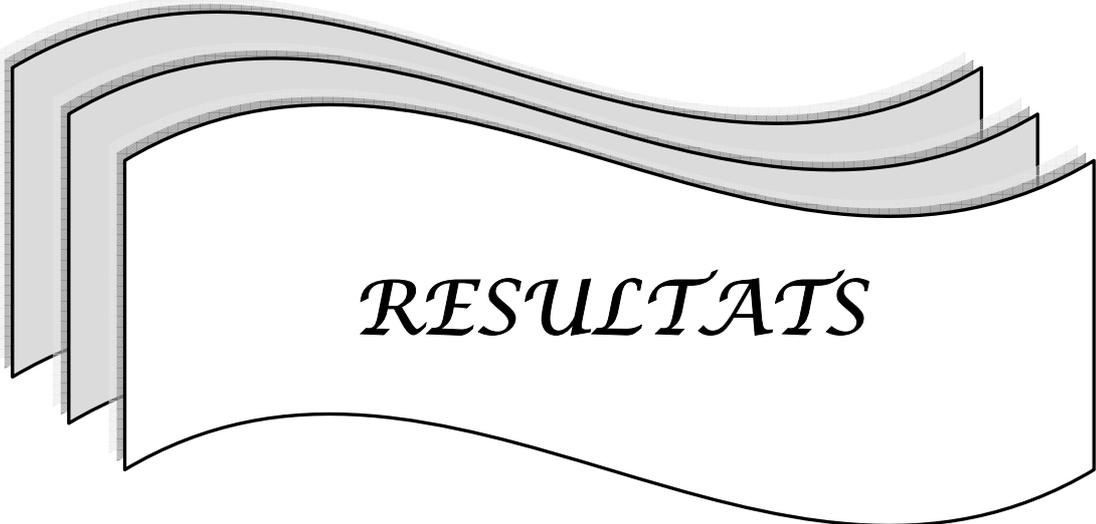
2- Considérations générales :

- Tous nos malades ont été opérés sous anesthésie générale.
- Une antibioprofylaxie à base de quinolones a été administrée chez tous les patients.
- Les fils utilisés dans nos interventions étaient : le vicryl ou le monocryl 5/0.
- Dans tous les cas le drainage urinaire a été assuré par un cathéter suspubien et une sonde de Foley ch 12 pour une durée de 48 à 72 heures.
- On prescrit aux malades les boissons abondantes pour augmenter la diurèse et éviter l'obstruction de la sonde.
- On utilise un pansement gras qu'on maintient pendant 3 à 8 jours.
- La prophylaxie de l'érection (souvent par administration de Valium) est commencée dès le jour de l'intervention pour éviter la mise en tension des sutures.

Les résultats ont été évalués par l'examen clinique, le premier étant réalisé 2 mois après l'intervention. Ils ont été jugés sur les critères suivants :

- La qualité de l'urétroplastie (sténose, fistule)
- L'aspect cosmétique tenant compte de la situation du méat son aspect et son calibre.
- La qualité de la miction avec un jet satisfaisant.

Le résultat était dit bon quand le méat était apical ou sub-apical avec un tube rectiligne non dilaté, absence de fistule, de sténose ou d'incurvation résiduelle, un résultat cosmétique proche de la normale et absence de troubles mictionnels.



RESULTATS

1- Le recul :

Les résultats ont été évalués avec un recul variable de 8 mois à 6 ans.

2- Le nombre d'interventions :

Parmi nos 30 patients, 12 ont bénéficié d'une seule intervention, 13 patients ont bénéficié de 2 interventions, et 2 patients de 3 interventions. En prenant en considération que 3 patients sont en attente d'une nouvelle reprise chirurgicale.

Tableau III : Le nombre d'interventions :

Nombre d'interventions:	Nombre de patient	Pourcentage
1 seule intervention	12	40 %
2 interventions	13	43,33 %
3 interventions	2	6,66 %

3- Après une seule intervention :

Le taux de bons résultats était de 40% avec :

- 12 bons résultats sur :
 - 8 hypospadias balaniques.
 - 3 hypospadias médio-péniens.
 - 1 hypospadias vulviforme.
- 18 résultats médiocres :
 - ⇒ 12 fistules dont :

L'hypospadias de l'adulte

- 2 sur hypospadias médio-péniens.
 - 8 sur hypospadias péno-scrotaux.
 - 2 sur hypospadias vulviformes.
- ⇒ 1 nécrose distale du tube :
- Sur hypospadias péno-scrotal.
- ⇒ 5 sténoses :
- 2 sur hypospadias péno-scrotaux.
 - 2 sur hypospadias médio-péniens.
 - 1 sur hypospadias balanique.

Tableau IV : Les types de complications rencontrées

	Bon résultat	Résultats médiocres		
		Fistules	Nécrose	Sténoses
Hypospadias balanique	8	-	-	1
hypospadias médio-pénien	3	2	-	2
Hypospadias péno-scrotal	-	8	2	1
Hypospadias vulviforme	1	2	-	1

Les complications spécifiques à chaque technique opératoire :

- Pour les urétroplasties de Duckett nous avons relevé 3 complications qui ont nécessité une seconde intervention :
- 5 fistules (sur 5 hypospadias postérieurs) traitées par une nouvelle urétroplastie (3 Cendron-Leveuf, 1 Duckett, 1 lambeau cutané libre)
 - 1 nécrose distale du tube (sur hypospadias postérieur) reprise par une urétroplastie de Duplay.

L'hypospadias de l'adulte

- 1 sténose du méat (sur hypospadias postérieur traitée par méatotomie puis dans un 2^{ème} temps par une uréthroplastie de Duckett).
- Pour les uréthroplasties de Duplay nous avons notés :
 - 3 fistulettes (2 sur hypospadias vulviformes et 1 sur hypospadias postérieurs) traitées par simple excision suture.
 - 1 sténose (sur hypospadias postérieur) traitée par méatoplastie.
- Pour les uréthroplasties de Denis Brown les complications relevées sont :
 - 2 fistules (sur 2 hypospadias médio-péniens) traités par une nouvelle uréthroplastie.
- Pour les uréthroplasties de Mathieu nous n'avons pas relevé de complications.
- Pour les uréthroplasties de Horton Devine, 1 patient avec hypospadias balanique a eu une sténose nécessitant des dilatations itératives.
- Pour la greffe de muqueuse vésicale réalisée chez 2 patients avec hypospadias médio-pénien, 1 a eu une fistule, et l'autre une sténose distale traitée par méatoplastie.

Tableau V: Les complications spécifiques à chaque technique opératoire

Techniques chirurgicales	Nombre de patients	Fistule	Sténose	Nécrose distale du tube
Duckett	7	5	1	2
Duplay	7	5	1	-
Denis Brown	6	2	-	-
Mathieu	6	-	-	-
Horton Devine	2	-	1	-
Bladder graft	2	-	2	-

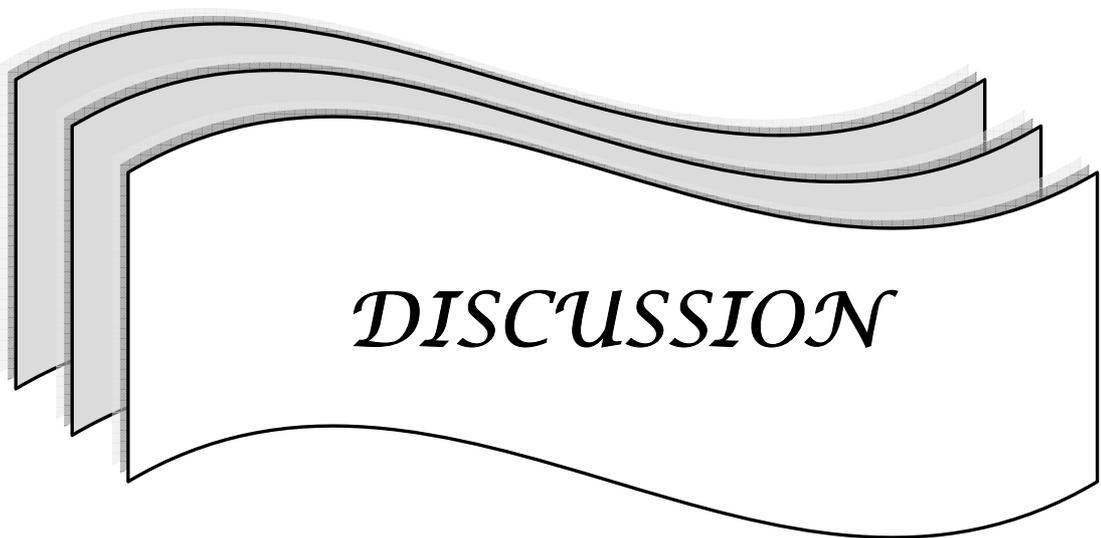
4- Après une deuxième intervention:

Une seule réintervention a permis d'avoir un bon résultat chez 13 des 18 patients réopérés, ramenant ainsi le taux de bons résultats à 83,33%.

5- Après une troisième intervention:

Le nombre total de bon résultats a été ramené à 27 (90%).

Enfin, 3 patients sont en attente d'une nouvelle reprise chirurgicale.



DISCUSSION

Actuellement il est admis par tout le monde que les hypospadias doivent être traités, y compris les formes les plus antérieures, et que la chirurgie doit être réalisée en un seul temps opératoire et à un âge très jeune [66], ce qui explique que les urologues dans les pays médicalisés sont rarement confrontés aux problèmes posés par l'hypospadias à l'âge adulte. Toutefois, à cette période de la vie, lorsque la prise en charge de l'hypospadias s'avère nécessaire, elle sera le plus souvent double avec une composante fonctionnelle (mictionnelle) et une composante esthétique et sexuelle.

Contrairement à l'hypospadias de l'enfant qui a fait le sujet de nombreuses publications, la recherche bibliographique sur les résultats de la chirurgie de l'hypospadias à l'âge adulte est assez pauvre [10]. La plupart des articles qui traitent du sujet de l'hypospadias de l'adulte s'intéressent surtout à l'aspect sexuel et psychologique du problème [66]

Le problème de l'hypospadias de l'adulte est plus complexe que chez l'enfant pour plusieurs raisons. En effet, l'enfant n'est initialement sensible qu'au problème urinaire. L'incidence sexuelle ne prend son ampleur que progressivement au fil des années et elle devient parfois prépondérante au point que certains patients, après un redressement de verge qui leur donne des capacités sexuelles normales, s'en contentent et refusent l'urétroplastie destinée à leur procurer un meilleur confort mictionnel et une fertilité [9].

L'analyse des études qui ont été réalisés sur le sujet de l'hypospadias de l'adulte nous a permis de comparer leurs résultats avec les notre (tableau VI) :

Adayener et Akyol en 2006 [93] ont rapporté une série faite de 97 adultes porteurs d'hypospadias distal, contrairement à notre série qui a comporté plusieurs variétés de type anatomique d'hypospadias. Ils ont répartis leurs patients en 2 groupes : groupe 1 fait de 17 patients déjà opérés sans succès dans l'enfance, et le groupe 2 comportant 80 patients jamais opérés auparavant. La position du méat était balanique dans 6 cas, coronale dans 35 cas et sous coronale dans 56 cas. Les techniques opératoires utilisées étaient : 42 avancement urétral transglandulaire, 41 Mathieu, et 14 tubularisation de la plaque urétrale. Le taux de succès était de 76,5% pour le premier groupe (13 des 17 patients), et 91,3% pour le deuxième groupe (73 des 80 patients). Cependant le taux de succès en rapport avec la position du méat était légèrement

L'hypospadias de l'adulte

différent avec 91% pour les hypospadias balaniques et coronaux, et seulement de 85% pour les hypospadias sous coronaux. Ces taux sans significativement bas par rapport à ceux de l'hypospadias opéré à l'enfance.

Senkul et al [94] ont revu les résultats concernant 88 patients opérés entre 1996 et 2001 avec un long suivi, la moyenne d'âge de ces patients était comme la notre de 21,8 ans avec des âges extrêmes allant de 20 à 27 ans. Ces patients ont été réparties en 2 groupes : groupe 1 comportant 59 patients jamais opérés auparavant dont 48 d'entre eux avaient un hypospadias balanique, 9 avaient un hypospadias médio-pénien et 2 hypospadias postérieurs, qui sont similaires aux différentes formes topographiques que nous avons rapporté, mais dont on se distingue par le nombre plus important d'hypospadias postérieur qui représente environ 47% de nos patients. Le 2ème groupe : comportant 29 cas déjà opérés auparavant sans succès. Dans le premier groupe qui nous intéresse, la technique opératoire la plus utilisée était la technique de Mathieu (36 cas), 14 patients ont bénéficié d'un avancement urétral transglandulaire et 5 d'une tubularisation de la plaque urétrale. Les techniques d'Asopa, de Duckett, uréthroplastie en 2 temps et la greffe de muqueuse buccale ont été réalisées une fois pour chacune. Tandis que dans notre série les techniques opératoires les plus utilisées étaient celles de Duplay et de Duckett (7 fois pour chacune), suivie de la technique de Mathieu et de Denis (6 fois pour chacune). Le taux de complications que Senkul a relevé dans le premier groupe était de 10,1%. Nous avons eu un taux de complications beaucoup plus important qui était de 60%.

Pour évaluer les résultats à long terme et les complications Hensle et al [10] ont revu les dossiers médicaux de 42 hommes d'âge variable de 18 à 47 ans (avec une moyenne de 22,5) opérés pour hypospadias entre 1979 et 1999. Ils ont divisé leurs patients en 3 catégories : a) patients jamais opérés auparavant, b) patients ayant eu 2 interventions ou plus mais tout en gardant un bon tissu local, et c) patients avec verge déformée suite aux multiples interventions précédentes. Ils ont relevé parmi les patients jamais opérés auparavant un taux de succès de 62,5% à distance d'une seule intervention, ramené à 100% après une deuxième intervention pour des complications mineures. Nous avons eu un taux de succès inférieur 40% après une seule intervention ramené à 83,33% après réintervention.

Tableau VI: comparaison des différentes séries.

Séries		Série d'Adayener	Série de Senkul	Série de Hensle	Notre série
Age		18 à 30 ans	20 à 27 ans	18 à 47 ans	17 à 36 ans
Type anatomique	H. antérieur	80	48	6	9
	H. moyen	-	9	1	7
	H. postérieur	-	2	1	14
Techniques opératoires utilisées	Mathieu	38	36	4	6
	MAGPI	35	14	-	-
	Duckett	-	1	2	7
	TPU	7	5	2	-
	Horton Devine	-	-	-	2
	Asopa	-	1	-	-
	Two stage repair	-	1	-	13
	Buccal graft	-	1	-	-
	Bladder graft	-	-	-	2
Taux de succès :		91,3%	89,9%	62,5%	40%



La plus large série de l'hypospadias de l'adulte a été rapportée par Li et al [95], faite de 113 adultes et adolescents traités pour différentes formes d'hypospadias par greffe de muqueuse vésicale avec un succès important d'environ 88%. L'auteur a conclu que cette technique est fortement conseillée pour réaliser l'urétroplastie chez l'adulte, elle est reconnue comme efficace surtout en cas de circoncision préalable. Par contre Hensle [10] a rapporté un taux de succès beaucoup plus bas, étant donné que parmi les 6 patients traités par greffe de muqueuse vésicale dans sa série, 2 ont eu une rétraction du greffon, et 1 une fistule. De la même manière que nos deux patients traités par cette technique et qui se sont compliqués d'une sténose.

Weingaartner [96] a rapporté chez 6 patients sur 117 greffes de muqueuse vésicale la survenue d'un adénome néphrogénique. Il s'agit d'une lésion métaplasique bénigne de l'urothélium se manifestant 2 à 8 ans après l'intervention par une hématurie ou une dysurie. Les petites tumeurs peuvent être simplement réséquées. Mais les lésions sont parfois étendues conduisant à une résection partielle voire totale du greffon.

Actuellement cette technique est de plus en plus remplacé par la greffe de muqueuse buccale, vue son taux de complications élevé [78, 97] dont en particulier l'hypertrophie de la muqueuse vésicale exposée à l'air au niveau du méat conduisant à des sténoses méatiques.



A) patient avec hypospadias multi opéré.



B) dissection et excision de l'urètre.



C) abord de la vessie.



D) muqueuse vésicale prélevée.



E) tubulisation de la muqueuse vésicale.



F) progression de l'urétroplastie.



G) urétroplastie par greffe de muqueuse vésicale accomplie.



H) couverture du néo-urètre.

Figure 34: urétroplastie par greffe de muqueuse vésicale.

L'hypospadias de l'adulte

Humby [98] était le premier à décrire l'utilisation de la muqueuse buccale pour la substitution urétrale, mais c'était qu'au années 1990 qu'elle a véritablement retrouvé cette indication. Plusieurs facteurs ont contribué à la reconnaissance que la muqueuse buccale est un excellent greffon pour remplacer l'urètre, incluant son accessibilité et sa manipulation facile, son épithélium épais et résistant, sa lamina propria fine par rapport à la muqueuse vésicale ce qui facilite les phénomènes d'imbibition [76, 80], sa bonne tolérance à l'exposition à l'urine [99], et l'exposition à l'air sans problème de bourgeonnement au niveau du méat, sans oublier la facilité de prélèvement par rapport à la muqueuse vésicale.

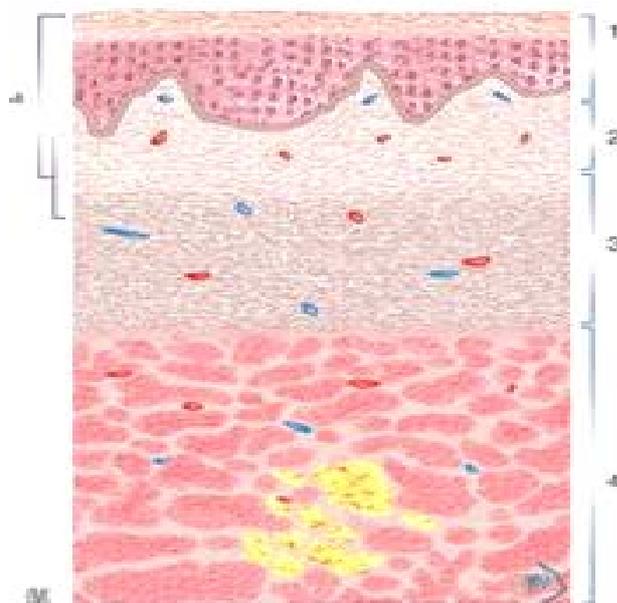


Figure 35 : Muqueuse buccale. Le plexus panlaminaire donne une vascularisation optimale.

1- Epithélium buccal ; 2- Lamina superficielle ; 3- Lamina profonde ; 4- muscle et glande salivaire.
a : muqueuse buccale à greffer.

La muqueuse peut être prélevée à plusieurs niveaux dans la cavité buccale notamment la face interne des 2 joues, les lèvres supérieure et inférieure et même la langue [100], dans tous les cas une intubation nasale est conseillée afin de libérer complètement la cavité buccale et un écarteur maintenant la bouche ouverte est mis en place [101]. Pour la face interne de la joue il faut repérer l'orifice du canal de Sténon en général situé en regard de la 2ème molaire supérieure, éventuellement en s'aidant d'une pression sur la parotide. Le lambeau est marqué au crayon.

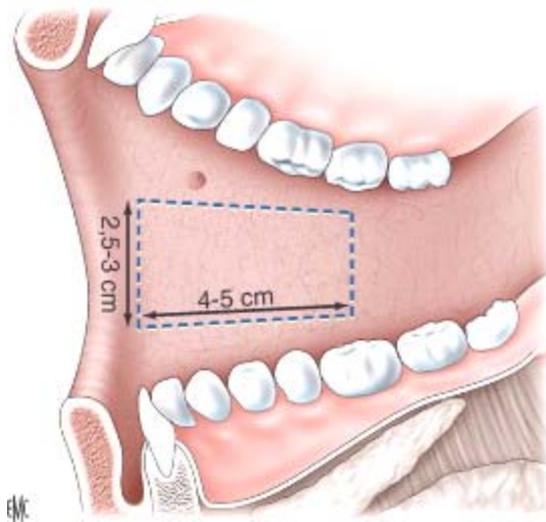


Figure 36 : prélèvement de la muqueuse buccale au niveau de la face interne de la joue en respectant l'orifice du conduit salivaire.

Vue que la muqueuse buccale est caractérisée par une grande richesse en élastine elle a une très faible tendance à la rétraction. Baskin [102] a proposé ainsi de prélever un fragment de muqueuse dont les dimensions correspondent exactement à celle du défaut. Certains auteurs conseillent de prélever un lambeau 10% plus long et 10 à 20% plus large que nécessaire [103]. Après désinfection, une solution contenant de l'adrénaline à 1/100 000 est injectée en sous-muqueux pour surélever la surface à disséquer et diminuer le saignement. Si une greffe longue est nécessaire, on peut traverser la lèvre inférieure jusqu'à l'autre joue ce qui a pu permettre d'aller jusqu'à 16 cm de greffe. Après hémostase, la muqueuse buccale n'est pas suturée.

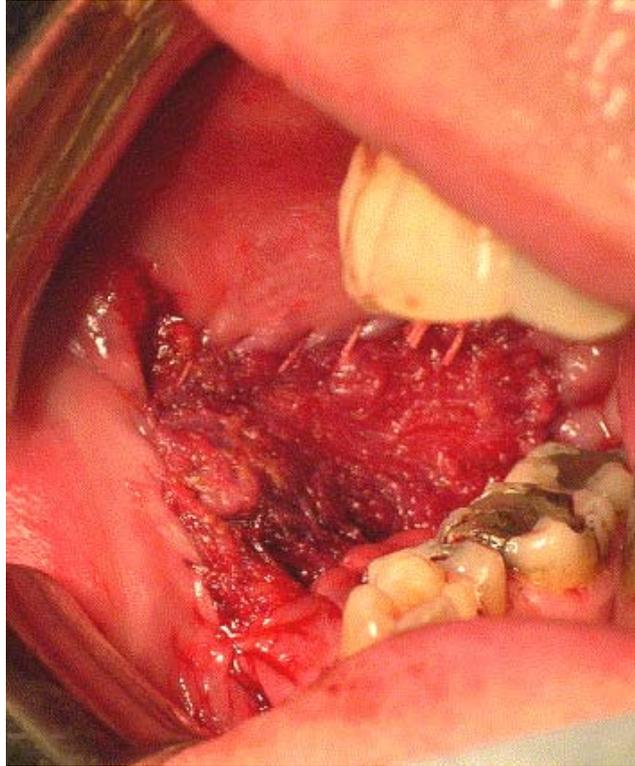


Figure 37 : apparence post-opératoire immédiate.

Il est clairement démontré que la face interne de la joue constitue le site de choix de prélèvement et que la lèvre inférieure ne doit être employée qu'en cas de nécessité, et avec précaution à cause du nerf mentonnier [104]. En 2006, Simonto et al [105] ont décrit l'utilisation de la langue comme un site donneur alternatif aux joues et aux lèvres, ils ont rapporté que le prélèvement au niveau de la langue était faisable, simple et facile à réaliser, avec des résultats fonctionnels et esthétiques très satisfaisants. Barbagli et al [100] ont rapporté en 2008 une série faite de 10 patients, dont la moyenne d'âge était de 41 ans, traités par greffe de muqueuse linguale, ils ont eu un taux de succès de 90% (9 patients) et 1 seul patient a eu une fistule. Les auteurs ont conclu que la langue peut être la meilleure alternative aux joues et aux lèvres quand celles-ci ne peuvent être utilisées (fig 39).

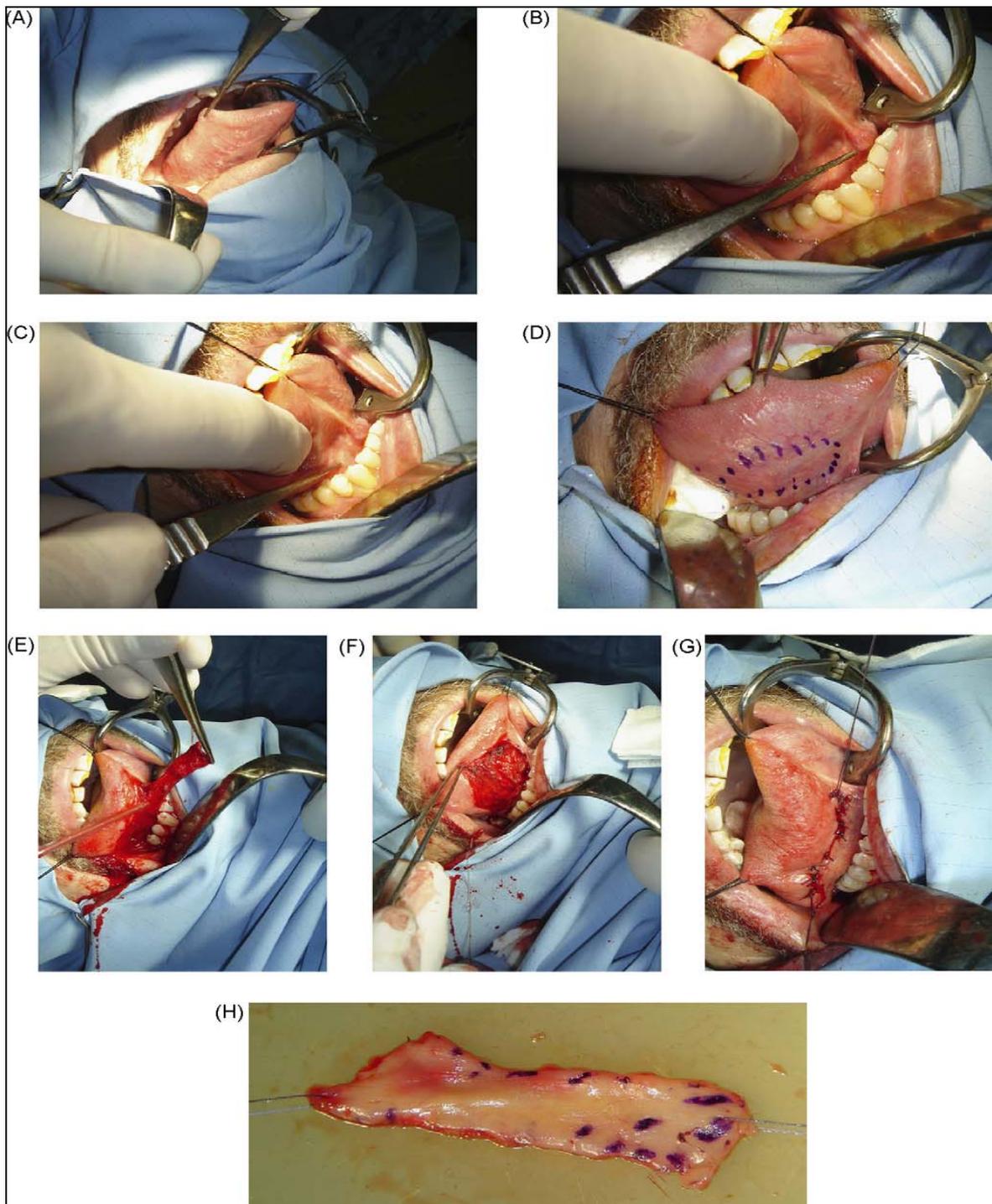


Figure 38 : prélèvement de muqueuse linguale.

(A) traction de la langue et exposition de sa face ventrale. (B) identification de l'orifice de la glande sous mandibulaire. (C) trajet du nerf lingual. (D) les des limites du lambeau sont marquées au crayon. (E) prélèvement de lambeau. (F) vérification de l'hémostase. (G) suture des berges du site donneur. (H) lambeau de 4cm de long et 2,5 de large.

L'hypospadias de l'adulte

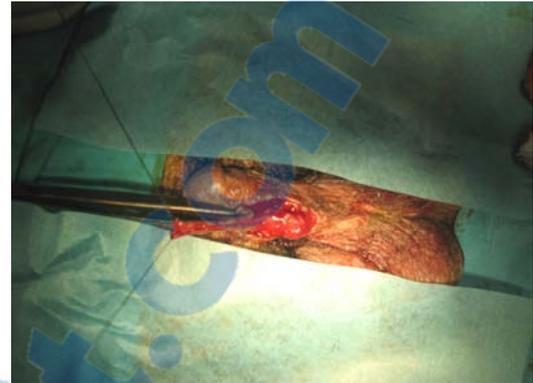
Plusieurs études ont montré que la muqueuse buccale a fourni d'excellents résultats cliniques [106, 107]. Mais il est largement admis que les lambeaux pédiculés cutanéomuqueux sont préférables aux greffes libres [61]. L'urétroplastie de Mathieu est une des plus sûres, elle a le taux de fistule post-opératoire le plus faible, probablement du fait du décalage des sutures et de la superposition des plans. Elle est assez facile à réaliser et à apprendre. On lui reproche, essentiellement, "l'esthétique" du méat réalisé. Ce reproche est discutable et du moins mineur. L'indication des techniques de lambeau préputial pédiculé est très limitée chez l'adulte du fait de la circoncision préalable souvent réalisée chez la plupart des patients, et dans ce groupe d'urétroplastie les interventions en Onlay ont donné de meilleurs résultats par rapports au lambeau préputial pédiculé tubulaire de Duckett [108]. Dans une étude multicentrique française de 178 cas [109], les complications de reconstruction des hypospadias postérieurs, toutes techniques en un temps confondues, sont de l'ordre de 40% avec pour la technique du tube de Duckett un taux de fistule de 39% et de sténose de 16,5%. Le risque de sténose du tube est faible, mais doit être toujours envisagé : pour l'équipe de Toronto, 69% des 80 opérés ont eu une débimétrie normale [110]. La technique en Onlay est actuellement retenue comme la plus fiable avec un taux de fistule d'environ 15% [111, 112].



A) hypospadias antérieur



B) : Taille du lambeau de Mathieu



C) : libération du lambeau de Mathieu



D) : Suture du lambeau sur sonde tutrice

E) Recouvrement cutané

Figure 39: Intervention de Mathieu.

Par rapport aux séries que nous avons présenté nous avons eu un taux de succès inférieur, 40% à distance d'une seule intervention ramené à 83,33% après une seule réintervention et à 90% après troisième intervention, ce qui pourrait être attribué aux types de techniques que nous avons utilisés, qui ne sont pas toujours adaptés au type de l'hypospadias mais au fait que tous les patients sont déjà circonscris (absence de prépuce) au nombre plus important d'hypospadias postérieur et au manque de maîtrise de cette chirurgie microscopique qui nécessite un plateau technique adapté. Par ailleurs, notre série inclue 3 cas d'hypospadias vulviforme et 2 cas d'hypospadias déjà opérés avec échec de l'urétroplastie et sclérose étendue de l'urètre obligeant à confectionner une nouvelle urétroplastie avec des tissus mal vascularisés et cicatrisant mal, avant d'avoir recours à la muqueuse buccale dont nous n'avons pas l'expérience d'utilisation.

L'hypospadias de l'adulte

Nous avons revu les résultats de quelques séries pédiatriques afin de les comparer avec ceux de l'adulte. Snodgrass et Yucel [113] ont rapporté une série de 30 enfants traités pour hypospadias médio-péniens par tubularisation de la plaque urétrale. Les fistules ont été notées chez 3 patients (10%), 2 patients ont eu une sténose et 1 une déhiscence glandulaire. Cheng et al [114] ont revu les observations de 514 enfants opérés pour hypospadias distal (414) et hypospadias médio-pénien (100). Pour les hypospadias distaux aucune fistule n'a été notée, et il avait un seul cas de sténose (0,2%). Pour les hypospadias médio-péniens : 3 patients ont eu une fistule (3%) et 1 une sténose (1%). En combinant les 2 groupes, le taux de complications total était inférieur à 1%. Hammouda et al [115] avec un suivi d'en moins 6 mois, ont montré que 4% (2/48) de leurs patients traités par tubularisation de la plaque urétrale ont eu une fistule, et 10% (5/48) ont eu une sténose du méat. Ducan et Snodgrass [116] ont revu 26 articles comportant environ 2035 cas pédiatriques opérés pour hypospadias distal et ils ont relevé un taux de complication de seulement 9%. Pour être plus proche de notre réalité technique nous avons également revu les résultats d'une série marocaine faite de 180 cas d'hypospadias colligés entre les années 2001 et 2004 au service de chirurgie infantile C à l'Hôpital des enfants de Rabat [56]. 60,5% de leurs patients étaient opérés entre l'âge de 2 et 5 ans, la forme antérieure d'hypospadias était prédominante avec environ 71,1% des cas. La technique de Duplay-Snodgrass était la plus utilisée (84,4%) dans leur série. Ils ont relevé un taux de succès de 51,11% après une seule intervention ramené à 95% après réintervention. Les complications les plus observées dans leur série étaient des fistules (33,88%) et les lâchages des sutures (11,11%).

Tout ceci montre que si les nombreuses techniques chirurgicales réparatrices de l'hypospadias décrites sont réalisables à l'âge adulte, leurs résultats sont nettement différents de ceux obtenus chez l'enfant. Les patients doivent souvent subir plusieurs interventions correctrices en raison des complications ou des échecs. Les taux de complications sont nettement plus élevés quand la correction chirurgicale est réalisée à l'âge adulte et leur prise en charge est beaucoup plus délicate. Ceci met encore une fois l'accent sur la nécessité de sensibiliser les pédiatres, les médecins généralistes, et les sages femmes, sur la réalisation systématique d'un examen clinique complet de tout nouveau-né sans jamais omettre l'examen

L'hypospadias de l'adulte

des organes génitaux externes, décalotter un gland et vérifier la position du méat urétral est un geste très simple qui permettra de diagnostiquer précocement cette malformation et de la traiter correctement et définitivement dans la petite enfance. Il est également important d'informer la population sur les complications possibles de la circoncision, réalisée dans la grande majorité des cas par nos tradipraticiens. Cette pratique ancrée dans notre tradition n'est pas dénuée de complications, les complications immédiates hémorragiques et infectieuses sont fréquentes, mais également des complications tardives ou des séquelles ont été notées dont figure l'hypospadias iatrogène, le phimosis cicatriciel, les fistules urétrales et l'amputation du gland... cette information doit être transmise à la population pour qu'elle fasse un choix éclairé entre le chirurgien pédiatre et le tradipraticien. Dans un pays comme le notre, il est important de former les tradipraticiens et espérer qu'avec le temps le recours aux structures médicales dominera.

En ce qui concerne le type de complications rencontrées chez l'adulte, L'analyse d'une série nord américaine de 190 dossiers d'hypospadias opérés entre 1979 et 1990 avec un long suivi, permet d'observer que la plupart des patients avaient eu au moins 2 complications après la réparation initiale. La majorité des complications a été : des fistules (34,7%), une chordée résiduelle ou cicatricielle (42,5%), un diverticule développé sur lambeau urétral (13%) ou des sténoses urétrales (39%) [117]. Pour les séries que nous avons déjà présenté, Senkul et al [94] ont eu 5 fistules (dont 4 chez des patients opérés selon la technique de Mathieu et une chez un patient traité par une technique en plusieurs temps), et une nécrose partielle du greffon chez un patient traité par greffe de muqueuse buccale. Les complications rencontrées dans la série de Hensle et al [10] étaient des fistules (33,3%), des sténoses (17%) et une nécrose des tissus superficiels. Dans notre série nous avons eu 12 fistules, 5 sténoses et une nécrose distale du tube.

Nous concluons que les principales complications postopératoires rapportées chez l'adulte sont superposables à celles rencontrées chez l'enfant : les fistules, le sepsis urinaire et des tissus mous, les pertes de substances des lambeaux cutanés ou muqueux et les sténoses de l'urètre ou du méat [9, 10, 93, 95, 117]. Il semble qu'il y ait également des complications plus spécifiques chez l'adulte : calculs urétraux avec ou sans pilosité urétrales associées, calcul

L'hypospadias de l'adulte

vésical de stase secondaire à une obstruction urétrale, diverticule urétral secondaire (probablement) à une sténose d'aval [10].

La différence nette en terme de complications du traitement de l'hypospadias chez l'adulte et l'enfant peut être attribué au risque infectieux plus élevé chez l'adulte [9], notamment pour les prostatites ou les urétrites et pour les maladies sexuellement transmissibles. La pilosité intra-urétrale apparaissant si un lambeau cutané scrotal a été utilisé pour la réfection de l'urètre. Ces poils posent problèmes en cas de prolifération importante et peuvent entraîner soit une réelle dysurie par obstacle à l'évacuation des urines, soit une infection urinaire récidivante surtout si des calculs ou des calcifications se développent à leur contact, ainsi qu'un désordre esthétique en cas de touffe extériorisée au méat. Le traitement endoscopique par Laser à faible intensité semble plus efficace que l'électrocoagulation pour éradiquer les formations pileuses, même si plusieurs séances sont parfois nécessaires [118]. A ces raisons expliquant l'élévation du taux de complications chez l'adulte s'ajoutent la disparition habituelle de la réserve de peau préputiale et l'importance des érections post-opératoires qui mettent à rude épreuve les points de sutures et compromettent les lambeaux utilisés [9, 66].

L'analyse de la littérature la plus récente et de notre expérience, permet de dégager certains impératifs avant toute chirurgie de l'hypospadias de l'adulte, qui permettent de diminuer le risque de complications et qui ne sont pas pratiqués de routine dans la prise en charge de l'hypospadias chez l'enfant. Tous les adultes se présentant pour traitement d'un hypospadias doivent bénéficier d'un examen cyto-bactériologique des urines (ECBU) avec traitement adapté de toute infection urinaire. La préparation cutanée préopératoire est conseillée pendant un minimum de 3 jours, pour diminuer la fréquence des infections postopératoires sources de fistules [10]. Le contrôle de l'érection (diazépam, œstrogène à faible dose, voir même les analogues de la LHRH) doit être commencer dès le jour de l'intervention pour éviter la mise en tension des sutures. L'immobilisation des patients tant que le cathéter est en place [10]. Une antibioprofylaxie est recommandée tant que la sonde vésicale est en place, en principe pendant 10 à 14 jours [10, 66].

La multiplicité des échecs opératoires dans l'enfance, l'apparition outre des problèmes urinaires, de difficultés sexuelles de plus en plus traumatisantes, génèrent des problèmes psychologiques chez ces patients qui perdent progressivement l'espoir d'être un jour "des hommes" aussi bien sur le plan urinaire que sexuel [10, 66].

Les études qui abordent les conséquences psychosexuelles de l'hypospadias après correction chirurgicale, rapportent des résultats discordants. Les explications possibles à ces discordances sont principalement d'ordre méthodologique avec entre autres des taux de réponse aux questionnaires trop faibles pour être représentatifs, des populations étudiées d'âge très différent, et surtout une absence de groupe témoin, ce qui exclut toute comparaison des résultats avec ceux d'une population de référence [119].

Les premières études comparatives sur l'adaptation psychosociale et psychosexuelles des patients avec hypospadias [120] montraient que 34 hommes adultes avec hypospadias présentaient une adaptation psychosociale moindre que 36 patients appariés sur l'âge et opérés pour appendicite. Les hyospades étaient plus timides et honteux pendant l'enfance, et se montraient dans leur vie adulte plus craintifs et socialement plus isolés, avec une moins grande estime de soi, une capacité réduite à avoir des relations sociales ou émotionnelles, et des professions moins qualifiées

Une étude réalisée par Mureau et al [121] portant sur le fonctionnement psychologique de 116 enfants et adolescents (9-18 ans) et de 73 adultes (18-38 ans), après chirurgie réparatrice d'un hypospadias, a été menée en comparaison avec un groupe témoin apparié sur l'âge de 88 enfants et adolescents et 50 adultes ayant eu une cure chirurgicale d'hernie inguinale. Cette étude rapporte que l'adaptation psychosociale des hyospades n'est pas différente de celle des témoins, résultats opposés à ceux retrouvés dans les précédentes études [120]. Toutefois il ne s'agit ici que de la seule prise en compte de la vie de tous les jours, en effet, pour ce qui est du domaine plus "intime" impliquant la nudité, l'inhibition apparaît beaucoup plus forte chez les hyospades que chez les témoins.

L'existence d'une relation entre la sévérité de l'hypospadias et le fonctionnement psychosocial n'est pas clairement établie. En effet, certains auteurs ne retrouvent aucune relation

L'hypospadias de l'adulte

entre les deux [119, 120], alors que d'autres travaux montrent un fort lien. Enfin, certains auteurs [121] ne retrouvent aucune différence de qualification professionnelle entre hypospadias et témoins, contrairement à d'autres [122].

Les patients et les chirurgiens ont des opinions non concordantes, c'est-à-dire que les patients peuvent ne pas se satisfaire d'un résultat cosmétique considéré comme satisfaisant par le chirurgien, mais les patients ayant un résultat cosmétique jugé peu satisfaisant par le chirurgien peuvent s'en trouver satisfaits. D'une façon globale, les patients sont moins satisfaits que les chirurgiens.

Une évaluation à l'âge adulte des conséquences psychosexuelles de l'hypospadias a été réalisée chez 42 hommes de 18 ans identifiés lors des examens médicaux et psychologiques menés sur 11649 recrues potentielles dans le cadre du Service National Italien en Toscane et chez 500 autres de ces recrues potentielles constituant ainsi le groupe témoin [122]. La comparaison met en évidence une absence de différence socio-économique entre les deux groupes, les hypospades ont cependant, de façon statistiquement significative, une plus grande difficulté à entrer en contact avec le sexe opposé (22% versus 8%), ce qui se retrouve dans une proportion significativement moindre d'hypospades ayant déjà eu un premier rapport sexuel complet que les non hypospades. De même, les hypospades ont significativement plus souvent une vision négative de leurs organes génitaux que le groupe témoin (26% versus 2%). Parmi ces 42 patients hypospades, 6 (soit 14,3%) n'avaient jamais été opérés, 19 avaient eu une seule opération et 17 au moins deux, la difficulté à initier des contacts avec l'autre sexe est significativement plus importante dans le groupe non opéré (4/6, 67%) que pour le groupe opéré une seule fois (3/19, 15,8%), au moins deux fois (2/17, 11,8%) ou pour l'ensemble des opérés (5/36, 13,9%). Cette dernière information, est considérée comme très importante au yeux des auteurs car elle indiquerait que l'hypospadias en lui-même, plutôt que l'acte chirurgical, induirait une perturbation du développement psychosexuel.

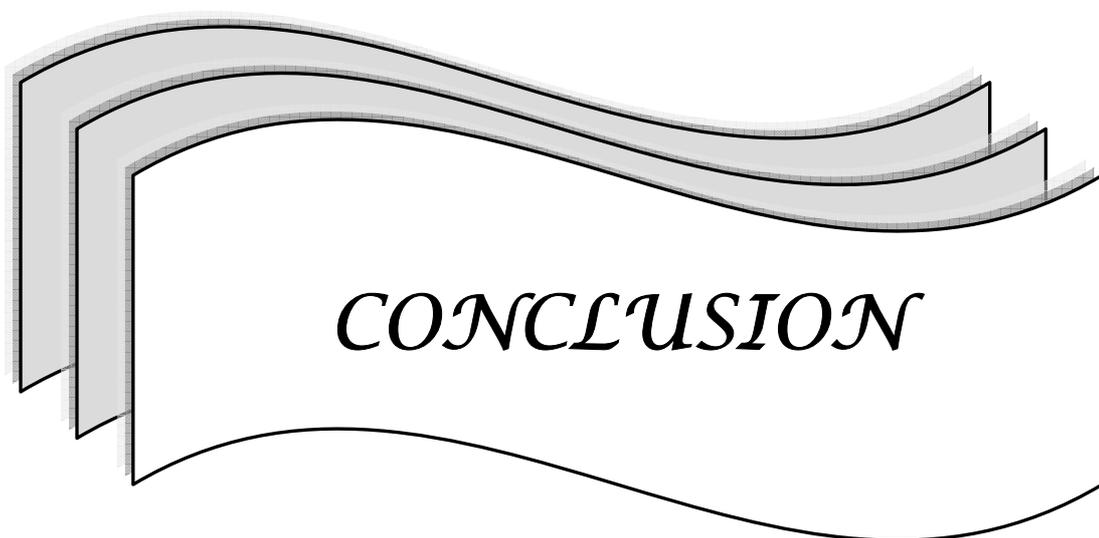
Il existe une considérable discordance dans la littérature en ce qui concerne l'impact de l'hypospadias sur la fonction sexuelle et la fertilité. Sur le plan de la sexualité, bien que la plupart des études concluent à une satisfaction lors des rapports sexuels des patients opérés

L'hypospadias de l'adulte

pour hypospadias, d'autres expriment le mécontentement des patients et leurs partenaires de l'apparence de la verge, l'insatisfaction sexuelle qui est le plus souvent attribuée à la taille de la verge et la fréquence des troubles de l'éjaculation citée dans ces séries avec des taux pouvant arriver jusqu'à 37% [123].

Nous concluons que le problème sexuel est double, celui des relations sexuelles (par exemple dans notre série le tiers nos patients n'a jamais eu de rapport sexuel) probablement attribué à un aspect esthétique disgracieux, à l'impuissance psychogène ou à la courbure résiduelle supérieure à 30°, devenue plus rare depuis l'utilisation de l'érection artificielle. Ce problème sexuel est aggravé par celui de la procréation rendue plus aléatoire, ce qui engendre volontiers le désespoir et rend la coopération et le suivi post-opératoire aléatoire [9, 66].

Tout ceci apporte encore une fois la démonstration que ces patients doivent être opérés à un âge très jeune, pour ne pas les retrouver à l'âge adulte mutilés urologiquement et sexuellement, profondément atteints psychiquement dans une société qui est sans indulgence pour ce type de défaillance [9].

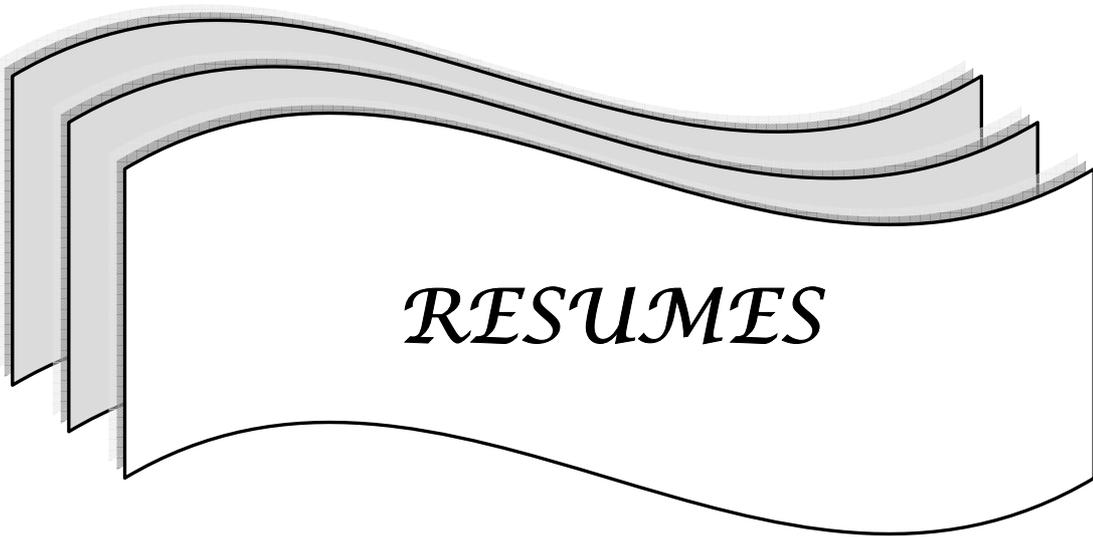


L'hypospadias de l'adulte

Le problème de l'hypospadias de l'adulte est plus complexe que chez l'enfant pour plusieurs raisons : d'une part les interventions chirurgicales sont plus difficiles, vue la disparition habituelle de la réserve de peau préputiale ; le développement surabondant de la pilosité ; le risque infectieux plus élevé et l'importance des érections post-opératoires ; d'autres part, les taux de complications sont nettement plus élevés et elles sont beaucoup plus difficiles à traiter quand la correction chirurgicale est réalisée à l'âge adulte. A ces difficultés s'ajoutent les problèmes psychologiques générés par la multiplicité des échecs opératoires, et le problème de la sexualité et de la fertilité auxquels l'enfant n'est pas habituellement sensible.

Donc au total, si les techniques utilisées chez l'enfant sont applicables dans le traitement de l'hypospadias de l'adulte, il existe une nette différence dans les résultats, ce qui met une fois de plus l'accent sur la nécessité de corriger la malformation le plus tôt possible dans la petite enfance avec le minimum d'opérations.

Nous terminons notre travail sur une citation de J. W. DUCKETT : « L'hypospadias est une déformation causant une souffrance psychologique qui doit toujours nous pousser à obtenir le meilleur résultat possible. La reconstruction de l'urètre est un problème aussi vaste que n'importe lequel du vaste étendu de notre art qu'est l'urologie. Si quelques progrès ont été faits, il faut espérer en faire encore d'autres dans le domaine fascinant de l'hypospadiologie ».



RESUMES

RESUME

L'hypospadias est une malformation génitale dont la fréquence est en constante progression. Sa description anatomique ne saurait être réduite à la simple position ectopique du méat urétral. En fait, il est mieux défini comme étant la conséquence d'une hypoplasie d'importance variable des tissus formant la face ventrale de la verge, résultant d'un défaut de fusion des replis génitaux durant l'embryogenèse, qui doit être prise en charge dès le plus jeune âge de la vie par une équipe multidisciplinaire.

La chirurgie de l'hypospadias dont les enjeux sont nombreux : urologiques, sexuels, psychologiques et esthétiques, a considérablement évolué au cours de ces quinze dernières années, ce qui a permis d'espérer des résultats cosmétiques et fonctionnels très satisfaisants.

Le but de notre travail est d'évaluer à long terme les résultats et les complications de la prise en charge de l'hypospadias à l'âge adulte et de montrer la gravité de cette malformation sur le plan urinaire psychologique et sexuel, lorsque le problème n'est pas correctement et définitivement réglé dans l'enfance.

Nous rapportons 30 dossiers d'adultes de 17 à 36 ans atteints d'hypospadias colligés au niveau des services d'Urologie des CHU Ibn Sina, Rabat, entre 1989-1999 et Mohamed VI, Marrakech, entre 2000-2008. La répartition de l'hypospadias selon le type anatomique a montré une prédominance de la forme postérieure (47%). Parmi les 30 patients, 14 patients ont eu une uréthroplastie avec redressement de la verge, 16 patients ont eu une uréthroplastie seule. Les techniques opératoires utilisées étaient : la technique de Duplay et la technique de Duckett dans 7 cas pour chacune ; la technique de Denis-Brown et la technique de Mathieu dans 6 cas pour chacun ; la technique de Horton Devine et la greffe de muqueuse vésicale dans 2 cas pour chacune.

Le recul était de 8 mois à 6 ans. 40% des patients ont eu, à distance d'une seule intervention, un bon résultat. En cas de complications (fistule, sténose ou nécrose distale du tube), une seule réintervention a permis de porter le pourcentage des bons résultats à 83,33%

L'hypospadias de l'adulte

pour l'ensemble de la série. Après troisième intervention le taux final de bons résultats a été ramené à 90%.

Même si les nombreuses techniques chirurgicales réparatrices de l'hypospadias décrites sont réalisables à l'âge adulte, leurs résultats sont nettement différents de ceux obtenues chez l'enfant. Les taux de complications sont nettement plus élevés et leur traitement est beaucoup plus difficile quand la correction chirurgicale est réalisée à l'âge adulte. Ceci met encore une fois l'accent sur la nécessité de corriger cette malformation dans le plus tôt possible.

SUMMARY

Hypospadias is a congenital anomaly with frequency is steadily increasing. Anatomical description can not be reduced to a proximal urethral meatus. In fact, it is better defined as the consequence of hypoplasia of varying tissues forming the ventral side of the penis; it is caused by arrested development of the urethra during the period of embryological sexual differentiation, and it must be corrected as early as possible by a multidisciplinary team.

The surgical treatment of hypospadias with challenges are many: urological, sexual, psychological and aesthetic, has considerably evolved during the past fifteen years, and has brought cosmetic and functional results to a high level.

The purpose of our study is to evaluate the long-term results and complications of hypospadias repair in adulthood and to demonstrate the severe sexual, psychological and urinary implications of this malformation when it is not correctly treated during childhood.

This study was based on retrospective analysis of the files of 33 adults between the ages of 17 and 36 years with hypospadias gathered in the departments of Urology of UHC Ibn Sina in Rabat, between 1989–1999, and Mohamed IV in Marrakech, between 2000–2008. 14 of the 30 patients were treated by urethroplasty with correction of chordee, 16 patients underwent urethroplasty alone. Operative techniques used were: Duplay and Duckett in 7 cases, Denis Brow and Mathieu in 6, Horton Devine and bladder graft in 2.

The follow-up was 8 months to 6 years. 40% of patients obtained a good long term result. In the case of complications (fistula, stricture, graft loss), a single reoperation allowed good results to be achieved in 83,33% of the series. After third intervention the final rate of good results was brought back to 90 %.

The results of hypospadias repair in adulthood are different than those of similar procedures in childhood. Although the various techniques are similar, there is clearly a difference in terms of complication rates, and overall success. This once again emphasises the need to correct this malformation as early as possible.

ملخص

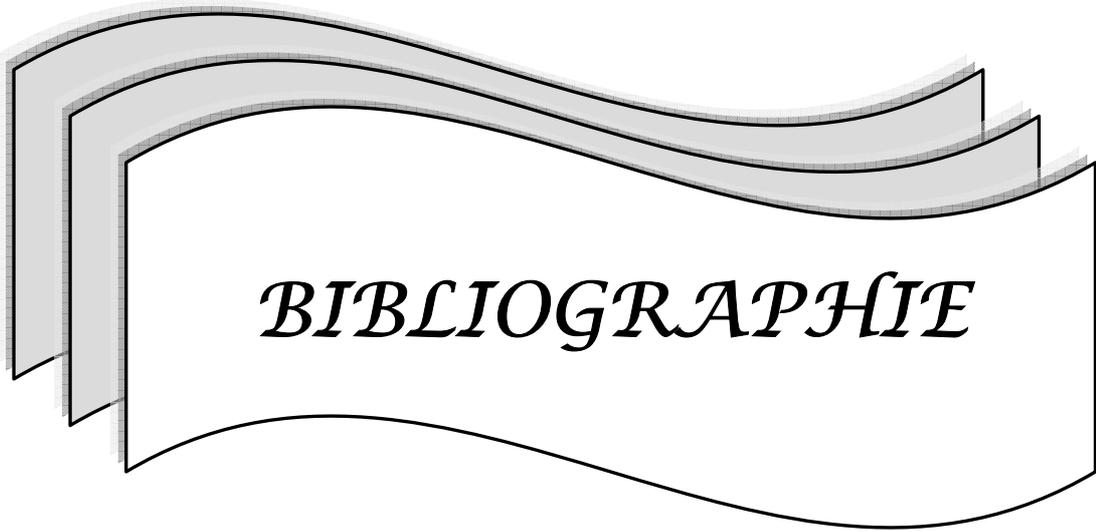
المبال التحتاني هو تشوه خلقي للأعضاء التناسلية يشهد تزايداً مستمراً، يجب علاجه في مراحل العمر المبكرة من قبل فريق متعدد التخصصات.

إن الغاية من عملنا هذا هو تقييم نتائج و مضاعفات معالجة هذا التشوه في سن الرشد و إظهار خطورته على المستوى البولي، الجنسي و النفسي إذا لم يتم تصحيحه بشكل نهائي في مرحلة الطفولة.

يستعرض هذا البحث 30 حالة من البالغين المتراوح أعمارهم ما بين 17 و 36 سنة تم حصرها بمصالح جراحة الجهاز البولي بالمستشفيات الجامعية: ابن سينا، الرباط، (ما بين 1995-1999) و محمد السادس، مراكش، (ما بين 2000-2008). التقنيات الجراحية المستعملة شملت تقنيات دوبلي و دوكيت في 7 حالات لمل منهما، تقنيات دوني براون و ماتيور في 6 حالات للواحدة، تقنيات هرتون دوفين و زرع الغشاء المخاطي للمثانة في حالتين لكل منهما.

بعد تراجع تراوح ما بين 8 أشهر و 6 سنوات مثلت نسبة النتائج الجيدة حوالي 40%. في حالة وقوع مضاعفات مكن استئناف العملية من تحويل هذه النسبة إلى 83,33%.

يظهر هذا البحث أن نتائج علاج المبال التحتاني عند الراشدين مختلفة بشكل كبير عن النتائج التي تم الحصول عليها عند الأطفال، و هذا يؤكد مرة أخرى على ضرورة تصحيح هذا التشوه في أصغر سن مبكرة



BIBLIOGRAPHIE

1. **Lund L, Engebjerg M C, Pedersen L, Ehrenstein V, Norgaard M, Henrik Toft Sorensen H T.**
Prevalence of Hypospadias in Danish Boys: A Longitudinal Study, 1977–2005.
European Urology, In Press, Corrected Proof, Available online 13 January 2009.
2. **Caione P.**
Prevalence of Hypospadias in European Countries: Is It Increasing?
European Urology, In Press, Uncorrected Proof, Available online 4 February 2009.
3. **van der Putte S C J.**
Hypospadias and associated penile anomalies: a histopathological study and a reconstruction of the pathogenesis.
Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery 2007; 60(1): 48–60.
4. **Oakes M B, Eyvazzadeh A D, Quint E, Smith Y R.**
Complete Androgen Insensitivity Syndrome—A Review.
Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology December 2008; 21(6): 305–10.
5. **Hughes L A, Deeb A.**
Androgen resistance.
Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism December 2006; 20(4): 577–98.
6. **Baskin L S.**
Can we prevent hypospadias?
Fertility and Sterility February 2008; 89(2, 1): 39.
7. **Morera A M, Valmalle A F, Asensio M J, Chossegras L, Chauvin M A, Durand P, Mouriquand P D E.**
A study of risk factors for hypospadias in the Rhône–Alpes region (France).
Journal of Pediatric Urology June 2006; 2(3): 169–77.
8. **Carissa M. R, Romitti P A, Dennis L K.**
Pesticides and hypospadias: A meta-analysis.
Journal of Pediatric Urology February 2009; 5(1): 17–24.

9. **Viville C.**
L'hypospadias de l'adulte : à propos de 15 observations.
Progrès en Urologie 1993 ; 3 : 415-18.

10. **Hensle T W, Tennebaum S T, Reilly E A, Pollard J.**
Hypospadias repair in adults: adventure and misadventures.
J Urol 2001; 165: 77-9.

11. **Androutsos G.**
Etienne-Frédéric Bouisson (1813-1884) et le traitement chirurgical de l'hypospadias.
Progrès en Urologie 2005 ; 15 : 108-11.

12. **Smith E D.**
The history of hypospadias.
Pediatric Surgery International 1997; 12: 81-5.

13. **Androutsos G.**
Louis Ombrédanne (1871-1956) et la cure de l'hypospadias.
Progrès en Urologie 2003 ; 13 : 277-84.

14. **Barbagli G, Angelis M D, Palminteri E, Lazzeri M.**
Failed Hypospadias Repair Presenting in Adults.
European Urology May 2006; 49(5): 887-95.

15. **Mouriquand P, Mure P Y.**
Chirurgie des hypospades.
Encycl. Méd. Chir. Elsevier, Paris. Techniques chirurgicales - Urologie, 2003 ; 41-340.

16. **Kamina P.**
Petit bassin et périnée. Rectum et organes uro-génitaux, tome 1.
Maloine, 2ème édition, Paris, 1995.

17. **Bouchet A, Cuilleret J.**
Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle. Tome 4.
Simep, 2ème édition, Paris, 1991 : 2371- 74.

18. **Demède D, Silva E D M, Gorduza D, Mouriquand P.**
Actualités sur l'hypospade.
Archives de Pédiatrie August 2008 ; 15(8) : 1366–74.
19. **Yucel S, Dravis C, Garcia N, Henkemeyer M, Baker L A.**
Hypospadias and anorectal malformations mediated by defective Eph/ephrin signaling.
Journal of Pediatric Urology, October 2007, 3(5): 354–63.
20. **Moscovici J.**
Organogenèse des voies génitales mâles
Progrès en Urologie, 2001; 11 : 708–11.
21. **Balkan M, Duran H, Önen A, Oral D, Isi H, Fldanboy M, Alp M N, Budak T.**
Cytogenetic and clinical studies of a male infant with disorder of sexual development: case report.
Fertility and Sterility November 2008; 90(5); 2003.e13–16.
22. **Kuttenn F, d'Acremont M F, Mowszowicz I.**
Anomalies de la différenciation sexuelle.
Encycl. Méd. Chir. Elsevier, Paris. Endocrinologie–Nutrition, 10–033–A–10, 2003.
23. **Stephens F D, Hutson J M.**
Differences in embryogenesis of epispadias, exstrophy–epispadias complex and hypospadias.
Journal of Pediatric Urology August 2005; 1(4): 283–8.
24. **Baskin L S, Ebbers M B.**
Hypospadias: anatomy, etiology, and technique.
Journal of Pediatric Surgery March 2006; 41(3): 463–72.
25. **R. Moog**
Malformations congénitales de la verge
Encycl. Méd. Chir. Elsevier, Paris. Pédiatrie, 4– 083– D–40, 2007.
26. **Cox M J, Coplen D E, Austin P F.**
The Incidence of Disorders of Sexual Differentiation and Chromosomal Abnormalities of Cryptorchidism and Hypospadias Stratified by Meatal Location.
The Journal of Urology December 2008; 180(6): 2649–52.

27. **Garcia M M, Miranda E B.**
Chromosomal Anomalies in Cryptorchidism and Hypospadias.
The Journal of Urology November 2002; 168(5): 2170–2.
28. **Wout Feitz L V D Z , Gier R D, Rooij I V, Knoers N, Nel Roeleveld N, Franke B.**
Genetics of hypospadias.
Journal of Pediatric Urology April 2007; 3(1): S53.
29. **Bahceci M, Ersay A R, Tuzcu A, Hiort O, Unruh A R, Gokalp D.**
A novel missense mutation of 5-alpha reductase type 2 gene (*SRD5A2*) leads to severe male pseudohermaphroditism in a Turkish family.
Urology August 2005; 66(2): 407–10.
30. **Tüzel E, Samlı H, Kuru I, Türkmen S, Demir Y, Maralcan G, Güler C.**
Association of Hypospadias with Hypoplastic Synpolydactyly and Role of HOXD13 Gene Mutations.
Urology July 2007; 70(1): 161–4.
31. **Wu X, Ferrara C, Shapiro E, Grishina I.**
Bmp7 expression and null phenotype in the urogenital system suggest a role in re-organization of the urethral epithelium.
Gene Expression Patterns, In Press, Corrected Proof, Available online 29 December 2008.
32. **Bauer S B, Bull M J, Retik A B.**
Hypospadias: a family study.
The Journal of Urology 1979; 121: 474–7.
33. **Fredell L, Kockum I, Hansson E, Holmner S, Lundquist L, Lackgren G, Pedersen J, Stenberg A, Westbacke G, Nordenskjold A.**
Heredity of hypospadias and the significance of low birth weight.
The Journal of Urology March 2002; 167(3): 1423–27.
34. **Gallentine M L, Morey A F, Thompson I M.**
Hypospadias: a contemporary epidemiologic assessment.
Urology April 2001; 57(4): 788–90.

35. **Carlson W H, Kisely S R, MacLellan D L.**
Maternal and fetal risk factors associated with severity of hypospadias: A comparison of mild and severe cases.
Journal of Pediatric Urology, In Press, Corrected Proof, Available online 7 January 2009.
36. **Fisch H, Golden R J, Libersen G L, Hyun G S, Madsen P, New M I, Hensle T W.**
Maternal age as risk factor for hypospadias.
The Journal of Urology March 2001; 165(3): 934-6.
37. **Frías M, Mazario M J G, Caldas C F, Gallego M P C, Bermejo E, Pinilla E R.**
High maternal fever during gestation and severe congenital limb disruptions.
Am J Med. Genet 2001; 98: 201-3.
38. **Aberg A, Westbom L, Källén B.**
Congenital malformations among infants whose mothers had gestational diabetes or preexisting diabetes.
Early Human Development March 2001; 61(2): 85-95.
39. **Hernandez M I, Mericq V.**
Impact of being born small for gestational age on onset and progression of puberty.
Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism June 2008; 22(3): 463-76.
40. **Fujimoto T, Suwa T, Kabe K, Adachi T, Nakabayashi M, Amamiya T.**
Placental insufficiency in early gestation is associated with hypospadias.
Journal of Pediatric Surgery February 2008; 43(2): 358-61.
41. **Weidner I S, Moller H, Jensen T K, Skakkebaek N E.**
Risk factors for cryptorchidism and hypospadias.
The Journal of Urology May 1999; 161(5): 1606-9.
42. **Paz J E, Otano L, Gadow E C, Castilla E E.**
Previous miscarriage and stillbirth as risk factors for other unfavourable outcomes in the next pregnancy.
Brit J Obst Gynec 1992; 99: 808-12.

43. **Hsieh M H, Grantham E C, Liu B, Macapagal R, Willingham E, Baskin L S.**
In Utero Exposure to Benzophenone-2 Causes Hypospadias Through an Estrogen Receptor Dependent Mechanism.
The Journal of Urology, October 2007; 178(4): 1637-42.
44. **Storgaard L, Bonde J P, Olsen J.**
Male reproductive disorders in humans and prenatal indicators of estrogen exposure: A review of published epidemiological studies.
Reproductive Toxicology January 2006; 21(1): 4-15.
45. **Klip H, Verloop J, Gool J D V, Koster M E, Burger C W, Leeuwen F E V, and the OMEGA project group.**
Hypospadias in sons of women exposed to diethylstilbestrol in utero: a cohort study.
The Lancet 30 March 2002; 359(9312):1102-7.
46. **Newbold R R.**
Prenatal exposure to diethylstilbestrol (DES)
Fertility and Sterility February 2008; 89(2, 1): e55-6.
47. **Carmichael S L, Shaw G M, Laurent C, Croughan M S, Olney R S, Lammer E J.**
Maternal progestin intake and risk of hypospadias.
Arch Pediatr Adolesc Med 2005; 159: 957-62.
48. **Santis M D, Cavaliere A F, Straface G, Carducci B, Caruso A.**
Failure of the emergency contraceptive levonorgestrel and the risk of adverse effects in pregnancy and on fetal development: an observational cohort study.
Fertility and Sterility August 2005; 84(2): 296-9.
49. **Tomson T, Battino D, French J, Harden C, Holmes L, Morrow J, Gnansia E R, Scheuerle A, Vajda F, Wide K, Gordon J, and the Epilepsy Therapy Development Project (ETDP) Work Group on Teratogenicity—Anatomical.**
Antiepileptic drug exposure and major congenital malformations: The role of pregnancy registries.
Epilepsy & Behavior November 2007; 11(3): 277-82.

50. **Fivnat.**
Pregnancies and births resulting from in vitro fertilization: french national registry, analysis of data 1986 to 1990.
Fertil Steril 1995; 64: 746–56.
51. **Kim K S, Liu W, Cunha G R, Russell D W, Huang H, Shapiro E, Baskin L S.**
Expression of the androgen receptor and 5 α -reductase type 2 in the developing human fetal penis and urethra.
Cell and Tissue Research 2002; 307 (2): 145–53.
52. **Weber R F, Pierik F H, Dohle G R, Burdof A.**
Environmental influences on male reproduction.
British Journal of Urology International 2002; 89(2): 143–8.
53. **Sultan C, Balaguer P, Terouanne B, Goerget V, Paris F, Jeandel C, Lumbroso S, Nicolas J.**
Environmental xenoestrogens, antiandrogens, and disorders of male sexual differentiation.
Mollecular and Cellular endocrinology 2002; 178: 99–105.
54. **North K, Golding J.**
A maternal vegetarian diet in pregnancy is associated with hypospadias. The ALSPAC Study Team. Avon Longitudinal Study of Pregnancy and Childhood.
BJU Int 2000; 85: 107–13.
55. **Pierik F H, Burdof A, Nijman J M R, de Muinck Keizer–Schrama S M P F, Juttman R E, Weber R F A.**
A high hypospadias rate in The Netherlands.
Human Reproduction, 2002 ; 17 : 1112–5.
56. **Bendahmane F.**
Prise en charge chirurgicale de l'hypospadias experience du service de chirurgie infantile c.
Thèse de médecine, Rabat, 2005.
57. **Hughes I A, Houk C, Ahmed S F, Lee P A, Wilkins L, Pediatric Endocrine Society (LWPES)/European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE) Consensus Group.**
Consensus statement on management of intersex disorders.
Journal of Pediatric Urology June 2006; 2(3): 148–62.

58. **Devernay L M.**
Analyse moléculaire du promoteur du récepteur aux androgènes chez des garçons hypovirilisés.
Thèse de médecine, faculté de médecine Lyon nord, 2006.
59. **Gatta B, Monsaingeon M, Tabarin A.**
Insuffisance surrénalienne.
Encycl. Méd. Chir. Elsevier, Paris. Endocrinologie–Nutrition, 10–015–A–10, 2003.
60. **Phillips N B, Radek A J, Ittah V, Singh R, Chan G, Haas E, Weiss M A.**
SRY and human sex determination: The basic tail of the HMG box functions as a kinetic clamp to augment DNA bending.
Journal of Molecular Biology 21 April 2006; 358(1): 172–92.
61. **Vaysse P, Moscovici J.**
Hypospadias.
Sauramps Médical, Montpellier, 2003.
62. **Arena F, Romeo C, Manganaro A, Arena S, Zuccarello B, Romeo G.**
Surgical correction of penoscrotal transposition associated with hypospadias and bifid scrotum: our experience of two–stage repair.
Journal of Pediatric Urology 2005 ; 1(4): 289–94.
63. **Klein E A, Chen R N, Levin H S, Rackley R R, Williams B R G.**
Testicular cancer in association with developmental renal anomalies and hypospadias.
Urology January 1996; 47(1): 82–7.
64. **Hughes I A.**
Disorders of sex development: a new definition and classification.
Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism February 2008; 22(1): 119–34.
65. **Weber D M, Schonbucher V B, Gobet R, Gerber A, Landolt M A.**
Is there an ideal age for hypospadias repair? A pilot study.
Journal of Pediatric Urology, In Press, Corrected Proof, Available online 30 January 2009
66. **Moudouni S, Tazi K, Nouri M, Koutani A, Hachimi M, Lakrissa A.**
L'hypospadias de l'adulte.
Progrès en Urologie, 2001 ; 11 : 667–9.



- 67. Cukier J.**
Organes génitaux- Urètre. Atlas de chirurgie urologique tome III. Masson. Paris Milan Barcelone Bonn 1991 : 121-70.
- 68. Gittes R F, Mclaughlin A P.**
Injection technique to induce penile erection.
Urology 1974 ; 4 : 473-7.
- 69. Sheldon C A, Duckett J W.**
Hypospadias.
Pediatric Clinics of North America 1987; 34: 1259-71.
- 70. Paparel P, Mure P Y, Garignon C, Mouriquand P.**
Translation urétrale de Koff : à propos de 26 hypospades présentant une division distale du corps spongieux.
Prog Urol 2001 ; 11(6) : 1327-30.
- 71. Oconnor K M, Kiely E A.**
Lessons learned using Snodgrass hypospadias repair.
Ir J Med Sci 2006 Jan-Mar; 175(1):37-9.
- 72. Karabulut A, Sunay M, Erdem K, Emir L, Erol D.**
Retrospective analysis of the results obtained by using Mathieu and TIP urethroplasty techniques in recurrent hypospadias repairs.
Journal of Pediatric Urology October 2008; 4(5): 359-63.
- 73. Ross S S, Stisser B C, Henderson C G, Rushton H G, Belman A B.**
Split prepuce in situ onlay hypospadias repair: 17 years of experience
The Journal of Urology October 2007; 178(4-1): 1663-7.
- 74. Duckett J W.**
Transverse preputial Island flap technique for repair of severe hypospadias
The Journal of Urology February 2002; 167(2): 1179-82.
- 75. Castanon M, Munoz E, Carrasco R, Rodo J, Morales I.**
Treatment of proximal hypospadias with a tubularized island flap urethroplasty and the onlay technique: A comparative study.
Journal of Pediatric Surgery October 2000; 35(10): 1453-6.

- 76. Oosterlinck W, Lumen N, Cauwenberghe G V.**
Surgical treatment of urethral stenoses: technical aspects.
Annales d'Urologie August 2007; 41(4): 173-207.
- 77. Mammelaar J.**
Use of bladder mucosa in a one stage repair of hypospadias.
J. Urol 1947 ; 58 : 68.
- 78. Zeidan S, Mure P Y, Gelas T, Mouriquand P.**
Chirurgie des complications de l'hypospade.
Progrès en Urologie 2003 ; 13 : 477-85.
- 79. Dessanti A, Rigamonti W, Merulla V, Falchetti D, Caccia G.**
Autologous buccal mucosa graft for hypospadias repair : an initial report.
J. Urol 1992 ; 147 : 1081-4.
- 80. Bhargava S, Chapple C R.**
Buccal mucosal urethroplasty: is it the new gold standard?
BJU Int 2004; 93: 1191-3.
- 81. Hayes M C, Malone P S.**
the use of a dorsal buccal mucosal graft with urethral plate incision (Snodgrass) for
hypospadias salvage.
BJU Int 1999; 83: 508-9.
- 82. Merrot T, Teklali T, Dodat H, Alessandrin P.**
Traitement de l'hypospadias antérieur : comparaison de la technique modifiée de Mathieu au
Duplay (à propos de 849 enfants).
Annales d'urologie August 2003; 37(1): 207-9.
- 83. Mege J L, Pelizzo G, Dubois R, Arcache J, Carlioz P, Dodat H.**
Technique de Duplay modifiée dans le traitement de l'hypospadias antérieur. Résultats
immédiats et à long terme à propos de 321 cas et revue de la littérature.
Progrès en Urologie, 1999 ; 9 : 1136-47.

- 84. Hadidi A T, Azmy A A F.**
Hypospadias Surgery: An Illustrated Guide. Springer. New York. 2004.
- 85. Zini L, Yiou R, Lecoeur C, Biserte J, Abbou C, Chopin D K.**
ingénierie tissulaire et thérapie cellulaire en urologie.
Annales d'Urologie December 2004 ; 38(6) : 266–74.
- 86. Sievert K D, Bakircioglu M E, Nunes L, TU R, Dahiya R, Tanagho E A.**
Homologous acellular matrix graft for urethral reconstruction in the rabbit: histological and functional evaluation.
The Journal of Urology, June 2000; 163(6): 1958–65.
- 87. Fossum M, Svensson J, Kratz G, Nordenskjöld A.**
Autologous in vitro cultured urothelium in hypospadias repair.
Journal of Pediatric Urology, February 2007; 3(1): 10–18.
- 88. Fiala R, Vidlar A, Vrtal R, Belej K, Student V.**
Porcine Small Intestinal Submucosa Graft for Repair of Anterior Urethral Strictures.
European Urology June 2007; 51(6): 1702–8.
- 89. Filippo R E D, Yoo J J, Atala A.**
Urethral Replacement Using Cell Seeded Tubularized Collagen Matrices.
The Journal of Urology October 2002; 168(4): 1789–93.
- 90. Ratan SK, Sen A, Ratan J.**
Pattern of bacterial flora in local genital skin and surgical wounds *in* children undergoing hypospadias repair: a preliminary study.
Int. J. Clin. Pract 2002 Jun; 56 (5): 349–52.
- 91. Snyder C L, Evangelidis A, Hansen G, St Peter S D, Ostlie D J, Gatti J M, Gittes G K, Sharp R J, Murphy J P.**
Management of complications after hypospadias repair.
Urology April 2005; 65(4): 782–5.
- 92. Malyon A D, Boorman J G, Bowley N.**
Urinary flow rates in hypospadias.
British Journal of Plastic Surgery October 1997; 50(7) 530–5.

93. **Adayener C, Akyol I.**
Distal hypospadias repair in adults: the results of 97 cases.
Urol Int 2006; 76: 247-51.
94. **Senkul T, Karademir K, Iseri C, Erden D, Baykal K, Adayener C.**
Hypospadias in adults.
Urology 2002 December; 60: 1059-62.
95. **Li L C, Zhang X, Zhou S W, Zhou X C, Yang W M, Zhang Y S ; Duckett J W.**
Experience with repair of hypospadias using bladder mucosa in adolescents and adults.
J Urol, 1995; 153: 1117.
96. **Weingartner K, Kozakewich H P, Hendren W H.**
Nephrogenic adenoma after urethral reconstruction using bladder mucosa: report of 6 cases and review of the literature.
J Urol 1997; 158(4): 1175-9.
97. **Fu Q, Deng C L.**
Ten-year experience with composite bladder mucosa-skin grafts in hypospadias repair.
Urology June 2006; 67(6): 1274-7.
98. **Humby G.**
A one-stage operation for hypospadias.
Br J Surg 1941; 29: 84-92.
99. **Filipas D, Fisch M, Fichtner J, Fitzpatrick J, Berg K, Storckel S, Hohenfellner R, Thuroff J W.**
The histology and immunohistochemistry of free buccal mucosa and full-skin grafts after exposure to urine.
BJU Int 1999; 84: 108-11.
100. **Barbagli G, Angelis M D, Romano G, Ciabatti P G, Lazzeri M.**
The Use of Lingual Mucosal Graft in Adult Anterior Urethroplasty: Surgical Steps and Short-Term Outcome.
European Urology September 2008; 54(3): 671-6.

- 101. Fabbroni G, Loukota R A, Eardley I.**
Buccal mucosal grafts for urethroplasty: surgical technique and morbidity.
British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery August 2005; 43(4): 320–3.
- 102. Baskin L S, Duckett J W.**
Buccal mucosa grafts in hypospadias surgery.
Br J Urol 1995; 76, 23–30.
- 103. Patterson J M, Chapple C R.**
Surgical Techniques in Substitution Urethroplasty Using Buccal Mucosa for the Treatment of Anterior Urethral Strictures.
European Urology June 2008; 53(6): 1162–71.
- 104. Kamp S, Knoll T, Hacker A, Oman M, Guzman S, Hatzinger M, Michel M, Alleen P.**
746 Inner cheek or lower lip? Difference in donor-site morbidity in buccal mucosa urethroplasty.
European Urology Supplements March 2005; 4(3): 189
- 105. Simonato A, Gregori A, Lissiani A, Galli S, Ottaviani F, Rossi R, Zappone A, Carmignani G.**
The tongue as an alternative donor site for graft urethroplasty: a pilot study.
J Urol 2006; 175: 589–92.
- 106. Markiewicz M R, Lukose M A, Margarone 3rd J E, Barbagli G, Miller K S, Chuang S K.**
The oral mucosa graft: a systematic review.
J Urol 2007; 178: 387–94.
- 107. Das S K, Kumar A, Sharma G K, Pandey A K, Bansal H, Trivedi S, Dwivedi U S, Bhattacharya V, Singh P B.**
Lingual Mucosal Graft Urethroplasty for Anterior Urethral Strictures.
Urology January 2009; 73(1): 105–8.
- 108. Manzoni G.**
Hypospadias Repair Failures: Lessons Learned
European Urology May 2006; 49(5): 772–3.

- 109. Valia J S, Takvorian P H, Dodat H, Galifer R B, Chavrier Y, Aubert D, Morisson-Lacombe G, Montupet P, Reinberg O, Dyon J F.**
Single-stage correction of posterior hypospadias (178 cases). Comparison of three techniques: free skin graft, free bladder mucosal graft, transverse pedicule préputiale graft.
Europ J Pediatric Surg 1991; 1: 287-90.
- 110. Jayanthi V R, McLorie G A, Khoury A E, Churchill B M.**
Functional characteristics of the reconstructed neourethra after island flap urethroplasty.
J Urol 1995; 153: 1657-59.
- 111. Ross S S, Stisser B C, Henderson C G, Rushton H G, Belman A B.**
Split Prepuce In Situ Onlay Hypospadias Repair: 17 Years of Experience.
The Journal of Urology October 2007; 178(4): 1663-7.
- 112. Patel R P, Shukla A R, Snyder III H M.**
The island tube and island onlay hypospadias repairs offer excellent long-term outcomes: a 14-year followup.
The Journal of Urology October 2004; 172(4-1): 1717-9.
- 113. Snodgrass W, Yucel S.**
Tubularized incised plate for mid shaft and proximal hypospadias repair.
J Urol 2007 February; 177: 698-702.
- 114. Cheng E Y, Vemulapalli S N, Kropp B P, Pope IV J C, Furness III P D, Kaplan W E, Smith D P.**
Snodgrass hypospadias repair with vascularized dartos flap: the perfect repair for virgin cases of hypospadias?
J Urol 2002 October; 168: 1723-6.
- 115. Hammouda H M, Ghoneimi A E, Bagli D J, McLorie G A, Khoury A E.**
Tubularized incised plate repair: functional outcome after intermediate followup,
J Urol 2003 January; 169: 331-3.
- 116. Duncan W, Snodgrass W.**
Long term outcome following hypospadias repair.
World J Urol 2006; 24: 240-3.

- 117. Secret C I, Jordon G H, Winslon B H.**
Repair of the complications of hypospadias surgery.
J Urol 1993; 150: 1415-8.
- 118. Neal D E, Orihuela E, Crotty K, Lahaye M, Davidson S, Motamed M.**
Laser ablation of uretral hair.
Lasers Surg Med 1999; 24: 261-3.
- 119. Miesusset R, Soulie M.**
hypospadias: Psychosocial, Sexual, and Reproductive Consequences in Adult Life.
Journal of Andrology, March/April 2005; 26: 2.
- 120. Eray N, Dogangun B, Kayaalp L, Emir H, Soylet Y, Danismend N, Buyukunal S N C.**
Emotional effects of hypospadias surgery on Turkish boys.
Journal of Pediatric Urology April 2005; 1(2): 75-80.
- 121. Mureau M, Slijper F M E, Slob A K, Verhulst F C.**
Psychosocial functioning of children, adolescents, and adults following hypospadias surgery:
a comparative study.
J Ped Psychol 1997; 22: 371-87.
- 122. Mondaini N, Ponchiatti R, Bonafè M, Biscioni S, Loro F D, Agostini P, Salvestrini F, Rizzo M.**
Hypospadias: incidence and effects on psychosexual development as evaluated with the
Minnesota Multiphasic Personality Inventory Test in sample of 11649 young Italian men.
Urol Int 2002; 68: 81-5.
- 123. Singh J C, Jayanthi V R, Gopalakrishnan G.**
Effect of hypospadias on sexual function and reproduction.
Indian journal of urology 2008; 24 (2): 249-52.