

L'hypospadias est une malformation uro-génitale très complexe, l'examen des organes génitaux externes des nouveaux né doit être fait de manière systématique en salle d'accouchement permettant ainsi une prise en charge précoce. La chirurgie de l'hypospadias ne cesse d'évoluer depuis le siècle dernier, elle demeure exigeante car elle doit répondre à une double obligation : esthétique et fonctionnelle, même dans les formes antérieurs elle demeure une chirurgie difficile et minutieuse où on doit respecter des principes très précis qui nécessite une grande expérience, d'où l'intérêt d'une sous spécialisation des chirurgiens pédiatres, car Le succès de cette chirurgie dépend de plusieurs facteurs dont l'expérience du chirurgien qui semble être l'élément fondamental, il faut dire que si la circoncision doit être faite, elle doit rester un geste chirurgical propre au chirurgien connaissant la pathologie.

Ibtissème Bouanani : Baccalauréat 1988-1989. Études médicales de 1989-1997, faculté de médecine Oran. Études de spécialité: de 1997-2002, faculté de médecine d'ORAN. Doctorat en médecine 1997. Diplôme d'études médicales spécialisées (DEMS) en chirurgie pédiatrique 2002. Maître de conférences A en 2016, faculté de médecine de Sidi-Bel-Abbès.



978-620-2-28096-9



Ibtissème Bouanani
Djamila Djahida Batouche
Samia Benouaz

Hypospadias

Ibtissème Bouanani
Djamila Djahida Batouche
Samia Benouaz

Hypospadias

FOR AUTHOR USE ONLY

FOR AUTHOR USE ONLY

**Ibtissème Bouanani
Djamila Djahida Batouche
Samia Benouaz**

Hypospadias

FOR AUTHOR USE ONLY

Éditions universitaires européennes

Imprint

Any brand names and product names mentioned in this book are subject to trademark, brand or patent protection and are trademarks or registered trademarks of their respective holders. The use of brand names, product names, common names, trade names, product descriptions etc. even without a particular marking in this work is in no way to be construed to mean that such names may be regarded as unrestricted in respect of trademark and brand protection legislation and could thus be used by anyone.

Cover image: www.ingimage.com

Publisher:

Éditions universitaires européennes

is a trademark of

International Book Market Service Ltd., member of OmniScriptum Publishing Group

17 Meldrum Street, Beau Bassin 71504, Mauritius

Printed at: see last page

ISBN: 978-620-2-28096-9

Copyright © Ibtissème Bouanani, Djamila Djahida Batouche, Samia Benouaz

Copyright © 2018 International Book Market Service Ltd., member of OmniScriptum Publishing Group

All rights reserved. Beau Bassin 2018

FOR AUTHOR USE ONLY

HYPOSPADIAS

Bouanani Ibtissème

Batouche Djamilia-Djahida

Benouaz Samia

HYPOSPADIAS

Auteur de référence

Prof .Ag. I.BOUANANI

Service de chirurgie pédiatrique, centre hospitalo-universitaire Abdelkader Hassani, Sidi-Bel-Abbès ALGERIE

Avec la collaboration du :

Prof .Ag. D.D BATOUCHE

Service de réanimation pédiatrique, établissement hospitalo-universitaire d'Oran, Oran .ALGERIE

Prof. Ag .S .BENOUAZ

Service de chirurgie pédiatrique, centre hospitalo-universitaire Abdelkader Hassani, Sidi-Bel-Abbès .ALGERIE

Table de matières

Introduction :	11
HISTORIQUE DE L'HYPOSPADIOLOGIE :	12
EMBRYOLOGIE DE LA VERGE ET DU PREPUCE	15
1) l'appareil génital	15
1.1) Développement des reins	15
1.2) Appareil génital indifférencié	16
1.2.1) la gonade indifférenciée	16
1.2.2) les voies génitales indifférenciées.....	17
1.2.3) les organes génitaux externes indifférenciés	18
1.3) Appareil génital différencié	19
1.3.1) la gonade	19
1.3.2) les voies génitales internes.....	19
a) Voies génitales	19
b) Les glandes annexes.....	19
c) Le sinus urogénital	19
1.3.3) Les organes génitaux externes	20
2) Embryogenèse des hypospadias.....	23
2.1) Hypospadias périnéal	23
2.2) Hypospadias peno scrotal	23
2.3) Hypospadias pénien	23
2.4) Hypospadias glandulaire	24
ANATOMIE DE LA VERGE ET DE L'URETRE	25
1) Dimensions.....	25
2) Conformation extérieur	25
3) Constitution anatomique	25
3.1) les corps érectiles	25
a) les corps caverneux (corpus cavernosum)	25
b) le corps spongieux (corpus spongiosum).....	25

c) le gland (gland pénis)	26
3.2) les enveloppes de la verge.....	27
3.2.1) une enveloppe fibro élastique	27
3.2.2) une couche celluleuse	27
3.2.3) le dartos pénien	27
3.2.4) une enveloppe cutanée	27
3.2.5) le prépuce (preputium).....	27
3.3) le ligament suspenseur de la verge.....	28
3.4) urètre masculin	28
3.4.1) Division de l'urètre	29
3.4.1.1) Division anatomo-embryologique	29
3.4.1.2) Division chirurgicale.....	29
3.4.2) Les dilations physiologiques.....	29
3.4.3) Les rétrécissements physiologiques.....	29
3.4.4) La fixité de l'urètre	29
3.4.5) Rapports de l'urètre.....	30
3.4.6) La lumière urétrale.....	30
4) Vascularisation de la verge.....	30
4.1) Artères.....	30
a) réseau profond.....	30
b) réseau Superficiel.....	31
4.2) Veines.....	31
a) le réseau superficiel.....	31
b) Le réseau intermédiaire.....	31
c) le réseau profond	31
4.3) Lymphatiques.....	31
a) profond	31
b) Superficiel	31
5) Innervation de la verge.....	32
5.1) somatique	32

5.1.1) le nerf honteux interne	32
a) le nerf périnéal.....	32
b) le nerf dorsal de la verge.....	32
5.1.2) les nerfs sensitifs	33
5.2) végétative	33
ANATOMIE CHIRURGICALE DE L'HYPOSPADIAS	34
1) le méat	34
1.1) la forme	34
1.2) le nombre.....	34
1.3) le siège.....	34
2) la courbure (chordée)	35
2.1) la skin chordée	35
2.2) la chordée profonde.....	35
2.3) la chordée par asymétrie des corps caverneux.....	35
3) le corps spongieux.....	35
4) l'urètre proximal	35
5) le prépuce	35
6) le gland.....	37
7) le raphé cutané.....	37
8) la taille du pénis	37
9) la torsion de la verge	38
10) l'enlèvement.....	38
11) la transposition	38
12) les classifications des hypospadias :	38
12.1) les classifications anatomiques des hypospadias	38
12.1.1) La classification de SMITH.....	38
12.1.2) La classification de SCHAEFER ET ERBES	38
12.1.3) La classification de BROWN	38
12.1.4) La classification d'AVELLAN.....	39
12.2) les classifications après libération de la chordée.....	39

12.2.1) La classification de DUCKETT	39
12.2.2) La classification de BARCAT	39
12.3) classification de HADIDI	40
12.4) classification d'ORKISZEWSKI	42
HISTOLOGIE DE LA PLAQUE URETRALE DANS L'HYPOSPADIAS	44
REPERCUSSIONS DE L'HYPOSPADIAS	45
1) Conséquences urinaires.....	45
2) Conséquences psychosociales.....	45
2.1) Etudes quantitatives	45
2.2) Etude qualitative américaine.....	45
3) la sexualité et la fertilité	45
3.1) sexualité.....	45
3.2) fertilité	46
ETIOPATHOGENIE DE L'HYPOSPADIAS	47
1) pathogénie	47
1.1) facteurs génétiques.....	47
1.1.1) L'atteinte familiale.....	47
1.1.2) Anomalies chromosomiques.....	47
1.1.3) Anomalies génétiques	47
1.3.3.1) Phase hormono-indépendante	47
a) hedgehog gènes	47
b) Fibroblast growth factors	48
c) Bone morphogenetic proteins genes (Bmps)	48
d) HOX gènes	48
e) WNT/beta-catenin	48
1.3.3.2) La phase de différenciation sexuelle hormono-dépendante	48
a) Gènes régulant la sécrétion des androgènes.....	49
b.) Gènes régulant la sécrétion des œstrogènes.....	49
1.2) facteurs maternels	50
1.2.1) Age maternel	50

1.2.2) L'infection virale au cours de la grossesse	50
1.2.3) Le diabète préexistant	50
1.2.4) La déficience placentaire	50
1.2.5) Le poids de naissance.....	50
1.2.6) Atteinte dans la fratrie.....	50
1.3) Facteurs de risque iatrogènes	50
1.4) Facteurs environnementaux	50
2) EPIDEMIOLOGIE.....	51
DIAGNOSTIC DE L'HYPOSPADIAS.....	54
1) Diagnostic anténatale	54
1.1) Les hypospades antérieurs et moyens	54
1.2) les hypospades postérieurs.....	54
2) Diagnostic post natal.....	55
2.1) Interrogatoire.....	55
2.2) Examen physique	55
3) les examens complémentaires.....	57
3.1) les explorations biologiques.....	57
3.1.1) un bilan sanguin	57
3.1.2) les explorations cytogénétiques	57
3.1.2.1) le caryotype.....	57
3.1.2.2) la recherche du gène SRY.....	57
3.1.2.3) la biologie moléculaire.....	58
3.1.3) les explorations hormonales.....	58
3.1.3.1) un bilan de base.....	58
3.1.3.2) un bilan dynamique.....	58
a) Test au LHRH	58
b) Test au synacthène	58
c) Test aux betas HCG.....	58
d) Test de sensibilisation aux androgènes	58
3.2) les explorations morphologiques	59

3.3) la debimétrie mictionnelle.....	59
4) les formes cliniques.....	59
4.1) le megaméatus à prépuce complet	59
4.2) Les formes isolées.....	59
4.3) Les formes associées.....	59
4.3.1) Les anomalie uro-génitales	59
4.3.1.1) La cryptorchidie	59
4.3.1.2) La hernie inguinale	60
4.3.1.3) Les anomalies urinaires.....	60
4.3.2) Les anomalies chromosomiques	60
4.3.3) Les malformations de la ligne médiane	60
4.4) Les hypospades syndromiques.....	60
4.4.1) Le syndrome de KLINEFELTER.....	60
4.4.2) Le syndrome de SMITH-LEMLI-OPITZ	60
4.4.3) Le syndrome WAGR5	60
4.4.4) Le syndrome DENYS-DRASH	60
4.4.5) Le syndrome de FRASIER	61
4.4.6) La dysplasie campo méléique.....	61
4.5). Les ambiguïtés sexuelles.....	61
4.5.1) Description du phénotype génital	61
4.5.2) Classification des ambiguïtés sexuelles.....	62
4.5.2.1) Hermaphrodisme vrai.....	62
4.5.2.2) Pseudohermaphrodisme dysgénésique	62
4.5.2.3) Pseudohermaphrodisme masculin.....	63
4.5.2.4) Pseudohermaphrodisme féminin.....	63
TRAITEMENT.....	65
1) Objectifs	65
3) Age d'intervention.	65
4) L'hormonothérapie.....	66
4.1) Indications	66

4.2) Résultats	66
4.3) Voies d'administration	66
a) la voie percutanée	66
b) la voie parentérale	66
5) Traitement chirurgical	67
5.1) Correction de la coudure	67
5.1.1) Le déshabillage complet	68
5.1.2) La résection des tissu sous cutané	68
5.1.3) Le « déjantage » des corps caverneux	68
5.1.4) La dissection de la plaque urétrale	68
5.1.5) Intervention sur les corps caverneux	69
a -intervention de Nesbitt	69
b-incision simple des corps caverneux sans excision de l'albuginé:	69
c -plicature simple de l'albuginé sans excision ni incision	70
d -allongement des corps caverneux	70
e-rotation des corps caverneux	70
5.2) Techniques d'urétroplastie	70
5.2.1) Techniques d'avancement de l'urètre	71
5.2.1.1) MAGPI	71
5.2.1.2) Le M.I.V (meatal inverted V glanduloplasty)	71
5.2.1.3) Le double Y glanduloplastie (DYG)	72
5.2.1.4) Technique de mobilisation à minima	73
5.2.1.5) Technique de KOFF	73
5.2.2) Techniques de tubulisation de l'urètre	74
5.2.2.1) Technique de THIERSCH-DUPLAY	74
5.2.2.2) Glans approximation procédure (G.A.P)	75
5.2.2.3) Technique de SNODGRASS	76
5.2.3) Techniques de lambeaux vascularisés	76
5.2.3.1) Technique de MATHIEU	76
5.2.3.2) Technique de Mathieu modifiée :	77

5.2.3.3) Technique D'ONLAY	78
5.2.3.4) Technique de DUCKETT	78
5.2.4) Techniques de lambeaux vascularisés libres	79
5.2.4.1) La muqueuse vésicale	79
5.2.4.2) La muqueuse buccale	80
5.3) le plan intermédiaire de recouvrement.....	81
5.3.1) La spongioplastie	81
5.3.2) La mobilisation du dartos ventral pénien.....	81
5.3.3) La mobilisation du dartos dorsal.....	82
5.3.3.1) Dorsal dartos flap	82
5.3.3.2) Dorsal dartos pedicle flap en boutonnière	82
5.3.3.3) Double dartos flap.....	82
5.3.4) Autres techniques de recouvrement.....	83
5.3.4.1) Lambeau de peau désépithérialisée.....	83
5.3.4.2) Lambeau interposé de la vaginale scrotal	83
5.4.3.3) Lambeau de dartos scrotal	84
5.4) Traitement de la transposition pénoscrotale	84
5.5) Traitement de l'enlèvement de la verge.....	84
5.6) Traitement de la Torsion de la verge	85
5.7) Chirurgie du prépuce.....	85
6) Anesthésie et analgésie postopératoire	85
6.1) Prise en charge anesthésique.....	85
6.1.1) Evaluation pré-anesthésique	85
6.1.2) Les différentes techniques anesthésiques	86
a) L'anesthésie caudale	86
b) Les blocs périphériques.....	87
b.1) Le bloc pénien	87
b.2) Le bloc pudendal	88
6.2) Analgésie postopératoire.....	89
7) Soins périopératoires.....	90

7.1) Antibiothérapie.....	90
7.2) Le drainage des urines.....	90
7.3) Le pansement	90
7.4) Délai d'hospitalisation	90
8) Suivi post-opératoire.....	90
8.1) Résultat fonctionnel	90
8.2) Résultat esthétique	91
9) Complications de la chirurgie des hypospadias.....	91
9.1) Complications peropératoires	91
9.1.1) Saignement.....	91
9.1.2) L'altération des corps caverneux	91
9.1.3) Blessure de l'urètre natif.....	91
9.2) Complications post opératoires précoces.....	91
9.2.1) Hématomes et œdèmes	91
9.2.2) Nécrose des tissus superficiels.....	92
9.2.3) Complications du sondage.....	92
9.2.4) Infection	92
9.2.5) Fistule précoce	92
9.3) Complications tardives.....	92
9.3.1) La fistule	92
9.3.2) La sténose.....	93
9.3.3) La rétraction du méat	93
9.3.4) Les imperfections cosmétiques	93
9.3.5) Le lichen scléro-atrophique.....	93
9.3.6) La persistance de la coudure	93
9.3.7) Ectropion muqueux	93
9.3.8) Urétrocèles	94
9.3.9) Poils et lithiases urétrales.....	94
9.3.10) Hypospadias multi-opéré	94

AVANT PROPOS :

L'hypospadias est une malformation uro-génitale caractérisée par l'abouchement ectopique du méat urétral au niveau de la face ventrale de la verge. De diagnostic évident dès la période néonatale, il n'y a pas de technique de choix pour le traitement de cette pathologie c'est pour cela que plus de 300 techniques chirurgicales ont été décrites, par cet ouvrage on va essayer de comprendre cette pathologie et on va décrire les techniques chirurgicales les plus utilisées dans le traitement de cette malformation

Introduction :

Le mot hypospadias dérive du grec « hypo » signifiant dessous et « spadias » signifiant fissure ou fente, c'est une malformation urogénitale congénitale dont la fréquence semble être en progression, sa description anatomique ne saurait être réduite à la simple ectopie du méat urétral, c'est la conséquence d'un processus complexe qui fait intervenir un défaut ou un arrêt du développement de l'ensemble des tissus formant la face ventrale de la verge, il est due à une insuffisance de la virilisation du bourgeon génital de l'enfant male ayant pour conséquence une hypoplasie des tissu formant la face ventrale de la verge entraînant la présence de trois anomalies [1,2] :

-un abouchement ectopique du méat urétral sur la face ventrale de la verge.

-une coudure ventrale de la verge.

-un prépuce en tablier de sapeur caractérisé par un excès de la peau à la face dorsale de la verge auquel correspond une hypoplasie du tissu sous cutané à la face ventrale.

La coudure et l'excès de peau préputiale sont inconstant.

La topographie de l'hypospadias fait apparaître une immense majorité de formes antérieures ou mineurs souvent isolées ou parfois des formes sévères (postérieures) qui sont associés à d'autres anomalies du développement sexuel masculin : cryptorchidie, scrotum bifide, micro pénis.....

Selon la gravité, les effets sont du purement esthétique aux troubles fonctionnels sévères avec des problèmes de santé mentale.

Les objectifs de la chirurgie de l'hypospadias sont bien connus : créer un pénis fonctionnel avec une reconstruction urétrale correcte pour permettre au patient de se tenir à uriner.

La chirurgie de l'hypospadias est une chirurgie plastique complexe devant se pratiquer dans des centres possédant une vaste expérience.

Près de 300 techniques ont été publiées mais la recherche de la correction parfaite de l'hypospadias se poursuit, actuellement le résultat esthétique a presque la même importance que le résultat fonctionnel, le choix de l'urétroplastie est encore sujet à débat.

Références :

[1]DODAT H manuel de chirurgie pédiatrique. Hypospadias .1998

[2]BASKIN LS,EBBERS MB, Hypospadias ,anatomy, etiology, and technique .J pediatri surg2006,mar,41(3) :463-72

HISTORIQUE DE L'HYPOSPADIOLOGIE :

L'hypospadias semble être la malformation congénitale la plus étudiée de tous les temps.

Cette malformation fut bien décrite dans l'ancienne littérature grecque :

ARISTOTE (4^{ème} siècle avant J.-C.) fut le premier à décrire cette malformation [1] ; mais il semble que le mot hypospadias fut introduit par GALIEN (130-201 après J.-C.). Ce dernier l'a décrite comme : « un état dans lequel le gland de la verge est courbé vers le bas, le gland se raccourcit et le méat urétral est recouvert sous celui-ci, alors les hommes atteints d'hypospadias sont incapables d'engendrer des enfants, cette théorie est confirmée par le pouvoir fécondant si le frein est sectionné », HELIODORUS (1 siècle après J.-C.) fut le premier chirurgien à traiter l'hypospadias par amputation de la verge au niveau du méat ectopique technique reprise par ANTYLLUS un siècle après [2].

ORIBASIOS (4^{ème} siècle après.-C.), un autre chirurgien, byzantin celui-là, s'y est intéressé en la décrivant tout en mentionnant les travaux des chirurgiens grecs dans son encyclopédie médicale « *synagoge medicae* » [2]. Selon lui, l'amputation du gland au niveau du méat ectopique n'est indiquée que pour les formes antérieures, quant aux formes dont le méat est situé près de la racine de la verge reste incurables. Cette technique chirurgicale était la seule technique utilisée et cela durant une période d'environ 1000 ans [3].

ABULCASIS (936-1013) un chirurgien arabo-musulman a introduit lui aussi, une nouvelle technique dans le traitement des hypospadias, elle consistait à la tunnelisation de la verge à l'aide d'un trocart, ainsi le canal créé était gardé ouvert par des bougies en plomb jusqu'à épithélialisation. Cette technique fut adoptée par plusieurs chirurgiens en utilisant des bougies d'autres matériaux (en argent ou en élastique). Mais elle était très gênante, car elle entraînait des sténoses engendrant des dilatations fréquentes. Mais elle était la seule technique pratiquée pendant 1000 ans [3].

La fin du 19^{ème} siècle fut marquée par les travaux de THIERSCH et DUPLAY, THIERSCH, un chirurgien allemand fut le premier à décrire le principe de tubulisation de la plaque urétrale dans le traitement de l'épispadias, concept repris par SIMON DUPLAY dans le traitement de l'hypospadias [3].

En 1932 MATHIEU a décrit le principe du lambeau pénien de retournement dans le traitement des hypospadias antérieurs et moyens [3].

Depuis près de 200 techniques ont été décrites mais aucune d'elle n'a été unanimement acceptée par tous les chirurgiens.

Au cours du 20^{ème} siècle, le traitement des hypospadias proximaux utilisant des greffons libres de peau, de muqueuse vésicale, de peau scrotale s'est soldé par des résultats peu satisfaisants. Ce n'est que dans les années 80 que plusieurs chirurgiens, tels que : ASOPA [4], l'équipe de DUCKETT [5], RANSLEY [6] et MOLLARD [7], ont radicalement changé l'approche chirurgicale de l'hypospadias en reprenant le concept de la gouttière urétrale et en utilisant des lambeaux de muqueuse préputiale vascularisée ou de muqueuse buccale.

-Plusieurs techniques ont été décrites dans le traitement des hypospadias distaux, on en dénombre :

- Le M.A.G.P.I (meatal advancement and glanduloplasty incorporated) décrite par DUCKETT en 1981 [8].
- Le lambeau préputiale pediculisé en patch (Island onlay) décrit par Elder en 1987 [9]. Le G.A.P (glans approximation procedure) décrite par ZAONTZ en 1989 [10].
- La T.I.P (tubularized incised plate) décrite par SNODGRASS en 1994 [11].:l'auteur a repris la technique de DUPLAY en lui ajoutant une incision sagittale et profonde de la plaque urétrale allant du méat ectopique jusqu'au sommet du gland, facilitant ainsi la tubulisation de la plaque urétrale, cette technique permet d'obtenir un très bon résultat esthétique avec un méat apical en forme de fente (slit-like-meatus), une revue de la littérature a trouvé que cette incision fut décrite bien avant et cela pour d'autres raisons : en 1987 Orkiszewski [12]. a utilisé cette incision afin de faciliter la tubulisation de la plaque dans les interventions secondaires où la plaque était dure et rétractée. En 1989 RICH [13]. l'a associé à la technique d'onlay afin d'améliorer la configuration du méat.

Il semble que la technique de SNODGRASS initialement décrite pour le traitement des hypospadias antérieurs fut admise par la plupart des chirurgiens pédiatres et comme pratique, elle est très répandue dans le monde. Elle est actuellement utilisée également dans le traitement des hypospadias proximaux, dans les reprises et en association avec d'autres techniques.

Références:

- [1] KANSTANTINOS .L, MARIANNA. K, GEORGE .A .A unique representation of hypospadias in ancient Greek art. *Cana Urol Assoc Journal* (2012); 6(1):1-2.
- [2] LASCARATOS.I, KOSTAKAPOULOS.A, LOURAS.G. Penile surgical techniques described by ORIBASIUS (4 the century CE.*BJU Int* (1999).); 84:16-19.
- [3] DURHAM SMITHLE. .The history of hypospadias .*Pediatr Surg Int* (1997); 12:81-85.
- [4] ASOPA H.S, HENCE .E.P, ATRIA .S.P et al. One stage correction of penile hypospadias using a foreskin tube: a preliminary report .*Int Surg* (1971): 55:435-448.
- [5] ELDER.J.S, DUCKETT J.W, SNYDER H.M .Onlay Island in the repair of mid and distal hypospadias without chordée; *J Urol* (1987) 139:376-379.
- [6] RANSLEY.P.G, DUFFY.P.G, WOLLIN.M. . Bladder exstrophy closure and epispadias repair: in ROB and SMITH's pediatric surgery Dudley H; CARTER.D, RUSSEL (1988): RLG editors, Butterworth LONDON P 620-632.
- [7] MOLLARD.P, MOURIQUAND.P.D.E, and FELFEL A.T: Application of the onlay island flap urethroplastic to penile hypospadias with severe chordé. *J Urol*(1991).; 68:317-319.
- [8] DUCKETT. J. W MAGPI (meatoplasty and glanduloplasty), *Urol Clin North Am* (1981) 8 (3): 573-579.
- [9] DECTER .R.M: "M" inverted "V "glansplasty: a procedure for distal hypospadias: *J Urol* (1989). 146:641.
- [10] ZAONTZ.M.R the G.A.P (glans approximation procedure) for glanular/coronal hypospadias. *J Urol* (1989), 141:359.)

[11] SNODGRASS **WT.** (Tubularized incised plate for urethroplasty: indications, technique and complications **(1994)**).J Urol; 151:464-5.

[12] ORKISZEWSKI. **M** Urethral reconstruction in skin deficit. . Polish Urol; **(1987)**. 40:12-5

[13] **RICH .MA, KEATING. MA, SNYDER .H et al:** Hinging the urethral plate in hypospadias meatoplasty. J Urol **(1989)**: 142:1551-3.

FOR AUTHOR USE ONLY

EMBRYOLOGIE DE LA VERGE ET DU PREPUCE

La différenciation sexuelle programmée génétiquement se déroule entre la 3^{ème} et la 12^{ème} semaine de gestation, elle porte successivement sur les gonades, les organes génitaux internes et les organes génitaux internes [1-3].

Le sexe chromosomique est déterminé par les gonosomes (X et Y) des gamètes lors de la fécondation.

L'information nécessaire pour initier le développement du testicule est portée par le bras court du chromosome Y, ce dernier contient la région déterminant le sexe (SRY).

1) l'appareil génital

Le développement du système génital est entièrement lié à celui du système urinaire.

Primitif, aussi bien chez l'homme que chez la femme, le mésoderme intermédiaire est à l'origine de la crête urogénital, cette dernière est formée de deux parties : la crête néphrogène (forme l'appareil urinaire) et la crête génitale (forme l'appareil génital).

Dans le sexe masculin le développement du testicule est intimement lié à celui du mésonéphros alors que dans le sexe féminin le mésonéphros ne joue aucun rôle.

L'appareil génital quel que soit le sexe est constitué de trois parties : Les glandes génitales ; les voies génitales internes et les organes génitaux externes.

D'un point de vue embryonnaire, chacun de ces éléments a une origine différente. C'est à la 8^{ème} semaine de gestation que se produit la différenciation sexuelle.

1.1) Développement des reins : (fig.1) le développement du rein se fait en trois étapes :

- a) pronéphros : rudimentaire et non fonctionnel.
- b) mésonéphros (corps de Wolff) : formé de tubules qui rejoignent le canal mésonéphrotique (canal de Wolff).
- c) métanéphros ou rein définitif.

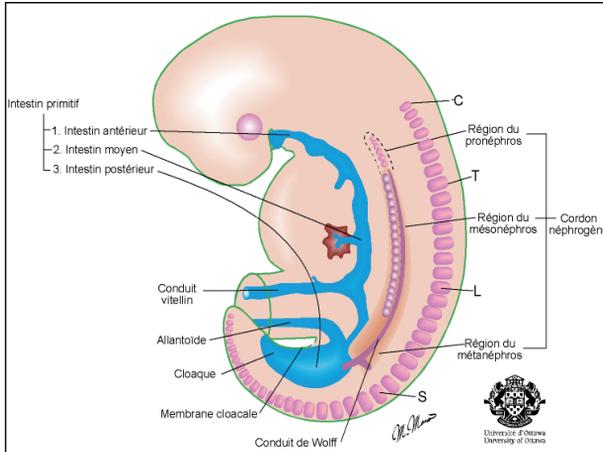


Figure 1: embryologie du rein et des voies urinaires [1]

1.2) Appareil génital indifférencié

1.2.1) la gonade indifférenciée

Cette gonade (fig. 2) est formée de deux populations de cellules d'origine embryonnaire différente :

- Les cellules somatiques qui proviennent de l'épithélium cœlomique et qui vont entourer les cellules germinales.

- les cellules germinales qui apparaissent dans le mésenchyme extra-embryonnaire autour du diverticule allantoïde vers la 3^{ème} semaine du développement.

- à la 5^{ème} semaine, les cellules germinales migrent à l'intérieur de l'embryon le long du mésentère dorsal de l'intestin postérieur, leur arrivée dans le territoire des futures gonades (près de la 10^{ème} vertèbre thoracique) induit la prolifération des cellules du mésonephros et de l'épithélium cœlomique adjacent formant une paire de crête génitale au côté médial du mésonephros en formation.
- Au cours de 6^{ème} semaine, les cellules du mésonephros et de l'épithélium cœlomique envahissent le mésenchyme de la région des gonades présumptives pour former les cordons sexuels primitifs qui entourent complètement les cellules germinales.
- La crête génitale contenant les cordons sexuels primitifs est ainsi constituée d'une région corticale et d'une région médullaire.

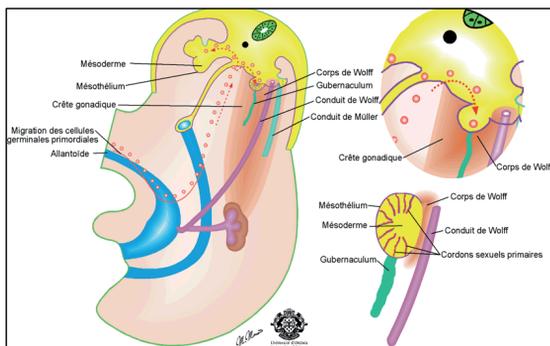


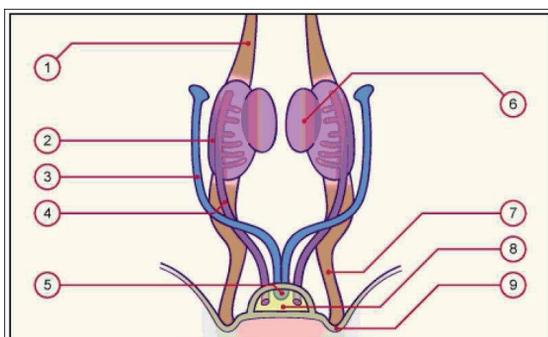
Figure 2: développement des gonades (stade indifférencié) [1]

1.2.2) les voies génitales indifférenciées

Jusqu'à la 7^{ème} semaine les voies génitales (fig.3) sont représentées par deux canaux pairs, présents dans les deux sexes :

-Les canaux mésonéphrotiques de Wolff sont des canaux qui drainent les vésicules mésonéphrotiques vers le sinus urogénital.

-Les canaux paramésonéphrotiques de Müller provenant de chaque côté de l'invagination longitudinale de l'épithélium cœlomique situé sur la face latérale du mésonéphros. Dans la partie inférieure de leur trajet, ils croisent les canaux de Wolff qui s'accolent sur la ligne médiane et prennent contact conjointement avec le sinus urogénital.



1ligament diaphragmatique, 2mésonephros, 3 canal de Müller, 4canal de Wolff, 5tubercule de Müller, 6gonade indifférenciée, 7ligament inguinal, 8sinus urogénital, 9bourrelet génital (insertion duligament inguinal)

Figure 3: voies génitales indifférenciées [2]

1.2.3) les organes génitaux externes indifférenciés

- A la 5^{ème} semaine une paire de renflements se développent de chaque côté de la membrane cloacale, il s'agit des plis cloacaux dont leur fusion donne le tubercule génital.

- La fusion du pli urorectal avec la membrane cloacale, au cours de la 7^{ème} semaine donne le périnée, celui-ci partage la membrane cloacale en une membrane uro-génital en avant et une membrane anale postérieure, la portion du pli cloacal qui se situe à hauteur de la membrane uro-génital est appelée pli urétral ou génital, ou uro-génital, et la portion près de la membrane anale : pli anal, une paire de renflements apparaissent de chaque côté des plis urétraux c'est les bourrelets labioscrotaux.

- Le sinus uro-génital primitif se prolonge vers le haut avec l'allantoïde. Il est limité en bas par la membrane uro-génitale.

- La résorption de la membrane urogénitale à la 7^{ème} semaine met en communication le sinus uro-génital avec l'extérieur.

L'aspect morphologique des organes génitaux externes est similaire dans les deux sexes jusqu'à la 12^{ème} semaine. (fig.4)

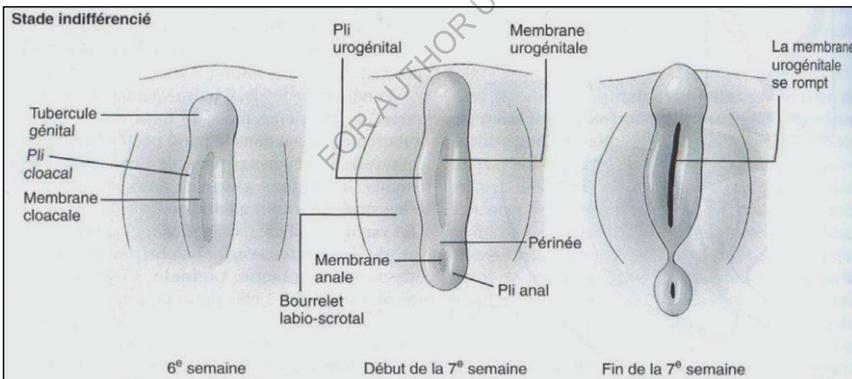


Figure 4 : organes génitaux externes indifférenciés [2]

1.3) Appareil génital différencié

1.3.1) la gonade

Sous l'effet du T.D.F (testicular determining factor) :

- les cellules de la région médullaire des cordons sexuels primitifs se différencient en cellules de SERTOLI qui secrètent l'hormone antimüllérienne, alors que les cellules de la corticale de ces mêmes cordons dégénèrent.

- au cours de la 7^{ème} semaine les cellules en voie de différenciation s'organisent pour constituer les cordons testiculaires, au niveau du hile, ils sont en continuité avec les tubules mésonéphrotiques par un réseau de canalicules : le rété testis, dès leur constitution, ces cordons perdent leur connexion avec la zone corticale de la gonade qui devient fibreuse constituant l'albuginé.

- Le mésenchyme de la gonade est à l'origine du tissu interstitiel où se différencient les cellules de LEYDIG vers la 8^{ème} semaine secrétant la testostérone.

- À la fin de la vie fœtale, les cordons testiculaires se creusent et constituent les tubules séminifères et les cellules germinales primordiales donnent les spermatogonies.

1.3.2) les voies génitales internes

a) Voies génitales

-Régression totale des canaux de Müller dès la 8^{ème} semaine (sous l'action de l'hormone antimüllérienne secrété par les cellules de sertoli) son extrémité supérieure donne l'hydatile sessile et son extrémité distale donnant l'utricule prostatique.

-Sous l'effet de La testostérone produite par les cellules de leydig dès la 8^{ème} semaine la saillie du tubercule müllérien donne le veru montanum et la partie proximale du canal de Wolff devient l'épididyme et le reste du canal de Wolff donne le canal déférent et le canal éjaculateur.

b) Les glandes annexes

-les vésicules séminales se développent à partir d'un bourgeonnement qui apparait de chaque côté du canal de Wolff.

-la prostate provient d'un ensemble de bourgeons qui se détachent de la paroi postérieure du sinus.

c) Le sinus urogénital

-Le cloaque (fig.5), partie terminale de l'intestin primitif est divisé par le septum urorectal en :

- Partie postérieur : rectum et canal anal.
- Partie antérieur : sinus urogénital primitif qui est en continuité avec l'allantoïde et va donner naissance à la vessie, l'urètre pelvien et les glandes auxiliaires.

-La partie élargie du sinus urogénital primitif va former le sinus urogénital définitif.

-La membrane urogénitale donne la gouttière urogénitale.

-La partie supérieure du sinus urogénitale (secteur vésicale) donne la vessie et la 1^{ère} moitié de l'urètre prostatique.

-La partie inférieure du sinus urogénital (secteur génital) donne la 2^{ème} moitié de l'urètre prostatique et l'urètre membraneux (périnéal).

-A partir de la 11^{ème} semaine les bourgeons endoblastiques provenant de l'urètre prostatique forment la prostate (5^{ème} mois).

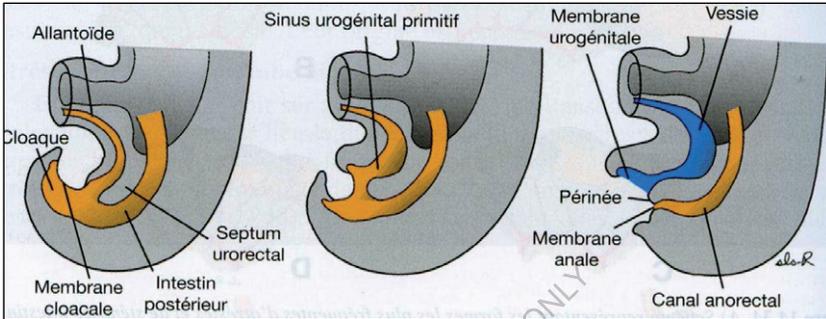


Figure 5 : Formation et cloisonnement de la membrane cloacale. [2]

1.3.3) Les organes génitaux externes.

L'hormone chorionique gonadotrope (H.C.G) produit par le chorion stimule les cellules de Leydig qui produisent la testostérone, celle-ci stimule la croissance des canaux de Wolff entraînant la virilisation des organes génitaux externes.

a) le tubercule génital s'allonge et donne le pénis (fig.6).

b) la gouttière pénienne ou urétrale (fig. 6).

b.1) au cours de la 11^{ème} semaine de gestation

Les replis urogénitaux se fusionnent d'arrière en avant entraînant une obturation progressive de la gouttière urogénitale.

En avant de la gouttière urogénitale se produit une desquamation du cordon épiblastique donnant naissance à la gouttière pénienne ou urétrale.

b.2) au cours de la 12^{ème} semaine de gestation : (fig.6)

-La soudure complète des replis génitaux entraînant la fermeture complète de la gouttière urogénitale avec formation de l'urètre périnéal (membraneux).

-La soudure de la gouttière pénienne en avant avec formation de l'urètre pénien.

-À l'union de l'urètre pénien et périnéal se développent les glandes de MERY-COOPER

-Développement et fusion sur la ligne médiane des bourrelets labioscrotaux donnant le scrotum et le raphé scrotal.

-À l'intérieur du gland le bourgeon épiblastique donne :

- La plaque épiblastique préputiale sous forme de deux replis préputiaux dont la croissance ne s'effectue en parallèle au tubercule génital.
- Le cordon épiblastique urétral rejoint l'extrémité borgne de l'urètre pénien.

-La différenciation du mésenchyme de la verge donne les corps érectiles : corps spongieux et deux corps caverneux.

b.3) durant la 14^{ème} semaine de gestation (fig. 6)

Se produit la résorption de l'ébauche épiblastique avec formation du prépuce par fusion des deux replis sur la face ventrale de la verge et le segment balanique de l'urètre pénien s'ouvre à l'extrémité du gland par le méat urinaire.

FOR AUTHOR USE ONLY

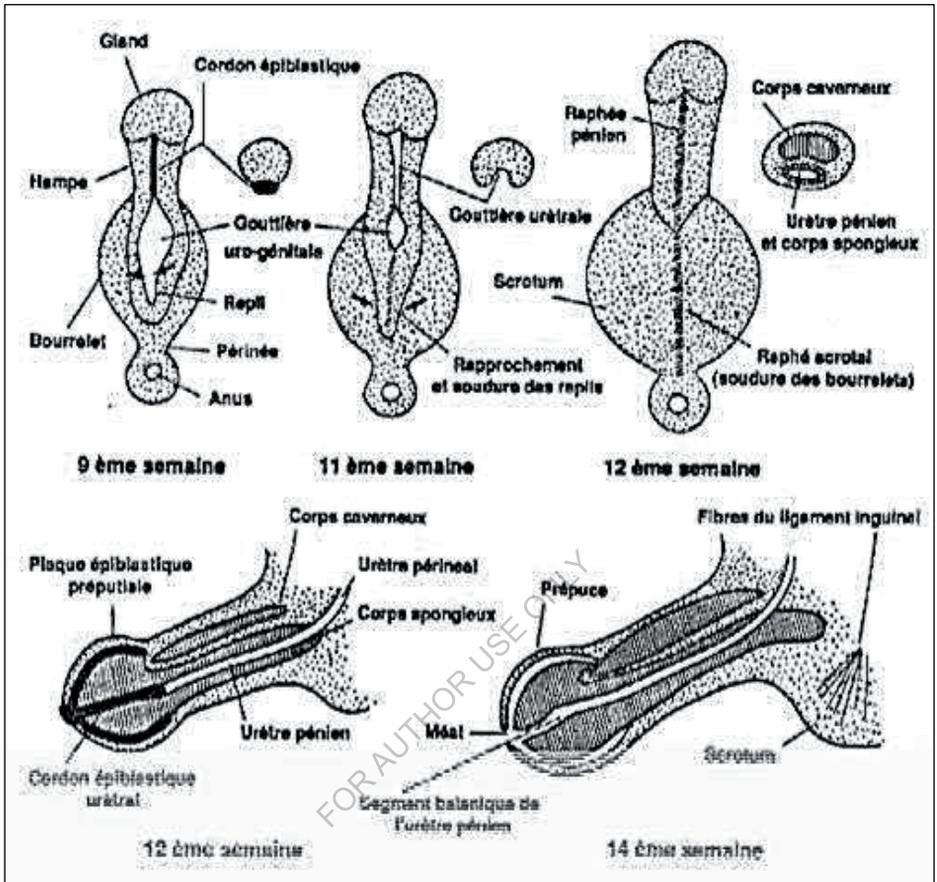


Figure 6 : formation des organes génitaux externes [3]

2) Embryogénèse des hypospadias

L'hypospadias résulte d'un double processus de blocage : l'arrêt de fermeture de la plaque responsable de la position ectopique du méat et l'arrêt de croissance de la plaque en longueur

Selon FRISEN [4] la sévérité de l'hypospadias peut être considérée comme « un continuum » : plutôt le processus de fusion est interrompu, plus l'hypospadias sera sévère, par contre les hypospadias mineurs proviendront des échecs lors des phases terminales du développement urétral.

2.1) Hypospadias périnéal résulte de l'absence totale de fusion des bourrelets génitaux.

2.2) Hypospadias peno scrotal résulte de la fusion incomplète des bourrelets génitaux (fig. 7).

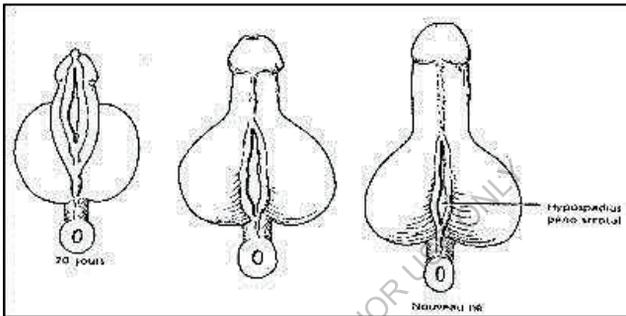


Figure 7 : hypospadias peno scrotal [5]

2.3) Hypospadias pénien

Résulte de la fusion incomplète des plis génitaux entraînant une ouverture de l'urètre à un point, le long de la face ventrale du pénis (fig.8).

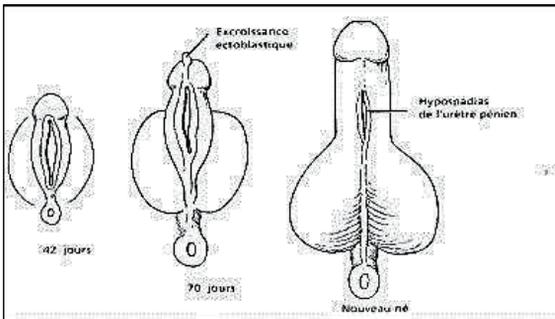


Figure 8 : hypospadias pénien [5]

2.4) Hypospadias glandulaire : résulte d'une invagination épithéliale défectueuse du gland ainsi que de l'ouverture de l'urètre qui se trouve sous le gland (fig.9).

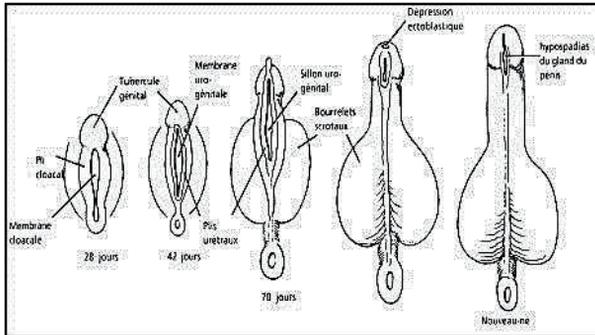


Figure 9 : hypospadias glandulaire [5]

Références :

- [1] UNIVERSITE D'OTTAWA .Embryologie de l'appareil génital: (2011) présentation de la faculté de médecine.
- [2] CHAKROUN.N. Développement de l'appareil génital .PCEM2 histologie .Faculté de médecine de Sfax. (TUNIS).
- [3] LEJEUNE.H La différenciation sexuelle humaine. (2012) Présentation pour le DIU de sexologie .Université de LYON 1.
- [4] FRISEN.L Genetic studies of hypospadias: (2002): thèse pour obtention du doctorat d'état en médecine. Department of molecular medicine, Karolinska University press Stockholm, Sweden.
- [5] Embryologie humaine LARSEN. .Développement du système uro-génital. (De Boeck université) (1996) p272-273.

ANATOMIE DE LA VERGE ET DE L'URETRE

Situé au-dessus du scrotum et en avant de la symphyse pubienne [1-4]. On peut lui isoler deux portions :

- L'une postérieure, qui prend naissance dans le périnée antérieur, appelé la racine de la verge.

- L'autre antérieure qui se dégage du périnée, elle s'entoure d'enveloppes et devient libre et mobile devant le scrotum, c'est la verge proprement dite. [1-4]

1) Dimensions

La verge se mesure étirée et cela entre le pubis et le sommet du gland, sa taille normale est de 35+/-4mm en période néonatale et 40+/-10mm chez les enfants de 1 à 12 ans.

2) Conformation extérieur

La verge proprement dite se compose de deux portions :

-le corps (corpus) présente trois bords arrondis :

- deux latéraux correspondant aux corps caverneux
- Un inférieur : formé par la saillie médiane du corps spongieux qui entoure l'urètre.

-le gland (glans) est une saillie lisse de forme conoïde constitué par un renflement du corps spongieux.

3) Constitution anatomique

La verge est constituée de corps érectiles (corps caverneux, corps spongieux) et de l'urètre lequel est entouré d'enveloppes concentriques [1-4] (fig. 1).

3.1) les corps érectiles

Sont composés des deux corps caverneux et du corps spongieux

a) les corps caverneux (corpus cavernosum) :

Chaque corps caverneux a la forme d'un cylindre aplati ; la racine des corps caverneux est solidement attachée aux branches ischio pubienne sur leurs bords externes et recouverte par le muscle ischio caverneux sur sa face inférieure. Dans leur trois quarts distaux, ils se disposent comme le canon d'un fusil à deux coups séparés uniquement par un septum commun.

A sa face supérieure, ils limitent une gouttière longitudinale où passent la veine dorsale profonde, les artères dorsales et les nerfs dorsaux de la verge.

A la face inférieure la gouttière urétrale accueille le corps spongieux et l'urètre.

b) le corps spongieux (corpus spongiosum)

Situé dans la gouttière urétrale, il présente une extrémité antérieure très mince et une extrémité postérieure appelée bulbe.

- Le corps spongieux a sa propre tunique albuginée, elle est recouverte par son propre fascia, émanation du fascia de Buck, ce dernier le sépare des corps caverneux mais ces trois structures sont intimement enchâssées les unes dans les autres. Le canal de l'urètre traverse longitudinalement le corps spongieux.

c) le gland (gland pénis)

Se développe surtout à partir de la portion sus-urétrale du corps spongieux. On lui décrit deux portions :

-Directe : qui continue le corps spongieux jusqu'au méat

-Réfléchie : qui part de la précédente et s'écarte de chaque côté en formant le bord arrondi de la couronne (corona glandis)

Entre les deux portions s'ouvre en arrière une excavation, la cupule postérieure où viennent se loger les deux sommets des corps caverneux

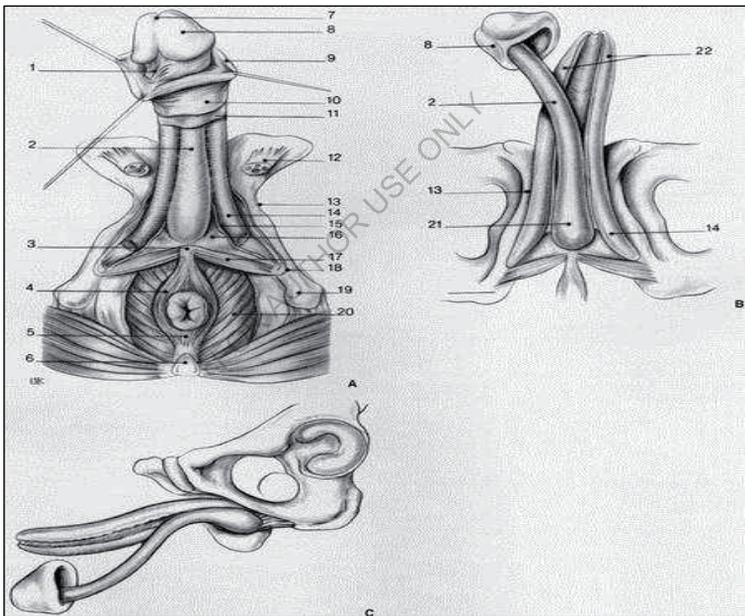


Figure 1 : anatomie de la verge et les corps érectiles [1]

1. Frein ; 2. Corps spongieux ; 3. Noyau fibreux central du périnée ; 4. Sphincter externe de l'anus ; 5. Muscle ano coccygien ; 6. Coccyx ; 7. Méat urétral ; 8. Gland ; 9. Prépuce ; 10. Peau ; 11. Dartos ; 12. Cordon spermatique ; 13. Branche ischio pubienne ; 14. Corps caverneux ; 15. Fascia de Colles ; 16. Aponévrose périnéale ; 17. Muscle transverse superficiel ; 18. Bord aponévrotique ; 19. Ischion ; 20. Muscle releveur de l'anus ; 21. bulbe de l'urètre, 22 ; corps caverneux du pénis

3.2) les enveloppes de la verge

Quatre tuniques de la profondeur à la superficie : (fig.2) [1-4]

3.2.1) une enveloppe fibro élastique : fascia de Buck qui engaine directement les corps érectiles. En profondeur, elle répond aux vaisseaux profonds de la verge ainsi qu'à l'albuginée des corps caverneux et du corps spongieux auxquels elle adhère intimement ; en arrière elle se prolonge avec l'aponévrose périnéale superficielle et avec le ligament suspenseur de la verge et en avant, elle s'arrête à la base du gland, elle ne prend pas part à la formation du prépuce.

3.2.2) une couche celluleuse : fascia de COLLES très lâche, pauvre en graisse, elle permet la mobilité de la peau sur les plans sous cutané et qui contiennent les vaisseaux et les nerfs superficiels.

3.2.3) le dartos pénien : qui se prolonge en arrière avec le dartos scrotal, adhère à la face profonde de la peau.

3.2.4) une enveloppe cutanée : fine et douée d'une très grande mobilité assez pigmentée ; à sa face inférieure on distingue le raphé pénien vestige de la soudure des replis génitaux de l'embryon.

3.2.5) le prépuce (preputium) : qui recouvre le gland, formé par les trois dernières couches qui se prolongent en avant, se repliant sur elles même et vont se fixer sur le sillon balano-préputial, à ce moment la peau se transforme en muqueuse qui s'étale sur la totalité du gland, dans le sillon balano-préputial, il se trouve les glandes sébacées de TYSON qui secrètent du smegma d'odeur forte qui lubrifie le sillon.

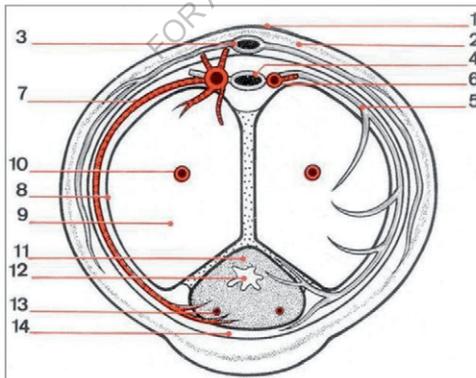


Figure. 2 :coupe transversale de la verge [3]

1. Peau.2. Tissu cellulaire sous-cutané et dartos.3. Veine dorsale superficielle de la verge.4. Veine dorsale profonde de la verge.5. Veine circonflexe.6. Artère dorsale profonde du pénis.7. Artère circonflexe du pénis.8. Albuginée des corps caverneux.9. Tissu érectile des corps caverneux.10. Artère caverneuse.11. Corps spongieux.12. Urètre.13. Artère urétrale.14. Fascia de Buck.

3.3) le ligament suspenseur de la verge

La base du pénis est attachée à la paroi abdominale par trois lames fibreuses [1-4] :

-Une lame médiane qui s'insère sur la partie inférieure de la ligne blanche et la symphyse pubienne, le bord inférieur de cette lame se divise en deux feuillets rejoignant les corps caverneux de part et d'autre du sillon contenant la veine dorsale profonde

-Deux lames latérales qui s'attachent à la partie inférieure du pubis et de la symphyse pubienne et rejoignent latéralement le fascia de Buck

3.4) urètre masculin

Doit son nom au mot grec « ourétra » dérivé du mot uréo (uriner) (fig.3) [1-4] , il commence au col de la vessie et se termine au méat et traverse successivement :

- La prostate : urètre prostatique.

- Le périnée antérieur : urètre membraneux.

- Le corps spongieux : urètre spongieux lui-même subdivisé en urètre Périnéo-scrotal et urètre pénien, ce dernier se compose de deux portions pénienne et balanique.

A l'état de flaccidité, l'urètre présente deux courbures, la première concave vers le haut pour l'urètre membraneux, la deuxième concave vers le bas pour l'urètre au niveau de l'urètre membraneux, cette courbure disparaît en cas d'érection.

A. Urètre postérieur. B. Urètre antérieur

1. Trigone vésical ; 2. Collicule séminal ; 3. Utricule prostatique ; 4. Conduit éjaculateur ; 5. Canalicules prostatiques ; 6. Glande bulbo-urétrale ; 7. Pilier du pénis ; 8. Conduits de la glande bulbo-urétrale ; 9. Albuginée du corps caverneux ; 10. Trabécule du corps caverneux ; 11. Lacunes urétrales ; 12. Artère profonde du pénis ; 13. Couronne du gland ; 14. Valvule de la fosse naviculaire ; 15. Fosse naviculaire ; 16. Prépuce ; 17. Gland ; 18. Ostium externe de l'urètre

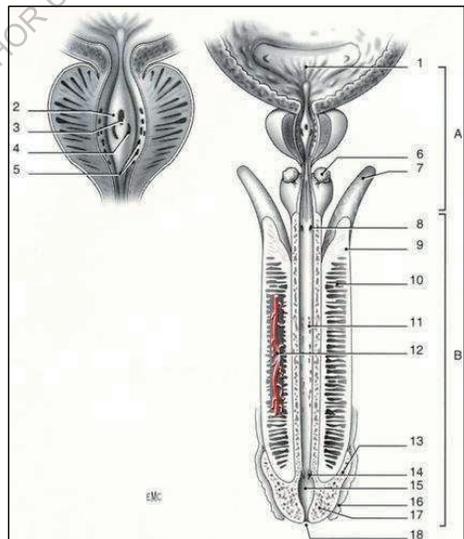


Figure. 3: coupe longitudinale de l'urètre masculin [3]

3.4.1) Division de l'urètre

3.4.1.1) Division anatomo-embryologique

On distingue :

- L'urètre antérieur comprenant l'urètre spongieux et l'urètre bulbaire.
- L'urètre postérieur comprenant les portions prostatique et membraneuse.

3.4.1.2) Division chirurgicale

On distingue trois parties du fait des variations de la gaine pericanalaire [1-4] :

- L'urètre engainé de tissu glandulaire : c'est l'urètre prostatique qui est profond, fixe pelvien quasi vertical, où s'ouvrent l'utricule et les canaux éjaculateurs.
- L'urètre engainé de tissu érectile : c'est le corps spongieux qui est renflé en arrière, effilé en avant, il est mobile et superficiel dans le pénis, fixe dans le périnée et long, il dessine une coude à l'angle peno scrotal.
- L'urètre intermédiaire oblique en bas et en avant, très court comportant un segment de 2 à 3mm couvert en avant de fibres striés émergent de l'apex prostatique et un segment périnéal qui pénètre dans le bulbe spongieux.

3.4.2) Les dilations physiologiques : Ils sont au nombre de 03 :

- Le sinus prostatique.
- Le cul de sac bulbaire au niveau du corps spongieux.
- La fosse naviculaire au niveau du gland (10 à 12mm).

3.4.3) Les rétrécissements physiologiques

Ils sont au nombre de 04 :

- Le col de la vessie.
- L'urètre membraneux de 10 mm de diamètre.
- L'urètre spongieux de 8 mm de diamètre.
- Le méat urétral de 7 mm de diamètre.

3.4.4) La fixité de l'urètre

- Chez l'homme, l'urètre fixé est formé par l'urètre postérieur et le segment périnéal maintenu dans sa situation par la prostate, l'aponévrose périnéale moyenne et le ligament suspenseur de la verge
- L'urètre mobile est formé par le segment pénien logé en grande partie dans la verge et qui varie avec l'érection.

3.4.5) Rapports de l'urètre

Différentes selon qu'il s'agit des parties prostatique, membraneuse ou spongieuse.

a) La partie prostatique est en rapport avec le muscle du sphincter interne de la vessie, la prostate et sa loge.

b) La partie membraneuse de l'urètre traverse le diaphragme uro-génital dans sa partie antérieure et répond aux constituants de ce dernier.

c) La partie spongieuse est en rapport avec les corps caverneux qui forment un dièdre dans lequel chemine l'urètre spongieux, le fascia du pénis, les tissus cellulaires sous cutané et la peau.

3.4.6) La lumière urétrale : certains repères permettent de reconnaître à l'endoscopie les différents segments de l'urètre :

a) Au niveau de l'urètre prostatique : le veru montanum est une saillie médiane longitudinale sur la paroi postérieure.

b) Au sein des gouttières latérales de chaque côté du veru s'ouvrent : Au sommet, l'utricule prostatique, de part et d'autre l'orifice de chaque canal éjaculateur.

c) Au niveau de l'urètre membraneux se trouvent les plis longitudinaux et la crête urétrale qui prolonge le veru.

d) L'urètre spongieux montre des plis longitudinaux, les orifices des glandes de Cooper les lacunes de MORGANI et la valve de GUERIN.

4) Vascularisation de la verge :(fig.4)

4.1) Artères : deux systèmes profond et superficiel

a) réseau profond

Il vascularise les corps érectiles et l'urètre pénien ; ceux sont des branches de la honteuse interne qui naît du tronc antérieur de l'artère hypogastrique, elle chemine dans l'excavation pelvienne, dans le périnée postérieur puis antérieure, en passant sous la symphyse pubienne elle devient artère dorsale de la verge, l'artère honteuse interne donne quatre collatérales intéressant les organes génitaux externes :

-Artère caverneuse ou artère profonde du pénis pénétrant chacune dans le corps caverneux correspondant et le parcourant de façon axiale

-Artère bulbaire ou transverse profonde du périnée pour la face postérieure du corps spongieux

-Artère urétrale ou bulbo urétrale pour la partie antérieure du corps spongieux jusqu'au gland et pour l'urètre pénien

-Artère dorsale de la verge : branche terminale de la honteuse interne, elle suit la face dorsale du corps caverneux, sur la partie latérale de la gouttière supérieure, de chaque côté de la veine dorsale de la verge jusqu'à la base du gland où elles s'anastomosent en anneau artériel d'où naissent des rameaux pour le gland et le prépuce ainsi que l'artère du frein, au cours de son trajet elle donne une série de collatérales Pour le corps caverneux et le corps spongieux (8 à 10 branches)

b) réseau Superficiel : il vascularise la peau du pénis et le prépuce, circulant dans la couche celluleuse en avant du fascia de Buck, elles proviennent de la honteuse externe : branche de la fémorale commune, elle se divise en deux branches : une ventro-latérale et une dorso-latérale.

4.2) Veines : trois systèmes drainent le pénis :

a) le réseau superficiel : il draine le prépuce, la peau et le tissu sous-cutané, ce réseau circule au-dessus du fascia de Buck.

b) Le réseau intermédiaire : est composé de la veine dorsale profonde qui provient de la réunion des veines du gland et des veines circonflexes. Il draine le gland, les corps spongieux et leurs tiers distaux des corps caverneux, ce réseau circule sous le fascia de Buck entre les deux artères, la veine dorsale profonde rejoint le plexus de Santorini via le ligament suspenseur.

c) le réseau profond : est composé de la veine caverneuse et de la veine bulbaire qui se jette dans la veine honteuse interne.

4.3) Lymphatiques :

a) profond : drainant les lymphatiques du gland, des corps érectiles, et de l'urètre ; ils longent la veine dorsale profonde et se jettent : soit dans les ganglions inguinaux soit dans les ganglions iliaques externes.

b) Superficiel : accompagnant la veine dorsale superficielle, ils se terminent dans les ganglions inguinaux du groupe supéro-interne.

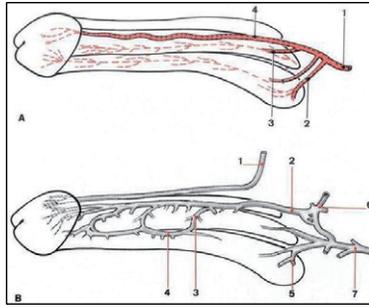


Figure 4: vascularisation de la verge [2]

A. vascularisation artérielle.1. Artère honteuse interne.2. Artère bulbaire et bulbo-urétrale.3. Artère caverneuse.4. Artère dorsale du pénis. Veines.1. Veine dorsale superficielle du pénis.2. Veine dorsale profonde du pénis.3. Veine circonflexe.4. Veines urétrales.5. Veine du bulbe du corps spongieux et de la racine des corps caverneux.6. Branche supralévatorienne du plexus veineux de Santorini.7. Branche infralévatorienne du plexus de Santorini

5) Innervation de la verge

5.1) somatique

5.1.1) le **nerf honteux interne** : assure l'innervation somatique sensitivomotrice de la verge, son origine provient des 2^{ème}, 3^{ème} et 4^{ème} racines sacrée, il passe sous le ligament sacro-sciatique près de son insertion à l'épine sciatique au-dessus du ligament sacro tubéreux dans le canal d'Alcock, là il se divise en deux branches terminales : le **nerf périnéal** et le **nerf dorsal de la verge**.

a) le **nerf périnéal** : il présente trois rameaux :

-Un rameau collatéral périnéal externe qui assure l'innervation de la partie postérieure du scrotum.

-Le rameau superficiel du périnée, branche terminale innerve la face inférieure de la verge et du scrotum.

-La branche terminale, le rameau bulbo-urétral, donne un rameau qui pénètre dans le bulbe et un autre qui longe la face inférieure du corps spongieux et se perd dans le gland.

b) le **nerf dorsal de la verge** : accompagne l'artère et la veine honteuse interne sur la paroi latérale de la face ischio-rectale, initialement situé au-dessous des vaisseaux ; puis longe la branche ischio-pubienne, passe sous la symphyse pubienne et gagne la face dorsale de la verge à travers le ligament suspenseur, situé en dehors de l'artère il se divise en un rameau interne qui se ramifie au niveau du gland et un rameau externe qui se ramifie sur la face latérale de la verge.

5.1.2) les nerfs sensitifs

Sont issus du nerf génito-fémoral et du nerf honteux interne, issus de la racine L2, les branches génitales du génito-fémoral et cheminent sur la face latérale de l'artère de l'artère iliaque externe puis suivent la face inférieure du cordon pour atteindre le pénis.

5.2) végétative

- Les nerfs sympathiques sont issus des racines L1 et L2 (nerfs splanchniques et pelviens et pré sacré).

- Les nerfs parasympathiques sont issus des racines S2, S3 et S4 (nerfs érecteurs d'Eckard).

- Les nerfs caverneux représentent les branches efférentes les plus basses de ce plexus nerveux hypogastrique.

Le plexus nerveux hypogastrique forme deux lames antéropostérieures ; après avoir délivré des branches antérieures destinées à la vessie et à l'urètre, le plexus se termine en donnant naissance aux nerfs caverneux, ces nerfs sont à l'origine des phénomènes vasculaires en particulier artériels et de l'érection.

Références

[1] **BLANC. E; MERIA. P, CUSSENOT. O.** Anatomie chirurgicale des organes génitaux masculins externes. EMC (Elsevier, paris), techniques chirurgicales –urologie. (1998), 41-390, 12p.

[2] **Benoit. G, Giuliano. F** Anatomie du pénis, des organes érectiles et de l'urètre EMC urologie(1993): [18-300-B-10].

[3] **BOCHEREAU .G, CATHELIN .X, BUZELIN. J M et al** .Urètre masculin ; anatomie chirurgicale. Voie d'abord EMC (Elsevier –paris), Techniques chirurgicales Urol (1996) .41-305, 12 p

[4] **BLANC .E, MERIA. P, CUSSENOT. O.**Anatomie chirurgicale des organes génitaux masculins externes. EMC. Techniques chirurgicales Urol. (1998).41-

ANATOMIE CHIRURGICALE DE L'HYPOSPADIAS

L'hypospadias ne concerne pas que la position du méat il s'agit d'une anomalie embryonnaire entraînant une hypoplasie d'importance variable des tissus formant la face ventrale de la verge (fig.1) [1-5].

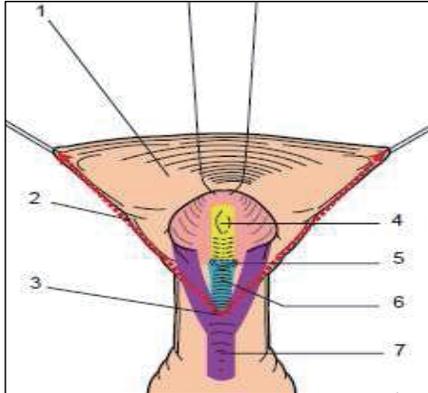


Figure.1: anatomie chirurgicale de l'hypospadias [1]

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 ; 7 : urètre normal entouré par le tissu spongieux

1) le méat

1.1) la forme : généralement circulaire, peut être transversal ou avoir une forme en « tête d'épingle » entouré d'une fine membrane. Le méat est souvent sténosé (45% des formes antérieurs et 15 % des formes postérieurs), cette sténose est rarement serrée.

1.2) le nombre : généralement unique on peut observer un ou deux orifices secondaires parfois associé à un petit canal accessoire en aval du méat principal.

1. 3) le siège : différentes classifications ont été décrite en fonction de la localisation du méat (Tableau.1), la classification de DUCKETT reste la classification la plus utilisée.

Smith 1938	Schaefer 1950	Avellan 1975		Browne 1938	Duckett 1996	Hadidi 2004	
1st degree	Glanular	Glanular		Glanular	Anterior	Glanular	
				Sub-coronal			Sub-coronal
				Distal penile	Distal penile	Middle	Distal
2nd degree	Penile	Penile		Mid shaft	Mid shaft		
				Proximal penile	Proximal penile	Posterior	Proximal
				Penoscrotal	Penoscrotal		
3rd degree	Perineal	Penoperineal Perineal Perineal w/o Bulb		Midscrotal	Scrotal		
				Perineal	Perineal		

Tableau 1 : Classification des hypospadias [2]

2) la courbure (chordée) : élément capital, importante à reconnaître et à traiter, elle n'est pas constante mais fréquente, on décrit :

2.1) la skin chordée retrouvée dans 80 % des cas, fréquente dans les formes antérieures, elle est secondaire à la brièveté des téguments superficiels entraînant une adhérence de la peau ventrale hypoplasique sur l'urètre, le simple déshabillage du fourreau cutané de la verge permet de la corriger.

2.2) la chordée profonde retrouvée dans 15% des cas, fréquente dans les hypospadias postérieurs, elle est due à la brièveté du fascia de Buck entraînant une adhérence anormale de l'urètre hypoplasique sur la face ventrale des corps caverneux, nécessitant la libération de la gouttière urétrale de la face ventrale des corps caverneux.

2.3) la chordée par asymétrie des corps caverneux retrouvée dans 5% des cas, elle est due à la rétraction de l'albuginée ventrale entourant les corps caverneux, nécessitant une plastie dorsale des corps caverneux.

3) le corps spongieux : normalement il se continue jusqu'au gland, dans l'hypospadias il se divise en deux piliers latéraux délimitant une muqueuse rosée fine : la plaque urétrale.

4) l'urètre proximal : en amont du méat ectopique se trouve un segment d'urètre tubulisé hypoplasique et non entouré de corps spongieux de longueur variable qui débute là où les corps spongieux se divisent, ce segment est entouré d'une peau pénienne hypoplasique très fine.

5) le prépuce : il n'existe que sur la face dorsale de la verge, le degré de la dysplasie du prépuce varie permettant de classer les anomalies du prépuce en 5 types (fig.2) [3].

Type 1 : ouverture ventrale partielle du prépuce



Type 2 : ouverture ventrale complète du prépuce



Type 3 : dysplasie localisée du tissu préputiale donnant l'aspect de « Dog Ear » ou « Yeux d'ombredane »



Type 4 : dysplasie plus étendue donnant un aspect de suture latérale et d'angulation du prépuce en aspect de « capote de voiture »



Type 5 : dysplasie sévère et complète du prépuce avec aspect de « bosse dorsale »



Figure 2 : classification des anomalies du prépuce [3]

Dans 3 % des hypospadias antérieure prépuce peut être complet, on parle plutôt d'un megaméatus à prépuce complet.

6) le gland : souvent de forme anormale, ouvert vers l'avant, le gland peut être le siège d'une dépression : c'est la fossette naviculaire, elle peut être profonde ou peu profonde donnant un aspect fissuré ou partiellement fissuré du gland, ce dernier a aspect plat et sans relief en absence de cette fossette. (fig.3).

L'anomalie de taille du gland est surtout rencontrée dans les hypospadias postérieurs certains auteurs considèrent qu'un gland est petit quand sa largeur maximum est inférieure à 14mm [4].

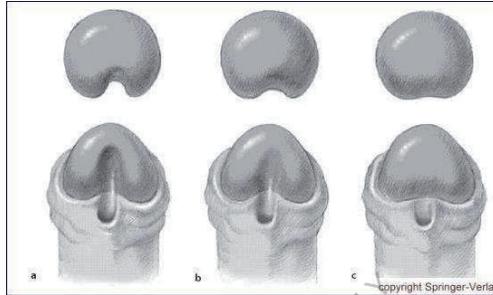


Figure 3: aspect du gland en fonction de la fossette naviculaire [2]

7) le raphé cutané dans l'hypospadias est souvent dévié rejoignant l'un des bords libres du prépuce.

8) la taille du pénis : la taille est mesurée verge étirée, on parle de micropénis quand la taille de la verge est inférieure à 2 DS (courbe de Schönefeld) (fig. 4), la taille du pénis est généralement normale dans l'hypospadias, la présence d'un micro phallus (micropénis associé à un hypospadias quel que soit sa localisation) doit faire rechercher une anomalie du développement sexuel.

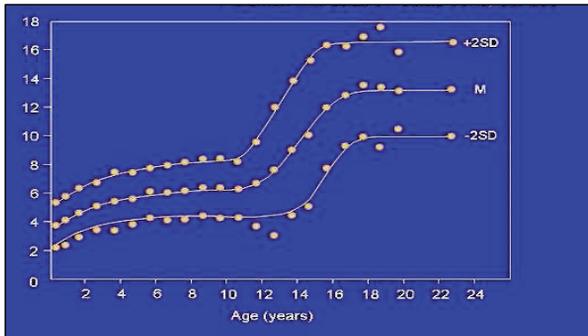


Figure 4: courbe de Schönefeld [6]

9) la torsion de la verge : à distinguer de la torsion du raphé, elle est peu fréquente, le plus souvent à gauche et antihoraire et dont le mécanisme reste inconnue.

10) l'enlèvement : de degré variable allant de la simple attraction de la peau scrotale sur la base de la verge à une véritable palmure de peau scrotale entre les bourses et la face inférieure du pénis.

11) la transposition : c'est la présence de peau scrotale au-dessus de la racine de la verge.

12) les classifications des hypospadias :

Plusieurs classifications ont été décrites

12.1) les classifications anatomiques des hypospadias : elles prennent en compte le siège du méat sans prendre en compte la coudure, on en distingue :

12.1.1) La classification de SMITH (1938) [7]

1^{er} degrés : glandulaire jusqu'à la région moyenne du pénis

2^{ème} degré: pénien moyen à la jonction Peno scrotal

3^{ème} degrés: de la jonction Peno scrotal au périnée

12.1.2) La classification de SCHAEFER ET ERBES(1959) [8]

Glandulaire

Pénien jusqu'à la jonction Peno scrotale

Périnéal

12.1.3) La classification de BROWN(1936) [9] : est plus spécifique :

Glandulaire

Pénien

Pénien moyen

Peno scrotale

Scrotale

Périnéal

12.1.4) La classification d'AVELLAN (1975) [10]

Glandulaire

Pénien

Peno périnéal

Périnéal

Périnéo- scrotal

12.2) les classifications après libération de la chordé : c'est pour cela qu'actuellement beaucoup d'auteurs préfèrent la classification spécifiant le nouvel emplacement du méat après correction de la coudure on en distingue :

12.2.1) La classification de DUCKETT (1966) [11]

Balanique

Balano- préputiale

Pénien antérieur (1 /3 distal de la verge)

Pénien moyen (1 /3 moyen de la verge)

Pénien postérieur (1/3 proximal de la verge)

Peno scrotal

Scrotal

Périnéal

12.2.2) La classification de BARCAT (1973) [12]

Hypospadias antérieur

Hypospadias moyen

Hypospadias postérieur

12.3) classification de HADIDI(2004) [2] propose une classification plus universelle en prenant en compte deux paramètres (fig.4) :

- l'évaluation pré-ope basée sur le site du méat et la présence ou l'absence de la coudure
- l'évaluation opératoire de la coudure et la position du méat après correction de celle-ci

Ainsi sa classification indique :

1-site du méat avant correction de la coudure :

Glandulaire

Pénien distal ou antérieur

Pénien proximal ou postérieur

2-siège du méat après correction de la coudure.

3-prepuce complet ou incomplet.

4-aspect du gland (fig.3): - gland plat

- Présence d'une Fente incomplète
- Présence d'une Fente complète

5-présence ou absence de la coudure.

6-largeur de la plaque urétrale (inférieur ou supérieur et égale à 1 cm).

7-présence ou absence de rotation.

8-présence ou absence de transposition.

L'auteur propose cette classification afin d'aider les chirurgiens pédiatres du monde entier à standardiser la description des différents types d'hypospadias et des malformations associées, ça devrait faciliter les études prospective multicentriques ainsi faciliter l'évaluation objective et la comparaison des résultats des différentes techniques chirurgicales des différents centres.

Name of the patient:

Date of birth:

Relevant personal details:

1. Site of urethral meatus (before chordee correction)

Glanular Hypospadias  Distal Penile Hypospadias  Proximal Hypospadias 

2. Site of urethral meatus (after chordee correction)

Glanular Hypospadias  Distal Penile Hypospadias  Proximal Hypospadias 

3. Prepuce

Complete  Incomplete 

4. Glans

Cleft  Incomplete cleft  Flat 

5. Chordee

No chordee  Superficial chordee  Deep chordee 

6. Urethral plate width

<1cm  ≥1cm 

7. Penile torsion

No torsion  Present 

8. Scrotal transposition

No transposition  Present 

Figure.4: classification résumant toutes les lésions anatomiques observées dans l'hypospadias [2]

12.4) classification d'ORKISZEWSKI (2010) [13] : l'auteur propose une classification chirurgicale basée sur le niveau de division du corps spongieux en prenant comme repère le pubis, elle permet selon l'auteur une meilleur évaluation des résultats chirurgicaux.

Il distingue :

- les hypospadias pénien quand la division se fait au-dessus du pubis.

-Les hypospadias postérieur quand la division se fait au-dessous du pubis.

Il reprend la classification de DUCKETT mais en prenant compte de la division des corps spongieux.

- Les hypospadias pénien se divisent en : -glandulaire
 - 1/3 antérieur
 - 1/3 moyen
 - 1/3 postérieur
- Les hypospadias postérieur se divisent en : -scrotal
 - Périnéal

Références :

[1] **Mouriquand.P.D.E, Mure. PY.**Chirurgie des hypospadias. . EMC Elsevier. Techniques chirurgicales – urologie(2012).41-340, 2003,12p.

[2] **HADIDI.A. OKORO.P.** HYPOSPADIAS : Hypospadias surgeryAn illustrated guide .HADIDI.AT, AZMY.AF: (2004). Edition springer chapitre94 (p541-553).

[3] **LEGAL.P.** .évaluation anatomique de l'hypospadias antérieur et moyen chez l'enfant. (2012) Thèse pour l'obtention de diplôme d'état de docteur en médecine .université du droit et de la santé .Lille 2 (France).

[4]**BUSH.N, DAJUSTA.D, SNODGRASS.W.**glans penis width in patients with hypospadias compared to healthy controls. JP Urol (2013) 9, 1188-1191

[5] **PIENKOWSKI.C, EDOUARD .T, TAUBER.M.** Investigations chez un enfant présentant un hypospadias – hypospadias et intersexualité –malformations associées. (2003): Monographie du collège national de chirurgie hypospadias .VAYSSE ET MOSCOVICI.J. Édition sauramps p81.

[6] Schonfeld **WA, Beech GW.** Normal growth and variation in the male genitalia from birth to maturity. J Urol (1942)..; 48: 759-77.

[7] **SMITH CK.**Surgical procedures for correction of hypospadias J Urol (1938): 40:239

[8] **SCHAEFFER DD, ERBES. J.** HYPOSPADIAS .AM J Surg 1950; 80:183.

- [9] **BROWNE .D** .An operation for hypospadias. (1936) .lancet; 1:141
- [10] **AVELLAN L**.THE incidence of hypospadias in Sweeden. Scand.j.plast reconstr Surg (1975); 9:129
- [11] **DUCKETT JW**.Hypospadias.: adult and pediatric urology, (1996).3rd edn.mosby year book, st Louis, pp2550
- [12] **BARCAT** Current concepts of treatment of hypospadias IN: Horton CE(Ed): plastic and reconstruction surgery of the genital area. Little brown, Boston; (1973);pp249-263
- [13] **M.ORKISZEWSKI**. A standardized classification of hypospadias. Journal of pediatric urology(Elsevier) (2012) 8,410-414

FOR AUTHOR USE ONLY

HISTOLOGIE DE LA PLAQUE URETRALE DANS L'HYPOSPADIAS

la plaque urétrale est formée d'un tissu spongieux rudimentaire bien vascularisé richement innervé avec présence de glandes péri-urétrale sous l'épithélium de fibres musculaire lisse et beaucoup de vaisseaux sanguins larges organisés en diamant, avec un tissu conjonctif constitué de collagène [1, 2].

La face ventrale du gland hypospade comporte des sinus sanguins larges par rapport au gland normal avec présence de fibres musculaires et vaisseau mal organisés.

L'épaisseur de l'albuginée en regard de la plaque urétrale est similaire aux autres régions de la verge [1, 2].

Références:

[1] GOSLING J .The structure of the bladder and urethra in relation to function .Urol Clin North ame.1979; 6(1):31-38.

[2] ACIMI SMAIL.le traitement en un seul temps des formes postérieurs d'hypospadias. Thèse pour obtention de doctorat en sciences médicales

FOR AUTHOR USE ONLY

REPERCUSSIONS DE L'HYPOSPADIAS

Les conséquences d'un hypospadias sont très différentes selon que celui-ci est antérieur ou postérieur ; on distingue les conséquences urinaires, génitales, psychologiques et comportementales [1, 2].

1) Conséquences urinaires

La miction chez le garçon se fait en position debout, dans l'hypospade le jet urinaire peut entraîner des éclaboussements sur le pantalon et les chaussures, en plus dans les formes postérieures l'enfant urine comme une fille en position assis.

2) Conséquences psychosociales

C'est vers l'âge de trois ans que l'enfant prend conscience de son identité sexuelle, très peu de recherches scientifiques ont été menées pour évaluer les conséquences psychologique et sexuelle des réparations chirurgicales surtout lorsqu'elles sont multiples sur le vécu des patients.

Trois études consacrées aux répercussions psychologiques de la maladie sur les patients ont été retrouvées, on en distingue :

Deux études quantitatives

Une étude qualitative

2.1) Etudes quantitatives

Une étude suédoise(1980) et une étude néerlandaise (1988) dont les conclusions montrent clairement que le traitement chirurgical peut donner une certaine normalité fonctionnelle et esthétique au pénis mais il existe toujours une certaine difficulté émotionnelle.

2.2) Etude qualitative américaine

(Walker, 1998), c'est une étude qui fait participer le chercheur lui-même (autant que patient atteint d'hypospadias) et s'appuie sur l'importance d'une bonne information et d'éducation sur l'hypospadias.

Le chercheur met en avant la carence de soutien médical et familial et insiste sur la nécessité de déstigmatiser cette condition à travers la rencontre d'autres personnes touchées par l'hypospadias.

3) la sexualité et la fertilité

3.1) sexualité : l'hypospadias n'a aucune répercussion sur la libido, l'érection et l'éjaculation, cependant l'intromission vaginale peut être difficile voire même impossible dans certains hypospades postérieurs et cela à cause de la couture plus au moins importante et/ ou de la présence d'un micro pénis, la frustration est évidente, la chirurgie peut améliorer la couture mais le micro pénis relève d'un traitement médical.

3.2) fertilité

Les connaissances récentes sur l'épidémiologie et les étiologies des hypospadias laissent penser que la spermatogénèse peut être atteinte bien qu'il n'y a aucune étude sur le sujet.

Références

[1] **AUDRY.G.** Conséquences de l'hypospadias : les raisons et le moment de la correction. (2003). Monographie du collège national de chirurgie hypospadias .VAYSSE ET MOSCOVICI.J. Édition sauramps.p91

[2] **SALM.D, LOUVAIN –LA-NEUVE (2003):**Mémoire : hypospadias, quel malentendu ? Recherche théorique sur les implications psychologiques de l'hypospadias université de Louvain-la-Neuve(Belgique)

FOR AUTHOR USE ONLY

ETIOPATHOGENIE DE L'HYOSPADIAS

1) pathogénie

L'étiologie de cette malformation reste encore inconnue, mais l'augmentation de son incidence depuis les années 60 laisse supposer une origine multifactorielle : maternelle, génétique, iatrogène et une part environnementale.

1.1) facteurs génétiques

1.1.1) L'atteinte familiale

Atteinte d'un ou de plusieurs nombre des 1,2, ou 3 degré sont observé dans 10 % cas, il existe un risque de récurrence chez un jumeau masculin d'un patient atteint est d'environ 15% alors que l'incidence chez le père d'un malade est de 7% [1, 2].

Des analyses des ségrégations géniques ont suggéré que la survenue d'un hypospadias était mono génique dans un petit nombre des cas et multifactorielle dans la majorité des cas.

1.1.2) Anomalies chromosomiques

Détectés dans près de 7% des hypospades, les anomalies peuvent être gonosomiques incluant le syndrome de Klinefelter (47XXY ; 48XXY), les anomalies génitales sont due à une anomalie de dosage du SRY, les anomalies peuvent être autosomiques tel que le WAGR syndrome ici il y'a une anomalie du dosage des gènes en aval du SRY [3].

1.1.3) Anomalies génétiques

Le type anatomique de l'hypospade dépend de la phase du développement de l'appareil génital masculin où se produit l'anomalie [4].

Ce développement se déroule en deux phases : une précoce de sexe indifférencié (5-8 semaines de gestation) hormono-indépendante et une seconde tardive de différenciation sexuelle (8-20 semaines de gestation) hormono-dépendante.

1.3.3.1) Phase hormono-indépendante

Récemment de nombreux chercheurs ont étudié les mécanismes moléculaires de la formation du tubercule génital.

Les études génétiques chez les souris ont démontré l'implication de plusieurs gènes (SHH, FGFs, Bmps, Hox, Wnt / β -catenin) dans la croissance et la différenciation du tubercule génital [5, 6] :

a) hedgehog gènes

On en distingue trois types : hedgehogsonic (SHH), desertheadhog (DHH) et indianhedgehog (IHH).

Le (shh) est exprimé dans l'urothélium de la plaque urétrale, il est nécessaire à la croissance et à l'organisation du tubercule génital [7]. Ainsi chez les souris la délétion de ce gène s'accompagne d'une agénésie pénienne et clitoridienne [7, 8]. Des mutations du Shh chez des enfants porteurs d'hypospade restent à identifier. Ce gène a un rôle essentiel dans la formation de

l'appareil génital externe dans la phase précoce affectant de façon direct et indirect dans l'expression des autres gènes (fgf, bmp, hox et wnt5a).

b) Fibroblast growth factors

Trois sont important : fgf8, fgf10 et fgfr2IIIb. Il a été montré que ces deux facteurs (fgf8, fgf10) sont exprimés sur l'épithélium du sinus urogénital avant la croissance du tubercule génital [5]. Le fgf 8 est exprimé sur l'épithélium de la partie distale de la plaque urétrale, la mutation de ce gène augmente le risque d'hypospadias [9]. Le fgf 10 et le fgfr2IIIb ont un rôle essentiel dans la morphogenèse de la partie la plus distale du tubercule génital et le processus de développement et la fusion du prépuce. ces gènes ne sont pas essentiel dans la phase précoce de la croissance du tubercule génital [10]. La délétion du fgf10 chez la souris entraîne un développement anormal des organes génitaux externes [11]. La délétion du fgfr2IIIb entraîne des hypospadias sévère.

c) Bone morphogenetic proteins genes (Bmps)

Le Bmp2 est retrouvé dans l'épithélium urétral, le Bmp4 est détecté dans le mésenchyme le long de la plaque urétrale et le Bmp7 est retrouvé dans l'épithélium urétral.

CHEN et al ont démontré des variations nucléotidiques du bmp4 et bmp7 chez les sujets atteint d'hypospadias [12].

d) HOX gènes

Les gènes HOXA13 et HOXD13 sont exprimés dans les structures urogénitales fœtales [13]. L'inactivation de ces gènes chez les souris entraîne des malformations des organes génitaux externes ; la perte de fonction HOX entraîne une agénésie du tubercule génital et son hétérozygotie un développement du pénis.

e) WNT/beta-catenin: La famille des WNT se divise en deux sous famille:

- wnt1 activant la voie canonical WNT/beta catenin.

- wnt5a activant la voie non canonical WNT.

Lin et al ont démontré que WNT /beta catenin a une action directe dans le développement du tubercule génital particulièrement dans l'endoderme urétral afin d'activer et maintenir l'action du fgf8 [6]. La délétion du wnt5a chez la souris entraîne l'absence du tubercule génital [5].

Une étude récente a démontré que la voie Wnt/beta catenin est nécessaire pour le développement et la différenciation masculine des organes génitaux externes [14].

1.3.3.2) La phase de différenciation sexuelle hormono-dépendante

Les androgènes contrôlent la différenciation du tubercule génital : les cellules de sertoli secrètent l'hormone antimüllérienne et entraîne la sécrétion de la testostérone par les cellules de leydig ; la testostérone se transforme en dihydrotestostérone sous l'action d'une enzyme la 5 α réductase2 présente dans le mésenchyme entourant l'urètre, durant cette phase les gènes régulant la sécrétion des androgènes (AR, SRD5A, HSD17B3, FKBP52, MAMLD1/CXorf6) et les gènes régulant la sécrétion des œstrogènes (ESR, ATF3) jouent un rôle important dans la différenciation sexuelle masculine.

a) Gènes régulant la sécrétion des androgènes

- Androgen receptor (AR)

Sa mutation est retrouvée dans le syndrome d'insensibilité aux androgènes avec des hypospadias sévères non retrouvée dans les hypospadias isolés [15].

- 5 α réductase type 2 gènes (SRD5A2)

Le déficit en 5 α réductase est un désordre de la différenciation sexuelle à transmission autosomique récessive due à une mutation du gène SDR5a2.

- 17 beta hydroxysteroiddehydrogenase type 3isoenzyme (HSD17B3)

Cette enzyme permet la conversion de l'androsténédione en testostérone, la mutation du gène de cette enzyme entraîne un désordre de la différenciation sexuelle 46 XY.

- FKBP52

Joue un rôle dans la croissance et le développement du sexe masculin, mais son altération n'est pas retrouvée dans les hypospadias isolés [16].

- MAMLD1/CXorf6

Impliqué dans la formation de la testostérone, il est exprimé transitoirement dans la gonade fœtale. Des mutations de ces gènes sont associées à des formes sévères d'hypospadias qui rentrent dans le cadre de désordre de la différenciation sexuelle [17] ou dans des hypospadias isolés de sévérité variable [18].

- Autres gènes

-Wnt/beta catenin, et fgf10 et fgfr2IIIb interviennent dans cette phase de masculinisation [14,19].

- HOX gène régule l'expression de l'AR au cours de cette phase hormono-dépendante [13].

b.) Gènes régulant la sécrétion des œstrogènes

Les œstrogènes peuvent modifier l'action des androgènes, un taux élevé d'œstrogènes dans le tissu génital masculin peut causer un hypospadias [20].

On décrit un taux élevé d'hypospadias chez les enfants dont les mamans sont exposées aux Diethylstilbestrol un œstrogène synthétique in utero [21].

- Estrogenreceptors (ERs) et le gène estrogen-responsive (ATF) peuvent être des facteurs de risque d'hypospadias.
- ATF3 :C'est un facteur de transcription de la famille des CREB et dont l'expression est influencée par des xéno-Œstrogènes [22], il est souvent le plus exprimé des gènes œstrogéno-dépendant [3].

Des études immuno-histochimique ont montrés que 86 % des prélèvements de peau de verge hypospade étaient positifs pour ATF3 pour seulement 13% chez les témoins [23].

1.2) facteurs maternels

1.2.1) Age maternel : il semble avoir une corrélation positive entre l'âge maternel et le taux d'hypospadias [24].

1.2.2) L'infection virale au cours de la grossesse semble être un facteur de risque : Une étude récente effectuée sur des pièces d'autopsies de fœtus à 29^{semaines} a retrouvé une corrélation positive entre l'hypospade et l'infection intra-utérine au parvovirus b19, celle-ci est responsable de la naissance d'un enfant atteint d'un hypospadias pénoscrotale associé à un micro pénis et d'une malformation cardiaque (défaut du septum auriculaire) [25].

1.2.3) Le diabète préexistant : semble être un facteur de risque d'apparition de plusieurs malformations dont l'hypospadias [26].

1.2.4) La déficience placentaire : des auteurs ont avancées que le risque d'hypospadias était lié à un placenta déficient, déficience traduite par des paramètres de pré éclampsie, de tabagisme, de naissance prématuré et de retard de croissance intra-utérine [26].

1.2.5) Le poids de naissance

Le petit poids de naissance est un facteur de risque rapporté par de nombreux auteurs [26].

1.2.6) Atteinte dans la fratrie : le risque est significativement augmenté chez un enfant ayant un frère plus âgé atteint d'hypospadias [26].

1.3) Facteurs de risque iatrogènes

L'exposition du fœtus in utero aux hormones (progestatifs, œstrogènes) [26].

Le risque tératogène des antiépileptiques est établi depuis une quinzaine d'années [26].

La fécondation in vitro multiplie le risque d'hypospadias [27].

Une étude a montré que l'usage maternel de corticostéroïde au cours du premier trimestre de grossesse augmenté le risque d'hypospadias [28].

1.4) Facteurs environnementaux

Les substances chimiques exogènes : les xéno-œstrogènes qui interfèrent avec le système endocrinien comme les dioxines, les pesticides organochlorés et les phytoœstrogènes (présent dans l'eau buvable) [26].

Le régime végétarien exclusif de la mère multiplie par 5 le risque de survenue d'hypospadias [29].

2) EPIDEMIOLOGIE

Il semble que la fréquence des hypospadias ait doublé ces dernières années, elle serait de 1 pour 300 naissance et de 1 pour 80 à 100 en cas d'antécédents familiaux d'hypospadias [26, 31,32].

Divers études ont été conduites ces dernières années sur la prévalence des hypospadias et cela en se basant sur l'analyse de données fournies par des systèmes sanitaires de surveillance des anomalies congénitales mis en place en Amérique ,en Europe, en Asie et dans l'hémisphère sud, ils ont révélé qu'il y'avait :

- Une tendance à l'augmentation de cette malformation dans les pays occidentaux (Etats unis, Canada, en Europe et au Japon).
- Une stabilisation de l'incidence de cette malformation en Australie, en nouvelle Zélande, en Suède et en Espagne.
- Et une diminution de l'incidence dans les pays bas et en Irlande.

Selon la forme anatomique on retrouve [26] que les hypospadias antérieurs sont les plus fréquents avec un taux de 75 % (formes balanique : 15%, formes balano-préputial : 50% et les formes sous coronales : 30 % suivi des formes postérieurs qui représentent 15 à 20% des cas alors que les formes moyennes ne représentent que 10 % des cas.

Références:

- [1] FREDELL L, ISELLUS .L, COLLINS. L et al .Complex segregation analysis of hypospadias. Human Genet. (2002); 111:231-4
- [2] ASKLUND .C, JORGENSEN .N, SKAKKBAEK. NE, et al .Increased frequency of reproductive health problems among fathers of boys with hypospadias. Hum Reprod; (2007). 22:2639-46.
- [3] KALFA.N, PHILIBERT.P, SULTAN.C. Hypospadias and genetics. Archives de pediatrie; (2009). June, vol 16/6 (951-3).
- [4] KOJIMA.Y, KOHRLK, HAYASHLY .Genetic pathway of external genitalia formation and molecular etiology of hypospadias. JPU. (2010). (6), 346-354.
- [5] YAMAGUCHI TP, BRADLEY .A, MCMAHON .AP et al .Wnt 5a pathway underlies outgrowth of multiple structures in the vertebral embryo. Development (1999); 126:1211-23.
- [6] LIN .C, YIN .Y, LONG.G Tissue specific requirements of beta catenin in external genitalia development .Development 2008; 135:2815-25
- [7] PERRITON .CL, POWLES .N, CHIAN.G. .Sonic hedgehog signaling from the urethral epithelium controls external genital development.Dev Biol (2002): 247:26-46
- [8] HARAGUCHI. R, MO. R, HUI. C et al .Unique functions of sonic hedgehog signaling during external genitalia development. Development. (2001). 128:4241-50.

- [9] **BELEZA-MEIRELES .A, LUNDBERG .F, FRISEN .L et al** .FGFR2, FGF8, FGF10 and BMP7 as candidate genes for hypospadias. *Eur J Hum Genetic* (2007). ; 15:23-8
- [10] **YAMADA. G, SUZUKI. K et al** .Molecular genetic cascades for external genitalia formation: an emerging organogenesis program. *Develop Dyn*; (2006);235:1738-52
- [11] **HARAGUCHI .R, SUZUKI. K et al** .Molecular analysis of external genitalia formation: the role of fibroblast growth factor genes during genital tubercle formation. *Development*(2000); 127; 2471-9.
- [12] **CHEN .T, LI .Q, XU .J et al** .Mutation scening of bmp4, bmp7, hoxab6 gens in Chinese patients with hypospadias *Eur J Hum Genet.* (2007).15:23-8.
- [13] **WAROT .X, FROMENTAL-RAMAIN .C et al** Gene dosage –dependent effects of the Hoxa-13 mutations on morphogenesis of the terminal parts of the digestive and urogenital tracts. *Development*; (1997). 124:4781-91.
- [14] **MIYAGAWA. S, SATOH .Y, HARAGUCHI .R et al** .Genetic interactions of the androgen and wnt/beta-catenin, pathways for the masculinization of external genitalia .*mol endocrinol* (2009). 23:871-80.
- [15] **NORDENSKJOLD.A, FRIEDMAN. E et al** .Scening for mutations in candidate genes for hypospadias *Urol Res*(1999)..; 27:49-55.
- [16] **BELEZA-MEIRETES. A, BARBARO. M et al** .Studies of a co-chaperone of the androgen receptor, fkbp52, as candidate for hypospadias .*Reprod Boil Endocrinol* (2007); 5:1-7.
- [17] **FUKAMI .M, WADA .Y, MIYABAYASHI .K et al** .CXorf6 is a causative gene for hypospadias. *Nat Genet*: (2006). 38:1369-71.
- [18] **KALFA. N, LIU. B, OPHIR. K, et al** .Mutations of CXorf6 are associated with a range of severities of hypospadias. *Eur J Endocrinol* (2008); 159; 453-8.
- [19] **MORGAN .EA, NGUYEN .SB, SCOTT .V et al** .Loss of Bmp7 and fgf8 signaling in hoxa 13 mutant mice causes hypospadias(2003).. *Development*; 130:3095-109.
- [20] **STAIB. P, KAU .N, ROMALO .G** .Oestrogen formation in genital and non-genital ski fibroblast cultured from patients with hypospadias. *Clin Endocrinol (oxf)* (1994); 41:237-43.
- [21] **KLIP .H, VERLOOP .J, VAN GOOL .JD** .Hypospadias in sons of women exposed to diethylstilbestrol in utero. A cohort study. (2002). *Lancet*; 359:1102-7.
- [22] **WILLINGHAM E, BASKIN .LS** Candidate genes and their response to environmental agents in the etiology of hypospadias. *Nat Clin Pract Urol* (2007)..; 4:270-9.
- [23] **KALFA .N, LIU. B, KLEIN. O, et al** .Genomic variants of ATF3 in patients with hypospadias *J Urol* (2008).; 180:2183-8.
- [24] **FISCH.H, ROBERT .J. GARY.L et al** .Maternal Age as a Risk Factor for Hypospadias.*J Urol*, (2001) Volume165 (934-936).
- [25] **KONSTANTINIDOU.A.E; SYRIDOU.G; SPANAKIS.N et al** .Association of hypospadias and cardiac defect in a parvovirus B19-infected stillborn: A causality relation? *J Infect* (2007); 54 (41-45).
- [26] **MIEUSSET.R** *Epidémiologie des hypospadias. . (2003).Monographie du collège national de chirurgie hypospadias .VAYSSE ET MOSCOVICI.J. édition sauramps.p.43.*
- [27] **RAMAN-WILMS .L, TSENG.AL, WIGHARDT.S, et al** .Fetal genital effects of first-trimester sex hormone exposure: a meta-analysis. *Obstet Gynecol Jan* (1995); 85(1):141-9.

[28] SUZAN, L. **CARMICHAEL.PHD, CHEN .MA, et al**: Maternal Corticosteroid Use and Hypospadias. J.Ped (2009); Vol. 155.Issue1:39-44.

[29] **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(1):107-13

[30] **BASKIN LS, EBBERS .MB** Hypospadias, anatomy, etiology and technique J Ped Surg (2006) 41(3):463-72.

[31] Mouriquand.P.D.E, **Mure. PY.**Chirurgie des hypospadias .EMC Elsevier. Techniques chirurgicales –urologie. (2012) 41-340, 2003,12p

FOR AUTHOR USE ONLY

DIAGNOSTIC DE L'HYPOSPADIAS

1) Diagnostic anténatale

Même si l'échographie est utilisée pour déterminer le sexe fœtale, il n'y a pas de consensus sur la nécessité de détailler l'anatomie des organes génitaux externes au cours de l'échographie standard de dépistage ; certes examiner les organes génitaux externes de manière systématique peut permettre de repérer des anomalies nécessitant un traitement urgent comme l'hyperplasie congénitale des surrénales (les anomalies génitales peuvent être un signe d'appel d'un syndrome poly malformatif), cependant faire de l'intégrité des organes génitaux externes un objectif de l'échographie de dépistage expose à un risque non négligeable de faux positif anxiogène aux parents.

Le diagnostic d'hypospadias est le plus souvent fait au 3^{ème} trimestre qu'au 2^{ème} même par un opérateur entraîné, ce diagnostic peut être difficile en raison de la position fœtale ou des conditions techniques difficiles (oligoamnios) [1].

1.1) Les hypospades antérieurs et moyens

Sont rarement mis en évidence en anténatale bien que le diagnostic est facile en néonatal (fig. 1) :

- Parfois le pénis fœtal semble être plus court que d'habitude ou incurvé.
- Le bout du pénis peut sembler émoussé.
- Le flux urinaire peut être vu au niveau de l'abouchement ventral de l'urètre au doppler couleur [2].

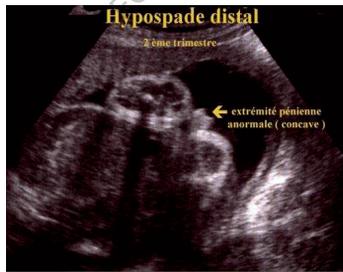


Figure.1 : image anténatale cas d'hypospadias antérieur [2]

1. 2) les hypospades postérieurs

Peuvent être diagnostiqués en prénatale devant un scrotum bifide et un pénis court et incurvé, on dit que l'image formée par le pénis incurvé et le scrotum ressemble à « une tulipe » [3] (fig.2), quand il est associé à une ectopie testiculaire, le diagnostic d'un hypospadias postérieur peut être

difficile à différencier d'un appareil génital féminin avec une fusion des grandes lèvres et une hypertrophie clitoridienne [4].

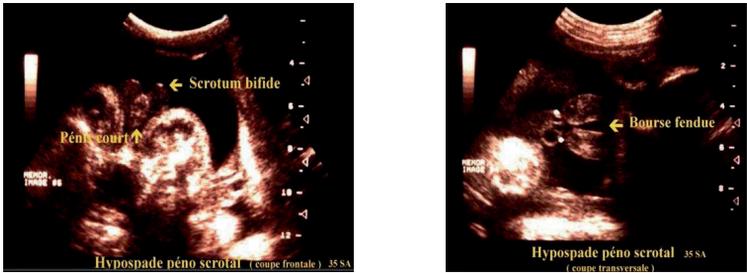


Figure.2 : aspect anténatal d'un hypospadias Peno scrotal [3]

2) Diagnostic post natal

L'examen des organes génitaux externes des nouveau-nés doit être fait de manière systématique en salle d'accouchement permettant ainsi de détecter cette pathologie précocement.

2.1) Interrogatoire : précise les données concernant le déroulement de la grossesse (notion de diabète, de prise médicamenteuse, les antécédents familiaux).

2.2) Examen physique

Est un temps primordial.

Généralement trois anomalies sont associées [5-7] :

a) un abouchement ectopique du méat (fig.3).

b) un prépuce en tablier de sapeur (fig.3), caractérisé par un défaut de la partie ventrale du prépuce. Mais le prépuce est complet dans environ 3% des cas d'hypospadias.



figure 3 : aspect d'un hypospadias

c) courbure ventrale de la verge (fig4, 5) : c'est l'incurvation ventrale du pénis



Figure.4 : angulation distale [5]

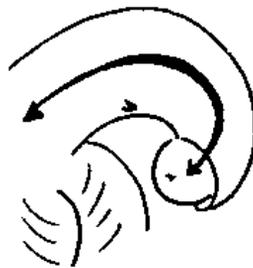


figure .5 : angulation totale [5]

Récemment les urologues pédiatres ont opté pour une approche plus anatomique de l'hypospade qui se caractérise par les malformations suivantes [6] :

- Une incomplétude ventrale du prépuce.
- Une portion d'urètre manquante remplacé par une gouttière muqueuse adhérente à la face ventrale du corps caverneux.
- Une division du corps spongieux toujours située en arrière du méat ectopique en deux piliers épais qui s'étendent latéralement en éventail jusqu'à la base du gland ; l'intersection des deux lignes représente le début proximal de cette malformation.
- Une couture qui relève de la présence de tissu fibreux en aval du méat gênant le redressement complet de la verge (fig. 5,6).
- Une bifidité scrotale souvent associé à un problème d'ambiguïté sexuelle.
- Une torsion de la verge peu fréquente, il faut distinguer la torsion du raphé cutané et la véritable torsion plus souvent à gauche anti horaire, leur mécanisme reste inconnu
- Une transposition scrotale (fig.7) qui est une insertion du scrotum autour de la verge et non sous la verge, tous les degrés sont possibles entre la position dorsale par rapport à la verge et la forme avec une mince bandelette de peau scrotale qui entoure la verge.
- Une absence du frein du gland.
- Une anomalie de la taille de la verge variant selon l'âge de l'enfant [8,9].

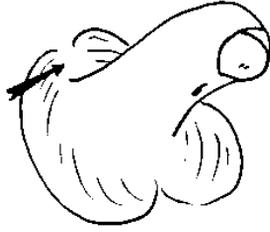


figure.7 : transposition scrotale [5]

3) les examens complémentaires

Leur place est encore sujet à discussion, classiquement réservés à certaines formes d'hypospadias, actuellement certains auteurs proposent d'étendre son indication à l'ensemble des hypospadias afin de mieux définir l'étiopathogénie.

Le plus souvent les hypospadias explorés sont [10]

- Les hypospadias postérieurs.
- Les hypospadias familiaux.
- Les hypospadias associés à une cryptorchidie, scrotum bifide, un micro pénis.
- Les hypospadias associés à une anomalie squelettique, un retard mental, une cardiopathie)

3.1) les explorations biologiques

Ce bilan comprend :

3.1.1) un bilan sanguin

Ionogramme sanguin (kaliémie, natrémie), une fonction rénale (urée et créatinine sanguine), dosage ACTH et cortisol à 8 h afin d'éliminer une insuffisance surrénalienne [10].

3.1.2) les explorations cytogénétiques

3.1.2.1) le caryotype : doit être réalisé dans les plus brefs délais devant le tableau d'une ambiguïté sexuelle ; permet de détecter les formes cytogénétiques en mosaïques il est actuellement admis de faire un caryotype avec étude en haute résolution afin de détecter les micros délétions sur le chromosome X et Y [11].

3.1.2.2) la recherche du gène SRY (sex determining region Y chromosome) est importante [11].

3.1.2. 3) la biologie moléculaire

L'étude en biologie moléculaire du gène du récepteur aux androgènes avant de décider de la réalisation du test de sensibilisation aux androgènes [11].

3.1. 3) les explorations hormonales

La meilleur période d'évaluer un hypospadias est le jour de la naissance et la période de la mini puberté (12^{ème}- 15^{ème} jour et 4 à 6 mois de vie) [10,11].

Ce bilan comprend

3.1.3.1) un bilan de base : dosage de la testostérone, AMH, LH, FSH, ACTH, TEBG (testicular binding globuline).

Au premier jour de la vie un pic de la testostérone est un bon reflet du capital testiculaire.

Ce bilan peut être reprogrammé à un mois de vie au moment du pic hormonal du premier trimestre.

3.1.3.2) un bilan dynamique

a) Test au LHRH : permet de juger des taux de base et des pics LH FSH, une augmentation du taux de base et le pic après stimulation de la LH témoigne d'une insuffisance périphérique et une anomalie des récepteurs LH.

b) Test au synacthène : juge la capacité de synthèse des androgènes surrénaux et testiculaires.

c) Test aux betas HCG : juge la capacité de la réponse leydigienne.

- le taux est positif quand le taux de testostérone est augmenté à 200 ng/dl (20 fois la base).

- Une faible réponse est en faveur d'une dysgénésie gonadique ou hypoplasie des cellules de leydig.

- Un taux très élevé est en faveur d'une insensibilité partielle aux androgènes.

- En outre ce test permet d'étudier le rapport entre la testostérone et la di-hydro testostérone afin de dépister les anomalies des 5 alphas réductase (le ratio normal est inférieur à 10).

d) Test de sensibilisation aux androgènes

- Juge la réceptivité locale en jugeant les possibilités de virilisation des organes génitaux externes après administration d'androgènes, il prend son intérêt en cas d'hypospade associé à un micro pénis, c'est un complément important dans le cadre du syndrome de résistance aux androgènes.

- Ce test comprend des injections de testostérone avec des doses variables entre 50 et 100ng/m² tous les 2 ou 3 semaines.

- Il permet de juger l'imprégnation de la verge qui augmente en taille et en diamètre et permet un contrôle sérique des taux des androgènes (testostérone, di-hydro testostérone).

3.2) les explorations morphologiques

À savoir l'échographie pelvienne qui permet de visualiser des dérivés müllérien, de mesurer les reins et les surrénales, et d'explorer un scrotum vide [10].

L'endoscopie et la génitographie et l'IRM pelvienne permet un bilan anatomique plus précis, ils permettent de repérer les anomalies urinaires associés et l'existence ou non de cavité müllérienne [10].

3.3) la debimétrie mictionnelle

Examen non invasif, facile à réaliser, permettant d'objectiver les sténoses urétrales post opératoire infra cliniques, réalisable chez les enfants de plus de 4 ans [12].

Cette debimétrie se réalise lors de la consultation avec un débitmètre à disque rotatif avec impression d'une courbe de débit en fonction du volume et des chiffres de débit maximale et de débit moyen [12].

Les chiffres obtenus sont comparés aux standards pédiatriques publiés par TOGURI [13] où les valeurs du débit sont fonction du volume uriné et de la surface corporelle, et par GAUM [14] où les valeurs sont fonction du volume uriné et de l'âge, le débit est considéré comme anormal quand il est inférieur ou égale au 5^{ème} percentile.

4) les formes cliniques

4.1) le megaméatus à prépuce complet

Décrit par DUCKETT et KEATING en 1989 [15], c'est une entité rare, se rencontre dans 1 à 3% caractérisée par un méat en situation sous coronal, une fossette naviculaire très large sans aucune chordé et un prépuce complet, découvert généralement lors d'une circoncision [16,17].

4.2) Les formes isolées : apanage des hypospadias antérieurs ; leur prise en charge est surtout chirurgical.

4.3) Les formes associées

4.3.1) Les anomalies uro-génitales

4.3.1.1) La cryptorchidie présente dans 9% des cas d'hypospadias, celle-ci impose un caryotype et un bilan endocrinien dès la période néonatale pour ne pas méconnaître une ambiguïté sexuelle [18].

4.3.1.2) La hernie inguinale : est plus fréquente que dans une population normale, se rencontre selon une fréquence entre 10 à 16% [19].

4.3.1.3) Les anomalies urinaires : il existe une corrélation positive entre les malformations de l'appareil urinaire et la gravité de l'hypospadias [35], différentes anomalies sont rencontrés à savoir l'agénésie rénale, reflux vésico-urétérale, duplicité pyelo-urétérale [19].

4.3.2) Les anomalies chromosomiques

Il semble avoir une corrélation positive entre la sévérité de la pathologie et les anomalies chromosomiques d'autant plus qu'il existe une cryptorchidie.

La fréquence des anomalies chromosomiques est de 5,6% sur l'ensemble des hypospadias, et ce chiffre s'élève à 22% en cas de cryptorchidie associé [18].

4.3.3) Les malformations de la ligne médiane (fente labio-palatine, craniosténose, communication cardiaque Intra cavitaire).

4.4) Les hypospades syndromiques

Près de 200 syndromes comprenant un hypospade ont été décrit, on en cite quelques-uns [20]

4.4.1) Le syndrome de KLINEFELTER

Caractérisé par un caryotype XXY, infertilité, micropénis, hypogonadisme.

4.4.2) Le syndrome de SMITH-LEMLI-OPITZ (SLO) : caractérisé par : un retard mental, une microcéphalie, une dysmorphie faciale, une syndactylie des orteils et chez le garçon un hypospadias et un scrotum hypoplasique, il est la conséquence d'un déficit de la biosynthèse des hormones stéroïdes (mutations récessive gène DHCR7 qui code la 7 di-hydro-cholestérol réductase localisé sur le chromosome (11q13).

4.4.3) Le syndrome WAGR5:(wilm's tumor, aniridie, genital abnormalities, growth and mental retardation) :C'est un syndrome de délétion décrit sur les chromosomes 3q29, 4p9, p23, 9q34.3, 11p13. ; Le gène wt1 code pour un facteur de transcription impliqué dans le développement rénal et gonadique, la délétion de ce gène est responsable de ce syndrome.

4.4.4) Le syndrome DENYS-DRASH : caractérisé par l'association d'hypospadias, d'un néphroblastome et d'une insuffisance rénale précoce, C'est un syndrome dû à des mutations hétérozygotes de WT1.

4.4.5) Le syndrome de FRASIER : associant un hypospadias, une insuffisance rénale et un gonadoblastome, il est dû à des mutations hétérozygotes de WT1 et intron 9.

4.4.6) La dysplasie campo mélique : regroupant un hypospadias et des anomalies squelettiques il est dû à des mutations hétérozygotes du gène SOX9.

4.5). Les ambiguïtés sexuelles

Le diagnostic d'ambiguïté sexuelle doit être suspecté devant tous les cas d'hypospadias postérieur, un hypospadias associés à d'autres anomalies telles qu'une cryptorchidie ou un micropénis ou une anomalie d'implantation du scrotum.

4.5.1) Description du phénotype génital

La description du phénotype génital est un moment très important lors de l'examen du nouveau-né. Selon le degré de virilisation ; le phénotype génital est classé en 5 stades de PRADER (fig.8) [21] :

Type 1 : vulve normale avec hypertrophie clitoridienne.

Type 2 : large vestibule en entonnoir s'ouvrant à la base du clitoris (sinus urogénital à 2 orifices séparés pour l'urètre et le vagin). Grandes lèvres séparées ou partiellement soudées.

Type 3 : clitoris volumineux à la base duquel s'ouvre l'orifice unique d'un sinus urogénital étroit dans lequel se jettent urètre et vagin. Grandes lèvres partiellement soudées.

Type 4 : aspect de garçon avec verge hypoplasique et souvent coudée. Hypoplasie périnéale, orifice unique d'allure urétrale s'ouvrant à la face inférieure (hypospadias) correspondant à un sinus urogénital dans lequel s'abouche à quelques cm du méat un vagin hypoplasique. Grandes lèvres soudées.

Type 4 bis : le vagin ne communique pas avec le sinus et ne peut donc pas être démontré par la génitographie.

Type 5 : aspect de garçon cryptorchidie. Le vagin s'abouche très haut dans l'urètre.

Type 5 bis, le vagin ne communique pas avec l'urètre.

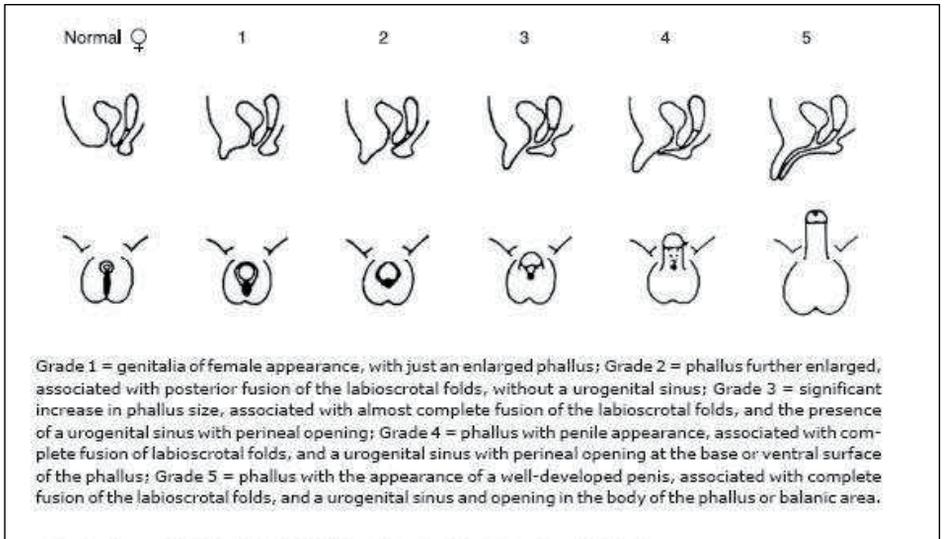


Figure.8 : classification de PRADER [21]

4.5.2) Classification des ambiguïtés sexuelles : on décrit 4 grands groupes [22,23]

4.5.2.1) Hermaphrodisme vrai

L'aspect des organes génitaux externes est variable, cette forme est caractérisée par la coexistence de tissu ovarien et de tissu testiculaire. Le caryotype est le plus souvent 46XX ; mais aussi 46XY/46X0.

4.5.2.2) Pseudohermaphrodisme dysgénésique

Il est dû à une anomalie de la détermination testiculaire à partir de la gonade indifférenciée. Cliniquement, les testicules sont petits et dysgénésiques (présence de tubes séminifères immatures et hypoplasiques au milieu d'un stroma caractéristique de tissu ovarien sans cellules germinales). ces enfants ont un caryotype en mosaïque (46X/45XO).

4.5.2.3) Pseudohermaphrodisme masculin

Il est dû à une masculinisation insuffisante des organes génitaux externes chez un fœtus porteur d'un testicule donnant un tableau clinique très hétérogène allant du simple hypospadias à des organes génitaux externes de phénotype féminin. Les causes sont les anomalies de l'action de la testostérone: anomalie de la synthèse, du transport, du récepteur, déficit en 5-alpha réductase.... Le caryotype est masculin (46XY).

4.5.2.4) Pseudohermaphrodisme féminin

Il s'agit d'une virilisation précoce des organes génitaux externes d'un individu de sexe féminin 46XX. Les organes dérivés des conduits de Müller et les ovaires restent normaux. La principale cause est l'hyperplasie congénitale des surrénales, mais peut être secondaire à un passage excessif trans-placentaire d'androgènes maternels (tumeurs virilisantes maternelles ou d'origine iatrogène).

Références :

- [1] **E.CHEREAU, M-C AUBRY, R.RUANE, M.DOMMERRGUES.** Anomalies urogenitales fœtales. EMC (elsevier), obstétrique, (2005)...5-031-A-35
- [2] **Devesa R., Munoz A., Torrents M., Comas C., Carrera J.M.** Prenatal diagnosis of isolated hypospadias *Prenat. Diagn.* (1998); 18 : 779-788
- [3] **Meizner I., Mashiach R., Shalev J., Efrat Z., Feldberg D.** The "tulip sign": a clue for in-utero diagnosis of severe hypospadias *Ultrasound Obstet. . Gynecol* (2000); 19 : 250-253
- [4] Cheikhelard A., Luton D., Philippe-Chomette P., Leger J., Vuillard E., Garel C., et al. How accurate is the prenatal diagnosis of abnormal genitalia? *J. Urol.* (2000); 164: 984-987
- [5] **H.DODAT.** Hypospadias : manuel de chirurgie pédiatrique (1998) collège hospitalo-universitaire de chirurgie pédiatrique.
- [6] **MURE P-Y; VIGIER S, VIGIER S, GORDUZA D, DEMEDE D, MOURIQUAND P.** Chirurgie des hypospadias EMC (Elsevier), techniques chirurgicales (2011) –urologie ,41-340
- [7] **PAPAREL P, MURE PY, MARGARIAN M, MOURIQUAND P.** Approche actuelle de l'hypospadias chez l'enfant . progrès d'urologie pédiatrique, (2001).. 11,741-751
- [8] **Feldman KW, Smith DW.** Fetal phallic growth and penile standards for newborn male infants . *J pediatric* (1975); 86; 395-8
- [9] **Schonfeld WA, Beech GW.** Normal growth and variation in the male genitalia from birth to maturity. *J Urol ;* (1942). 48 : 759-77.
- [10] **C. Bouvattier ; C-L. ay ; P.Bougnères ; P.Chatelain.** Comment orienter la démarche diagnostique devant un hypospadias. *Archive de pédiatrie* (2009); 16 : 948-950.
- [11] **PIENKOWSKI.EDOUARD .T.TAUBER.R.** Investigations chez un enfant présentant un hypospadias (2003). monographie du collège national de chirurgie pédiatrique. Ed sauramps

- [12] **BONNARD A AIGRAIN Y EL GHONEIMI.A** .évaluation et suivi fonctionnel des enfants opérés d'un hypospadias. Monographie du collège national de chirurgie hypospadias .(2003)..VAYSSE ET MOSCOVICI.J. Édition sauramps
- [13] **TOGURI A.G, UCHIDA T, BEE D.E.**. pediatric uroflow rate normograms. j urol(1982).: 127; 727-31
- [14] **GAUM.LD, WESE FX et al.** Age related flow rate normograms in a normal pediatric population. acte urol belg: .(1989). 57; 457-66
- [15] **Duckett JW, Keating MA.** Technical challenge of the megameatus intact prepuce hypospadias variant: the pyramid procedure. J Urol. (1989). 141(6):1407-9.
- [16] **Juskiewski S, Vaysse P, Guitard J,Moscovici J.** Treatment of anterior hypospadias. Place of balanoplasty. Chir Pediatr. (1983). 24(1):75-9.
- [17] **Attalla MF.** Subcoronal hypospadias with complete prepuce: a distinct entity and new procedure for repair. Br J PlastSurg(1991). . 44(4):122-5.
- [18] **MCALERI. M., KAPLAN G.**Is routine karyotyping necessary in the évaluation of hypospadias and cryptorchidism? .. Journal of Urology (2001). 165, 2029 - 2032.
- [19] **KLEIN E. A, CHEN R. N, LEVIN H. S, RACKLEY R., WILLIAMS B. R.**Testicular cancer in association with developmental renal anomalies and hypospadias. .Urology . (1996),Vol 47(1), P82-87.
- [20] **N. Kalfa, P. Philibert, C. Sultan** .Hypospadias et génétique. (2009): Archives de Pédiatrie 2009 ; 16:951-953.
- [21] **Frédérique Kuttenn Marie-France d'Acremont Irène Mowszowicz** .Anomalie de la differenciation sexuelle. . EMC endocrinologie-nutrition (2003).10-033-A-10
- [22] **BERGER R.** Penile malformation, gender identity and sexual orientation. Acta Psychiatrica Scandinavica. . (1983). 68, 154-166.
- [23] **VAN DER PUTTE S.C.J.**.Hypospadias and associated penile anomalies. Journal of plastic, (2007). Reconstructive and Aesthetic Surgery. 60, 48-60.

TRAITEMENT

Le traitement de l'hypospadias est chirurgical, plus de 300 techniques ont été décrites dans la littérature attestant que le traitement de l'hypospadias n'est pas encore parfait et standardiser.

1) Objectifs : obtenir un résultat fonctionnel et esthétique avec :

- une verge droite en érection.
- un méat urétral situé si c'est possible au sommet du gland.
- un jet urinaire droit sans déflexion.
- un pénis esthétiquement droit.

Ces objectifs doivent être atteints en une seule intervention au prix d'une hospitalisation réduite et chez des enfants jeunes pour éviter le traumatisme de l'intervention.

2) Principes

Ils sont de trois : la correction de la courbure, l'urétroplastie et la reconstruction de la face ventrale du pénis [1,2].

La chirurgie de l'hypospadias nécessite :

- une instrumentation fine de micro chirurgie ou instrument ophtalmique.
- un grossissement optique utile, certains utilisent le microscope optique.
- du fil fin : 6/0 ; 7/0 vicryl, monocryl, ou PDS.
- un garrot ou de l'épinéphrine à 1% de lidocaine.
- la bipolaire pour l'hémostase.

3) Age d'intervention.

L'âge d'intervention varie : selon le type de l'hypospadias et d'un chirurgien à un autre.

A prendre en considération :

- la taille de la verge et la trophicité des tissus nécessitant ou pas un traitement hormonal.
- la miction reflexe, présente jusqu'à l'âge de 02 ans favorisant la miction après l'ablation de la sonde.
- psychologiquement opérer les enfants entre 2 et 4 ans est difficile car à cet âge l'enfant à conscience d'être agresser [3].

Il n'y a pas d'âge idéal pour l'intervention chirurgicale. La plupart des auteurs, opèrent avant l'âge de 18 mois car c'est à partir de cet âge que se développe l'identité sexuelle de l'enfant [4-6] d'autres opèrent précocement entre 6 et 12 mois et ceci afin de diminuer le retentissement de la malformation sur le développement psychologique de l'enfant [7].

4) L'hormonothérapie

Elle permet d'augmenter les dimensions de la verge et favorise la trophicité des tissus [3]

4.1) Indications

- Diversément utilisée dans les hypospadias antérieur.
- Fortement approuvé dans les hypospadias postérieurs ou associé à un micropénis.
- Parfois utilisée avant la cure d'une fistule.

4.2) Résultats

L'augmentation des dimensions du pénis en longueur et en largeur est maximale entre la 3^{ème} semaine et 2 mois après le début de l'hormonothérapie : augmentation de la taille est supérieure à 50 % dans plus de la moitié des cas [3,8].

On décrit un effet bénéfique sur la courbure non chiffré [3,9].

L'amélioration de la trophicité et la vascularisation est indiscutable.

4.3) Voies d'administration : ils sont au nombre de deux : [3] :

a) la voie percutanée : pommade di-hydro testostérone ou de testostérone à raison d'une fois par jour pendant 4 semaines, application sur la verge en évitant les bourses avec un gant, la chirurgie doit se faire au décours du traitement.

b) la voie parentérale

- beta HCG (3 à 6 injections).
- androgénothérapie : testostérone injectable : 50 à100 mg/m² durant 2 à 3 semaines.

5) Traitement chirurgical

Le choix d'une technique d'urétroplastie dépend de plusieurs facteurs à savoir :

- la localisation du méat.
- la forme et le volume du gland.
- l'existence d'une courbure.
- la largeur de la plaque urétrale.
- la qualité de la peau ventrale recouvrant l'urètre.

5.1) Correction de la coudure

Le traitement des hypospadias avec la coudure a considérablement évolué durant les 30 dernières années, se faisant en plusieurs temps, depuis 1980 la correction de la courbure et l'urétroplastie se fait en un seul temps (DUCKETT).

La technique de test d'érection la plus utilisée est la technique de GITTES et MCLAUGHIN [10] (fig. 1,2) : après avoir posé un garrot à la racine de la verge, on injecte du sérum physiologique en intra caverneux.

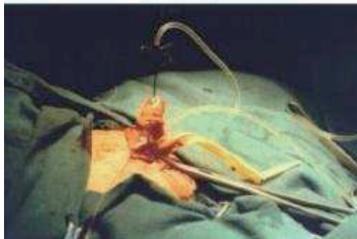


Figure. (1,2) : test d'érection artificielle [11]

On dispose de plusieurs techniques :

5.1.1) Le déshabillage complet permet habituellement de corriger la courbure pénienne en libérant les adhérences cutanées entre le fourreau et les éléments sous-jacents [12].

5.1.2) La résection des tissu sous cutané
On resèque le dartos sous-cutané et le fascia de BUCK [12].

5.1.3) Le « déjantage » des corps caverneux

Par libération des tissus spongieux des corps caverneux sous-jacents jusqu'à leur bord externe et leur sommet intra-glandulaire, cette libération permet de faire une spongioplastie sans tension au-dessus de l'urétroplastie (fig3) [13].

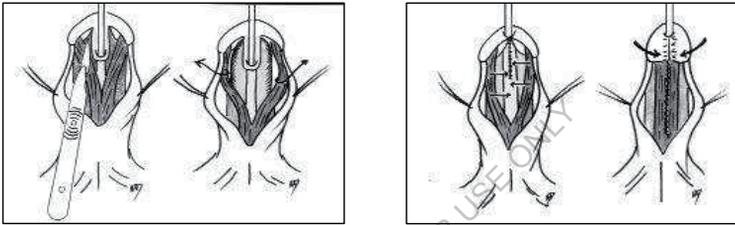


Figure.3 : déjantage des corps caverneux [12]

5.1.4) La dissection de la plaque urétrale : proposé par MOLLARD [14] et MONFORD [15] consistant à libérer la plaque urétrale du tissu fibreux sous-jacent (fig.4).

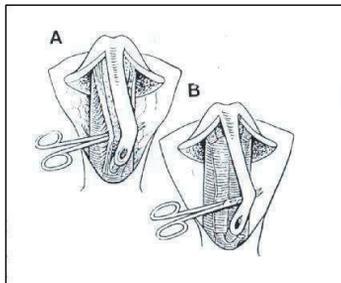


Figure. 4 : dissection de la plaque urétrale [12]

5.1.5) Intervention sur les corps caverneux

En cas de persistance de la coudure un geste sur les corps caverneux peut être nécessaire, plusieurs techniques sont décrites :

a -intervention de Nesbitt : qui consiste en une résection elliptique d'une partie de l'albuginé et suture transversale de chaque berge séparément [12] (fig.5).

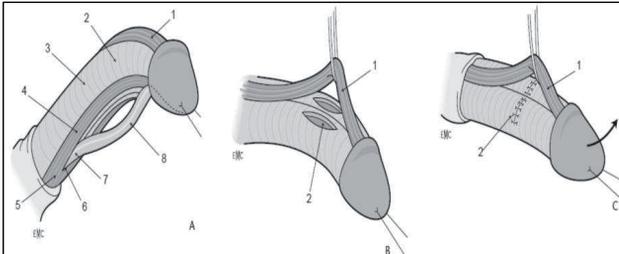


Figure.5 : intervention de NESBITT [16]

b-incision simple des corps caverneux sans excision de l'albuginé:

Ce procédé consiste à faire deux incision simple sans excision de l'albuginé au sommet de la courbure et suture transversale des berges (fig.6).

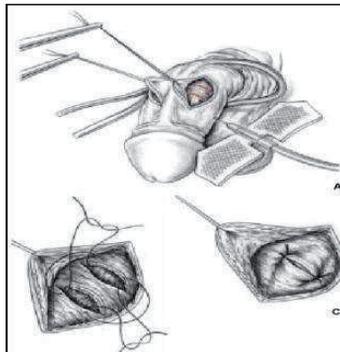


Figure.6 : incision des corps caverneux sans excision de l'albuginée [16]

c -plicature simple de l'albuginé sans excision ni incision

Proposé par BASKIN en 1999 [12], cette technique consiste à plicaturer l'albuginé sur la ligne médiane et la face dorsale.

d -allongement des corps caverneux : à la concavité de la courbure en pratiquant une incision transversale associé à une greffe (tissu vaginal ou dermique) [12].

e-rotation des corps caverneux

-Soit avec dissection des corps caverneux doivent être séparé partiellement ce qui permet une rotation (une correction de 45°) (fig.7).

-Soit sans dissection en pratiquant une incision du fascia de Buck pré caverneux respectant les tissus caverneux et l'albuginée (fig.8).

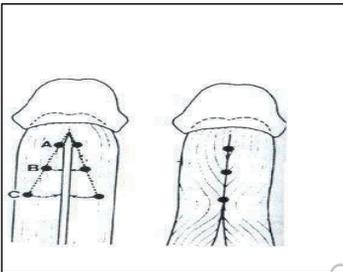


Figure. 7 : rotation des corps caverneux [12]

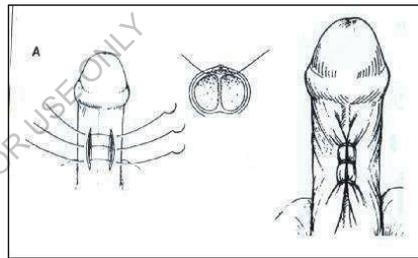


Figure.8 : rotation des corps caverneux sans dissection [12]

5.2) Techniques d'urétroplastie

On distingue :

Les techniques d'avancement de l'urètre.

Les techniques de tubulisation de la plaque urétrale.

Les techniques de lambeaux vascularisés.

Les techniques de lambeaux libres.

5.2.1) Techniques d'avancement de l'urètre

On décrit de 03 techniques

5.2.1.1) MAGPI

(Meatal advancement glanduloplasty incorporated) (fig.9)

DUCKETT a repris le principe de l'uréthromeatoplastie de HEINEKE-MIKULICZ et l'a incorporé dans sa nouvelle technique dans le traitement des hypospadias très distaux.

Principe : consiste à Inciser longitudinalement le gland et à suture verticalement les ailerons du gland.

Les résultats esthétiques sont partagés, on constate un recul du méat de ce fait cette technique tend à être abandonnée par les chirurgiens.

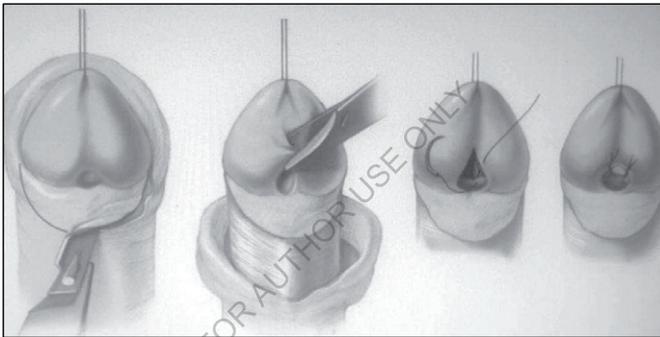


Figure 9: Technique de MAGPI [16]

5.2.1.2) Le M.I.V (meatal inverted V glanduloplasty)

Afin de palier au recul du méat vu dans les suites du M.A.G.P.I, DECTER EN 1991 a repris le même principe de cette technique en y ajoutant quelques modifications [17].

Sa technique consiste en un avancement au sommet du gland de la lèvre inférieure du méat urétral après une incision en V (fig.10).

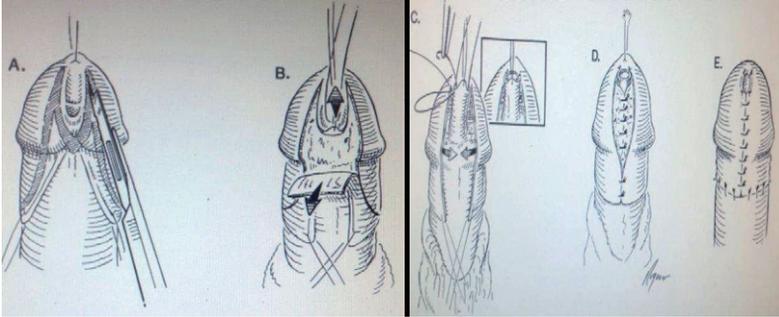


Figure 10: meatal inverted V glanduloplasty [17]

5.1.2.3) Le double Y glanduloplastie (DYG)

Nécessite un méat mobile, cette technique consiste en une Incision en Y inversé sur le sommet du gland avec dissection de l'urètre le permettant de l'avancer au sommet du gland par une suture en v inversé et une glanduloplastie [18] (fig.11).

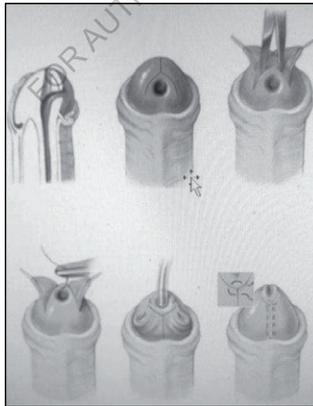


Figure. 11 : Y inversé meatoglanduloplastie [18]

5.2.1.4) Technique de mobilisation à minima

Utilisée dans le traitement des hypospadias distaux, décrite par NASRALLAH. (fig.12)

Consiste à mobiliser l'urètre sur une hauteur de 0,5 à 1 cm permettant l'avancement du méat au sommet du gland. [19]

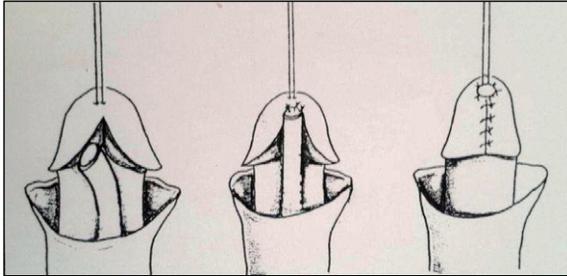


Figure. 12: mobilisation à minima [19]

5.2.1.5) Technique de KOFF

Inspirée de la technique de BECK ET HACKER (1897) (fig.13) dont le principe consiste à un simple avancement du méat urétral dans le gland [16]

Principe : faire usage de l'élasticité de l'urètre ramenant le méat à l'apex du gland, la translation peut être de 5 à 15 mm

Technique :

- Incision le long de chaque bord de la gouttière urétrale.
- Libération de l'urètre de la face ventrale des corps caverneux depuis le gland jusqu'à la base du pénis.
- Translation de l'urètre jusqu'au sommet du gland.
- Méatoplastie, glanduloplastie et couverture cutané.

Avantage :

- Absence de substitution et de suture urétrale.
- Excellent résultat cosmétique.

Inconvénient :

- risque de blessure de l'urètre natif.
- risque d'ischémie et sténose méatique.

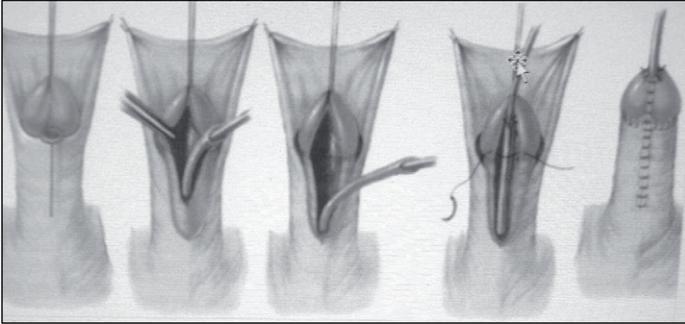


Figure.13: technique de KOFF [16]

5.2.2) Techniques de tubulisation de l'urètre

5.2.2.1) Technique de THIRSCH-DUPLAY

Intervention ancienne, reste une intervention de référence dans la chirurgie de l'hypospadias (fig. 14)

Principe : tubuliser la plaque uréthrale sur elle-même, de l'orifice ectopique au sommet du gland.

Technique : plusieurs temps opératoires :

- Libération du fourreau cutané de l'urètre.
- Incision en U : l'incision débute sous l'orifice ectopique(en faisant attention à l'urètre. pellucide) et remonte sur la plaque uréthrale verticalement de chaque côté.
- Tubulisation de la gouttière sur une sonde uréthrale charrière 6 ou 8 par un surjet ou par des points séparés.
- Glanduloplastie.

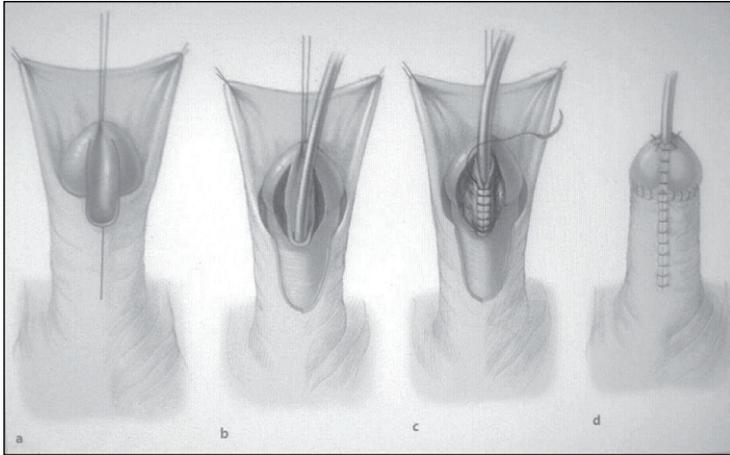


Figure.14: technique de DUPLAY [16]

5.2.2.2) Glans approximation procédure (G.A.P)

Indiquée dans le traitement des hypospadias balanique avec une large ou une fossette naviculaire dont le simple rapprochement des ailerons du gland permet d'avoir un bon résultat cosmétique.

Cette technique a repris le même principe de DUPLAY mais en évitant la mobilisation des ailerons du gland. (fig.15)

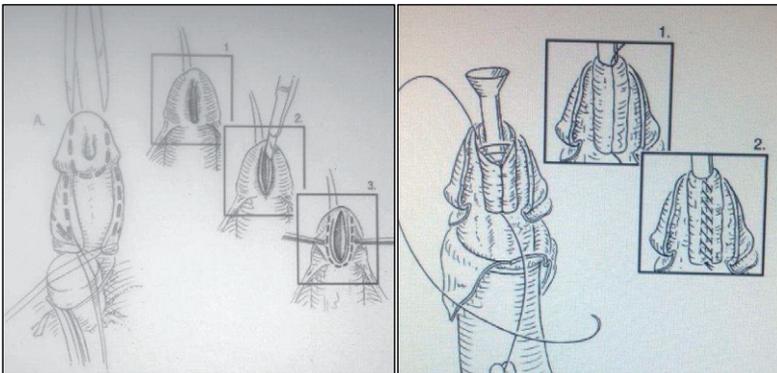


Figure. 15 : Gland Approximation procedure [17]

5.2.2.3) Technique de SNODGRASS

Associée au DUPLAY une incision médiane de la plaque urétrale, cette incision commence au niveau de l'orifice hypospade et remonte jusqu'à la partie moyenne du gland avec dissection et une mobilisation large des deux bandelettes latérales de la plaque, cette incision permet une fermeture plus facile et sans tension de la plaque urétrale (incision de décharge) et donne un meilleur aspect esthétique du méat sagittal (fig.16)

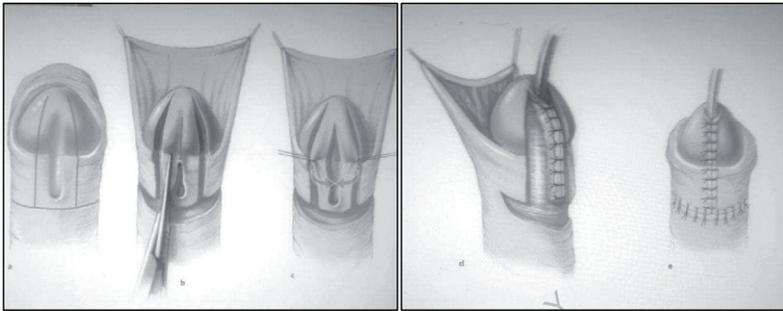


Figure.16: Technique de SNODGRASS [16]

5.2. 3) Techniques de lambeaux vascularisés

5.2.3.1) Technique de MATHIEU

Technique de choix utilisée dans les hypospadias antérieurs pour de nombreux chirurgiens (fig.17)

Principe : création d'un néo-urètre à partir d'un lambeau de peau pénien prélevé en arrière du méat et basculé vers l'avant et suturé sur les berges de la gouttière urétrale

La réussite de cette technique dépend de la qualité du lambeau certaines conditions sont à respecter :

- le lambeau doit avoir une base large.
- sa longueur doit être d'environ 1,5 fois la longueur de l'urètre à reconstruire.
- doit être épais contenant du tissu celluleux.

Avantages : taux de fistules post opératoires faible.

Inconvénient : aspect cosmétique non satisfaisant du méat (demi-lune).

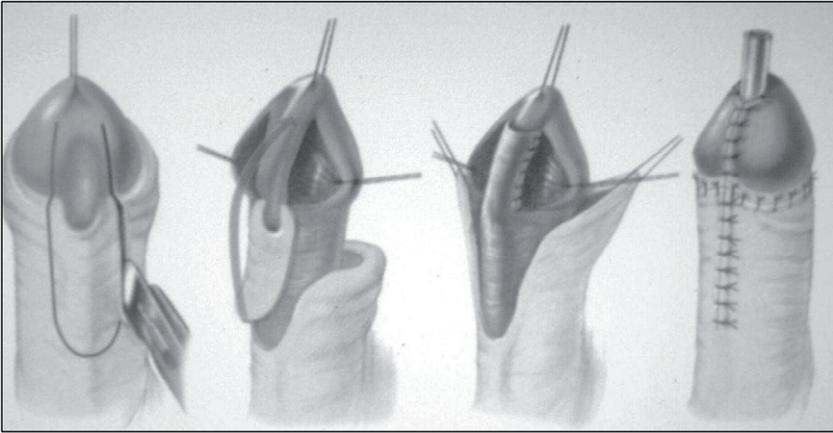


Figure. 17 : Technique de Mathieu [16]

5.2.3.2) Technique de Mathieu modifiée :
Technique SLAM (slit-like adjusted Mathieu)

Afin de palier à cet inconvénient, la technique améliorée de Mathieu consiste à faire une glanduloplastie type YV avant de tailler le lambeau pénien permettant ainsi d'obtenir en fin d'intervention un bon résultat cosmétique (slit like meatus) (fig.18) [18]

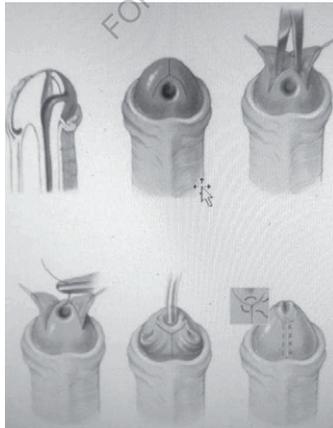


Figure.18 : Technique de SLAM [18]

5.2.3.3) Technique D'ONLAY

Technique dite du « lambeau préputiale pédiculé » ou « onlay-Island flap » fut décrite en 1987 [20] d'abord pour le traitement des hypospadias distaux, ensuite largement utilisé pour le traitement des hypospadias proximaux. (fig.19)

Principe : consiste à isoler un lambeau pédiculisé de la muqueuse préputiale afin de la transférer sur la face ventrale de la verge et de le suturer en patch sur la gouttière urétrale.

Avantage: cette technique reprend les principes de « transverse preputial tubularized Island flap » mais sans tubulisation du lambeau muqueux évitant ainsi tout risque sténotique de la suture circulaire.

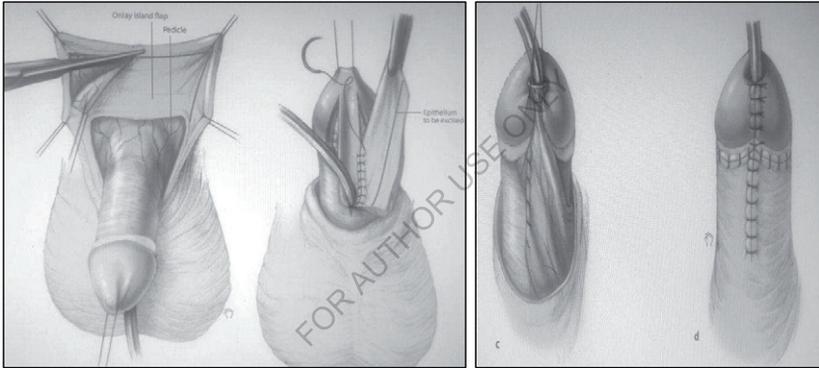


Figure. 19: Technique d'onlay [16]

5.2.3.4) Technique de DUCKETT

Principe : après correction de la courbure la technique consiste à :

- isoler un lambeau pédiculisé de la muqueuse préputiale et le tubuliser sur une sonde urétrale charrière 8 à 12.
- Suturer du tube à l'urètre et la muqueuse glandulaire.
- Couvrir du néo-urètre par un plan intermédiaire.
- faire une glanduloplastie, La couverture cutanée de la face ventrale de la verge (procédé de BYARS) [21,22] (fig.20).

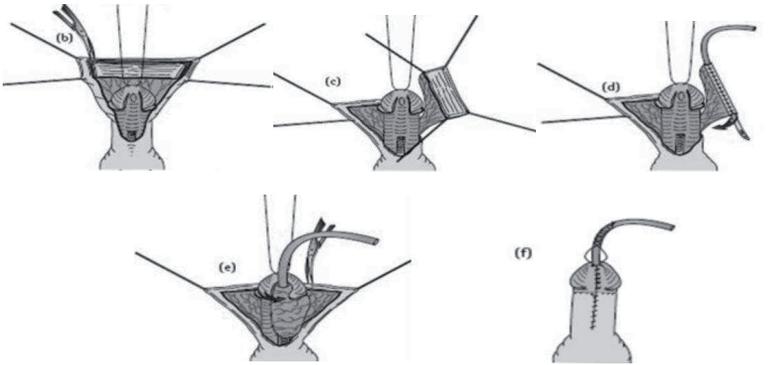


Figure. 20: Technique de DUCKETT [22]

5.2 .4) Techniques de lambeaux vascularisés libres

Utilisées dans les hypospadias sévères et les hypospadias multiopérés, ces techniques sont anciennes, on utilisait de la peau extra génitale mais ce type de greffe a été abandonné car source de beaucoup de complications remplacés par d'autres greffons à partir de la muqueuse vésicale ou la muqueuse buccale [23].

5.2.4.1) La muqueuse vésicale

Les premières tentatives de greffe de muqueuse vésicale ont été réalisées par Mammelaar en 1947 puis par Marshall en 1955. La muqueuse vésicale ne se rétracte pas donc il n'est pas utile de surdimensionner le lambeau [23,24].

Une greffe de la muqueuse vésicale est prélevée et tubulisée sur une sonde. La greffe est mise au niveau de la gouttière des corps caverneux en plaçant la suture dans la profondeur, puis en avant on la glisse dans le tunnel intra glandulaire. La couverture de la verge est réalisée en utilisant le prépuce dédoublé et fendu longitudinalement à la manière de Byars (fig.21).

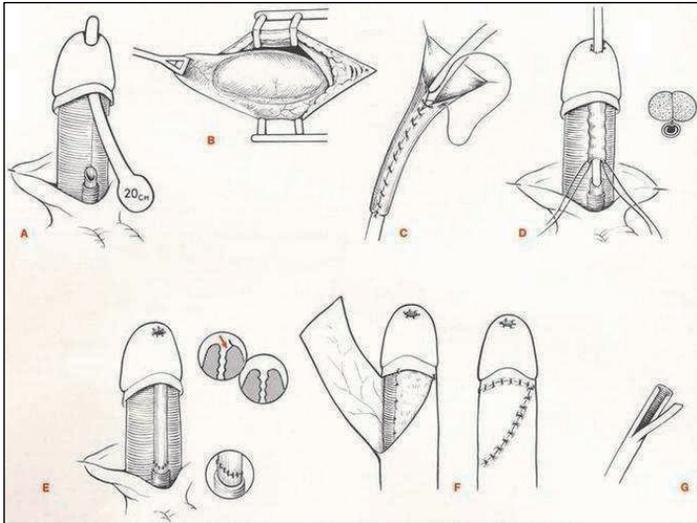


Figure.21: greffe de muqueuse vésicale [21]

5.2.4.2) La muqueuse buccale

Elle a été décrite par Dessanti [25]. Il existe un risque de rétraction pendant le prélèvement, le lambeau se transformant en une bandelette longue et très étroite. Ce lambeau peut être utilisé en tube ou en patch [23]

La muqueuse buccale (fig.22) est un excellent greffon pour remplacer l'urètre car son épithélium est épais et résistant, sa lamina propria est fine par rapport à la muqueuse vésicale ce qui facilite les phénomènes d'imbibition [26, 27], la bonne tolérance à l'exposition à l'urine [28], et l'exposition à l'air sans problème de bourgeonnement au niveau du méat.

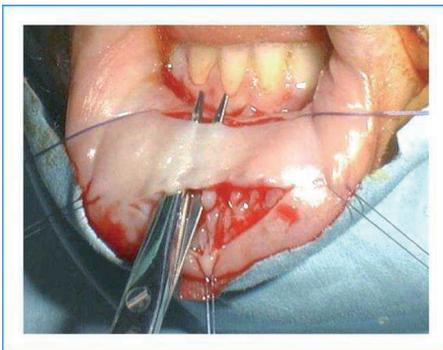


Figure. 22 : muqueuse buccale [29]

5.3) le plan intermédiaire de recouvrement

Afin d'augmenter les chances de réussite de notre urétroplastie et de minimiser le risque de fistules, un plan intermédiaire bien vascularisé doit être interposé entre l'urétroplastie et le plan cutané. Il est important de le connaître afin d'adapter la bonne technique aux conditions locales. Différentes techniques ont été décrites, on en cite les plus couramment utilisés :

5.3.1) La spongioplastie

Elle est décrite par F.BARGY [30] et défendue par H.DODAT [31] : elle consiste à libérer les corps spongieux divergents de la face antérieure de chaque corps caverneux et à les rapprocher par un surjet jusqu'au gland. Elle permet de corriger une éventuelle courbure pénienne ou balanopenienne. (fig.23)

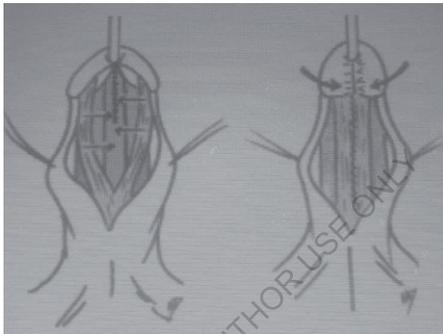


Figure. 23 :spongioplastie [12]

5.3.2) La mobilisation du dartos ventral pénien

Decrite par FURNESS (fig.24), cette technique consiste à libérer le dartos pénien du plan des corps caverneux et à le basculer sur l'urethroplastie [32,33].

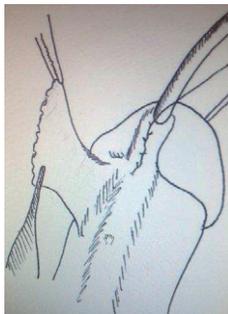


Figure.24: mobilisation du dartos ventral [33]

5.3.3) La mobilisation du dartos dorsal

5.3.3.1) Dorsal dartos flap

Décrit par BELMAN [34], cette technique consiste à couvrir l'uréthroplastie par un lambeau rotationnel du dartos dorsal qui est plus épais, SNODGRASS a utilisé ce procédé dans ses début [35] mais cette technique risque d'entraîner une rotation de la verge.

5.3.3.2) Dorsal dartos pedicle flap en boutonnière

décrite par SOZUBIR et SNODGRASS [36]; cette technique consiste à libérer le dartos dorsale de la verge qui est basculé en boutonnière sur la face ventrale, évitant ainsi tout risque de rotation. (fig.25)

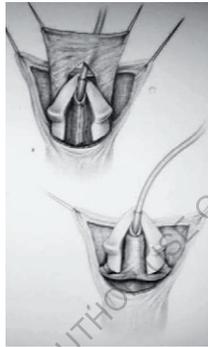


Figure. 25 :dorsal dartos flap en boutonnière [36]

5.3.3.3) Double dartos flap

décrit par KAMAL en 2005 [37], cette technique consiste à libérer le dartos dorsal et à le couper en deux parties symétriques, chaque partie est basculée latéralement ; l'une couvrant l'uréthroplastie et l'autre couvrant la première partie. (fig.26)

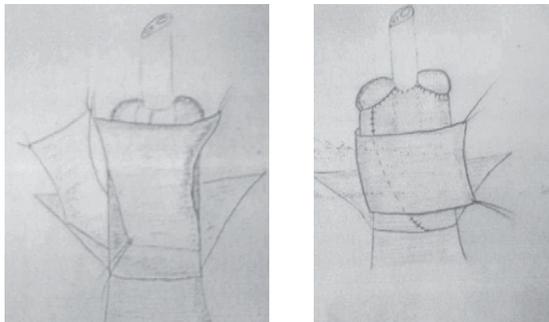


Figure. 26:double dartos flap [37]

5.3.4) Autres techniques de recouvrement

5.3.4.1) Lambeau de peau désépithérialisée : initialement décrite par SMITH en 1973 (fig.27) cette technique consiste à interposer sur l'urétroplastie une des deux berges de l'incision cutané préalablement désépithérialisée sur quelques millimètres [38].

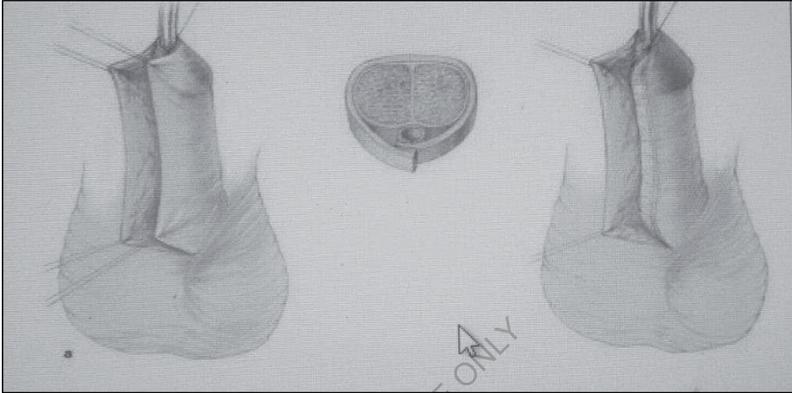


Figure. 27: lambeau de peau désépithérialisée [18]

5.3.4.2) Lambeau interposé de la vaginale scrotal

décrite par SNOW en 1986 (fig.28) qui consiste à la libération du fourreau pénien jusqu'à dans les bourses ,un lambeau de la vaginale est rabattu sur l'urétroplastie.

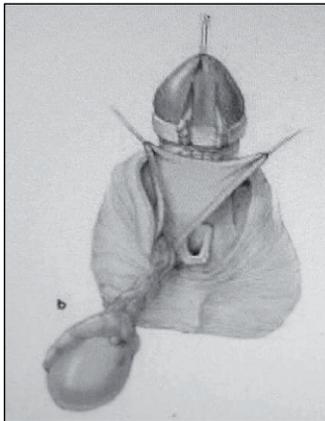


Figure.28 :lambeau de la vaginale vaginal [18]

5.4.3.3) Lambeau de dartos scrotal

decrit par MOTIWALA en 1993 (fig.29) qui consiste en une incision ventrale pénienne prolongée sur le raphé médian scrotal avec dissection du dartos scrotal qui est rabattu sur l'uréthroplastie.



figure. 29:lambeau de dartos scrotal [18]

5.4) Traitement de la transposition pénoscrotale

Elle est traitée par la technique de Cendron, elle consiste à tailler deux lambeaux à racine externe, à la racine supérieure de la verge. Ces deux lambeaux sont ramenés à la face inférieure et suturés l'un au-dessus de l'autre permettant d'allonger le scrotum sous pénien. Cette intervention doit être réalisée après l'uréthroplastie [21]

5.5) Traitement de l'enlèvement de la verge

Il peut être corrigé lors de la correction de la coudure ou par une plastie en Z au niveau de la palmure. En cas de forme majeure, l'incision doit suivre le fond de la gouttière pénoscrotale latérale en passant à la limite de la peau pénienne et la peau scrotale cette dissection va libérer toute la face ventrale et les faces latérales de la verge. [21]

5.6) Traitement de la Torsion de la verge

Elle peut être corrigée par l'arrangement des lambeaux cutanés de couverture après l'urétroplastie.

Dans les formes les plus graves, la torsion peut être due à des bandes de tissu fibreux avec anomalie d'insertion du ligament suspenseur, leur correction est difficile. Il faut aborder la base de la verge soit en rétractant le fourreau pénien, soit par une incision circulaire à la base de la verge. [21].

5.7) Chirurgie du prépuce

Le problème ne se pose pas dans les hypospadias dont l'urétroplastie utilise le tissu préputial.

Dans les hypospadias distaux l'indication d'une circoncision ou une reconstruction du prépuce dépend du choix des parents et des chirurgiens [38].

6) Anesthésie et analgésie postopératoire

6.1) Prise en charge anesthésique

6.1.1) Evaluation pré-anesthésique

La consultation pré-anesthésique constitue une composante essentielle de la sécurité anesthésique. Lors de la consultation pré-anesthésique, l'interrogatoire et l'examen clinique sont communs à tout examen pré-anesthésique.

La consultation d'anesthésie pour la chirurgie de l'hypospadias ne diffère pas des autres chirurgies et le choix de la technique anesthésique chez l'enfant selon le type de chirurgie dépend de plusieurs facteurs [39] :

- Le rapport bénéfice /risque doit être pris en considération, pour cela il faut une bonne connaissance des complications potentielles de chaque technique. Et la technique choisie doit être la plus sûre, et procurant une bonne analgésie per et postopératoire.
- Le risque de la technique choisie doit être en corrélation avec l'importance de l'acte chirurgical.
- Le territoire doit correspondre au site opératoire.
- La durée de l'ALR doit correspondre à la durée souhaitable de l'analgésie.
- Prendre en considération l'expérience du médecin anesthésiste en matière d'ALR, il faut choisir la technique la plus sûre.
- L'âge de l'enfant, son état clinique (classe ASA).
- Le rapport coût/efficacité.

6.1.2) Les différentes techniques anesthésiques

La chirurgie de l'hypospadias est une chirurgie sous méso-colique où l'anesthésie locorégionale peut être très bénéfique.

L'anesthésie locorégionale (ALR) est devenue incontournable en anesthésie urologique pédiatrique associée à une anesthésie générale pour le confort et la sécurité du geste chez l'enfant, l'ALR procure une analgésie per et postopératoire prolongée de qualité. Elle permet ainsi, par une épargne morphinique, d'améliorer la réhabilitation postopératoire.

Selon les recommandations formalisées d'experts sur l'anesthésie locorégionale en pédiatrie de la société française d'anesthésie réanimation (SFAR) et de l'association des anesthésistes réanimateurs pédiatres d'expression française (ADARPEF) 2010 [40], les principes de sécurité accompagnant toute ALR ne doivent cependant pas être oubliés. L'ALR pédiatrique doit être réalisée chez des enfants endormis et ne se conçoit qu'avec du matériel adapté, des conditions d'asepsie chirurgicales et de l'intralipid® immédiatement disponible.

La douleur induite par les interventions de chirurgie urologique se prête tout particulièrement à l'utilisation de blocs analgésiques [41]

a) L'anesthésie caudale

La réalisation du bloc caudal peut être rendue difficile après 8-10 ans chez l'enfant de moins de 20 kg, par l'ossification de la membrane sacro coccygienne recouvrant les cornes sacrées empêchant la ponction de celui-ci. Elle est relativement sûre.

Dans un audit rétrospectif incluant plus de 158 000 patients, il n'était retrouvé aucune séquelle permanente [42]. Deux études prospectives plus récentes examinant respectivement 12 111 [43], et 8 492 [41], caudales ont confirmé ce résultat ne retrouvait aucune complication grave (abcès ou hématome péri-dural, paraplégie). Cependant, le taux de complication totale (0,3 %) bien que faible est nettement supérieur (environ 6 fois) à celui des blocs périphériques [44].

L'anesthésie caudale consiste en une injection d'un anesthésique local dans le canal sacré (prolongement du canal spinal) par le hiatus sacré (fig. 30,31).

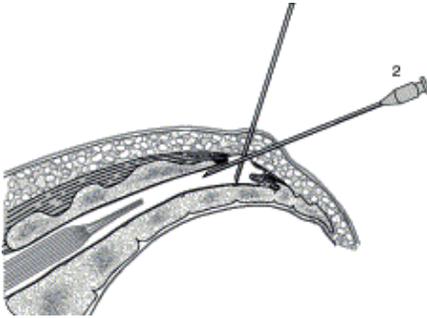


Figure 30 : points de ponction du bloc caudal [45]



Figure 31 : technique du bloc caudal

Il faut adapter le volume injecté au niveau métamérique à atteindre, les doses

recommandées d'après le Schéma d'Armitage pour l'anesthésie caudale :

0,5 ml/kg pour atteindre les métamères sacrés, 1 ml/kg pour atteindre les métamères lombaires et 1,25 ml/kg pour atteindre les métamères dorsaux inférieurs [40].

Actuellement l'indication de l'anesthésie caudale pour l'hypospadias antérieur est plus discutée [46], en raison d'une alternative possible d'utilisation de blocs périphériques.

b) Les blocs périphériques

Sont à privilégier par rapport à l'anesthésie caudale en termes de balance bénéfices/risques. Ils assurent une analgésie de plus longue durée, localisée au site chirurgicale et s'accompagnent d'un taux de complications moindres.

b.1) Le bloc pénien

Le bloc pénien consiste à infiltrer un anesthésique local (AL) dans l'espace de diffusion situé en arrière du fascia superficiel de façon à bloquer les nerfs dorsaux de la verge. Ainsi une anesthésie correspondant à la totalité du pénis est obtenue à l'exception du gland et d'une petite zone cutanée à la base d'implantation pubienne (fig. 32)

Le bloc pénien a été retrouvé plus efficace comparativement à la caudale dans cette indication sur la durée d'analgésie. Par ailleurs, dans l'étude Kundra et al [47], le taux de fistule était nettement supérieur dans le groupe caudal comparativement au groupe bloc pénien (20 % vs 0 % respectivement). Cette observation pourrait être un élément important dans le choix de la technique si cela est confirmé. Selon les auteurs, la survenue de fistule serait favorisée par un œdème de la verge plus important dans le groupe caudal en raison d'une vasodilatation périphérique induite par le bloc sympathique. Cependant, aucun lien de causalité entre caudale et fistule n'a pour le moment été démontré.

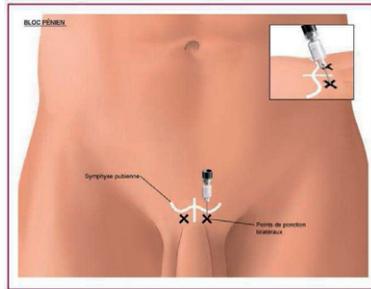


Figure 32 : repères du bloc pénien [48]

b.2) Le bloc pudendal

Le bloc pudendal peut être utilisé au cours de la chirurgie pénienne à savoir de la circoncision et d'hypospadias antérieur. La réalisation de ce bloc par neurostimulation est possible vue qu'il s'agit d'un nerf mixte.

Le nerf pudendal est facilement bloqué au niveau de la fosse ischio-rectale (fig.33) procurant une excellente analgésie pour toute la chirurgie ano-rectale et génito-urinaire au-dessous de la vessie. Les territoires anesthésiés dépendent du volume d'anesthésique local (AL) injecté. Avec un faible volume (0,1 ml.kg-1 jusqu'à 5 ml) seul le nerf périnéal est bloqué, ce qui est suffisant pour couvrir une incision scrotale. Un volume plus important (0,3 à 0,4 ml.kg-1 jusqu'à 15 ml) est cependant nécessaire pour bloquer l'ensemble des branches du nerf pudendal (nerf dorsal de la verge en particulier) et procurer une analgésie complète du périnée.



Figure 33 : bloc pudendal

Les résultats d'une étude tunisienne ont montré la supériorité de l'analgésie postopératoire du bloc pudendal versus bloc pénien par un nombre plus réduit de demande en analgésique à l'hôpital et à domicile [49]. Cette technique semble pourtant séduisante pour ce type d'hypospade. Elle élargit le territoire analgésié comparativement au bloc pénien tout en conservant les avantages d'un bloc périphérique par rapport à la réalisation d'une caudale.

Ce bloc reste actuellement peu employé comme le montre la dernière étude épidémiologique de l'ADARPEF (2,6 % vs 16,4 % pour le bloc pénien) en raison probablement du peu de littérature chez l'enfant [43]. Cette technique devrait cependant se généraliser en pédiatrie dans le futur avec de réelles indications pour la chirurgie du pénis, du scrotum et de l'urètre.

Plusieurs auteurs ont démontré les avantages de blocs périphériques (pénien, pudendal) par rapport au bloc central (caudal), l'analgésie post opératoire est plus prolongée avec moins de complications (rétention urinaire) [50, 51,52],

Les hypospadias postérieurs sont plus complexes et peuvent être associés à des anomalies endocriniennes [44]. La prise en charge anesthésique est plus lourde avec des durées d'intervention plus longues et des douleurs postopératoires importantes. Une anesthésie péridurale caudale prolongée, contrôlée ou non par le patient, associée à une anesthésie générale paraît être intéressante pour la gestion de ces patients.

L'utilisation de l'échographie est recommandée pour la réalisation des blocs pénien et caudal. Elle permet d'améliorer l'efficacité de ces blocs tout en diminuant les concentrations d'ALR utilisées. En revanche, le bloc pudendal sous échographie est difficile et se révèle impossible dans près de 50 % des cas [49]. Cependant, l'emploi de la neurostimulation pour repérer le nerf pudendal permet d'obtenir un taux de succès très satisfaisant [50]. Pratiquée par voie transpérinéale, dans de bonnes conditions d'asepsie, la technique est sûre. Les risques d'hématome et d'infection de la fosse ischio-rectale sont exceptionnels.

6.2) Analgésie postopératoire

La chirurgie de l'hypospadias tend à devenir une chirurgie ambulatoire. La douleur induite se prête tout particulièrement à l'utilisation de blocs analgésiques [41],

L'analgésie locorégionale est un élément majeur de la prise en charge de la douleur postopératoire en chirurgie urogénitale de l'enfant. Elle permet de passer un premier cap, mais il est impératif d'anticiper la levée du bloc en administrant un traitement antalgique systématique (antalgiques palier I selon la classification de l'OMS) de relais avant la sortie. La douleur doit être évaluée en postopératoire avant la sortie de l'hôpital et à domicile à l'aide d'échelles d'auto-évaluation ou d'hétéro-évaluation en fonction de l'âge de l'enfant.

Les blocs périphériques permettent une meilleure gestion de la douleur [53,54], Naja et al ont ainsi montré une diminution significative des scores de douleur et de la consommation postopératoire d'antalgiques chez les enfants ayant d'un bloc pudendal comparé à ceux qui avaient une anesthésie caudale. Cette étude montrait également que l'analgésie procurée par le bloc caudal durait environ 6 heures environ contre 24 heures avec le bloc pudendal.

7) Soins periopératoires

7.1) Antibiothérapie

Afin de diminuer le risque d'infection , complication inhérente à toute chirurgie.

Elle peut être une antibioprofylaxie de courte durée pour les gestes rapides(moins de deux heures)avec un drainage de courte durée ou une antibiothérapie si le drainage est de plusieurs jours [55].

7.2) Le drainage des urines

Il n'existe pas de consensus concernant le drainage [55].

Pour les hypospadias distaux certains auteurs ne drainent pas et d'autres drainent pendant 24 à 72 heures .cependant les hypospadias proximaux necessitent un drainage de 10 à 14 jours.

7.3) Le pansement

Fait partie du temps opératoire, devant maintenir la verge au zénith et doit être appliqué avec une légère compression afin de lutter contre l'œdème [38]. Divers sont les types dependant de l'habitude du chirurgien

7.4) Délai d'hospitalisation

La tendance actuelle est d'écourter le séjour d'hospitalisation afin de minimiser le retentissement psychologique de cette chirurgie.

Les soins post-opératoires se feront à domicile.Ils se limitent à de simples soins d'hygiène.

8) Suivi post-opératoire

La chirurgie de l'hypospadias est une chirurgie complexe qui nécessite un suivi post opératoire bien régulier et dont l'évaluation des résultats doit se faire par le chirurgien traitant , il doit analyser deux volets : esthétique et fonctionnel.

8.1) Résultat fonctionnel : en se basant sur :

- L'interrogatoire des parents doit préciser la qualité du jet urinaire, s'il est fin ou non et si la miction se fait facilement ou pas.
- L'examen clinique à la recherche de complications (infection,sténose,fistule ou autres).

- La débitmétrie urinaire examen clef permettant de donner des renseignements précis sur la qualité et la puissance du jet urinaire et de détecter les sténoses infracliniques.

8.2) Résultat esthétique

- Actuellement, le résultat fonctionnel est important aussi bien pour l'enfant et sa famille que pour le chirurgien.

- Il doit préciser : l'apparence générale de la verge et la localisation et la forme du méat.

9) Complications de la chirurgie des hypospadias

Elles sont multifactorielles et dépendent :

- de l'expérience du chirurgien et de sa technique utilisée.

- de la compliance du patient et de sa famille .

9.1) Complications peropératoires

9.1.1) Saignement

Il est évité et réduit par certaines mesures, à savoir l'utilisation de la coagulation bipolaire , du garrot ou d'injection d'épinephrine ,il peut être majoré par un traitement hormonal préopératoire [56].

9.1.2) L'altération des corps caverneux

Due à la coagulation monopolaire et l'utilisation de sérum hypertonique lors de l'érection artificielle [56]

9.1.3) Blessure de l'urètre natif

elle peut survenir lors de la dissection de l'urètre distal car sa paroi est fine et dépourvue de corps spongieux [54].

9.2) Complications post opératoires précoces

9.2.1) Hématomes et œdèmes

- Ils sont réduits par le maintien de la verge au zénith avec des pansements légèrement compressif.

- Ils conditionnent l'apparition de complications tardives par altération de la vascularisation de l'uretroplastie et des lambeaux [56].

9.2.2) Nécrose des tissus superficiels

Dans ce cas, cela peut nécessiter une reprise chirurgicale avec excision des tissus nécrosés et greffe de peau car la cicatrisation dirigée à ce niveau entraîne des cicatrices retractiles [56].

9.2.3) Complications du sondage

La migration de la sonde peut être évitée par une bonne fixation en péropéritoire [56].

Les contractions vésicales fréquentes en cas d'utilisation de sonde à ballonnet [56].

9.2.4) Infection

Complication favorisée par la présence d'hématome. [56].

Peut être évitée par une antibioprofylaxie périopératoire.

9.2.5) Fistule précoce

Découverte précocement lors des premières mictions. Peuvent se fermer spontanément si elles sont fines et que le flux d'aval est suffisant.

Récemment une nouvelle technique de fermeture précoce a été rapportée en prologeant le drainage urinaire et en utilisant du cyanoacrylate [56].

9.3) Complications tardives

Dominées par deux complications essentielles : les fistules et les sténoses.

Il faut avertir les parents que la chirurgie de l'hypospadias peut se solder par des complications et qu'elles peuvent être tardives.

9.3.1) La fistule

C'est la complication la plus fréquemment décrite dans toutes les séries [56].

les principes de sa fermeture sont :

- la résection de la fistule sur tout son trajet.
- la fermeture en trois plans :
 - un plan muqueux urétral
 - un plan intermédiaire de tissu souscutané
 - un plan cutané décalé si possible.

9.3.2) La sténose

Pouvant être source d'infection urinaire et de répercussions sur le haut appareil.

l'interrogatoire des parents sur la qualité de la miction(qualité du jet urinaire,douleur à la miction,goutte à goutte),et le passage d'une sonde calibrée en fonction de l'âge permettent de détecter cette complication [56].

La débimétrie : examen non invasif, facile à réaliser, permettant d'objectiver les sténoses urétrales post opératoire infra cliniques.

Réalisable chez les enfants de plus de 4 ans.

Cette debimétrie se réalise lors de la consultation avec un débitmètre à disque rotatif avec impression d'une courbe de débit en fonction du volume et des chiffres de débit maximale et de débit moyen [57].

Cette sténose peut atteindre soit le méat nécessitant des dilatations ou une simple méatoplastie soit l'urètre balanique nécessitant alors une nouvelle uréthroplastie.

9.3.3) La rétraction du méat

Fréquente après un MAGPI ou un avancement urétrale de nasralah ;Peut nécessiter une réintervention en fonction du patient et de sa famille.

9.3.4) Les imperfections cosmétiques

A type de cicatrice plus ou moins scléreuse,de dyschromie de méat inesthétique, ceux sont des Complications plus ressenties par le patient que par le chirurgien [56].

9.3.5) Le lichen scléro-atrophique (balanitis xerotica obliterans)

Complication rare,d'étiologie inconnu ,entraînant une fibrose du méat et du gland nécessitant Un traitement aux corticoïdes de classe III soit par pommade soit par injection in-situ,en cas d'échec du traitement médical une deuxième uréthroplastie sera réalisée [56].

9.3.6) La persistance de la coudure

Doit être évité par la pratique d'un test d'érection en peropératoire.

Pouvant être due à plusieurs facteurs : un défaut de correction ,une fibrose post opératoire ou une cicatrice rétractile.

Un complément de correction ne doit être entrepris qu'après la puberté [54].

9.3.7) Ectropion muqueux

Les ectropions s'observent surtout dans les uréthroplasties utilisant une greffe de muqueuse vésicale. Se présente sous la forme de pseudo polypes nécessitent une résection. Ceci explique le peu d'intérêt de la muqueuse vésicale comme tissu de substitution dans cette chirurgie [22].

9.3.8) Urétrocèles

Se rencontrent dans les urétroplasties utilisant la muqueuse vésicale, c'est la sténose du méat qui engendre des mictions à pression élevée nécessitant une reprise chirurgicale. Les techniques avec spongioplastie permettent d'apporter un soutien au néo-urètre et réduit considérablement le risque d'urétrocèles [22].

9.3.9) Poils et lithiases urétrales

Cette complication, due à l'utilisation de lambeaux, nécessite habituellement une nouvelle urétroplastie. Par ailleurs, des lithiases urétrales peuvent se développer autour des poils du néo-urètre [58].

9.3.10) Hypospadias multi-opéré

L'hypospade «cripple» des anglo-saxons correspond à ce que les auteurs francophones nomment les «estropiés» ou «désastre» de l'hypospadias [59].

C'est le résultat d'interventions multiples, les problèmes fonctionnels sont majeurs (fistules multiples, recul du méat, persistance de coudure, ou sténose) et l'aspect esthétique est médiocre [22]

Ils sont dus au manque d'expérience du chirurgien en premier lieu (des dissections trop traumatiques, l'utilisation de lambeaux mal vascularisés, des sutures sous tension) ou peuvent être due à des infections post-opératoires.

Références

- [1] **DODAT H** .manuel de chirurgie pédiatrique. (1998) Hypospadias.
- [2] **BASKIN LS, EBBERS MB**. Hypospadias, anatomy, etiology, and technique. ,J pediatri surg, mar(2006), 41(3) :463-72
- [3] **G.AUDRY** .Conséquences de l'hypospadias. Les raisons et le moment de la correction. Monographie du collège national de chirurgie pédiatrique. (2003) Ed sauramps .hypospadias .PH VAYSSE.J .MOSCOVICI
- [4] **WOODHOUSE. CR, CHRISTIE. D**...Nonsurgical factors in the success of hypospadias repair.BJU Int; (2005) 96:22-7.
- [5] **MANLEY .CB, EPSTEIN. ES** .Early hypospadias repair. . J Urol; (1981). 125:698-700.
- [6] **SCHULTZ .JR, KLYKYLO .WM, WACKSMAN .J**. Timing of elective hypospadias repair in children. Pediatrics; (1983). 71:342-51
- [7] **American Academy of Pediatrics**. Timing of elective surgery on the genitalia of male children with particular reference to the risks, benefits, and psychological effects of surgery and anesthesia. Official journal of the American academy of Pediatrics. . Section on Urology; (1996) 97:590-4

- [8] **G. Chalapathi, K.L.N. Rao, S.K. Chowdhary, K.L. Narasimhan, Ram Samujh, J.K. Mahajan** .Testosterone therapy in micro phallic hypospadias: Topical or parenteral? Journal of Pediatric Surgery, Volume 38, Issue 2, Pages 221-223
- [9] **KOFF S.A; JAHANTHI V.R.**,preoperative treatment with human chorionic gonadotropin in infancy decreases the severity of proximal hypospadias and chordee .J. urol 1999; 162:1435-1439
- [10] **Gittes R.F,MC LAUGHLIN A.P** .injection technique penile erectio;Urologie (1974),4 :473
- [11] **Ismail ACIMI , Abdelhafid BOUKLI-HACENE** . Intérêt de la mobilisation de la plaque urétrale dans la libération de la courbure qui accompagne les formes postérieures d'hypospadias (2005). Progrès en Urologie , 15, 59-62
- [12] **H.DODAT**. Courbures de verge et hypospadias évaluation et correction p 99-116 . (2003). Hypospadias. Monographie du collège national de chirurgie pédiatrique. Sauramps
- [13] **Hubert DODAT, Jean-Luc LANDRY, Caroline SZWARC, Stéphane CULEM, François-Joseph MURAT, Rémi DUBOIS** . Spongioplastie et «déjantage» des corps caverneux.Intérêt dans la correction des hypospadias. (2002) Progrès en Urologie, 12, 521-525
- [14] **MOLLARD P CASTAGNOLA C** . Hypospadias: the release of chordée without dividing the urethral plate and onlay island flap (92 CAS). J.urol; (1994). 152:1238-1240
- [15] **MONFORT G.BRETHEAU D et AL**Posterior Hypospadias Repair: a new technical mobilization of the urethral plate ..Eur urol(1992),..22,137-141
- [16] **Mouriquand P, Mure PY**. Chirurgie des hypospades. Encycl. Med. Chir. Elsevier. (2003) Techniques chirurgicales-Urologie. 41-340,12 p.
- [17] **ZAONTZ .MR (2013)** management of distal Hypospadias: American urological association updates series vol 32 lesson 5 (41-52).
- [18] **HADIDIA. OKORO.P** . HYPOSPADIAS: Hypospadias surgery. (2004). An illustrated guide .HADIDI.AT, AZMY.AF: Edition springer chapitre94 (p541-553).
- [19] **NASRALLAH.P.F; MINOTT.H.B.**.Distal hypospadias repair. J urol(1984). vol 131 (928-930).
- [20] **ELDER.J.S, DUCKETT J.W, SNYDER H.M** .Onlay Island in the repair of mid and distal hypospadias without chordée; J Urol(1987); 139:376-379
- [21] **P Mollard, P Mouriquand, T Felfela**. Traitement des hypospades. EMC (Elsevier Masson SAS), Techniques chirurgicales - Urologie, (1990) 41-340, 1990
- [22] **MOURIQUAND P.D.E. , MURE P.Y**. Current concepts in hypospadiology . B J U I N T, 2004 ,93 , 26 – 34.
- [23] **J.MOSCOVICI,PH.GALINIER**.La reconstruction urétrale par greffes libres .2003 ,p 167-184 .Hypospadias. Monographie du collège national de chirurgie pédiatrique. Sauramps
- [24] **BORER J. RETIK A.**.Hypospadias. Campbell Walsh-Urology, 2007.9th Edition, Vol 4, 3703-3743
- [25] **Dessanti A, Rigamonti W, Merulla V, Falchetti D, Caccia G** .Autologous buccal mucosa graft for hypospadias repair: An initial report... J Urol .(1992).. ; 147 : 1081-1084
- [26] **Oosterlinck W, Lumen N, Cauwenberghe G V**.Surgical treatment of urethral stenoses: technical aspects. .Annales d'Urologie (2007).August ; 41(4): 173-207.
- [27] **Bhargava S, Chapple C R**.Buccal mucosal urethroplasty: is it the new gold standard?BJU Int 2004; 93: 1191–3.

- [28] **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* .(1999); Int ; 84: 108-11.
- [29] **.DEMEDE E, DE Mattos E silva, D.Gorduza, P.Mouriquand.** Actualités sur l'hypospadias : what it is new about hypospadias; *archives de pediatrie*(2008) 15 ,1366-1374
- [30] **BEAUDOIN .S, DELAAGE.P.H, BARGY.F** .Anatomical basis of surgical repair of hypospadias by spongioplasty..*Surg Radiol.ana*(2000)..t, 22:139-41.
- [31] **DODAT.H.LANDRY.J. SZAWARC.C et al.**Spongioplasty and reparation of the corpora cavernosa for hypospadias repair . *B J U* (2003); 91(6).528-31.
- [32] **FURNESS III** .Succesfull hypospadias repair with a ventral based vascular dartos pedicle for urethral coverage *J Urol* (2003)..; 169:1825-7.
- [33] **SOYGUR.T, ARIKAN.N, ALI .E et al** . Snodgrass hypospadias repair with ventral based dartos flap in combinaison with mucosal collars, *Eur Urol* , (2005)47 (879-884).
- [34] **BELMAN. AB** : Deepithelialized skin flap: coverage in hypospadias repair *J urol* (1988):.140:1273-1276.
- [35] **SNODGRASS.W, KOYLE.M et al** . Tubularized incised plate hypospadias repair: results of a multicenter experience: *J urol*(1996): , vol 156; 839-841.
- [36] **SNODGRASS .W** .Snodgrass technique for hypospadias repair: *BJU int* (2005); 95, 683-693.
- [37] **KAMAL .BA** .Double dartos flaps in tubularized incised plate hypospadias repair, (2005): *UROLOGY* 66:1095-1098
- [38] **SAPIN.E** .Réparation des enveloppes de la verge. (2003) Monographie du collège national de chirurgie pédiatrique. Ed sauramps (2003).hypospadias .PH VAYSSE.J .MOSCOVICI
- [39]. **Noll S., Spitz L. and Piero A.** Additional medical information :prevalence,source,and benefit to parents. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 791-794.
- [40]. **RFE.** Anesthésie locorégionale en pédiatrie. SFAR-ADARPEF 2010.
- [41]. **Ecoffey C, Lacroix F, Giaufre E, Orliaguet G, Courrèges P.** Epidemiology and morbidity of regional anesthesia in children: a follow-up one-year prospective Survey of the French-Language Society of Paediatric Anaesthesiologists (ADARPEF). *Paediatr Anaesth* 2010; 20:1061—9.
- [42] **Gunter JG.** Caudal anesthesia in children: a survey. *Anesthesiology* 1991; 75: A936
- [43] **Giaufre E, Dalens B, Gombert A.** Epidemiology and morbidity of regional anesthesia in children: a one-year prospective survey of the French-Language Society of Pediatric Anesthesiologists. *Anesth Analg* 1996;83:904-12
- [44] **C.Dadure, L. Hertz, C.Sola,** Prise en charge de la chirurgie urologique chez l'enfant : de la circoncision à la greffe rénale. *Le Praticien en anesthésie réanimation* (2017) 21, 16—20
- [45] **E.Giaufré.** L'anesthésie caudale chez l'enfant. *Le praticien en anesthésie- réanimation* 2005 ; 9,4 : 289-293
- [46] **Nardin, Ecoffey.C** .Quel(s) bloc(s) pour la chirurgie urogénitale de l'enfant : *Mise Au Point En Anesthésie Réanimation (MAPAR) pédiatrie* 2013. 535-543 Université de Rennes.

- [47]. **Kundra P, Yuvaraj K, Agrawal K, Krishnappa S, Kumar LT.** Surgical outcome in children undergoing hypospadias repair under caudal epidural vs penile block. *Paediatr Anaesth* 2012;22:707-12
- [48] **Y. Meunier.** Comment j'effectue un bloc pénien pour chirurgie de la verge ? Progrès en Urologie – FMC 2015;25:F27–F32
- [49]. **A. Missaoui *, A. Fekih Hassen, H. Troudi, S. Akrouf, S. Saada, M. Trifa, S. Ben Khalifa.** Comparaison du bloc pudendal vs bloc pénien au cours de la chirurgie de prépuce. *Ann Fr Anesth Réanim* 32S (2013) A33– A37
- [50]. **Chibber .ak, Perkuns .** FM.Rabinowitz. R et al . Penile block timing for post-operative analgesia of hypospadias repair in children. *J Urol* 1197;158:1156-1159.
- [51]. **De mey JC, Brussel Mans g, roly G.** Analgésie post opératoire après une opération de l'hypospadias. *Ann Urol* 1996; 30:192-196
- [52]. **Metzlder .ML, Kuebler .JF et al/.** Penile block is associated with less urinary retention the caudal anesthesia in distal hypospadias repair in children. *World J Urol* 2010 ;28:87-91 .
- [53] **3 .Kendigelen P, Tutuncu AC, Emre S, Altindas F, Kaya G.** Pudendal versus caudal block in children undergoing hypospadias surgery: a randomized controlled trial. *Reg Anesth Pain Med* 2016; 41:610—5
- [54] **Naja Z, Ziade F, Kamel R, El-Kayali S, Daoud N, El-Rajab M.** The effectiveness of pudendal nerve block versus caudal block anesthesia for hypospadias in children. *Anesth Analg* 2013;117:1401-7
- [55] **MORISSON .G, LACOMBE.** Soins péri-opératoires. . Monographie du collège national de chirurgie pédiatrique. Ed sauramps .hypospadias .(2003)..PH VAYSSE.J .MOSCOVICI,p201.
- [56] **SCHMITT.M.** Complications de la chirurgie de l'hypospadias. . Monographie du collège national de chirurgie pédiatrique. Ed sauramps .hypospadias . (2003). PH VAYSSE.J. Moscovici 113.
- [57] **BONNARD A AIGRAIN Y EL GHONEIMI.A** : évaluation et suivi fonctionnel des enfants opérés d'un hypospadias. Monographie du collège national de chirurgie hypospadias .VAYSSE ET MOSCOVICI(2003):.J. Édition sauramps
- [58] **BHAT A, MANDAL AK.** Acute postoperative complications of hypospadias repair. *Indian J Urol* (2008)., 24: 241-8
- [59] **GILL N.A.** Management of hypospadias cripples with two-staged Bracka's technique. *British Association of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgeons* , (2010). 1748-6815.

FOR AUTHOR USE ONLY

**More
Books!** 



yes

Oui, je veux morebooks!

I want morebooks!

Buy your books fast and straightforward online - at one of the world's fastest growing online book stores! Environmentally sound due to Print-on-Demand technologies.

Buy your books online at

www.get-morebooks.com

Achetez vos livres en ligne, vite et bien, sur l'une des librairies en ligne les plus performantes au monde!

En protégeant nos ressources et notre environnement grâce à l'impression à la demande.

La librairie en ligne pour acheter plus vite

www.morebooks.fr

SIA OmniScriptum Publishing
Brivibas gatve 1 97
LV-103 9 Riga, Latvia
Telefax: +371 68620455

info@omniscryptum.com
www.omniscryptum.com

OMNIScriptum



FOR AUTHOR USE ONLY

FOR AUTHOR USE ONLY

FOR AUTHOR USE ONLY