



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+05211011 +01511151 A +000001
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 056/19

HYPOSPADIAS POSTERIEUR CHEZ L'ENFANT

(à propos de 40 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 22/03/2019

PAR

Mlle. MEJAIT AMAL FATIMA EZZAHRA

Née le 07 Mai 1994 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Enfant – Hypospadias postérieur–Technique de Dukett

JURY

- M. BOUABDALLAH YOUSSEF PRESIDENT
Professeur de Chirurgie pédiatrique
- M. KHATTALA KHALID..... RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique
- M. TAZI MOHAMMED FADL
Professeur d'Urologie
- Mme. SOUILMI FATIMA-ZOHRA } JUGES
Professeur agrégé de Pédiatrie
- M. BERDAI MOHAMED ADNANE }
Professeur agrégé d'Anesthésie –Réanimation

TABLE DES MATIERES

TABLE DES MATIERES	1
LISTE D'ABREVIATIONS	7
INTRODUCTION	8
MATERIELS ET METHODES	15
I. Type d'étude	16
II. Population d'étude	16
III. Recueil de données	17
IV. Analyse statistique	17
RESULTATS	18
I. Données générales	19
II. Répartition selon l'âge de la prise en charge	20
III. Age maternel au début de la grossesse	21
IV. Présence d'un antécédent d'hypospadias dans la famille	21
V. Circonstances de découverte	21
VI. Répartition selon la topographie de l'hypospadias postérieur	23
VII. Malformations associées	25
VIII. Investigations complémentaires	26
IX. Techniques chirurgicales	27
X. Complications	30
XI. Traitement adjuvant/cicatrisant : Application du miel.....	34
DISCUSSION	35
I. Epidémiologie	37
II. Age moyen de prise en charge	39
III. Présence d'hypospadias dans la famille	41
IV. Etiopathogénie	43
1. Désordres hormonaux	44
2. Causes placentaires	44

3. Causes génétiques.....	45
4. Autres facteurs	46
V. Circonstances diagnostiques	48
1. Anomalie de la situation de l'orifice urétral	48
2. Anomalies du prépuce	49
3. Sténose du méat.....	51
4. Coudure de la verge	51
5. Déviation simple du raphé médian	52
6. Enlissement de la verge dans le scrotum.....	52
7. Transposition de la peau scrotale.....	53
8. Hypoplasie des corps caverneux	54
VI. Paraclinique	56
1. Exploration biologique	56
2. Exploration cytogénétique	56
3. Exploration morphologique	57
VII. Variété de l'hypospadias postérieur	58
VIII. Anomalies associées.....	59
1. Hermaphrodisme vrai	60
2. Anomalies de différenciation sexuelle XX	60
3. Anomalies de différenciation sexuelle XY	61
4. Dysgénésie gonadique	61
IX. Place des différentes techniques chirurgicales dans le traitement de l'hypospadias	63
1. Conditions générales	63
1.1. Matériel	63
1.2. Sutures	63
1.3. Asepsie	63

1.4. Hémostase.....	64
1.5. Pansement.....	64
1.6. Antibiothérapie.....	65
1.7. Drainage des urines.....	66
1.8. Douleurs postopératoires.....	66
1.9. Durée d'hospitalisation.....	66
1.10. Problèmes psychologiques.....	67
1.11. Erections.....	67
1.12. Traitement hormonal préopératoire.....	67
2. Gestes préliminaires à l'urétroplastie.....	67
2.1. Sténose du méat.....	67
2.2. Coudure de la verge.....	67
2.3. Torsion de la verge.....	71
2.4. Enlissement.....	71
2.5. Transposition.....	72
3. Techniques chirurgicales.....	72
3.1. Les techniques de lambeaux vascularisés.....	74
3.1.1. Technique de Koyanagi.....	74
3.2.1. Technique de Koyanagi modifiée (technique de HAYASHI).....	77
3.3.1. Technique de Duckett.....	82
3.4.1. Technique d'ONLAY.....	87
3.2. Les techniques de greffes libres.....	89
3.2.1. Greffe libre de peau.....	89
3.2.2. Greffe de la muqueuse vésicale.....	90
3.2.3. Greffe de la muqueuse buccale.....	92
a. Technique de Bracka.....	94
b. Avantages et inconvénients.....	94

X. Complications et traitement.....	97
1. Les complications chirurgicales.....	97
1.1. Mauvais résultats cosmétiques	97
1.2. Fistules	97
1.3. Sténoses de l'urètre	99
1.4. Ectropion muqueux	99
1.5. Balanitis xerotica obliterans (lichen scléro-atrophique)	99
1.6. Urétrocèles	100
1.7. Poils et lithiases urétrales	100
1.8. Rétractions du méat ou déhiscences glanulaires	100
1.9. Persistance de la coude	101
1.10. Désastres	101
1.11. Retentissement psychologique à long terme	101
2. Chirurgie des complications de l'hypospadias	102
2.1. Soins préopératoires	102
2.2. Principes de la chirurgie des complications de l'hypospade	102
2.3. Traitement des complications isolées	103
2.3.1. Traitement des fistules isolées	103
2.3.2. Traitement des sténoses isolées	103
2.3.3. Traitement des urétrocèles	104
2.3.4. Autres complications	104
XI. Evaluation des différentes techniques	105
1. Evaluation de la technique de DUKETT	105
2. Techniques en un seul temps vs techniques en deux temps	109
CONCLUSION	111
RESUMES.....	113
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	119

INDEX ICONOGRAPHIQUE.....	132
LISTE DES FIGURES.....	133
LISTE DES TABLEAUX	136
FICHE D'EXPLOITATION : HYPOSPADIAS POSTERIEUR.....	137

LISTE D'ABREVIATIONS

MAR	: Malformations anorectales
DS	: Déviation standard
DHT	: Dihydrotestostérone
FSH	: Hormone folliculo-stimulante
LH	: Hormone lutéinsante
AMH	: Hormone antimüllérienne
B HSD	: Hydroxystéroïde déshydrogénase
HCG	: Hormone chorionique gonadotrope
ACTH	: Adrénocorticotrophique hormone
17 OHP	: 17-hydroxyprogestérone
SDHA	: Sulfate de DHEA (déhydroépiandrostérone)
CH	: Charrière
F	: Frange
MAMLD1	: Mastermind-like de domain containing 1
MAGPI	: Meatal advancement with glanuloplasty incorporated
PCB	: Polychlorinated biphenyls
TIP	: Tubularised incised plate
PDS	: Polydioxanone suture

INTRODUCTION

Le terme d'hypospadias est dérivé du grec "hypo" qui signifie dessous et "spadon" signifiant fissure ou fente.

L'hypospadias se définit comme une anomalie congénitale de la verge où le méat urétral s'abouche de manière ectopique sur la face ventrale du pénis.

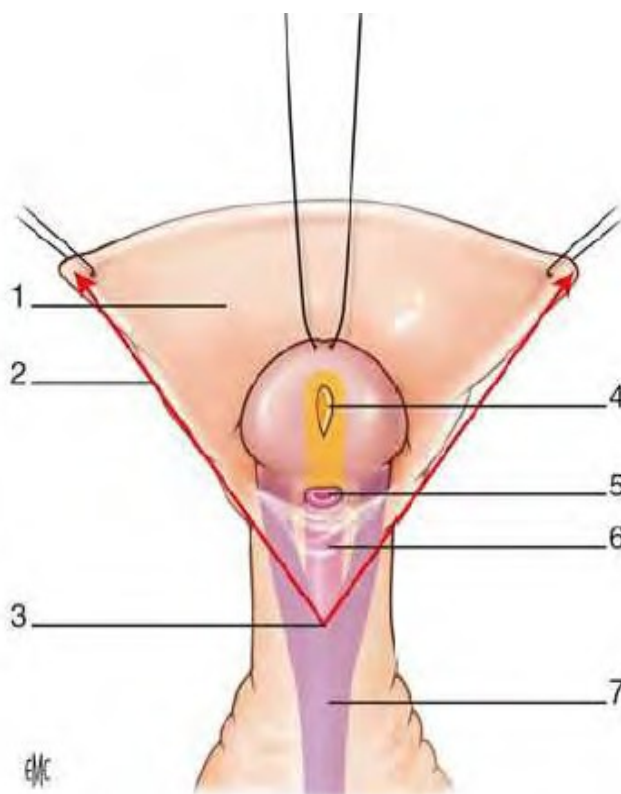
L'hypospadias est dû à une insuffisance de virilisation du tubercule génital au cours du développement embryonnaire.

Cet arrêt du développement des structures constituant la face ventrale du pénis, induit des anomalies morphologiques typiques et de sévérité variable (1) (Figures 2 et 3).

- Il existe une implantation ectopique du méat urétral le long de la face ventrale du pénis.

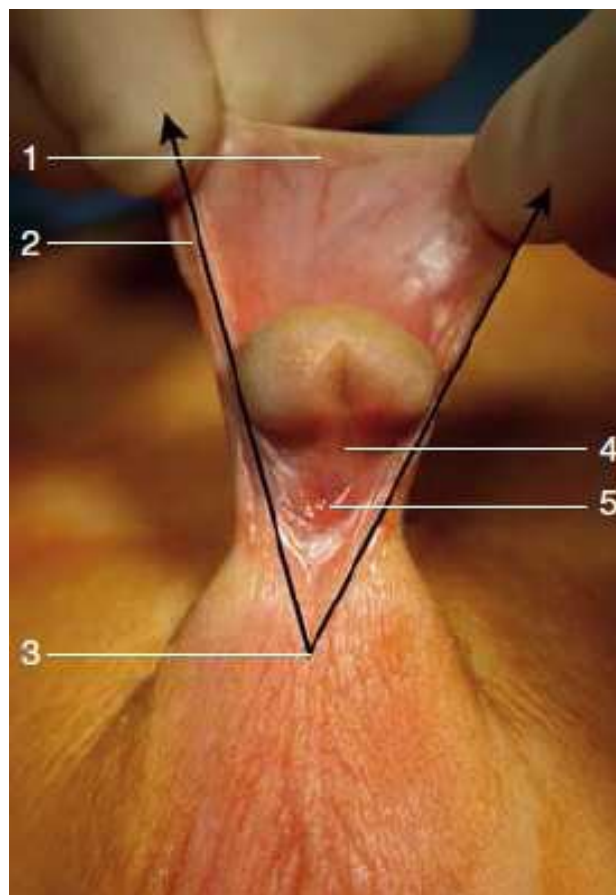
En aval du méat ectopique, se positionne une gouttière muqueuse, ou plaque urétrale, de longueur variable posée sur la face ventrale des corps caverneux.

- Le corps spongieux est hypoplasique et se divise en deux piliers atrétiques en amont du méat ectopique qui se prolongent jusqu'à la base du gland. Cette division marque le début proximal de la malformation. En amont de cette dernière, toutes les structures sont normales.
- La coudure de verge, de sévérité variable, est la résultante de l'hypoplasie des tissus de la face ventrale de la verge.
- L'hypertrophie préputiale « en tablier de sapeur », inconstante, est un excès de peau à la face dorsale de la verge auquel répond une hypoplasie du tissu cutané à la face ventrale.



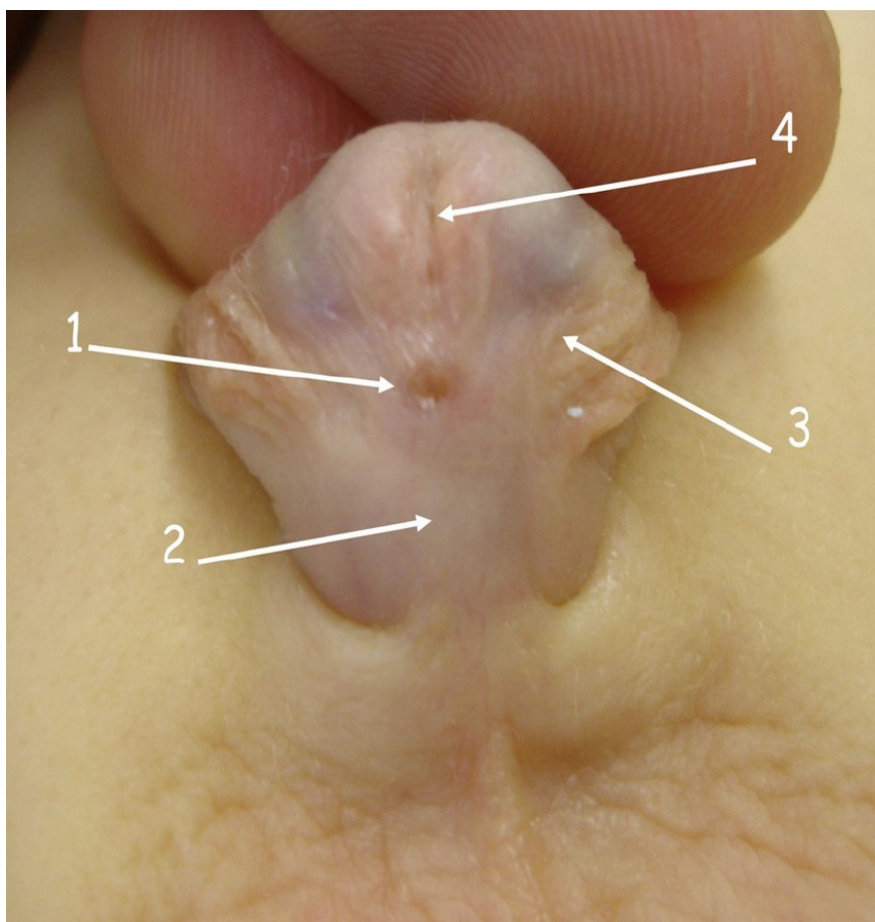
- | | |
|---|------------------------|
| 1. Prépuce en tablier de sapeur | 4. Gouttière urétrale |
| 2. Limite entre 2 versants internes et externes du prépuce. | 5. Méat ectopique |
| 3. Limite de division du corps spongieux | 6. Urètre hypoplasique |
| | 7. Urètre normal |

Figure 1 : Anatomie chirurgicale de l'hypospadias : hypoplasie triangulaire de la face ventrale de la verge [1].



1. Prépuce en tablier de sapeur
2. Limite entre 2 versants internes et externes du prépuce.
3. Limite de division du corps spongieux
4. Gouttière urétrale
5. Méat ectopique

Figure 2 : Repérage du point de division du corps spongieux par l'intersection des deux lignes représentées par les versants internes et externes du prépuce : limite proximale de la malformation [1].



1. un méat ectopique ;
2. une hypoplasie des corps spongieux et du tissu cutané entraînant une courbure plus ou moins prononcée
3. un tablier préputial dorsal
4. méat orthotopique borgne.

Figure 3 : Anomalies trouvées chez un garçon porteur d' hypospadias[2]

En fonction du positionnement du méat , on distingue les différents types d'hypospadias à savoir :antérieurs ,moyens et postérieurs.

Les hypospadias postérieurs incluent les hypospades **péniens postérieurs**, les hypospades **péno-scrotaux**, **scrotaux** et les hypospades **périnéaux**.

La chirurgie reconstructive des formes proximales d'hypospadias représente toujours un challenge. Les procédures les plus utilisées sont : la technique de Duckett, de Koyanagi, de Duplay modifié et celle en deux temps dite de Bracka. Leur but est d'obtenir à long terme, un résultat cosmétique correct et un bon résultat fonctionnel, à la fois sur le plan mictionnel et sexuel.

C'est en effet au XIXe siècle que les grands principes de la chirurgie de la verge hypospade ont été décrits par THIERSCH en Allemagne puis DUPLAY en France.

Ce n'est qu'à la fin du XXe siècle que la compréhension de l'anatomie

Hypospade a permis la description de techniques modernes mieux adaptées.

En effet, la substitution de l'urètre manquant par l'utilisation de différents tissus au cours du XXe siècle, comme la peau du scrotum, les greffons libres de peau ou la muqueuse vésicale, s'est soldée par des résultats parfois peu satisfaisants .

Outre MATHIEU en 1932 qui a décrit une technique toujours utilisée de nos jours avec de bons résultats, ce sont essentiellement ASOPA, DUKKET, SNYDER, RANSLEY et MOLLARD qui, dans les années 1980, ont remis à l'ordre du jour et modernisé les principes décrits par THIERSCH et DUPLAY et le concept de gouttière urétrale qui représente la base de cette chirurgie. L'emploi de lambeaux de muqueuse préputiale vascularisée ou de muqueuse libre (buccale) amarrés sur la gouttière urétrale ont radicalement changé l'approche chirurgicale de l'hypospade.

Enfin, l'approche uro-endocrinienne de cette malformation permet de mieux cerner l'étiologie et, par le traitement hormonal préopératoire, de mieux préparer la cicatrisation de ces verges opérées. [3 ;4]

L'objectif de notre étude rétrospective, ayant inclus 40 cas d'hypospadias postérieur, colligés au Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale du CHU Hassan II de Fès s'étalant sur une période de 8 ans allant de janvier 2009 jusqu'en novembre 2017, est d'étudier les différents aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de cette malformation qui est l'hypospadias postérieur et notamment d'évaluer l'efficacité des différentes techniques chirurgicales utilisées au sein du Service et de les comparer aux données de la littérature et aux dernières recommandations.

MATERIELS ET METHODES

I. Type d'étude:

Notre **étude** est de nature **rétrospective** et a porté sur **40 cas** d'hypospadias postérieurs colligés au Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale du CHU Hassan II de Fès s'étalant sur une période de 8 ans allant de janvier 2009 jusqu'en novembre 2017.

II. Population d'étude:

- **Critères d'inclusion :**

Ont été inclus dans cette étude tous les enfants pris en charge dans le Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale au CHU Hassan II de Fès soit en première intention, soit secondairement après chirurgie réalisée dans une autre enceinte.

- **Critères d'exclusion :**

Les dossiers inexploitable ont été éliminés : en effet, initialement 80 cas ont été recueillis mais l'exploitation a porté seulement sur 40 cas.

III. Recueil de données :

Il a été réalisé à partir des observations et des comptes rendus opératoires des patients du Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale du CHU Hassan II de Fès.

Les données recueillies pour chaque patient sont:

- L'identité.
- L'âge.
- Les facteurs de risque.
- Les circonstances de découverte.
- L'examen clinique : examen général, topographie de l'hypospadias postérieur, examen de la verge, recherche d'anomalies associées.
- Les examens complémentaires.
- Le Traitement :
 - La technique chirurgicale utilisée.
 - Utilisation ou non du traitement cicatrisant.
- Les complications :
 - Peropératoires.
 - Postopératoires.

IV. Analyse statistique :

Une étude descriptive de toutes les variables : (âge , les circonstances de découverte de l'hypospadias ,) a été effectuée.

Les variables quantitatives ont été décrites en terme de moyenne et d'écart- type et les variables qualitatives en terme de pourcentages.

La saisie des données et l'analyse statistique ont été faites sur Excel.

RESULTATS

I. Données générales:

Au total, on a notifié 40 cas d'hypospadias postérieur durant la période 2009-2017.

La répartition des cas en fonction des années est représentée sur la figure (4) .

On a constaté une nette augmentation du nombre de cas d'hypospadias postérieur opérés au service à partir de 2013.

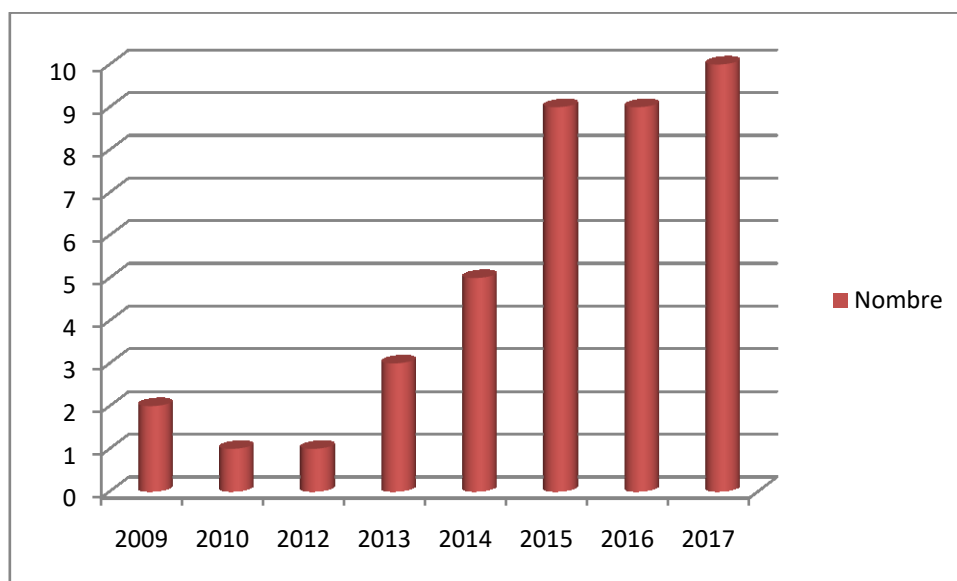


Figure 4: Répartition du nombre d'hypospadias postérieur au fil des années

II. Répartition selon l'âge de la prise en charge :

L'âge moyen d'intervention chirurgicale est de 4 ans et demi avec un étendu de: 1 an à 14 ans (tableau 1).

Tableau 1 : Répartition des cas en fonction de l'âge

Classe d'âge	Nombre	Pourcentage
≤ 2 ans	4	10%
Entre 2 ans et 5 ans	26	65%
>5 ans	10	25%

Dans notre série , la majorité des enfants ont été pris en charge entre 2 ans et 5 ans.

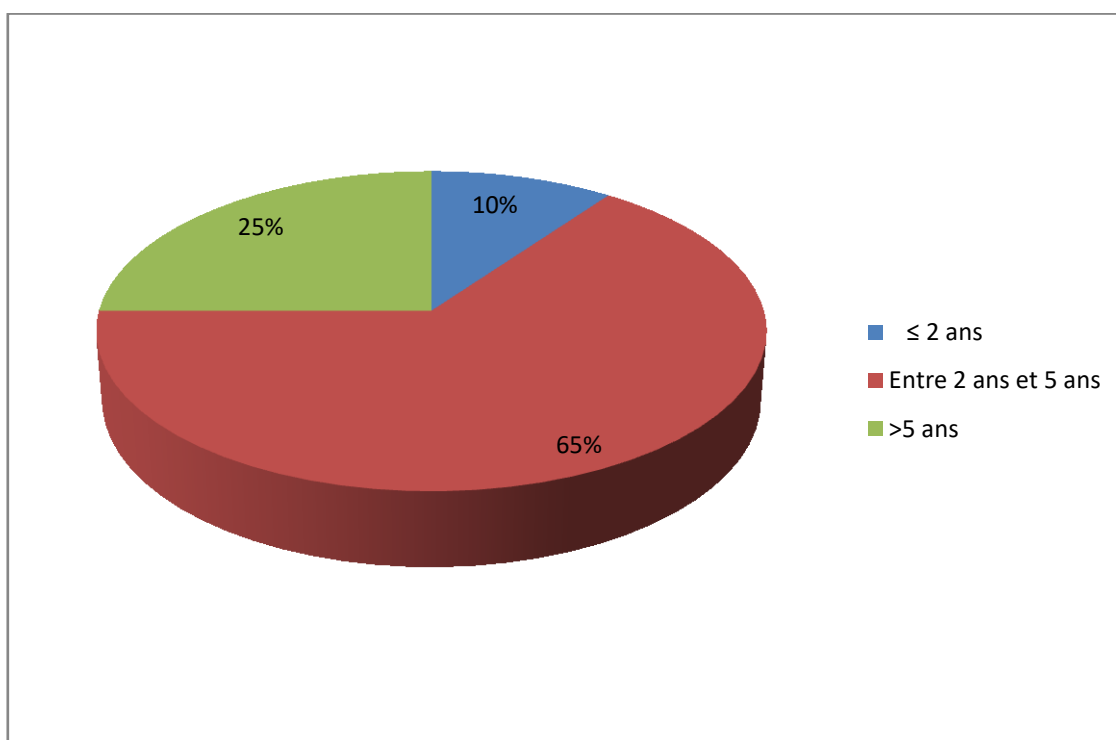


Figure 5 : Répartition des cas en fonction de l'âge

III. Age maternel au début de la grossesse :

Dans notre série, 4 mères ont un âge supérieur à 35 ans au début de la grossesse soit 10%.

IV. Présence d'un antécédent d'hypospadias dans la famille:

Dans notre série, seul 1 cas présente un hypospadias dans la famille , ce qui correspond à un pourcentage de 2.5%.

V. Circonstances de découverte :

Tableau 2 : Circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Nombre	Pourcentage
Découverte lors de l'examen néonatal	3	7.5%
Rétention aigue d'urine en période néonatale	1	2.5%
Anomalies du jet urinaire (déclivité)	1	2.5%
Miction debout impossible	1	2.5%
Troubles psychologiques ou de comportement	0	0%
Répercussion esthétique constatée par la mère	34	85%

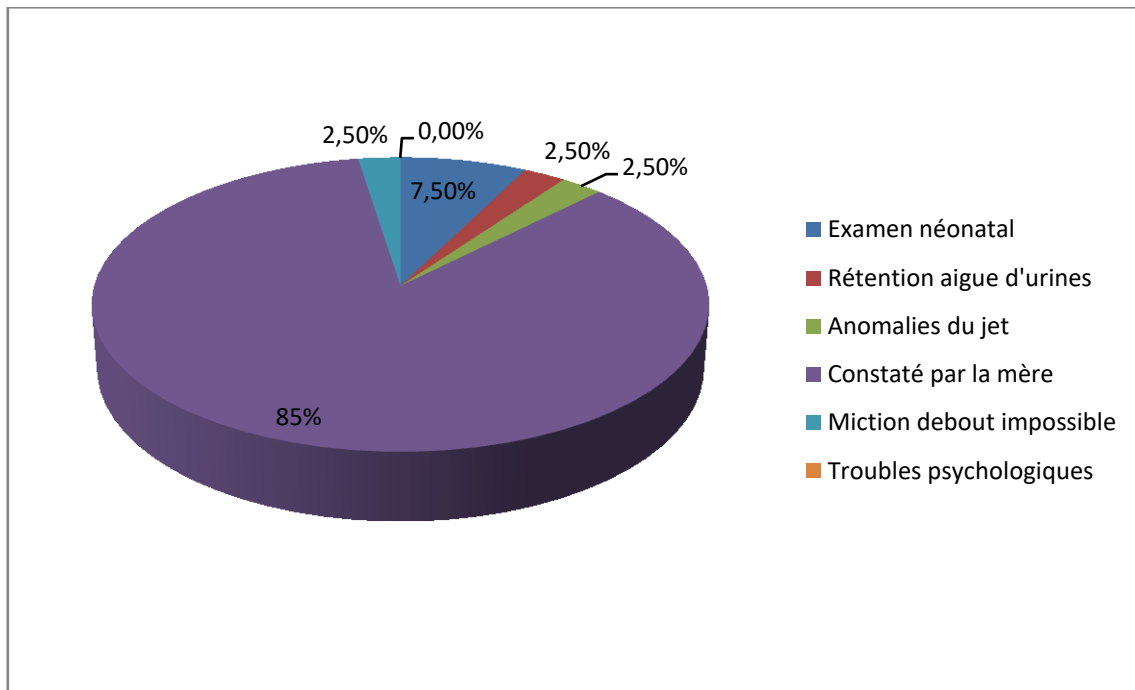


Figure 6: Circonstances de découverte de l'hypospadias

Dans notre série : le premier motif de consultation est le positionnement anormal du méat urinaire constaté par la mère avec un pourcentage de 85% suivi de la découverte lors de l'examen en salle de naissance avec un pourcentage de 7.5%.

VI. Répartition selon la topographie de l'hypospadias postérieur: (tableau 3)

Tableau 3 : Répartition selon la variété de l'hypospadias postérieur

Topographie	Nombre	Pourcentage
Pénien Postérieur	2	5%
Pénoscrotal	22	52.5%
Scrotal	16	40%
Prérinéal	1	2.5%

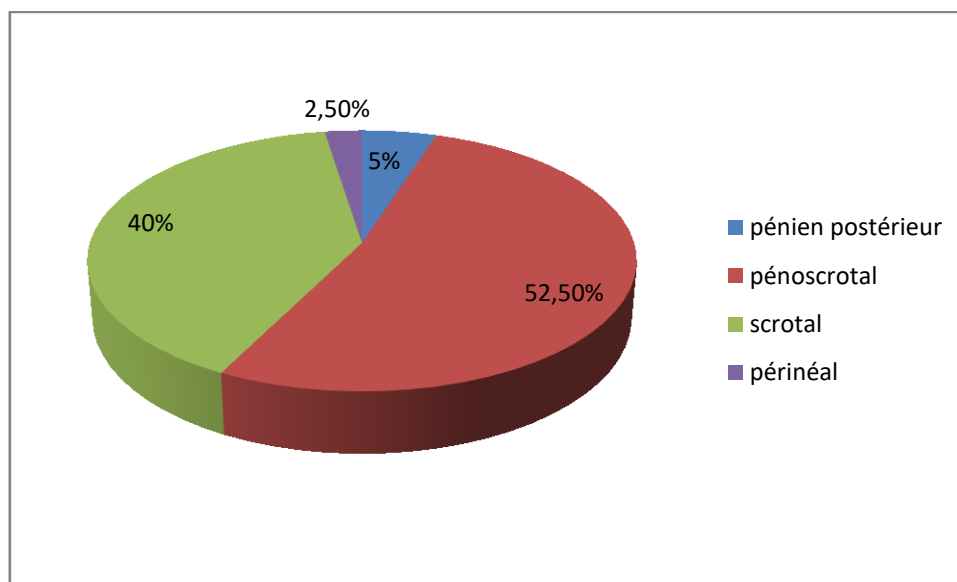


Figure 7 : Répartition selon la topographie de l'hypospadias postérieur

Dans notre série , l'hypospadias postérieur de localisation péno scrotale est le plus fréquent 52.5%. En 2 ème lieu, vient la localisation scrotale avec un pourcentage de 40%.



Figure 8 :Hypospadias pénien postérieur[5]



Figure 9 :Hypospadias pénoscrotal[6]



Figure 10 :Hypospadias scrotal[6]



Figure 11 :Hypospadias périnéal[6]

VII. Malformations associées :

8 types de malformations sont décrits chez nos patients.

Tous les patients présentent un prépuce en tablier.

Le nombre total des patients présentant une anomalie associée (autre que le prépuce en tablier) est de 31 soit 77.5%.

La répartition des cas selon le type de malformation est représentée dans le tableau 4.

Tableau 4 : Différentes malformations associées

Malformations	Nombre	Pourcentage
Coudure de la verge	30	75%
Anomalies du scrotum	12	30%
Cryptorchidie	12	30%
Micropénis	3	7.5%
Prépuce en tablier	40	100%
Ambiguïté sexuelle	4	10%
Malformations anorectales(MAR)	2	5%
Retard psychomoteur(RPM)	1	2.5%

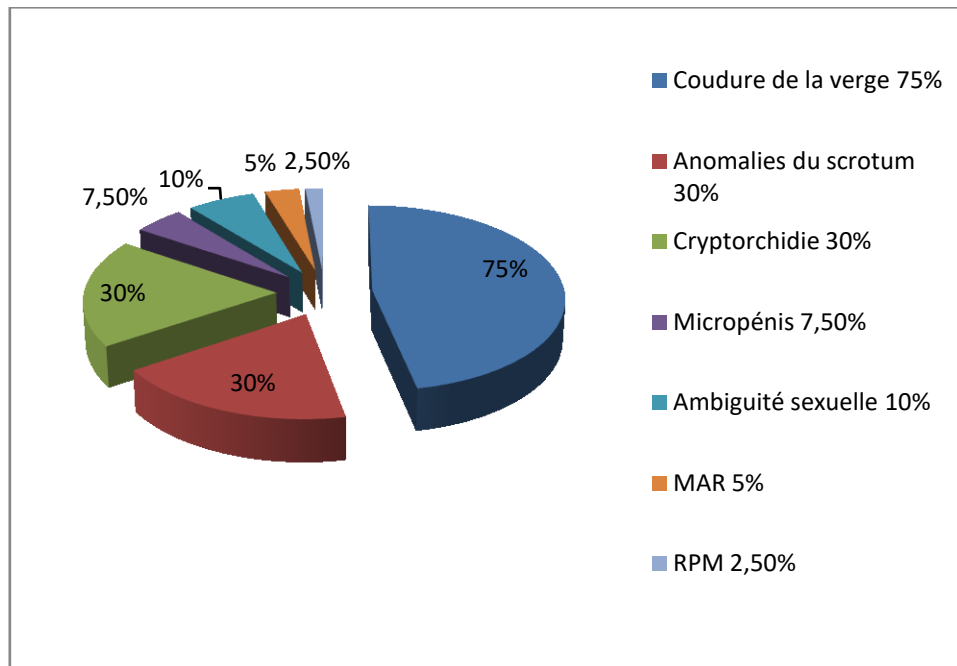


Figure 12 : les différentes malformations décelées

La malformation la plus fréquente est la coudure de la verge 75% suivie de La cryptorchidie et les anomalies du scrotum 30%.

VIII. Investigations complémentaires :

Dans notre série, 5 patients ont bénéficié d'un bilan hormonal fait de (testostérone ; Delta 4 androsténédione ; DHT ; LH ; FSH) revenant perturbé.

Chez 8 patients, un caryotype a été réalisé revenant pathologique chez un seul patient qui présente un syndrome de klinefelter (47XXY).

22 patients ont bénéficié d'une échographie abdominopelvienne et testiculaire montrant des anomalies de migration testiculaire chez 13 patients et une dilatation UPC (urétéro-pyélocalicielle) chez un des patients soit 14 résultats échographiques pathologiques.

IX. Techniques chirurgicales:

Généralités :

Les techniques chirurgicales utilisées se déclinent comme suit :

- La technique de Duckett : 77.5 %
- La technique de Duckett modifiée : 12.5 %
- La technique de Duplay : 5 %
- La technique de Mathieu :2.5%
- La technique de BRACKA : 2.5%

Tableau 5 : Répartition des cas selon la technique opératoire

Technique chirurgicale	Nombre	Pourcentage
Duckett	31	77.5%
Duckett Modifié	5	12.5%
Duplay	2	5%
Mathieu	1	2.5%
Bracka	1	2.5%

Il est ainsi remarquable que la technique de **Duckett** est la plus utilisée 77.5% suivie de la technique de **Duckett modifiée** avec un pourcentage de 12.5%.

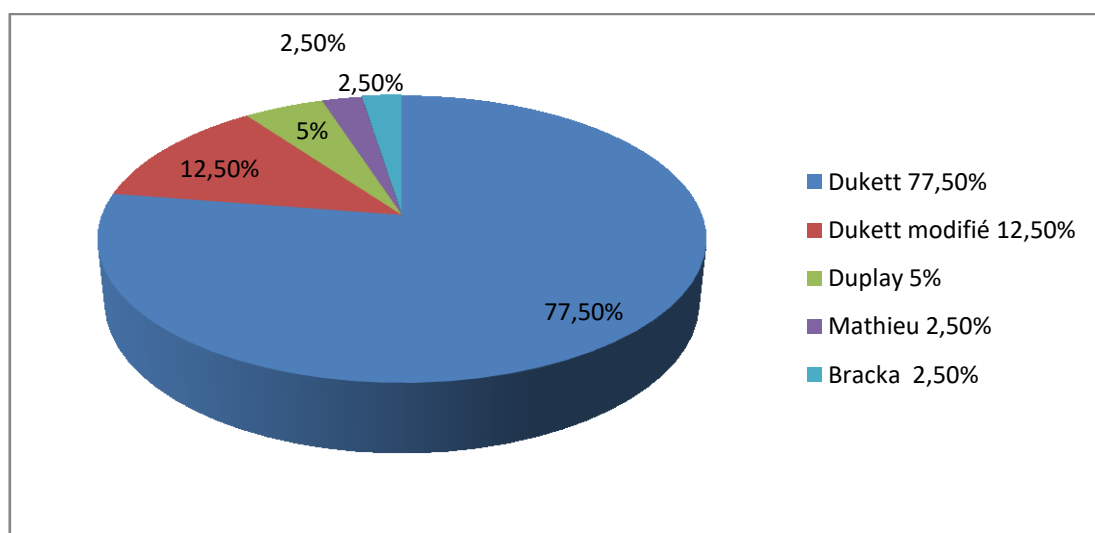
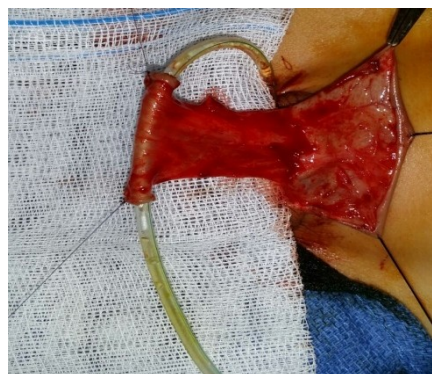


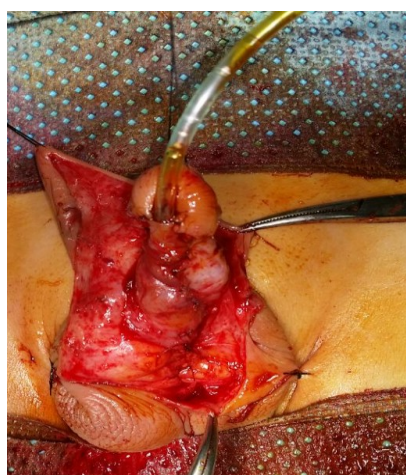
Figure 13 : Répartition des techniques chirurgicales utilisées



A)Prélèvement d'un triangle préputiale



B)Tubulisation



C)Anastomose avec le méat hypospade

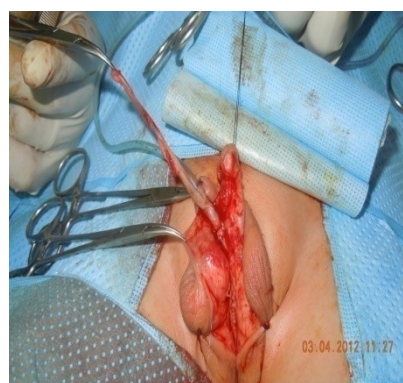
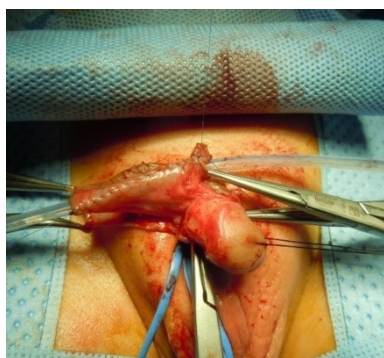


D)Couverture de la verge

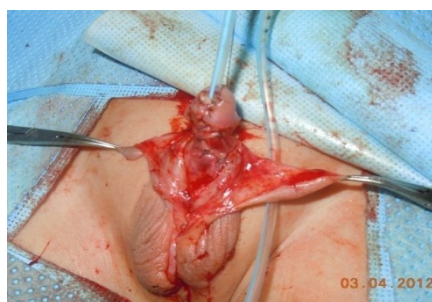
Figure 14 : Technique de Dukett[6]



A) Uréthroplastie

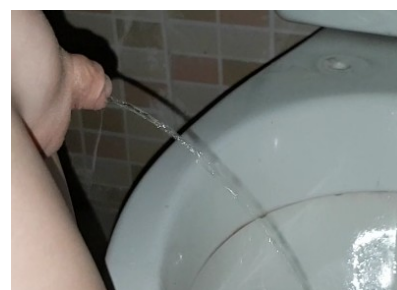


B) Uréthroplastie préputiale



C) Uréthroplastie spongioplastie

D) Résultat (3 ans après l'opération)



D) Résultat (3 ans après l'opération)

Figure 15 :Technique de Duckett modifiée[6]

X. Complications

40 % des cas opérés (soit 16 patients) ont développé des complications postopératoires dont la plus fréquente est la fistule à raison de 27.5% soit 68.75 % de l'ensemble des complications , tandis que la fréquence du lâchage est de 17.5 % soit 43.75 % de l'ensemble des complications , celle de la rétention aigue d'urines est de 7.5 % soit 18.75% de l'ensemble des complications , et celle de la sténose urétrale est de 5% soit 12.5 % de l'ensemble des complications .

✚ Fistule urétrale :

Elle constitue le risque majeur de toute chirurgie d'hypospadias.

La survenue ou non de fistule en postopératoire permet d'évaluer l'efficacité de la technique utilisée.

Dans notre série, 27.5% de l'ensemble des patients ont présenté une fistule en postopératoire (de siège antérieur ou postérieur).



Figure 16 : Fistule urétrale [6]

✚ Rétention aigue d'urines

3 patients de notre série ont présenté une rétention aigue d'urines dans les suites post opératoires soit 7.5 %.

✚ Lâchage de suture

7 patients de notre série ont présenté un lâchage dans les suites postopératoires soit 17.5 %.

La cause du lâchage n'a pas été mentionnée sur le dossier à savoir s'il s'agit de l'infection ou bien de la nécrose.



Figure 17 : Lâchage de sutures [6]

✚ Sténose du méat :

2 patients de notre série ont présenté une sténose urétrale soit 5 %, à noter qu'ils ont bénéficié de séances de dilatation.

✚ Diverticules :

Aucun cas n'a présenté de diverticules.

✚ Hématome :

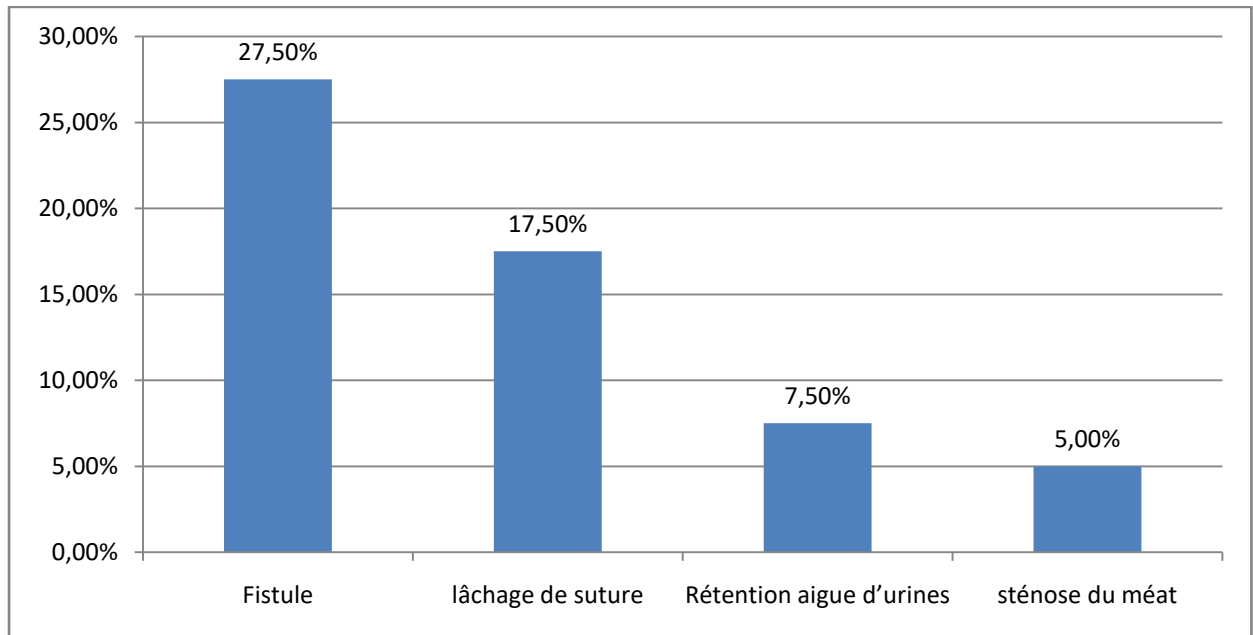
Non mentionné sur les dossiers.

✚ Résultat final :

Il est jugé sur :

- ✧ L'aspect esthétique tenant compte de la situation du méat et de la rectitude de la verge. Dans notre série, 2 patients sur les 14 qui se sont présentés au service de chirurgie pédiatrique viscéral pour une séance de suivi, avaient un résultat esthétique insatisfaisant soit 14 %.
- ✧ La qualité de la miction avec un jet satisfaisant.

A. Différentes complications rapportées à l'ensemble des patients



B. Répartition des complications rapportées uniquement aux patients ayant développé une complication

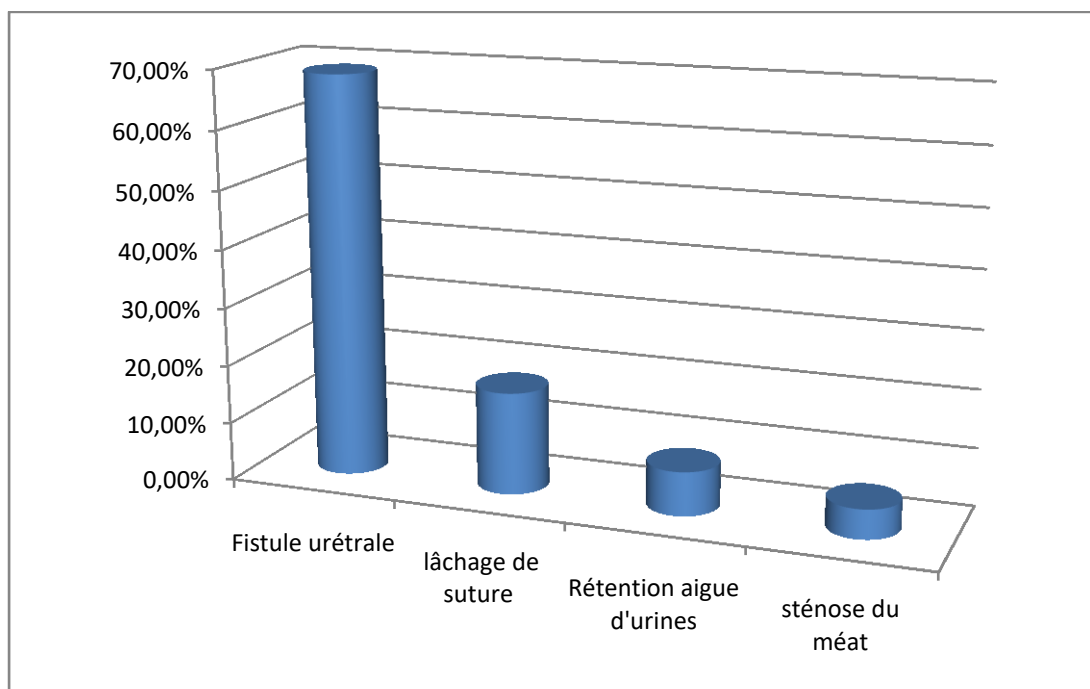


Figure 18 A-B : Histogramme résumant les différentes complications observées dans notre série

XI. Traitement adjuvant/cicatrisant : Application du miel

Il convient de noter que l'utilisation du pansement au miel dans le service a été initiée depuis 2015.

29 patients ont bénéficié de l'application de ce traitement cicatrisant contre 13 n'ayant pas bénéficié de ce traitement cicatrisant.

Il est important de noter que le pourcentage de complications observées chez les patients ayant bénéficié d'un pansement au miel est de 24.13 % contre 27 % chez les patients qui n'en ont pas bénéficié.

DISCUSSION

L'hypospadias est l'une des anomalies génitales les plus fréquentes. En effet, sa prévalence est en augmentation significative ces dernières décennies. Il se définit comme une anomalie congénitale de la verge où le méat urétral s'abouche de manière ectopique sur la face ventrale du pénis. Associé à ce méat urétral ectopique, il peut être retrouvé une coudure ventrale de verge et une anomalie de la peau préputiale.

La chirurgie de l'hypospadias a considérablement évolué au cours de ces vingt dernières années grâce à une nouvelle approche anatomique permettant de mieux comprendre les anomalies ventrales de la verge et les manières de les corriger. La description de l'hypoplasie des tissus en aval de la division du corps spongieux et le concept de gouttière urétrale sont les deux éléments majeurs qui permettent le choix de la technique de reconstruction la mieux adaptée.

I. Epidémiologie :

Incidence :

L'hypospadias est l'une des malformations urogénitales masculines les plus courantes ; l'incidence de l'hypospadias est évaluée à une naissance sur 300 naissances masculines. **Les hyospades proximaux** en représentent **20 %** des cas. [7]

Une étude épidémiologique récente a montré qu'il existe un risque significatif d'hypospadias dans les cas suivants :

- Lorsqu'il existe déjà un cas dans la famille (risque x 16,9) ;
- En cas d'exposition maternelle aux pesticides (risque x 2) ;
- En cas de petit poids de naissance (inférieure à 2500 g) (risque x 5) ;
- En cas de grossesse gémellaire (risque x 2,5) ;
- Chez les enfants blonds (risque x 2) ;
- En cas d'antécédent de toxémie gravidique pendant la grossesse ou d'accouchement par césarienne. [8]

L'épidémiologie de l'hypospadias est d'un intérêt fondamental. Au cours des dernières années, de nombreuses études réalisées dans le monde entier ont montré des résultats contradictoires. Plusieurs facteurs influencent le calcul de la prévalence précisément. Ainsi on note de véritables changements de la prévalence au fil du temps [9] . Il semble que la fréquence des hyospadias ait doublé ces dix dernières années dans les pays occidentaux . [3 ;10]

Elle serait d'environ 1 sur 80 à 1 sur 100 dans les familles où existe déjà un enfant porteur de l'anomalie.

Une étude menée en 2015 par Springer A. et al[9] , ayant porté sur la prévalence de l'hypospadias dans plusieurs pays, a abouti aux résultats suivants : La période moyenne de l'étude était de 9 ans. Environ 90 255 200 naissances ont fait l'objet d'un

dépistage dans toutes les études.

La prévalence moyenne était :

Tableau 6-7 : Prévalence moyenne de l'hypospadias à travers le monde

Tableau(6)

Pays	Prévalence
Europe	19.9
Amérique du nord	34.2
Amérique du sud	5.2
Asie	0.6
Afrique	5.9
Australie	17.1

De nombreuses études ont montré **une prévalence croissante** : c'est d ailleurs le cas dans notre série, par contre, il y a beaucoup de données contradictoires concernant ce sujet.

Tableau (7)

Etude	Année	Pays	Par 10000 naissances	Période
Bergman et al	2015	23 régions européennes	18.6	2001-2010
Chul kim et al	2011	Corée du sud	1.4à3.3	2000-2004
Eliott et al	2011	USA	42	1985-2006
Paulozzi	1999	Registres internationaux	10 à 45	1964-1997
Paulozzi et al	1997	USA	17 à 50	1968-1993

A l'issue de cette étude, Springer A. et al ont conclu que l'estimation de la prévalence de l'hypospadias était difficile, et que pour mieux l'évaluer, la création de registres prospectifs nationaux et la collaboration à l'échelle internationale serait recommandée.

II. Age moyen de prise en charge :

Il n'y a pas de consensus sur l'âge minimal de l'intervention. Certains opèrent très tôt (3 à 6 mois) mais la plupart des auteurs prévoient l'intervention entre 12 mois et 18 mois, attendant que la première phase de la croissance du pénis soit terminée, selon la courbe de Shonfield.

Par contre, il serait préférable de ne pas opérer les enfants entre 2 et 4 ans, ceci pour deux raisons intriquées.

D'une part, les suites opératoires sont souvent moins simples chez les enfants continents avec de possibles épisodes de rétention, source de complications locales. D'autre part, le retentissement psychologique peut être important, l'enfant se sentant agressé et ne comprenant pas les explications qui lui sont fournies. [11]

Une étude intéressante a comparé les effets affectifs , psychosexuelles , cognitives et les risques chirurgicaux de l'hypospadias en fonction de l'âge et a montré que la fenêtre optimale recommandée pour la réparation de l'hypospadias est d'environ 6 à 15 mois. (Figure19) [12]

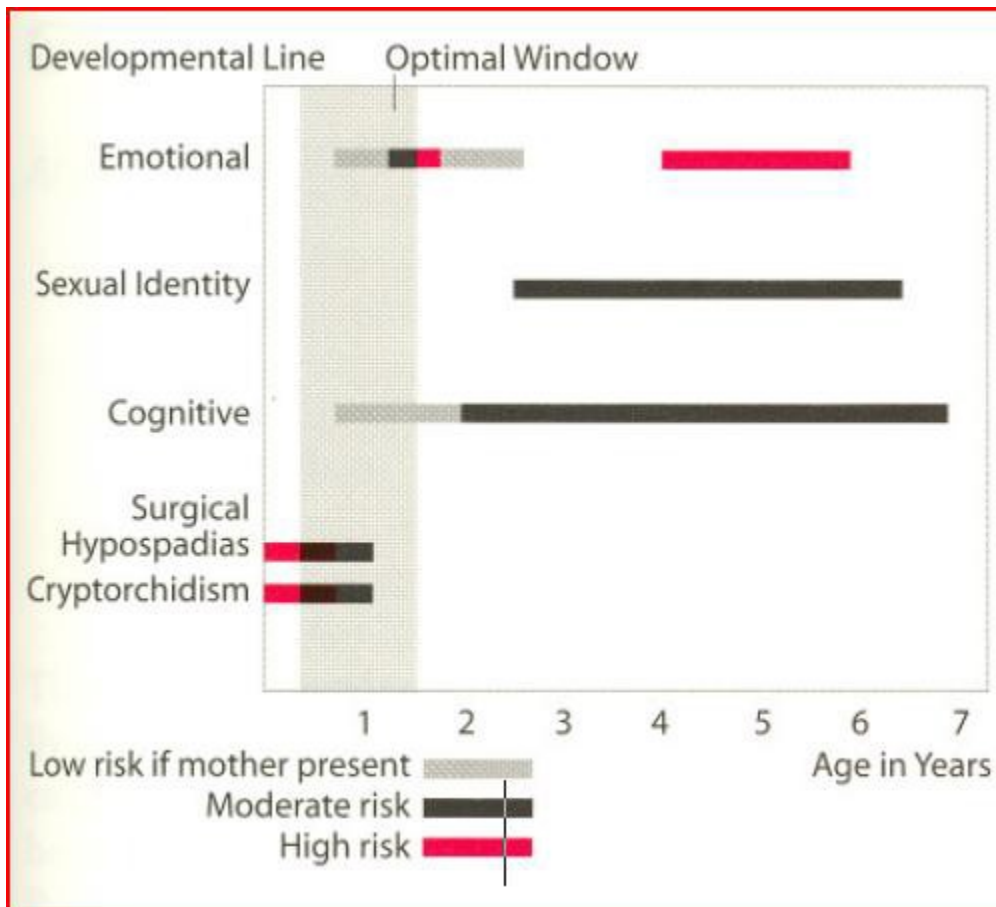


Figure (19) : Evaluation du risque de la chirurgie de l'hypospadias depuis la naissance jusqu'à 7ans : l'âge optimal varie de 3mois à 15mois. [12]

Ainsi l'âge « idéal » pour l'intervention varie d'un opérateur à l'autre et pour un même opérateur, il peut varier selon le type d'hypospadias. L'enfant développe une bonne tolérance à la chirurgie et à l'anesthésie à l'âge de 6 mois.

La longueur du pénis à l'âge d'un an est plus petite de 0,8 cm en moyenne de sa longueur à l'âge préscolaire. L'enfant est bien conscient de ses organes génitaux et peut contrôler ses urines à l'âge de 18 mois. Donc l'âge le plus apte à la réparation de l'hypospadias est entre **6 et 18 mois**.

Une autre opportunité est à 3–4 ans si l'âge précédent optimal est manqué. [13]

L'American Academy of Pediatrics analyse suggère que l'âge idéal pour la chirurgie génitale est entre **6 et 12 mois**. [14]

D'autres préfèrent intervenir même plus tôt sur un pénis de taille suffisante à 4

mois d'âge, car la guérison est plus rapide avec des cicatrices minimales et le nourrisson surmonte le stress de la chirurgie facilement. [15]

L'âge de la présentation à l'hôpital dans les pays en voie de développement (moyenne d'âge de 5 ans) est plus élevée que dans la partie occidentale du monde à cause de l'ignorance, ce qui fait que les patients peuvent être opérés après l'âge de 4 ans. [16]

En pratique, même si l'intervention apparaît différée ; il est important que la consultation avec le chirurgien pédiatre ait lieu rapidement après la naissance.

A noter que dans notre série, l'âge moyen chirurgical est de 4 ans et demi.

III. Présence d'hypospadias dans la famille :

Plusieurs arguments sont en faveur du rôle prédominant de l'arrière-plan génétique. Le regroupement familial est vu dans environ 10% des cas [17], et le risque de récurrence dans la fratrie masculine d'un patient atteint est d'environ 15% [18].

7% des pères d'enfants hypospades sont également atteints [19].

En utilisant les registres de santé danois, Schnacket et al. ont identifié 5380 garçons diagnostiqués avec un hypospadias dans une cohorte de 1.201.790 garçons nés dans la période 1973–2005. Les ratios de risque d'hypospadias pour les hommes de premier, deuxième et troisième degré d'un cas hypospade ont été, respectivement : de 11,6%, 3,27% et 1,33%.

Le risque de récurrence pour le prochain frère mâle dépend de la gravité de l'hypospadias [18].

Dans la série de WEIDNER [20] ; le risque d'hypospadias est significativement augmenté chez un enfant ayant un frère plus âgé présentant un hypospadias.

Fredell [21] a mené une étude prospective sur 2503 garçons opérés pour hypospadias en Suède, chez 7 % des familles un nouveau cas d'hypospadias est apparu.

Erin R. McNamara et al [22] ont également recherché la présence d'un hypospadias dans les familles de 85 malades parmi les 134 cas d'hypospadias postérieur de leur série d'étude, il s'agissait en fait d'une étude rétrospective sur une durée de 20 ans, allant de janvier 1993 jusqu'à décembre 2012. Le taux de survenue de cas familiaux d'hypospadias postérieur était de 21 %.

A rappeler que dans notre série ; seul 1 cas présente un hypospadias dans la famille , ce qui correspond à 2.5%.

Tableau 8 : Présence d'antécédent familial d'hypospadias

Etude	Présence d'hypospadias dans la famille
Notre série	2.5 %
Schnacket et al.	11.6 %
Fredell	7%
Erin R. McNamara et al	21%

IV. Etiopathogénie

L'hypospade relève d'une insuffisance de virilisation de l'enfant mâle et fait partie des anomalies du développement sexuel 46 XY dans la nouvelle nomenclature proposée lors de la conférence de Chicago [23] (Tableau 9).

L'étiologie de cette malformation reste encore inconnue, même si un certain nombre de travaux implique des désordres génétiques, hormonaux ou vasculaires.

Tableau 9 : Nouvelles et anciennes nomenclatures des anomalies du développement sexuel [24].

DSD nomenclature	
• Previous	• New
<ul style="list-style-type: none"> - Intersex - Male pseudohermaphrodite - Undervirilized XY male - Undermasculinized XY male - Female PH - Overvirilized XX female - Masculinized XX female - True Hermaphrodite - XX male or XX sex reversal - XY sex reversal 	<ul style="list-style-type: none"> - Disorders of Sex Development - 46,XY DSD - 46,XX DSD - Ovotesticular DSD - 46,XX testicular DSD - 46,XY complete gonadal dysgenesis

1. Désordres hormonaux :

Les désordres hormonaux peuvent être dus soit à une insuffisance de sécrétion testiculaire de testostérone secondaire à un déficit de sa biosynthèse, de sa régulation ou de son métabolisme par déficit en 5 α -réductase, soit à une action insuffisante des androgènes au niveau des tissus cibles. [25]

D'autres anomalies hormonales ont été rapportées concernant notamment la biosynthèse de la 5 α -réductase. Trois mutations du gène de cette enzyme ont été décrites (A49T, L113V, H231R).

L'étiologie hormonale a été incriminée également dans le cas de la fécondation in vitro où le risque d'hypospadias est multiplié par cinq, l'utilisation de la progestérone pourrait expliquer cet accroissement. [24]

2. Causes placentaires :

Le rôle du placenta a été évoqué tant sur le plan hormonal que celui d'une vascularisation foetale imparfaite.

Enfin, l'âge maternel (mères très jeunes ou âgées) représente en lui-même un facteur de risque probablement en relation avec ces mêmes facteurs placentaires. [24]

Selon l'étude de HARRY [26]; l'hypospadias est significativement associé à l'augmentation de l'âge maternel. Ainsi, une augmentation de 50% des cas graves a été démontrée chez les enfants de mère âgée de 35 ans comparativement aux mères de moins de 20 ans. Toutefois ; aucun effet de l'âge maternel n'a été rapporté dans l'étude de WEIDNER [20].

A préciser que dans notre série 4 mères ont un âge supérieur à 35 ans au début de la grossesse soit 10%.

3. Causes génétiques :

Les mutations du gène du récepteur de la LH (induisant une hypoplasie des cellules de Leydig) et le gène du 5 α -réductase (induisant un défaut de synthèse de la dihydrotestostérone) induisent l'hypospadias, le plus souvent sous une forme sévère avec cryptorchidie associée et/ou un micropénis [27].

MAMLD1 (mastermind-like de domaine contenant des gènes) est un autre gène candidat qui semble moduler la synthèse de la testostérone autour de la période critique de la différenciation sexuelle. MAMLD1 est exprimé dans la gonade mâle chez la souris, et il augmente la production de la testostérone et contient la séquence cible SF1 [28]. Fukami et al. (2006) a identifié trois mutations dans les quatre individus avec 46, XYDSD, y compris un micropénis, scrotum bifide et l'hypospadias péno-scrotal. Les variantes génétiques de la MAMLD1 ont été présentes également chez les patients atteints d'hypospadias isolés [29], ce qui a été confirmé par Chen et al. (2010), qui a identifié cinq mutations non synonymes, certaines d'entre elles comme les polymorphismes.

Les facteurs génétiques peuvent également agir au niveau d'action des androgènes : les mutations dans le gène du récepteur des androgènes (androgen receptor gene AR) ont été trouvées chez des patients présentant soit des formes graves d'hypospadias [30] ou d'autres signes de défaut de virilisation, comme la cryptorchidie [31] ou le micropénis [32]. La mutation du gène AR dans le syndrome d'insensibilité partielle aux androgènes se trouve uniquement dans 20 à 30% des cas et le phénotype reste particulièrement variable. [33]

4. Autres facteurs :

D'autres facteurs ont été invoqués dans l'origine de cette malformation et dans le pourcentage significatif des complications rencontrées dans cette chirurgie.

El Galley a montré que les taux d'epidermal growth factor étaient anormalement bas au niveau de la face ventrale de la verge. Pour pallier ce déficit et pour améliorer la qualité de la cicatrisation après chirurgie, certains auteurs ont proposé l'utilisation des facteurs de croissance ou d'hormones. De même, il existe des régulateurs du renouvellement et de la différenciation cellulaire, particulièrement présents au niveau des organes génitaux et dont l'activité est régulée par le système hormonal : les protéases et les antiprotéases. Une étude a montré une « hyperactivité » de ces métalloprotéases au niveau de la face ventrale de la verge hypospade en comparaison à la peau préputiale, pouvant expliquer l'hypoplasie tissulaire ventrale. [34]

Le déficit ventral triangulaire et l'absence d'artère du frein ont pu également évoquer la possibilité d'un accident vasculaire.

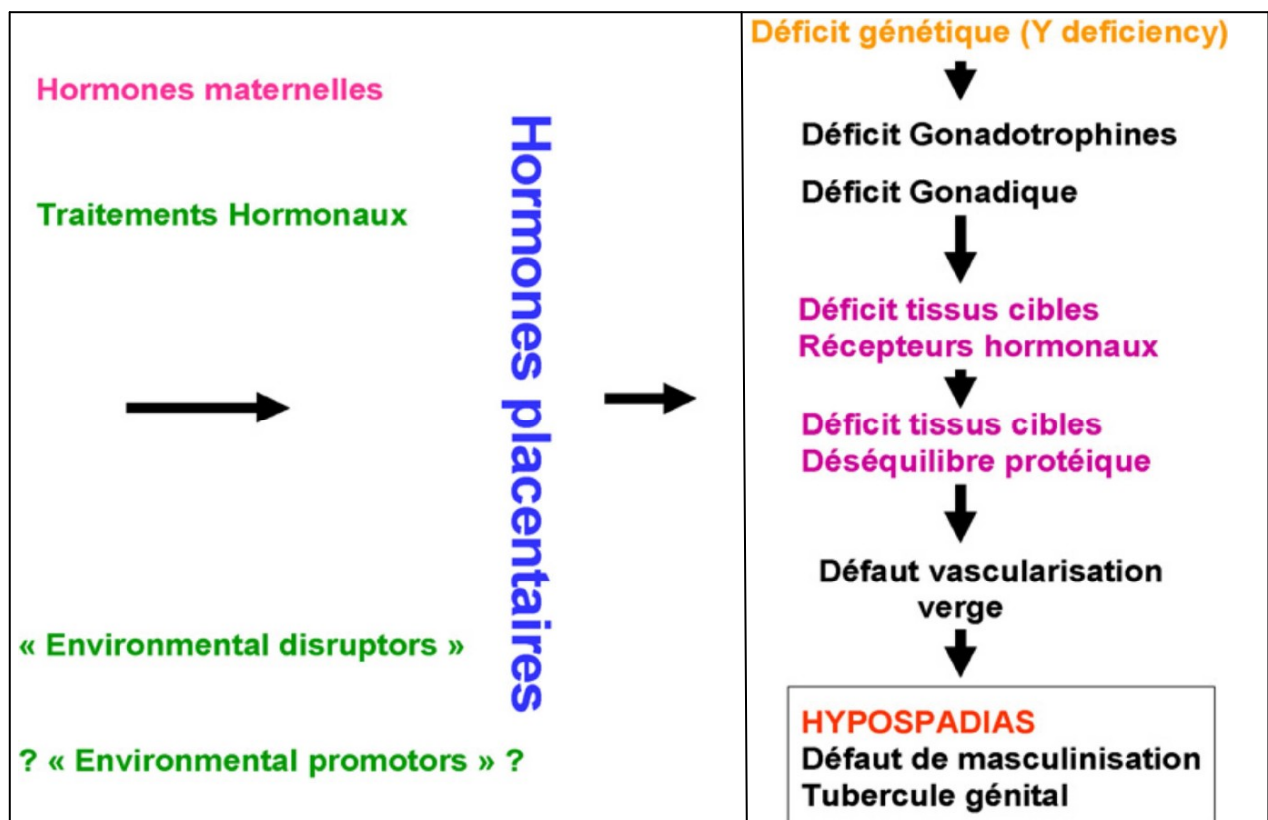
Des facteurs environnementaux semblent impliqués dans l'augmentation récente de l'incidence des hypospades, en particulier l'exposition à certains produits comme les oestrogènes naturels (phyto-oestrogènes) présents dans l'eau buvable, les pesticides (dichlorodiphényltrichloroéthane) ou encore certaines substances toxiques (polychlorinated biphenyls [PCB]) [35], ces substances interférant avec le système endocrinien.

Ces mêmes facteurs pourraient aussi expliquer l'augmentation de l'incidence des cancers du testicule, des testicules non descendus et la détérioration des spermogrammes.

Le Tableau (10) tente de représenter les différents intervenants à savoir : le fœtus, le placenta, la mère, l'environnement et leurs relations avec l'étiopathogénie de l'hypospade. Devant la constatation d'une fonction testiculaire normale à la naissance,

dans la majorité des cas, certains auteurs émettent l'hypothèse de l'existence, lors du premier trimestre de la vie foetale, d'une anomalie susceptible soit de diminuer l'action des androgènes, soit de modifier la cascade des facteurs impliqués dans la croissance du tubercule génital. [24]

Tableau 10 : Etiopathogénie de l'hypospade. [24]

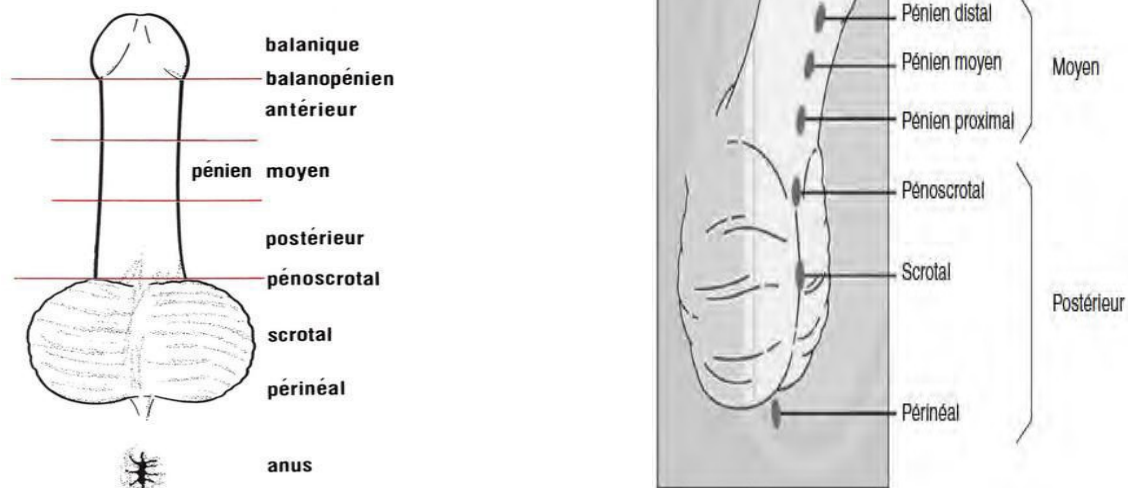


V. Circonstances diagnostiques :

Le diagnostic de l'hypospadias consiste à faire un bilan précis des anomalies anatomiques au cours de l'examen clinique du nouveau-né, par définition, on recherche :

1. Une anomalie de situation de l'orifice urétral à la face ventrale du pénis, en position variable entre le gland et le périnée

En fonction de l'abouchement du méat urétral , différentes classifications des hypospadias ont été décrites [36]. A ce jour, c'est celle de Duckett qui est communément utilisée dans la littérature anglo-saxonne (figure 22).



Figures (20 ;21) : Classification de l'hypospadias en fonction de la localisation du méat urétral.

Les hypospadias postérieurs incluent les hypospades péniens postérieurs, les hypospades péno-scrotaux, scrotaux et les hypospades périnéaux.





Smith 1938	Schaefer 1950	Avellan 1975		Browne 1938	Duckett 1996	Hadidi 2004		
1st degree	Glanular	Glanular		Glanular	Glanular	Glanular		
				Sub-coronal	Sub-coronal	Anterior		
				Distal penile	Distal penile			Distal
2nd degree	Penile	Penile		Mid shaft	Mid shaft	Middle		
				Proximal penile	Proximal penile			
				Penoscrotal	Penoscrotal	Posterior		
				Midscrotal	Scrotal			Proximal
3rd degree	Perineal	<ul style="list-style-type: none"> → Penoperineal → Perineal → Perineal w/o Bulb 		Perineal	Perineal			

Figure 22 : classifications des hypospadias en fonction de la localisation du méat urétral sur la face ventrale de la verge [36].

2. Des anomalies du prépuce

Le prépuce est incomplet (sauf cas exceptionnel). Il n'existe que sur la face dorsale du gland réalisant une sorte de tablier, attirant l'attention dès l'examen néonatal.

Tableau 11 : Classification des anomalies préputiales associées à l'hypospadias[37].

TYPE	ASPECT PHOTOGRAPHIQUE
<p>Type I : Ouverture ventrale partielle du prépuce.</p>	
<p>Type II : Ouverture ventrale complète du prépuce.</p>	
<p>Type III : Dysplasie localisée du tissu préputial donnant un aspect dit de « Dog Ear » ou « Yeux d'Ombredanne » sur les faces latérales du prépuce.</p>	
<p>Type IV : Dysplasie plus étendue donnant un aspect de suture latérale et d'angulation du prépuce en aspect de « capote de voiture ».</p>	
<p>Type V : Dysplasie sévère et complète du prépuce avec aspect de « bosse dorsale ».</p>	

3. La sténose du méat

Elle se définit par l'impossibilité de cathétériser l'urètre à la naissance avec une sonde CH. 4 ou 6. Elle est très fréquente : 45% dans les formes antérieures et 15% dans les formes postérieures, mais elle n'entraîne que rarement une dilatation en amont de l'urètre et des voies urinaires supérieures justifiant une méato-stomie précoce dans les premiers mois de la vie. Parfois le méat est entouré de petits orifices accessoires.

4. La coudure de la verge :

C'est un élément indispensable à corriger sous peine d'une gêne lors de l'activité génitale. Autant que l'ectopie du méat, la coude de la verge justifie l'indication chirurgicale. Sa fréquence augmente avec la gravité de l'hypospadias : 15% dans les formes antérieures, 45% dans les formes moyennes, 70% dans les formes postérieures. Visible de profil sur une verge en érection, elle peut n'intéresser que le gland ou la totalité de la verge. (Figure.23)



Fig.23 : Coude de la verge [38]

5. La déviation simple du raphé médian

Elle est couramment observée alors que la torsion de la verge sur son axe est peu fréquente, le plus souvent gauche dans un sens antihoraire. Son amplitude dépasse rarement 45°.

6. L'enlissement de la verge dans le scrotum

Il est défini par la présence de peau scrotale remontant plus ou moins en haut sur le fourreau de la verge. Pouvant réaliser une véritable palmure, l'enlissement est rarement total, auquel seule la face dorsale de la verge est visible, sa face inférieure étant totalement enfouie dans le scrotum. (Fig.24).



Fig.24 : Enlissement de la verge dans le scrotum [39]

7. La transposition de la peau scrotale (Fig.25)

Elle est rare , au-dessus de la racine de la verge et se voit surtout dans les formes postérieures où il peut exister un scrotum bifide.



Fig.25: la transposition de la peau scrotale [39]



Fig.26: Transposition pénoscrotale [38].

8. Une hypoplasie des corps caverneux :

Réalisant un micropénis défini par une longueur inférieure à -2 DS ; elle peut être associée à l'hypospadias. [39]

Devant des anomalies des organes génitaux externes, l'examen clinique doit être plus minutieux et fait par un spécialiste pour :

- Déterminer le phénotype génital en se basant sur les 5 stades de Prader (Tableau 12) ;
- Apprécier la position des gonades, leur volume, leur consistance, ainsi que la possibilité de leur abaissement dans la bourse ;
- Examiner le scrotum ;
- Faire un examen général à la recherche de malformations associées [40] ;
- Une pigmentation des mamelons et des organes génitaux orientant vers une insuffisance surrénale [41].

L'exploration paraclinique est surtout indiquée pour les hypospadias postérieurs parfois avec un aspect féminin des organes génitaux externes, une fusion postérieure et/ou une gonade palpée, ou avec d'autres anomalies comme cryptorchidie ou micropénis.

Tableau 12 : Classification de Prader

Type	Nombre de cas
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 cryptorchide. Le vagin s'abouche très haut dans l'urètre.
Type 5 bis	Le vagin ne communique pas avec l'urètre.

VI. Paraclinique :

1. Exploration biologique :

- Ionogramme sanguin (glycémie, kaliémie, natrémie, créatininémie), dosage de l'ACTH, du cortisol à 8h, de la 17 OHP, du SDHA afin d'éliminer une insuffisance rénale associée à l'hypospadias ;
- La protéinurie sur échantillons est systématique ;
- Le dosage de la testostérone le premier jour de vie, ou après J12- J15, reflète le contingent leydigien ;
- Test à l'HCG ou à l'otrivelle si besoin : il permet de doser la testostérone, mais aussi la DHT, et peut donner des arguments en faveur d'un déficit en 5 α - réductase ou d'un déficit en B HSD ;
- L'AMH : est un marqueur très sensible de la fonction sertolienne du testicule : au-dessous de 200 pmol/l, la dysgénésie gonadique est probable [42] .
- Les gonadotrophines sont mesurées à J1 ou après J12-J15. Une LH élevée doit faire évoquer une insensibilité aux androgènes, ou une mutation du récepteur de la LH. Des concentrations de FSH et LH élevées évoquent un défaut de développement précoce (touchant les fonctions sertoliennes et leydigiennes) du testicule [43].

2. Exploration cytogénétique :

Le caryotype est systématique, il permet de dépister les mosaïques

45X/46XY, les anomalies hormonales seront confirmées par la recherche des séquences codantes des gènes correspondants [41]. L'étude du gène SRY est obligatoire car c'est le principal médiateur de la détermination gonadique masculine.

3. Exploration morphologique :

L'échographie pelvienne permet de visualiser les dérivés mullériens (le vagin quand il est de grande taille et l'utérus) et de mesurer les reins et les surrénales.

Elle n'est pas utile pour le repérage des gonades intra-abdominales non palpées par le chirurgien.

La génitographie ou l'IRM (imagerie par résonance magnétique) pelvienne permet un bilan anatomique plus précis (position du vagin, taille, niveau d'implantation dans l'uretère).

La découverte d'une anomalie permet parfois de préciser le pronostic pubertaire, et d'évaluer la fertilité et la future vie sexuelle des patients.

L'anomalie génitale peut s'inscrire dans un cadre malformatif ce qui va permettre de cibler les explorations.

Dans la littérature, le diagnostic de l'hypospadias est habituellement porté dès la naissance au cours de l'examen physique initial du nouveau-né. [44]

Dans notre série, on a constaté qu'il a été découvert par les parents dans 85 % des cas, alors qu'il était durant la période néonatale (consultation pour un autre motif) dans 7.5% des cas (3 malades).

Nos résultats peuvent être expliqués par l'absence de dépistage systématique lors de l'examen physique initial du nouveau-né, aboutissant ainsi à un diagnostic plus tardif de la malformation.

5 patients de notre série ont bénéficié d'un bilan hormonal fait de (testostérone, Delta 4 androsténédione, DHT, LH, FSH), revenant perturbé.

22 patients ont bénéficié d'une échographie abdominopelvienne et testiculaire montrant des anomalies de migration testiculaire chez 13 patients.

VII. Variété de l'hypospadias postérieur :

Erin R. McNamara et al [22] ont trouvé, dans une série de 134 cas, 114 cas d'hypospadias postérieur péno-scrotal/scrotal et 20 cas d'hypospadias périnéal, alors que dans l'étude menée par Chao Chen et al[45] sur 87 malades présentant un hypospadias postérieur, on a identifié 23 cas d'hypospadias pénien postérieur, 54 cas d'hypospadias péno-scrotal et 10 cas d'hypospadias périnéal. La comparaison de la répartition en fonction de la variété de l'hypospadias postérieur dans **notre étude** avec ces deux séries est représentée sur le tableau (13) ci-joint :

Tableau 13: Répartition en fonction de la variété de l'hypospadias postérieur

<u>Série</u> <u>Variété</u>	Série de Chao Chen	Série de Erin R. Mc.Namara	Notre série
Pénien Postérieur	26 %	0 %	5 %
Péno scrotal/scrotal	62 %	85 %	92.5 %
Périnéal	12 %	15 %	2.5 %

On constate que les localisations péno scrotale et scrotale sont les variétés les plus fréquentes dans les 3 séries y compris la nôtre.

VIII. Anomalies associées :

Outre l' hernie inguinale dont l'incidence est plus fréquente que dans une population normale, il est essentiel de ne pas négliger l'existence d'une cryptorchidie.

En effet, l'association d'un hypospadias avec une cryptorchidie uni ou bilatérale [31] ou un micropénis [32] impose un bilan endocrinien dès la période néonatale pour ne pas méconnaître une ambiguïté sexuelle (caryotype, étude de la sécrétion et de la sensibilité des organes génitaux externes à la testostérone). [39]

Des anomalies urinaires peuvent être observées sachant qu' on est rarement confronté à des anomalies du haut appareil urinaire type :(méga-uretère obstructif, hydronéphrose secondaire à un syndrome de jonction, reflux vésico-rénaux, duplication urétérale...). Mais la survenue de ces malformations chez 3 à 6% des patients atteints d'hypospadias contre 2% au sein de la population générale , justifie la réalisation dès la période néonatale d'une échographie rénale.

Dans les formes postérieures, il est important de rechercher par urétrographie ou endoscopie l'existence d'un diverticule mullérien secondaire à un défaut de sécrétion d'hormone antimüllérienne pendant la vie foetale.

Vu la grande fréquence des cas d'intersexualité chez les malades présentant un hypospadias, il est recommandé de rechercher ces états surtout en cas de:

- Hypospadias périnéal d'allure vulviforme.
- Défaut de migration testiculaire uni ou bilatéral.
- Présence d'un micropénis ou d'un sinus uro-génital.

Cette intersexualité est due à une anomalie au niveau de la détermination testiculaire pendant le développement embryonnaire : Les gènes impliqués dans la dysgénésie des testicules constituent également une cause de l'hypospadias. SOX9, DMRT1 et GATA4 codent pour des facteurs de transcription agissant immédiatement avant la différenciation de la gonade en testicule.

La mutation de ces gènes induit une dysgénésie testiculaire et est associée à des anomalies de développement sexuel type l'insuffisance de virilisation des garçons (46XY DSD : **disorder of sex development**) dont la forme la plus fréquente est l'hypospadias sévère. [27]

Un déséquilibre dans le dosage génique peut également induire un hypospadias péno-scrotal par exemple en cas de 46 XX avec duplication du gène Sox9 [46]

On distingue :

1. L'hermaphrodisme vrai :

Défini par la présence d'un parenchyme testiculaire et d'un parenchyme ovarien, soit séparément ou réunis dans un seul testis. L'une des gonades est souvent en position ectopique.

Il peut apparaître sous différents aspects : un hypospadias pénien ; un aspect féminin des organes génitaux qui sont formés d'un vagin et d'organes mullériens avec possibilité de trouver un canal déférent et un épididyme. [47]

2. Les anomalies de différenciation sexuelle XX :

Il s'agit d'individus de sexe féminin (caryotype 46 XX) avec des ovaires normaux qui présentent une masculinisation des organes génitaux externes due à l'hyperandrogénie au cours de la phase de différenciation sexuelle pendant le développement embryonnaire. Ces anomalies doivent être détectées dès la naissance et doivent être suspectées devant l'association : hypospadias + corpuscule de Barr sur les frottis buccaux et augmentation de la 17 hydroxyprogestérone. [48]

3. Les anomalies de différenciation sexuelle XY :

Il s'agit d'un individu de sexe masculin ayant des testicules avec ambiguïté sexuelle, résultant de la virilisation incomplète d'un embryon mâle. [49]

Les organes génitaux internes comportent presque toujours un utérus avec une ou deux trompes et un vagin bien développé.

La virilisation des organes génitaux externes est variable.

4. La dysgénésie gonadique : [50]

Le plus souvent en mosaïque.

Est due à une anomalie de la détermination testiculaire à partir de la gonade indifférenciée. Cliniquement, les testicules sont petits. Histologiquement, un testicule dysgénésique présente des tubes séminifères immatures et hypoplasiques au milieu d'un stroma caractéristique de tissu ovarien sans cellules germinales. [44]

Lorsqu'une ambiguïté est suspectée, il faut faire un bilan complet notamment un bilan génétique et hormonal. Le sexe et le prénom de l'enfant ne doivent pas être déclarés à l'état civil avant d'avoir établi un diagnostic étiologique précis. [51]

Il convient de souligner que dans notre série, les 4 patients qui présentent une ambiguïté sexuelle, ont bénéficié de la réalisation d'un caryotype revenant pathologique chez un seul patient présentant un syndrome de klinefelter (47XXY).

Dans la série de Yichen Huang [52] et al ayant inclus 32 patients présentant un hypospadias postérieur et celle de Chao Chen[45] et al à propos de 87 cas d'hypospadias postérieur, le taux de la coupe de la verge était à 100 %.**Dans notre série le taux est de 75%.**

Quant à l'association cryptorchidie et hypospadias, **nos résultats ont rapporté un taux de 30 %**, contre 9.5 % selon la série de NUININGA[53] et 23 % selon la série d'Erin R. McNamara et al[22] .

Dans la même série d'étude, 19 cas ont présenté une anomalie de différenciation sexuelle, soit un taux de 15 %. Les autres anomalies associées retrouvées chez certains de nos patients ont également été décrites dans la série de WANG [54] , accompagnant l'hypospadias à des degrés variables, le tableau ci-dessous (14) résume la comparaison faite entre cette série et les différentes études citées

ci-dessus :

Tableau 14 : Différentes anomalies associées à l'hypospadias selon les différentes études.

Anomalies	Série de WANG	Série d'ERIN	Série de Nuininga	Yichen huang et chao chen	Notre série
Anomalie de différenciation sexuelle	7.5%	15%	-	-	10%
Micropénis	1.7 %	---	-	-	7.5%
Coudure de la verge	-	-	-	100 %	75 %
Cryptorchidie	-	23 %	9.5 %	-	30 %

IX. Place des différentes techniques chirurgicales dans le traitement de l'hypospadias :

1. Conditions générales :

La chirurgie de l'hypospade a progressé grâce à des techniques multiples, somme de petits détails dont l'importance est indéniable.

1.1. Matériel :

Il est essentiel d'utiliser des instruments fins permettant un travail précis.

L'utilisation des pinces et des ciseaux d'ophtalmologie ou de microchirurgie est préférée. De même , il faut recourir à un moyen de grossissement optique. Les loupes avec un grossissement de 3 à 4 semblent d'utilisation plus facile que le microscope.

[55]

1.2. Sutures :

Il est impératif d'utiliser des fils résorbables puisque l'ablation des fils non résorbables nécessiterait une anesthésie générale chez l'enfant. Nous n'utilisons que des monofilaments synthétiques très fins 6 ou 7/0 (type Maxon®, PDS®).

Cependant le catgut garde la faveur de certains chirurgiens anglo-saxons pour les sutures cutanées. Les lambeaux doivent être tenus et manipulés avec des fils tracteurs et non avec les pinces. Leurs extrémités mal vascularisées seront réséquées.

[55]

1.3. Asepsie :

Elle doit être plus soignée que pour toute intervention. La peau pénoscrotale donne asile à de nombreux microbes et on ne saurait trop insister sur la nécessité d'une préparation cutanée préopératoire, ainsi que sur l'intérêt d'une asepsie du canal urétral que nous réalisons par injection de Bétadine® en début d'intervention. Enfin, l'antibiothérapie postopératoire préventive nous semble nécessaire. [55]

1.4. Hémostase :

Elle constitue un problème difficile. La chirurgie de la verge est hémorragique et l'hémostase est difficile car les vaisseaux se rétractent dans le tissu cellulaire sous-cutané. Par ailleurs, l'hémostase du tissu érectile, spongieux ou caverneux est souvent difficile et imparfaite. Or, tout hématome aboutira à une petite suppuration puis à une fistule. Il faut procéder par électrocoagulation fine, bipolaire pour certains. L'infiltration des zones d'incision avec une solution d'éphédrine et Xylocaïne® (éphédrine 1 pour 100 000 – Xylocaïne® 1 pour 100) est certainement très efficace et très sûre (selon Duckett [56], on l'utilise lors d'une intervention bien moins de 10 mg/kg d'épinéphrine, dose qui représente la limite qu'on ne doit pas dépasser). [55]

L'utilisation d'un garrot à la base de la verge reste discutée. Actuellement, nous l'utilisons souvent, quitte à le relâcher toutes les demi-heures. Avant l'ablation du garrot, on doit s'efforcer de coaguler les lumières vasculaires repérables et parfois on appliquera avec succès de la colle biologique sur les zones particulièrement hémorragiques comme les incisions intra-glanulaires. Il faut reconnaître cependant que l'hémostase reste souvent imparfaite et éventuellement, nous n'hésitons pas à drainer l'espace sous-cutané avec un faisceau de fil de nylon allant du scrotum à la suture dorsale. Ces crins sont enlevés au bout de 48 heures. [55]

1.5. Pansement :

C'est un autre point important, qui est parfaitement résolu par l'utilisation de la mousse de silastic moulée autour du pénis, le maintenant verticalement, en assurant une compression douce, qui empêche hématomes et oedèmes. Facile à mettre puis à enlever, absorbant, non adhérent, ce pansement a toutes les qualités requises.

Dans la mesure où il n'est plus disponible actuellement, nous utilisons une couche de tulle bétadinée maintenue par une feuille d'OpSite® ou d'Opraflex®.

Le méat et le gland doivent être en permanence recouverts d'une couche de

pommade antibiotique jusqu'à cicatrisation pour éviter le dessèchement de la muqueuse et les incrustations. [55]

Il convient de noter que l'utilisation du pansement au miel dans le Service a été initiée depuis 2015.29 patients ont bénéficié de l'application de ce traitement cicatrisant contre 13 n'ayant pas bénéficié de ce traitement cicatrisant.

Il est important de mentionner que le pourcentage de complications observées chez les patients ayant bénéficié d'un pansement au miel est de 24.13 % contre 27 % chez ceux qui n'en ont pas bénéficié .

1.6. Antibiothérapie :

Selon une étude portant sur 101 garçons opérés pour l'hypospadias répartis en deux groupes : 52 garçons ayant reçu une antibioprophylaxie (groupe 1) et 49 opérés sans antibioprophylaxie (groupe 2) [57], la détection des complications chez les deux groupes a montré que :

- Une bactériurie a été notée chez 11 garçons du (groupe 1) et 25 garçons du (groupe 2) .
- Le germe le plus incriminé est *Pseudomonas Aeruginosa* (au groupe 1) et *Klebsiella Pneumoniae* (au groupe 2) ;
- Des fistules uréthro-cutanées sont identifiées chez 3 garçons du (groupe1) et 9 garçons du (groupe 2) ;
- La sténose du méat chez un garçon du (groupe1) et 4 garçons du (groupe 2) ;
- Des infections compliquées du tractus urinaire ont été détectées chez 3 garçons du (groupe 1) et 12 garçons du (groupe 2).

Donc l'utilisation d'antibioprophylaxie permet de diminuer le risque d'infections urinaires, des complications telles que les sténoses du méat et les fistules uréthro-cutanées.

L'antibiotique devra être une céphalosporine de 3e génération, type ceftriaxone ou céfotaxime.

1.7. Drainage des urines :

Il est plus souvent assuré par une sonde trans-urétrale. On choisit toujours une sonde d'un calibre inférieur à celle qui a servi à modeler la plastie pendant la suture.

Pour les hypospades postérieurs et les reprises, presque toutes les équipes sont favorables à un drainage. La durée du drainage dépend de la technique d'urétroplastie utilisée [58]. Cette sonde, à titre indicatif, est laissée en place 48 heures après une intervention de Mathieu [59], 6 jours après un flipflap de Devine et Horton [60], 12 jours après une plastie par lambeau pédiculé.

En cas de greffe libre, par contre, tous les auteurs recourent à une dérivation en amont de la plastie (cystostomie, uréthrostomie) et à un tuteur en silastic qui intube la plastie.

1.8. Douleurs postopératoires :

Incontestablement, le confort postopératoire peut être amélioré par l'anesthésie caudale ou plus simplement par une anesthésie locale à la racine de la verge. En fait, le seul problème est celui des spasmes vésicaux, imprévisibles, souvent très douloureux, parfois très fréquents. Ils sont difficiles à traiter bien que le chlorhydrate d'oxybutynine et le diazépam puissent s'avérer efficaces.[55]

1.9. Durée d'hospitalisation :

Compte-tenu des impératifs économiques, elle doit être réduite au maximum. Le patient est généralement en excellente santé et ne nécessite pas de soins ou de médicaments complexes. Le pansement ne doit pas être changé et sera simplement enlevé entre le 5e et le 8e jour. L'enfant peut parfaitement regagner son domicile sous la surveillance maternelle dès le lendemain de l'intervention, sauf cependant en cas de greffe libre. [55]

1.10. Problèmes psychologiques :

Ils n'existent guère qu'en cas d'échecs répétés, sauf anxiété parentale transmise à l'enfant. L'assurance de la réussite dans tous les cas et d'une vie sexuelle normale est en général le seul support psychologique nécessaire. [55]

1.11. Erections :

Elles ne sont un problème que chez le patient qui a dépassé l'âge de la puberté. Leur traitement, notamment par le diazépam, reste aléatoire. [55]

1.12. Traitement hormonal préopératoire :

Il a été préconisé par certaines équipes, notamment pour augmenter la taille de la verge et faciliter ainsi l'intervention. Il peut être réalisé soit par application locale de crème, la dose administrée est alors très incertaine, soit par injection intramusculaire. Nous n'utilisons que très rarement cette préparation hormonale qui augmente le saignement per-opératoire et entraîne parfois une densification gênante du tissu cellulaire sous-cutané. [55]

2. Gestes préliminaires à l'urétroplastie :

2.1. La sténose du méat :

Si elle est authentique, ce qui est très rare, elle est traitée au moment de l'urétroplastie par recoupe de l'urètre ou incision de son rebord postérieur. [55]

2.2. La coudure de la verge :

C'est un problème fondamental qui doit absolument être résolu complètement avant de reconstituer l'urètre. La coudure de la verge n'est que très rarement absente mais elle peut être très discrète, dans les formes antérieures notamment. En fait, dès qu'il existe un doute sur la réalité de la coudure ou son type, il faut pratiquer une épreuve d'érection provoquée à la manière de Gittes [61]. Après pose d'un garrot à la base de la verge, on injecte dans un corps caverneux, parfois à travers le gland, du sérum physiologique, grâce à une aiguille très fine. [55]

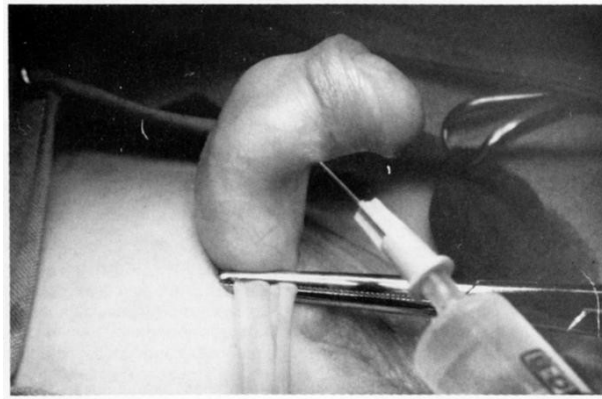


Fig.27 : L'érection provoquée (Gittes) [55]

S'il existe une coude, elle doit être traitée selon une technique rationnelle.

Classiquement il faut sectionner les téguments en aval du méat ectopique, l'incision commence juste en aval du méat, suit les bords de la gouttière urétrale puis dédouble le prépuce. Ensuite on soulève la zone aplasique en disséquant des corps caverneux sous-jacents, à la fois la muqueuse de la gouttière urétrale et le tissu fibreux qui est situé à sa face profonde. On va ainsi jusque dans le gland, en pratique jusqu'à l'extrémité des corps caverneux. Il reste alors à enlever si nécessaire le tissu fibreux situé en arrière du méat urétral. Ensuite on vérifie par une nouvelle épreuve d'érection provoquée que la verge est parfaitement redressée. [55]

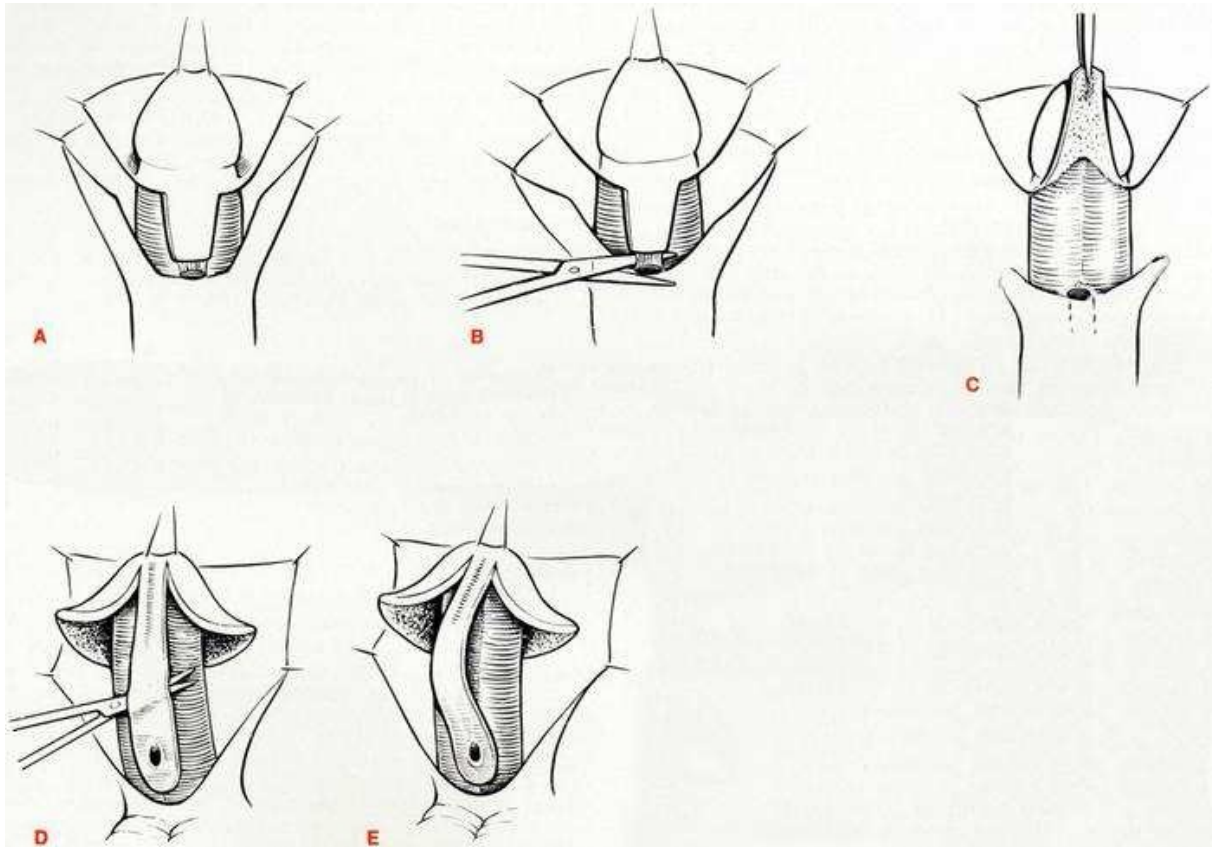


Fig.28 : Suppression du coude pénien avec section des téguments en aval du méat urétral.

Il existe donc une certaine évolution des idées dans le traitement de la coude, visant à respecter le plus possible la gouttière urétrale, ce qui permet d'étendre les indications d'urétroplastie par la technique du lambeau en onlay.

Cependant , le respect de la gouttière urétrale ne doit pas conduire à un redressement incomplet. [55]

Si, après excision de tout le tissu fibreux anormal, il persiste une coude, elle est due à l'hypoplasie de la face ventrale des corps caverneux. C'est une éventualité très rare.

On peut corriger cette coude résiduelle :

- Soit en faisant basculer le gland en arrière et en le fixant aux corps caverneux, de part et d'autre du pédicule vasculo-nerveux dorsal par deux points de fil non résorbable (gland « tilt » de Hodgson [62]).

- Soit en réalisant une plicature dorsale des corps caverneux à la manière de Nesbitt [63] avec ou, plutôt, sans résection de l'albuginée ;
- Soit en excisant sur la face ventrale des corps caverneux une portion de l'albuginée qui sera remplacée par une greffe cutanée dermique ou par un fragment de la vaginale du testicule, ou même par un fragment de dure-mère lyophilisée ;
- Soit enfin en cherchant à obtenir une rotation en dehors du corps caverneux à la manière de Koff [64], grâce à une séparation partielle des corps caverneux, par incision longitudinale médiane ventrale sous l'urètre et la gouttière urébrale, ce qui nous a paru très difficile et peut-être pas sans risque. [55]

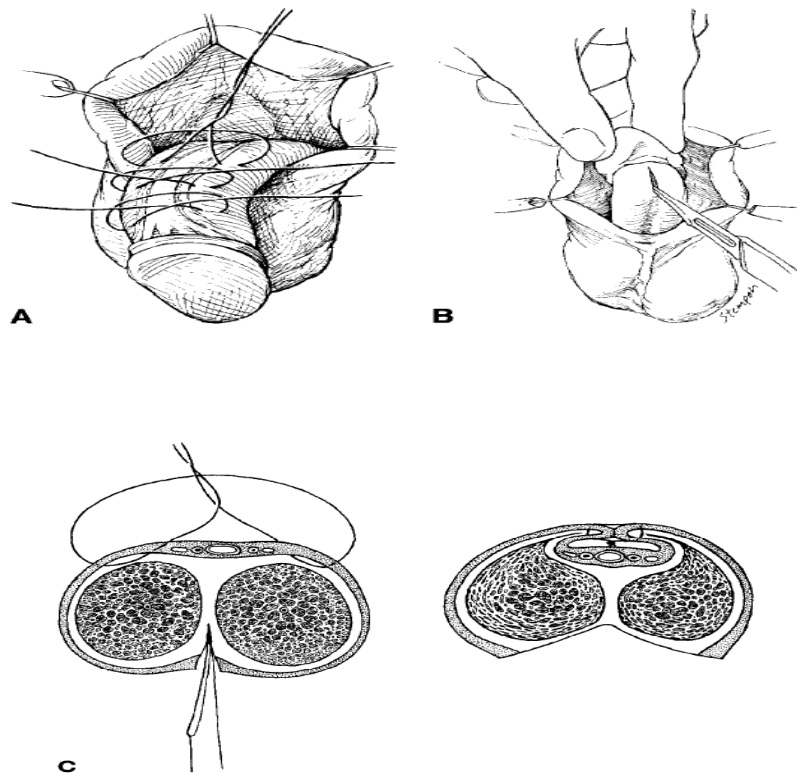


Fig.29 : Représentation schématique de la rotation du corps caverneux utilisant la technique Koff /Snow [65]

2.3. La torsion de la verge

Elle peut parfois être très améliorée par l'arrangement des lambeaux cutanés de couverture après l'urétroplastie. Dans les cas les plus complexes, la torsion peut être due à des bandes de tissu fibreux avec anomalie d'insertion du ligament suspenseur [66], et la correction peut s'avérer difficile. Il faut aborder la base de la verge soit en rétractant le fourreau complètement, soit par une incision circulaire à la base [67], ce qui ne peut être réalisé que dans un temps opératoire isolé. En fait, il est très rare que la torsion soit suffisamment importante pour imposer une intervention complexe. [55]

2.4. L'enlissement

Dans ses formes mineures, il peut être corrigé soit par le redressement de la verge qui permet à la peau scrotale de reculer, soit 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 exactement à la limite de la peau pénienne et de la peau scrotale. Toute la face ventrale de la verge ainsi qu'une partie de ses faces latérales vont apparaître dégagées du scrotum mais dénudées.

Après suppression des facteurs de coude en aval du méat, on pourra généralement procéder à l'urétroplastie puis au recouvrement de la verge avec le prépuce. Ce n'est que dans la mesure où la couverture de la verge semblerait aléatoire qu'il faudrait recourir à une intervention en deux temps.

2.5. La transposition

Cette malformation correspond à une position caudale du pénis par rapport aux bourses. La forme totale est exceptionnelle.

La technique décrite par Cendron [68] paraît la plus simple et la plus efficace mais elle doit être réalisée dans un temps opératoire spécial après l'urétroplastie. [55]

Cette technique consiste à tailler deux lambeaux à racine externe, à la racine supérieure de la verge. Ils sont ramenés à la face inférieure et suturés l'un au-dessus de l'autre, ce qui allonge le scrotum sous pénien.

3. Techniques chirurgicales :

La prise en charge chirurgicale de l'hypospadias postérieur représente toujours un challenge pour les chirurgiens pédiatres, quelle que soit la procédure choisie pour l'opérer, le taux de complications et de reprises reste élevé [69].

La correction chirurgicale de l'hypospadias postérieur continue d'évoluer, mais elle reste toujours controversée, plusieurs techniques ont été décrites, mais la meilleure approche reste incertaine. [70]

Les techniques disponibles peuvent être synthétisées en 3 grands groupes :

- Les techniques dites « **de tubulisation de la plaque urétrale** » ont été décrites par les pionniers de la chirurgie de l'hypospadias il y a près d'un siècle et demi (Duplay,1874) telle la technique de Tiersch-Duplay qui consiste à tubuliser la plaque urétrale sur elle-même depuis l'orifice ectopique jusqu'au sommet du gland [58]. C'est-à-dire créer un nouveau tube urétral(néo-urètre) par l'enroulement du tissu autour d'une sonde urétrale et le suturer sous forme de tube. Quelques peu oubliées, elles n'ont été redécouvertes qu'aux environs des années 1980, puis largement popularisées durant les années 1990.
- Les techniques dites « **des lambeaux vascularisés** » consistent en la création

d'un nouveau tube urétral en utilisant divers lambeaux de peau directement prélevés sur le pénis.

- Les techniques utilisant « **des greffons de lambeaux libres** », prônées durant une grande partie du XXe siècle, ne sont plus aujourd'hui indiquées que dans une minorité de cas : les formes très postérieures d'hypospadias (périnéaux) et les hypospadias multi-opérés où la peau provenant du pénis (peau préputiale) n'est plus utilisable.

L'opérateur doit rester ferme dans le choix de la technique , éviter les innovations aux conséquences aléatoires et se méfier car il n'y a pas deux hypospadias superposables.

3.1. Les techniques de lambeaux vascularisés :

3.1.1. Technique de Koyanagi :

L'approche standard en deux temps (Two-Stage) peut être considérée comme la méthode la plus courante de corriger l'hypospadias proximal, en partie parce qu'elle est fiable et relativement facile. Cependant, cette approche fait subir à chaque enfant deux interventions ou plus en cas de complications.

Koyanagi a décrit en 1984 une procédure en un seul temps, permettant de mobiliser sur son pédicule l'ensemble des tissus formant la face ventrale et latérale de la verge et des tissus formant le tablier de sapeur sur la face dorsale. [24].

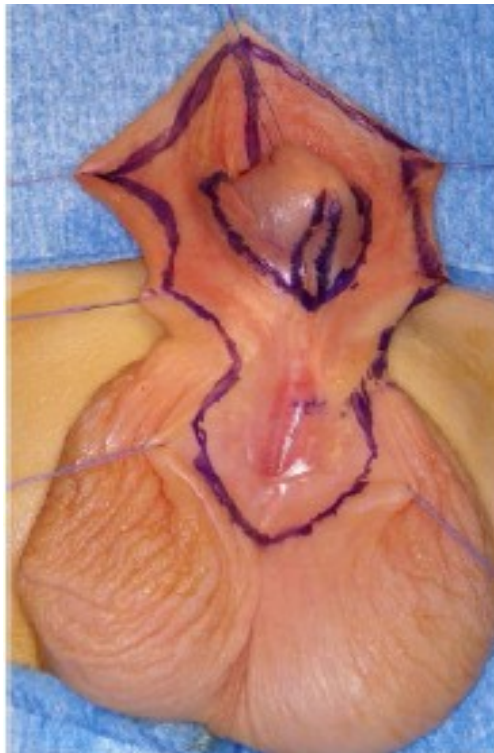
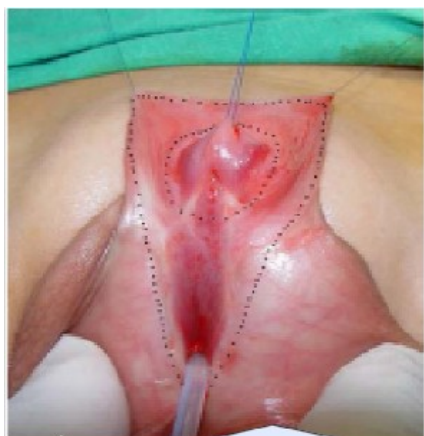


Fig.30 : Les lignes d'incision de la technique de Koyanagi [69]

En substance, la technique de Koyanagi peut simplement être décrite comme une réparation en deux temps achevée en une seule étape. La première étape de la procédure implique la correction de la courbure du pénis. La deuxième étape consiste à mobiliser les lambeaux cutanés latéraux du tissu qui aurait été apporté ventralement au cours d'une première étape de la procédure.

Ainsi, on obtient une gouttière urétrale beaucoup plus longue, composée de la gouttière urétrale native, prolongée par les lambeaux préputiaux dorsaux :

- Les volets préputiaux para-méataux sont utilisés pour construire la néourètre.
 - Des incisions externes et internes sont utilisées pour détacher les rabats de tous les tissus entourant à l'exception de la région du méat (fig. 31 A).
 - L'incision externe s'étend de manière distale à partir du conduit et intègre le prépuce interne. L'incision interne est une incision circulaire juste en amont du sillon balanique (fig. 31B).
 - Les éléments de la chordée sont excisés. La plaque urétrale est mobilisée au besoin pour compléter la réparation de la chordée (fig. 31C, 31D).
 - Les 2 volets sont joints et tubularisés sur un cathéter de silicone 8 (F) qui est laissé pour le drainage (fig. 31E).
 - Le gland est divisé sur la ligne médiane pour créer des ailes. Le méat est amené à la pointe du gland du pénis. Les ailes sont rapprochées.
 - Les volets de peau dorsale sont utilisés pour couvrir le nouvel urètre.
- Les patients avec une transposition du scrotum sont traités au même moment.
- Un pansement compressif est appliqué. Le Cathéter reste en place pendant 7-10 jours (fig.31F). [71]



A



B



C



D



E



F

Fig. 31 : Technique de Koyanagi [71]

3.2.1. Technique de Koyanagi modifiée (technique de HAYASHI) : [72]

Cependant, à cause des complications relativement élevées de la technique de Koyanagi, en partie à cause du mauvais approvisionnement en sang des lambeaux de peau qu'elle implique, Hayashi a décrit une nouvelle méthode pour la prise en charge de l'hypospadias sévère afin de préserver la vascularisation de la partie périphérique du néo-urètre. Il a utilisé presque la même façon déjà rapportée par Snow et Cartwright [73] et Emiret al. [74], dans laquelle la vascularisation des lambeaux a été maintenue avec une réduction du taux de complications :

- Après un examen attentif des organes génitaux externes, une incision de la peau en forme de U est faite en entourant le méat ; ce lambeau est prolongé latéralement après l'injection de l'adrénaline par voie sous-cutanée.
- La ligne incisée est rejointe à la position 12 heures sur le prépuce dorsal, à environ 15 mm de la ligne du sillon (couronne).
- La partie entre le prépuce et le dartos est disséquée sur la face dorsale.
- Une incision circonférentielle est faite à environ 5 mm de la couronne.
- La partie entre le dartos et le fascia de Buck est disséquée sur la face dorsale afin de fixer le prépuce comme un nouvel urètre et de maintenir l'approvisionnement du sang.
- Sur la face ventrale, après la dissection transversale de la plaque urétrale, des bandes de tissus fibreux sous la plaque sont excisées, laissant la plaque en place.
- Le pédicule du néo-urètre, qui est composé de couche du dartos, est disséqué vers la base du pénis.
- Le lambeau cutané para-méal est divisé en deux parties à la position 12 heures pour donner une forme en V (fig.32).



**Fig.32 : Le lambeau de peau para-méatal est divisé en deux parties
à la position 12 heures [72]**

- Les deux extrémités du volet sont mises en rotation autour du corps du pénis en préservant l'approvisionnement en sang (fig.33).



Fig.33 : Les deux extrémités du volet sont en rotation autour du pénis. [72]

- Après que deux incisions parallèles, effectuées le long de la plaque urétrale et qui sont menées dans le gland, une dissection est effectuée bilatéralement pour définir le plan entre la coiffe du gland et le corps, mobilisant des ailes latérales.
- Les lambeaux bilatéraux para-méataux sont rapprochés du côté interne jusqu'à ce que la ligne de suture atteigne le bas de la plaque urétrale (fig.34).



Fig.34 : Les rabats para-méataux Bilatéraux sont rapprochés du coté interne jusqu'à ce que la ligne de suture atteigne le bas de la plaque urétrale. [72]

- Les deux côtés de la plaque urétrale et la partie périphérique de la face interne du lambeau en forme de (V) sont suturés (fig.35).

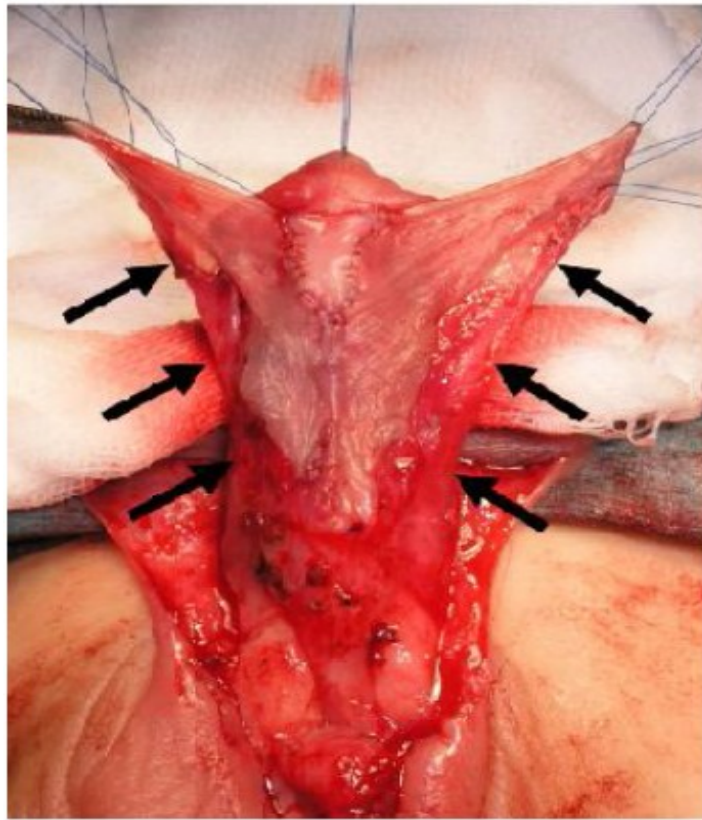


Fig.35 : Les deux côtés de la plaque urétrale et de la partie périphérique de la face interne du rabat en forme de V sont suturés. La vascularisation des lambeaux du néo-urètre est suffisante (flèches). [72]

- Le côté extérieur est suturé aussi minutieusement que possible d'une manière continue sous-cutanée avec des sutures utilisant du fil 7/0 absorbable pour construire le néo-urètre, bien que les sutures distales soient interrompues.
- Les pédicules bilatéraux du néo-urètre sont rapprochés sur la face ventrale de sorte qu'elles enveloppent la ligne de suture du néo-urètre s'ils sont redondants. Le lambeau scrotal dartos peut être utilisé pour envelopper les sutures du néo-urètre en vue d'éviter l'apparition de fistules uréthro-cutanées, bien que cette procédure prenne plus de 30 min [75].

- L'érection artificielle est effectuée pour révéler les coudes du pénis persistants. L'albuginée dorsale est plicaturée pour les coudes moyens [76] tandis qu'un patch ventral avec un lambeau de tunique vaginale est réalisé pour les courbures sévères [77].
- Quand les ailes du gland sont approchées, une pince hémostatique doit être placée entre le néo-urètre et le gland afin de ne pas être trop près du gland.
- Les bords du néo-urètre et du gland sont suturés pour méatoplastie.
- Des lambeaux de Byar sont créés avec le prépuce dorsal. Les volets dorsaux sont tournés vers la face ventrale et suturés pour couvrir le défaut de la peau ventrale.
- Une sonde à demeure (en général 8 F) est nécessaire pour environ 1 semaine.



Fig.36 : Le résultat post opératoire immédiat [69]



Fig.37 : Le résultat final [69]

3.3.1. Technique de Duckett : [4-12-55] (Fig.38 - fig.39)

Cette technique, plus connue sous l'appellation de « **Transverse Preputial Tubularized Island Flap** », est employée lorsque la plaque urétrale a dû être disséquée pour redresser le pénis. Son principe général est le suivant : un lambeau de prépuce est tubulisé puis pédiculé sur ses vaisseaux. Il est ensuite transposé ventralement pour former la totalité du néo-urètre. [58]

Après redressement de la verge et vérification de l'érection, la partie distale de l'urètre est excisée jusqu'à retrouver l'urètre normal entouré de son corps spongieux. L'extrémité de l'urètre est spatulée, la pointe du biseau est fixée par un point à la gouttière des corps caverneux.

On trace un lambeau rectangulaire transversal sur la face muqueuse du prépuce.

Le lambeau doit être suffisamment large pour être tubulisé sur une sonde 10-12 (ch) et suffisamment long pour reconstruire l'urètre jusqu'à l'apex du gland.

Les bords du lambeau sont incisés puis on poursuit la dissection dans le plan du derme de façon à isoler dans l'épaisseur du tissu cellulaire sous-cutané un pédicule destiné à la vascularisation du lambeau, ceci tout en ménageant la vascularisation de la peau. C'est là toute la difficulté de l'intervention. Le pédicule du néo-urètre doit être

épais, et il faut le libérer jusqu'à la racine de la verge pour pouvoir mobiliser aisément l'ensemble.

Le lambeau est tubulisé sur une sonde 10 (ch) en utilisant un fil résorbable monobrin. On fait un surjet à la partie moyenne et des points séparés aux extrémités de façon à pouvoir recouper aisément le tubule. Il faut éviter soigneusement toute éversion de l'épithélium.

Le tubule est basculé à la face ventrale de la verge : en arrière , on l'anastomose à l'urètre du patient (fil monobrin 7/0, surjet ou points séparés mais suture étanche).

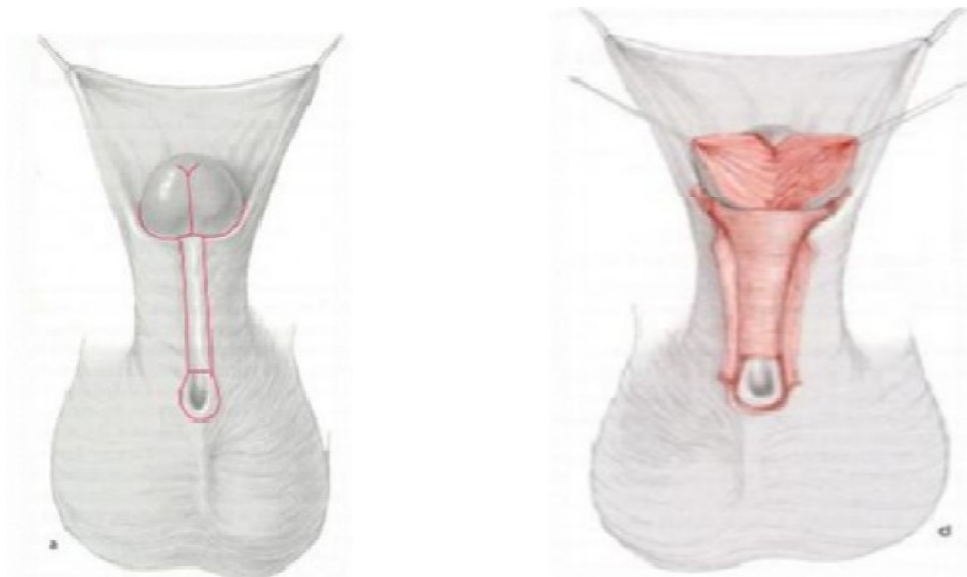
On crée un tunnel intra-glandulaire, en introduisant les ciseaux entre le tissu spongieux du gland et le plan du corps caverneux. Il peut être nécessaire de réséquer un peu de tissu spongieux pour obtenir un tunnel suffisamment large.

On vérifie que le tunnel intra-glandulaire admet facilement une bougie 18-20(ch) .Il est extrêmement important que le tunnel intra-glandulaire soit bien développé et surdimensionné.

L'extrémité du tubule est suturée bord à bord à la muqueuse du gland, en utilisant des points séparés. Au besoin , on résèque l'extrémité du tubule pour obtenir une anastomose avec apposition exacte des tissus, sans éversion, ni rétraction.

La couverture cutanée de la face ventrale de la verge peut être réalisée de façons diverses. Généralement on utilise le procédé de Byars.

Du fait de l'anastomose circulaire, le risque de sténose est plus important que dans l'urétroplastie en Onlay. Dans cette technique, le taux de complication varie de 3,7 % à 69%. Pour Duckett, il est de 9 à 15 %. [4]



A) Incision circonférentielle de La peau à 2mm en amont de la couronne du gland. Incision circonférentielle autour du méat.

B) Déshabillage complet de la verge



C) Dissection du lambeau préputial en respectant son pédicule.



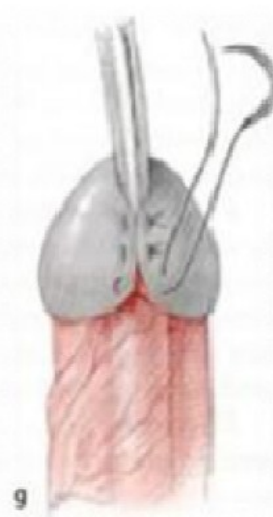
D) Tubulisation du lambeau sur une sonde urétrale n° 8-10 Ch (sera laissée en place 10 jours).



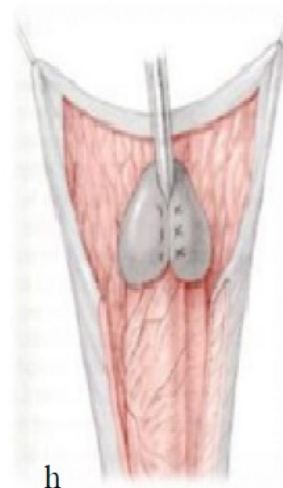
E) Suture de la tranche proximale du tube muqueux à la tranche distale de l'urètre et de l'extrémité distale du tube à l'extrémité du gland.



F) Une petite excision de l'extrémité du tube.



G) Les ailes mobiles du gland sont tournées en dedans et suturées dans la ligne médiane.



H) Dé-épithérialisation de la peau pour protéger le néo-urètre.



I) Couverture de la verge.

Fig.38 : Technique de Duckett [12]

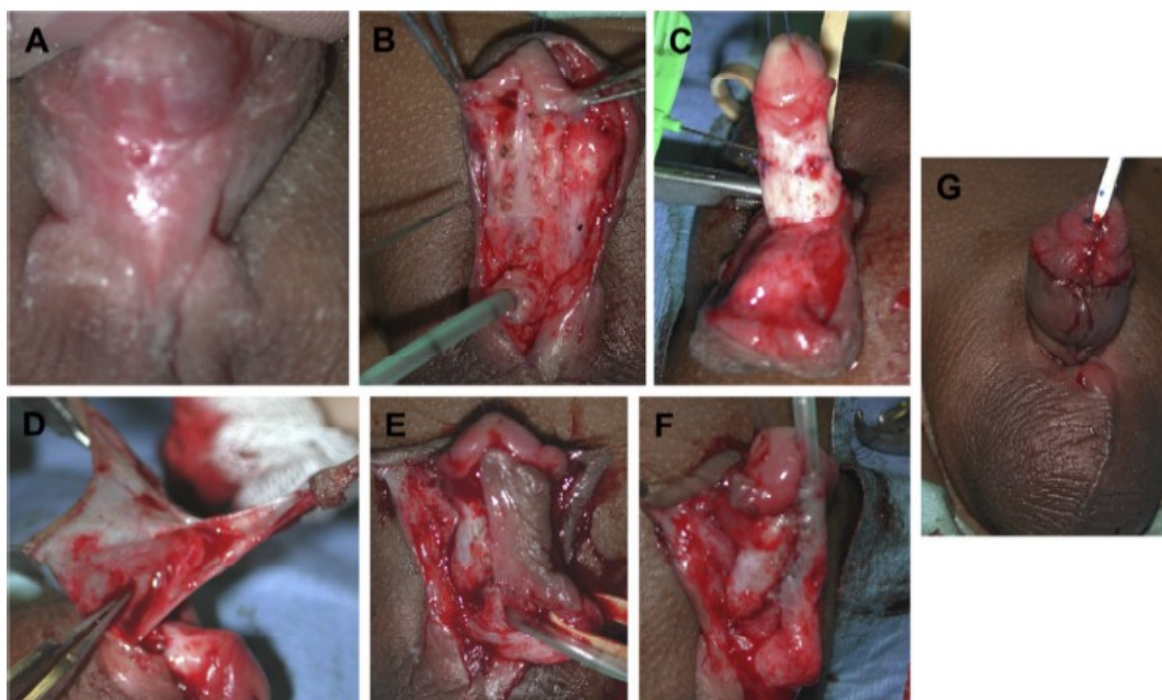


Fig.39: les différentes étapes de la technique de Duckett [78]

- A. l'aspect préopératoire.
- B. libération de la plaque urétrale.
- C. test d'érection artificielle après correction de la coudure.
- D. dissection du lambeau préputial à partir de la peau dorsale du pénis.
- E. le tubule créé est basculé à la face ventrale et est anastomosé à l'urètre du patient.
- F. l'extrémité du tubule est suturée bord à bord à la muqueuse du gland.
- G. réparation terminée.

3.4.1. Technique d'ONLAY : [4-44-12]

Le principe général de la technique dite du « lambeau préputial pédiculé » ou « Onlay-Island Flap » est le suivant : un lambeau de peau du prépuce est disséqué et mobilisé sur un pédicule isolé dans le tissu sous-cutané dorsal du pénis. Il est ensuite basculé sur la face ventrale de la verge et suturé en 'patch' sur la gouttière urétrale pour constituer un canal qui va jusqu'à l'apex du gland. [58] (Fig.40)

Cette technique évite les sutures circulaires et réduit donc considérablement le risque de sténose. De plus , elle conserve la gouttière urétrale qui est utilisée comme une plaque d'amarrage et constitue le toit du néo-urètre. [4]

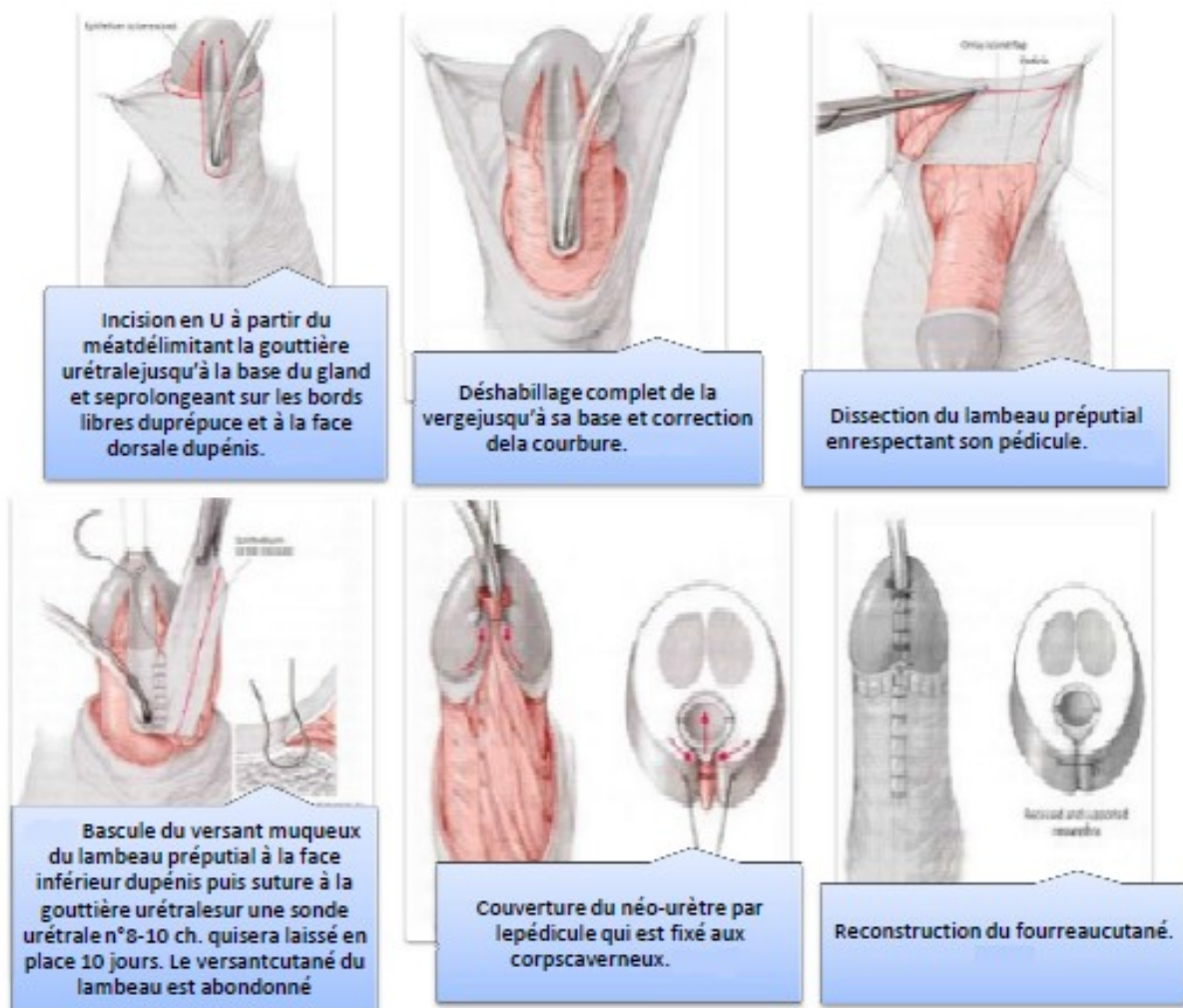


Fig. 40 : Technique d'Onlay [12]

3.2. Les techniques de greffes libres :

L'utilisation de greffons libres dans la reconstruction de l'urètre , notamment dans le cadre des hypospadias sévères , est ancienne.

La peau a été le premier tissu utilisé à la fin du XIXe siècle.

Au début des années 80, cette technique a perdu son intérêt devant l'apparition des urétroplasties par **greffon préputial pédiculé** selon DUKKET donnant moins de complications.

Parallèlement, des auteurs ont développé une technique de reconstruction de l'urètre par **greffon de muqueuse vésicale** lorsque le prépuce est absent ou insuffisant.

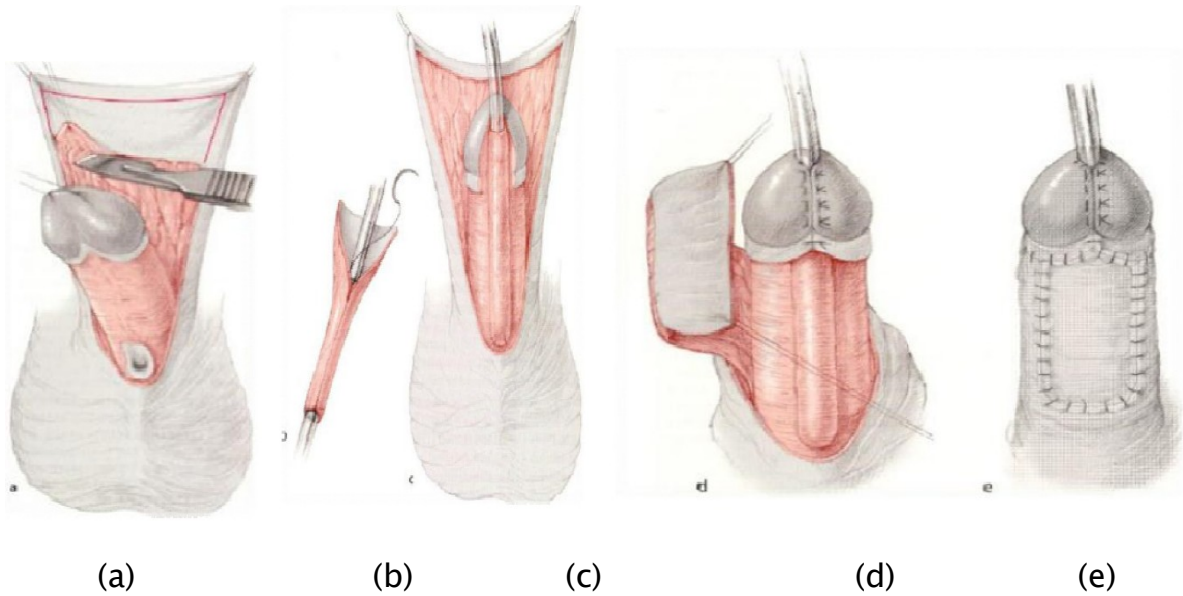
Au début des années 90 , certains auteurs , devant les complications de la muqueuse vésicale, en particulier méatiques , se sont tournés vers **la muqueuse buccale**.

Nous décrirons les différentes techniques de greffes libres utilisant la peau , la muqueuse vésicale et buccale en insistant sur les avantages et les inconvénients de ces différents tissus.

3.2.1. Greffe libre de peau : [44-12-79]

La source principale de la peau est le prépuce qui peut être utilisé pour faire un tube ou comme patch lorsque la plaque urétrale est conservée.

Si l'utilisation de la peau en greffe libre apparaît comme une technique simple , le taux de complications est important (sténose ; fistules). Actuellement, le greffon préputial libre n'a plus de place en raison des bons résultats des lambeaux pédiculisés.



- a. Prélèvement du greffon.
- b. Confection du tube.
- c. Anastomose du tube aux deux extrémités après création d'un tunnel dans le gland.
- d. Le lambeau sous cutané dorsal est développé.
- e. La couche intermédiaire de protection est transformée en ventrale et suturée pour couvrir la greffe de peau.

Fig.41 : Technique de Devine et Horton : greffe libre en tube de peau préputiale [12]

3.2.2. Greffe de la muqueuse vésicale : [44-12-79]

En l'absence de tissu préputial ou de peau pénienne utilisable, la muqueuse vésicale reste le meilleur tissu actuellement connu. Elle a été essentiellement utilisée en tube. Certains auteurs ont cependant rapporté leurs utilisations en patch avec conservation de la plaque urétrale. (Fig.42)

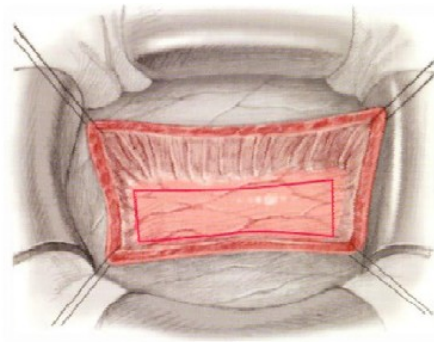


Fig.42a : Prélèvement du lambeau de la muqueuse vésicale pour reconstruction de l'urètre [12]



Fig.42b : Muqueuse vésicale : prélèvement [80]



Fig.42c : Muqueuse vésicale tubulisée [80]

Fig.42 : Technique du prélèvement du greffon

- **Avantages et inconvénients :**

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

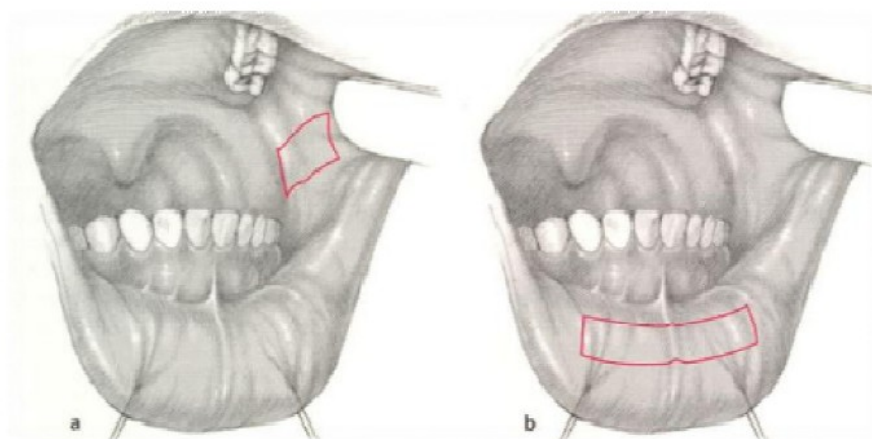
Un inconvénient de cette technique est la nécessité d'aborder la vessie.

Ceci allonge le temps d'intervention , mais il n'a jamais été rapporté de morbidité liée à cet acte.

3.2.3. Greffe de la muqueuse buccale : [24-44-12]

La muqueuse buccale est utilisée soit en tube , ou le plus souvent en patch , la tendance actuelle étant de conserver la plaque urétrale chaque fois que possible.

(Fig.43 ; fig.44)



a- Prélèvement à la face interne de la joue ; b- Prélèvement à la face interne de la lèvre inférieure

Fig.43 : Techniques de prélèvement de la muqueuse buccale [24]

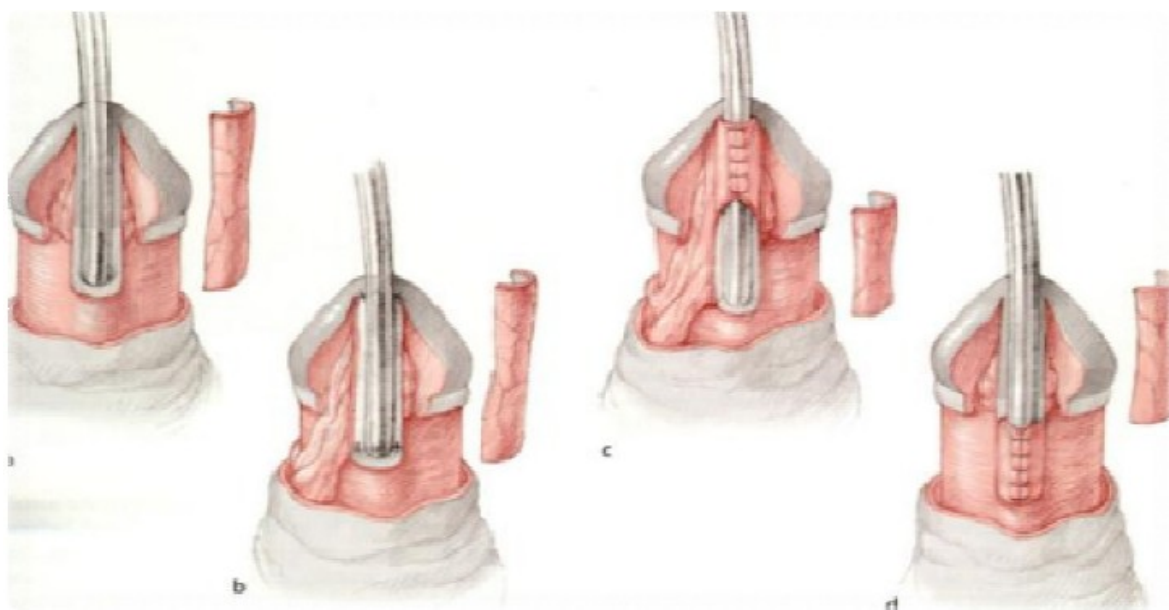


Fig.44 : Quelques méthodes de la reconstruction urétrale utilisant la muqueuse buccale [12]

a. Technique de Bracka : [24]

Il s'agit d'une technique en deux temps : Dans le premier temps de l'intervention, un lambeau de peau libre ou de muqueuse buccale est greffé sur la face ventrale de la verge après excision complète de la gouttière urétrale et correction de la coudure (fig.45). Six mois plus tard, le second temps de tubulisation du néo-urètre est réalisé.



Fig.45 : Technique de Bracka. Premier temps utilisant un lambeau de muqueuse buccale [24]

b. Avantages et inconvénients :

La muqueuse buccale est un bon matériel de greffe. Duckett a montré que cette muqueuse a , outre un épithélium épais et résistant , une lamina propria fine par rapport à la peau ou à la muqueuse vésicale , ce qui facilite les phénomènes d'ambition. [81]

Elle semble avoir par ailleurs des propriétés antibactériennes. [44]

Les résultats à long terme de l'urétroplastie par greffe de la muqueuse buccale sont relativement encourageants même si certaines séries font état d'un taux de complications élevé. [82]

Il existe une controverse quant à la technique optimale pour la réparation des cas d'hypospadias [53–83]. Une étude a été effectuée en 2011 [84] au niveau international pour évaluer les tendances des urologues dans le choix des techniques de traitement de l'hypospadias et des coudes de verge.

Cette étude consistait à collecter les données de 377 urologues et chirurgiens pédiatres à travers 68 pays qui ont été amenés à répondre à des questionnaires anonymes à propos des cas d'hypospadias traités, les techniques utilisées pour l'urétroplastie et les techniques utilisées pour corriger les coudes. La majorité des participants préfère la réparation en deux temps pour la correction de l'hypospadias proximal.

Cette technique semble constituer une alternative fiable quand une urétroplastie est nécessaire ou lorsque la plaque urétrale est de qualité douteuse[85]. Dans cette étude, la réparation TIP (tubularised incised plate) dans la correction de l'hypospadias proximal n'est pas largement utilisée.

Il y a 10 ans dans l'étude effectuée par Cook et al, la majorité des chirurgiens préfèrent encore la réparation en un seul temps en utilisant la muqueuse préputiale en lambeau (onlay island flap) ou en tubes (Duckett) pour la correction de l'hypospadias proximal [86]. Dans cette étude effectuée en 2009, seul un petit nombre de participants aurait choisi les lambeaux ou les tubes préputiaux dans l'hypospadias proximal, bien que d'excellents résultats à long terme de ces procédures et de leurs modifications ont été publiés. [87]

Dans le traitement de l'hypospadias proximal, la réparation en 2 temps (two stage repair) a été préférée par 43.3–76.6 % des participants, la méthode TIP quant à elle, a été choisie par 0.9–16.7 % des chirurgiens.

Les techniques d'Onlay et Duckett ont été choisies par 11.3–29.5 % des participants.

Tableau 15: Schéma illustrant les tendances des chirurgiens à utiliser les différentes techniques chirurgicales pour traiter l'hypospadias [84]

	TIP	Two stage	Onlay/dukett	other
Penoscrotal	16.7	43.3	29.5	10.5
Scrotal	14.2	47.7	27.5	10.6
Perineal	0.9	76.6	11.3	11.2

A rappeler que dans notre série , la technique majoritairement utilisée est celle de DUCKETT (77.5%).

Un seul patient a été opéré en deux temps selon la technique de Bracka soit 2.5%.

X. Complications et traitement

1. Les complications chirurgicales

La réparation de l'hypospadias vise à obtenir un bon jet dans l'axe de la verge, un méat apical avec un gland bien reconstitué et des érections normales. Il est toujours possible d'obtenir un tel résultat. Cependant il persiste un certain pourcentage de complications, de 5 à 15 % selon l'importance de l'anomalie et la complexité de la technique à utiliser. Ces complications nécessitent une réintervention souvent délicate et parfois aléatoire. [55]

1.1. Mauvais résultats cosmétiques :

Ils sont une des complications les plus fréquentes. Ils sont essentiellement caractérisés par des sutures irrégulières, une asymétrie du fourreau cutané ou encore un excès de la peau formant un jabot à la face ventrale de la verge. Il faut remarquer que l'appréciation du résultat cosmétique faite par les patients est souvent divergente de celle du chirurgien. [88]

1.2. Fistules :

Elles représentent en fréquence la seconde complication. [89]

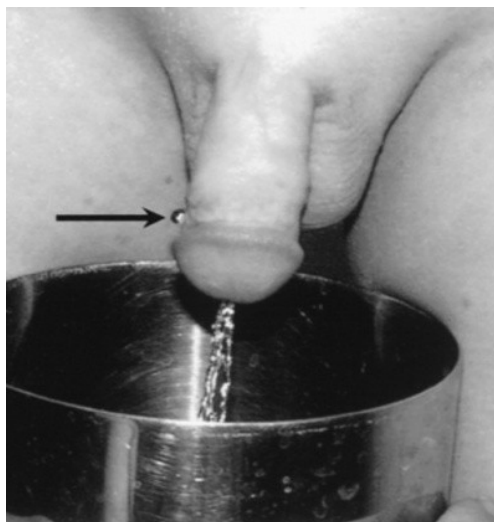


Fig.46 : fistule simple post-urétroplastie [90]

Elles constituent le risque inhérent de toute urétroplastie et ce risque ne peut pas, dans l'état actuel des techniques, être éliminé. Elles relèvent de trois causes connues : la sténose du méat ou parfois son obturation au moment de la première miction par des incrustations de sang séché, l'hématome suivi d'une petite suppuration et la nécrose d'une zone du lambeau d'urétroplastie ou de recouvrement. La fistule est alors favorisée par l'absence de décalage des sutures. [55]

Cliniquement, l'enfant se présente avec un jet urinaire anormal ou avec un écoulement provenant de la face ventrale de la verge. Les fistules apparaissent le plus souvent précocement dans les premiers mois suivant l'intervention (la survenue de fistules tardives est également possible). Elles peuvent cicatriser spontanément lorsqu'elles sont petites et isolées sans sténose urétrale associée.

Un traitement doit être envisagé seulement si la fistule persiste au-delà du sixième mois postopératoire. La fréquence des fistules varie avec la technique utilisée [91]. Cette complication est plus fréquente pour les urétroplasties utilisant des greffons libres que pour celles utilisant des greffons vascularisés.

Plus de la moitié de ces fistules se ferment spontanément et un délai minimal de 6 mois est donc nécessaire avant de décider de les fermer. Leur localisation est variable bien qu'elles soient généralement situées en position latérale en arrière du sillon balano-préputial. Elles nécessitent le plus souvent une reconstruction complète de l'urètre. Avant de refermer une fistule, il faut s'assurer qu'il n'existe pas de sténose urétrale associée. Les fistules situées à la base du gland ne sont pas faciles à fermer et tendent à récidiver si la technique habituelle d'excision-couverture est utilisée. Dans ces cas, il vaut mieux refaire l'urétroplastie distale en utilisant un lambeau de Mathieu. Enfin, certains patients présentent des fistules multi-récidivantes, chez lesquels des anomalies de la cicatrisation des tissus situés à la face ventrale de la verge ont été évoquées.

1.3. Sténoses de l'urètre :

Elles sont moins fréquentes actuellement car les anastomoses circulaires sont moins utilisées. Les sténoses du méat sont le plus souvent simples à traiter par méatotomie. Les sténoses proximales sont toujours graves et ne répondent qu'aux dilatations urétrales, ce qui n'est pas acceptable pour des enfants. Il faut donc souvent refaire une urétroplastie pour traiter la sténose. L'obstacle urétral peut conduire au développement de vessies pathologiques « à hautes pressions » qui risquent d'endommager le haut appareil urinaire. Il est donc important de dépister et de traiter rapidement ces sténoses. Dans ce but, le médecin doit systématiquement voir uriner l'enfant lors de la consultation postopératoire et doit demander aux parents de vérifier que les mictions soient faciles et sans poussée abdominale. On ne propose pas de débitmétrie postopératoire systématique comme cela a été prôné par certains auteurs. En effet, cet examen nous paraît être d'interprétation délicate chez le petit enfant. [89]

1.4. Ectropion muqueux :

Cette complication est devenue plus rare depuis l'utilisation de l'urétroplastie en Onlay qui permet un bon amarrage de l'urètre reconstruit. Les ectropions muqueux s'observaient surtout en cas d'urétroplastie utilisant une greffe de muqueuse vésicale [92]. Ils se présentent sous la forme de pseudopolypes et nécessitent une résection. La récurrence est fréquente de même que la constitution de sténoses du méat. Ceci explique en partie l'abandon de la muqueuse vésicale comme tissu de substitution dans cette chirurgie. [89]

1.5. Balanitis xerotica obliterans (lichen scléro-atrophique) :

C'est une complication rare à l'origine d'une inflammation chronique évoluant vers la fibrose du méat et du gland. Une méatoplastie ou une reprise de l'urétroplastie peut être nécessaire en cas d'échec de l'application locale de corticostéroïdes cutanés. [89]

1.6. Urétrocèles :

Ils témoignent d'un mauvais matériau de reconstruction urétral (comme la muqueuse vésicale qui se distend volontiers) ou d'une sténose du méat associée entraînant des pressions mictionnelles élevées. Une reprise chirurgicale est habituellement nécessaire. La technique de spongioplastie [93] permet d'apporter un soutien au néo-urètre et réduit considérablement le risque d'urétrocèle. [89]



Fig. 47 : Transillumination d'une urétrocèle à l'aide d'un Uréthro-cystoscope. [89]

1.7. Poils et lithiases urétrales :

On ne devrait plus voir de poils se développer dans l'urètre reconstruit avec les nouvelles techniques. Cette complication, due à l'utilisation de la peau scrotale, nécessite habituellement une nouvelle uréthroplastie. Par ailleurs, des lithiases urétrales peuvent se développer autour des poils du néo-urètre. [89]

1.8. Rétractions du méat ou déhiscences glandulaires :

Elles devraient être évitées par une bonne mobilisation latérale des ailes du gland. Cette complication s'observe surtout avec la technique de MAGPI (Meatal advancement and glanuloplasty incorporated). [89]

1.9. Persistance de la coude :

Une technique rigoureuse avec un test d'érection per-opératoire est la seule manière d'éviter cette complication. Cependant, personne ne connaît à long terme le devenir des plicatures de l'albuginée des corps caverneux réalisées pendant l'enfance. La survenue de déformations secondaires de la verge lors de la croissance est possible d'où l'importance d'une surveillance régulière de ces patients jusqu'à l'âge adulte. [89]

1.10. Désastres :

Ils résultent d'interventions successives aboutissant à une verge incurvée avec des plaques fibreuses, une peau irrégulière avec des ponts entre plusieurs fistules. Comme l'ont souligné Stecker et coll. [94], il n'y a pas une technique ou une erreur qui prédispose particulièrement aux complications. On retrouve toujours une méconnaissance des règles fondamentales soit du diagnostic (coude négligée, état intersexuel méconnu), soit de la technique (dissection traumatisante, dévascularisation des lambeaux, sutures sous tension et sans décalage), soit de la préparation ou de la surveillance (dérivation des urines bouchée, infection, incrustations du méat...). Les erreurs et les dégâts s'amplifient après chaque réintervention. [55]

L'hypospade cripple des Anglo-Saxons est souvent le résultat d'une accumulation de fautes techniques associant des dissections trop traumatiques, l'utilisation de lambeaux mal vascularisés, de sutures sous tension ou encore des infections postopératoires. [89]

1.11. Retentissement psychologique à long terme :

C'est un élément important à prendre en considération. Très peu d'études ont été publiées sur ce sujet [95-96-97-88]. Celles-ci montrent essentiellement que la vie sexuelle des patients opérés est le plus souvent normale bien qu'elle commence un peu plus tard. Beaucoup de patients hypospades (33 %) ont eu des appréhensions importantes pour leurs premiers rapports sexuels si on les compare à un groupe

témoin. L'érection est le plus souvent normale.

La fertilité est normale sauf si l'hypospade s'associe à d'autres anomalies endocriniennes ou génétiques. [89]

2. Chirurgie des complications de l'hypospadias :

2.1. Soins préopératoires :

Dans les reprises ainsi que dans quelques cas sévères, une stimulation hormonale préopératoire [98] peut être conseillée afin d'améliorer la trophicité des tissus et la taille du pénis. Les trois principaux traitements disponibles sont : la stimulation par β -hCG qui a une action limitée, les injections de testostérone qui peuvent exposer l'enfant à une maturation osseuse précoce ou l'application locale de Dihydrotestostérone (DHT-Andractim®). Cette dernière option semble être sûre avec des effets secondaires généraux limités. L'hormone de croissance a été également testée sur des hypospades mais cet essai clinique n'a pas été validé jusqu'à maintenant.

2.2. Principes de la chirurgie des complications de l'hypospade :

Quelle que soit la cause de l'échec de la reconstruction, les principes de la reprise chirurgicale restent identiques à ceux de la chirurgie première.

Les trois étapes essentielles de cette chirurgie sont :

- Correction d'un coude résiduel ;
- Uréthroplastie ;
- La reconstruction du radius ventral de la verge.

Il n'y a pas de technique standard dans ce type de chirurgie. Tout dépend de la situation anatomique. [99]

2.3. Traitement des complications isolées :

2.3.1. Traitement des fistules isolées :

Dans de nombreux cas, la fistule urétrale est une complication isolée qui n'exige pas une reprise complète de l'urétroplastie. Une incision en cadre permet de soulever un lambeau cutané. Le trajet fistuleux est disséqué et excisé.

L'ouverture urétrale est suturée puis couverte par plusieurs couches de tissu sous-cutané sain voir de tunique vaginale [100, 101], de dartos [102], ou d'un lambeau dorsal de tissu sous-cutané [103]. Le lambeau cutané est appliqué audessus de l'ancien site de la fistule. Malheureusement, la fistule est souvent située latéralement au niveau coronal [104]. La simple fermeture, comme décrite ci-dessus, n'est alors pas possible, il est donc préférable de refaire l'urètre glandulaire en entier. C'est là que la technique de Mathieu a sa meilleure indication. Une simple fermeture de la fistule en un ou deux plans serait efficace dans 71% des cas [99].

2.3.2. Traitement des sténoses isolées :

Les sténoses méatiques sont communes et reflètent habituellement une ischémie de l'urètre distal. Les dilatations urétrales sont très mal acceptées par les enfants et nous croyons qu'il est préférable de faire une méatotomie ou une méatoplastie. Les sténoses urétrales proximales sont plus compliquées à réparer.

Elles exigent souvent une urétroplastie segmentaire complémentaire ou une reprise complète de la chirurgie réparatrice si la sténose est longue. La muqueuse buccale est souvent utile pour effectuer un Onlay au niveau du segment urétral sténosé ou pour remplacer partiellement ou complètement l'urètre. Les greffes patchées donnent de meilleurs résultats que les greffes en tube [105].

2.3.3. Traitement des urétrocèles :

Une dilatation anormale de l'urètre reconstruit peut créer une poche urétrale d'importance variable nécessitant parfois une chirurgie complémentaire. Ceci peut être lié aux propriétés intrinsèques du tissu (comme la muqueuse vésicale facilement distensible) utilisé pour le remplacement de l'urètre ou à un certain degré de sténose distale de l'urètre reconstruit. Dans ce cas, la correction de la sténose est obligatoire et doit être associée à une réduction du tissu urétral redondant. [99]

2.3.4. Autres complications :

La rétraction méatique est un recul du néo-méat vers la partie ventrale du gland, à sa position initiale. C'est une complication relativement commune de la technique de MAGPI qui n'est pas en fait un avancement méatique comme suggéré par son nom, mais un remodelage du gland qui donne l'illusion que le méat est apical. Avec la croissance, le méat revient souvent à sa position initiale. [99]

Les poils et les lithiases urétrales sont rarement vus de nos jours, car la peau scrotale n'est plus utilisée en tant que tissu substitutif.

La Balanitis Xerotica Obliterans ou **lichen scléroatrophique** est une complication sérieuse d'origine inconnue. Elle peut causer soit une sténose distale de l'urètre ou du méat, soit des douleurs au cours de la miction [49].

L'application locale de corticostéroïdes a un effet limité et parfois une réintervention est indiquée en utilisant une greffe de muqueuse buccale.

Il convient de noter que dans notre série ,40 % des cas opérés ont développé des complications postopératoires dont la plus fréquente est la fistule à raison de 27.5 % soit 68.75% de l'ensemble des complications.

XI. Evaluation des différentes techniques

1. Evaluation de la technique de DUKETT :

Pour évaluer les résultats de la technique de Duckett, plusieurs études ont été réalisées durant les 3 dernières décennies, soit concernant des cas pris en charge uniquement par cette technique, soit comparant les résultats de la technique de Duckett à ceux d'autres techniques chirurgicales.

Jiang. XZ et al [106] ont effectué une étude sur 356 patients opérés pour hypospadias avec la technique de Duckett sur une durée de 15 ans et demi, allant de Mars 1995 jusqu'à décembre 2010.

Le taux de réussite de la technique de Duckett est estimé à 91 %, les fistules urétrales sont survenues chez 30 cas 8,4%, le rétrécissement de l'orifice externe chez un seul malade 0,2 % et le rétrécissement de l'anastomose urétrale chez un autre 0,2%.

Aucune autre complication n'a été rapportée dans cette série d'étude. Pour ce groupe de chirurgiens, la technique de Duckett reste la technique de choix pour les réparations en un seul temps, surtout lorsqu'il s'agit d'un hypospadias avec coude sévère.

En 2016, une étude rétrospective a été menée par Yichen Huang et al [52] à propos de 32 cas d'hypospadias postérieur avec coude sévère, pris en charge par la technique de Duckett, avec une légère modification à savoir la réalisation d'anastomoses spatulées proximale et distale précises suivies d'une tubularisation in situ du lambeau préputial.

Cette procédure semble simple et fiable, aboutissant à un bon résultat après un suivi à court terme selon ce groupe d'urologues[52]. Les patients ont été suivis pendant 12 à 38 mois (moyenne de 23 mois).

Les sténoses urétrales n'ont pas été identifiées. Des fistules uréthro-cutanées se

sont produites chez 6/32 patients (18,7%) (5 sur l'arbre pénien et 1 au sillon coronaire) un mois après la chirurgie.

Ils ont été réparés avec succès par chirurgie après 1 an.

Tous les pénis ont été redressés avec succès, et tous les méats sont situés au niveau du gland.

À ce jour, aucune autre complication, comme la formation de diverticules, la déhiscence du gland ou la sténose du méat n'a été observée.

29 des 32 familles se sont déclarées satisfaites des résultats cosmétiques lors du suivi, la plainte principale des trois autres familles était un petit pénis.

Malgré le nombre réduit des patients inclus dans cette étude, les résultats sont encourageants. Pour mieux évaluer cette modification de la technique de Duckett, des données de plus de patients avec un suivi plus long sont donc nécessaires.

Une autre étude a été effectuée par Chalouhi E. et al.[107], où 25 patients avec hypospadias pénien ont été traités avec la technique de Duckett. Aucun patient n'a présenté de sténose du méat, et 3 cas ont présenté des fistules uréthro-cutanées 12%.

Ces trois cas de fistules uréthro-cutanées ont été notés chez les 15 premiers malades où le néo-urètre a été fermé en une seule couche, mais aucun cas n'a été signalé chez les 10 autres patients où le néo-urètre a été fermé en deux couches.

Donc selon cette étude, la technique de Duckett avec la fermeture du néourètre en deux couches est une bonne alternative pour la réparation de l'hypospadias pénien.

Selon la série de Dewan PA [108], ayant inclus 190 cas d'hypospadias opérés par la technique de Duckett, étendue sur une durée de 11 ans, le taux de fistules était de 34,4 %.

Quant à notre série d'étude, chez 31 enfants pris en charge par la technique de Duckett soit 77.5% des patients, 40 % ont présenté des complications à type de fistule majoritairement avec un taux de 29 %cas 19,37 % ont présenté un lâchage, 6.45 %

une rétention aigue d'urines et 3.22% une sténose du méat.

Plusieurs autres études ont été réalisées visant à évaluer les résultats obtenus après l'utilisation de la technique de Duckett dans la prise en charge de l'hypospadias.

Tableau 16 : Evaluation de la technique de Dukett :comparaison des résultats

Série	Fistules urétrales	Sténose du méat
Dewan Pa	34.4%	-
Jiang XZ et al	8.4%	0.2%
Yichen Huang et al	18.7%	-
Chalahi et al	12%	0%
Notre série	29%	3.22%

**Tableau 17 : Comparaison des résultats de notre série avec ceux de la littérature
concernant la technique de Duckett**

Séries	Fistules urétrales	Sténose du méat	Rétrécissement urétral	Diverticules urétraux	Coude résiduelle
Yichen Huang et al. (32 cas) [52]	18.7 %	0 %	0 %	0 %	--
Jiang. XZ et al. (365 cas) [106]	8.4 %	0.2 %	0.2 %	--	--
Chalouhi .E et al. (25 cas) [107]	12 %	0 %	--	--	--
Dewan. PA et al. (190 cas) [108]	34.4 %	--	--	--	--
SAVAS DEMIRBILEK (21 cas) [109]	19.4 %	14.3 %	4.7 %	--	0 %
JOHN S. WIENER et al. (74 cas) [111]	13.5 %	4 %	9 %	--	3 %
RAKESH P. PATEL et al. (14 cas) [110]	14.2 %	7.1 %	0 %	0 %	--
Notre série (40 cas)	27.5 %	12.5 %	0 %	0 %	--

2. Techniques en un seul temps vs techniques en deux temps :

Une étude récente publiée en 2016, réalisée par Long CJ. et al. [112] entre 2007 et 2014 à propos de 167 cas d'hypospadias postérieur, dont 86 patients ont bénéficié d'une chirurgie en un seul temps (toutes techniques confondues) (groupe I) et 81 patients opérés en deux temps (groupe II).

L'âge moyen à la chirurgie initiale n'a pas différencié entre les deux groupes, 7,9 pour (le groupe I) contre 9,2 mois pour (le groupe II). L'intervalle moyen entre les deux étapes lors de la chirurgie en deux temps était de 7,8 mois.

Le taux de complications pour (le groupe I) était de 62 % (53/86) et de 49 % (40/81) pour le (2ème groupe).

La complication la plus fréquente pour les deux approches était la fistule uréthro-cutanée avec un taux de 47 % (40/86) pour la chirurgie en un seul temps et de 37 % (30/81) pour la chirurgie en deux temps.

Quant à la sténose du méat, la déhiscence glandulaire ou diverticules urétraux, leurs taux ne diffèrent pas entre les deux approches.

Dans notre série d'étude, 39 patients ont été opérés en un seul temps, 1 seul patient a bénéficié d'une chirurgie en deux temps.

Une étude a été menée au CHU de tricheville par Bankole [113].

Il s'agit d'une étude rétrospective sur dossiers des patients. De janvier 1997 à avril 2005, 35 enfants âgés de 9 mois à 15 ans, ont été opérés d'un hypospadias postérieur, 31 avaient un hypospadias pénien postérieur, 2 un hypospadias scrotal et 2 un hypospadias périnéal. Trente deux enfants avaient une courbure de la verge associée. 16 enfants ont été opérés en un seul temps selon la technique de Onlay, Duckett ou Duplay. Les 19 autres enfants ont été opérés en deux temps opératoires.

Résultats : Le taux de fistule pour les interventions en un temps était de 25% et le taux de complications était de 37%. Pour les interventions en 2 temps, le taux de

fistule était de 15%, et le taux de complication de 26%.

Le taux total de fistule était de 20% et de complication de 31%.

Conclusion : Malgré cette série limitée, le taux de fistule et de complications est plus important dans les interventions en un seul temps opératoire.

CONCLUSION

L'hypospadias postérieur est une malformation congénitale en fréquence croissante qui doit être prise en charge dès le plus jeune âge de la vie par une équipe multidisciplinaire.

Malgré un énorme travail de génotypage , la plupart des hypospades restent à l'heure actuelle sans étiologie. Un vrai phénotypage à la naissance incluant une évaluation de la fonction testiculaire et si possible de la fonction placentaire , associée à une étude épidémiologique à la recherche de facteurs environnementaux , sont nécessaires pour avancer.

A l'issue de notre travail, nous pouvons déduire que le choix de la technique chirurgicale dépendrait de plusieurs facteurs, à savoir : la variété de l'hypospadias postérieur, la présence ou non d'anomalie associée , le taux de réussite, la survenue de complications postopératoires et la maîtrise de la technique chirurgicale par le praticien.

La chirurgie de l'hypospade notamment postérieur expose à de multiples complications dont le meilleur traitement reste la prévention et par conséquent , la qualité du geste initial.

Dans l'avenir , seules des actions coordonnées entre endocrinologues, chirurgiens urologues et biologistes peuvent aboutir à de meilleurs résultats.

RESUMES

RESUME

Sujet : **Hypospadias postérieur chez l'enfant.**

A propos de 40 cas

L'hypospadias postérieur se définit comme une anomalie congénitale de la verge où le méat urétral s'abouche de manière ectopique sur la face ventrale de la verge au niveau pénien postérieur , péno-scrotal , scrotal ou périnéal.

Les conséquences d'un hypospadias postérieur non opéré peuvent être d'ordre urinaire génitale , psychologique et comportementale. La prise en charge est pluridisciplinaire , la chirurgie correctrice a pour but d'amener l'orifice urétral dans une position anatomique , de corriger la courbure et redonner à la verge un aspect esthétique plus normal.

Notre **étude** est de nature **rétrospective** et a porté sur **40 cas** d'hypospadias postérieurs colligés au Service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale du CHU Hassan II de Fès s'étalant sur une période de **8 ans** , allant de janvier **2009** jusqu'en novembre 2017.

L'objectif de notre travail est d'étudier les différents aspects épidémiologiques , cliniques et thérapeutiques de cette malformation et d'évaluer notamment l'efficacité des différentes techniques chirurgicales utilisées au sein du Service et de les comparer aux données de la littérature et aux dernières recommandations.

L'âge moyen d'intervention chirurgicale est de **4 ans et demi**. Les âges extrêmes sont de : **1 an et 14 ans**.

Les techniques chirurgicales utilisées dans le Service se déclinent comme suit : La technique de Duckett : 77.5 % ; la technique de Duckett modifiée : 12.5 %; la technique de Duplay : 5 % ,la technique de Bracka :2.5% et la technique de Mathieu :2.5%

40% des cas opérés ont développé des complications post-opératoires dont la

plus fréquente est la fistule à raison de 68.75 % .

Il convient de noter que l'utilisation du pansement au miel dans le Service depuis 2015 a tendance à améliorer le résultat chirurgical et à baisser le nombre de complications du fait qu'il est passé de 27 % à 24.13% sachant que le nombre de cas d'hypospades postérieurs enregistrés avant 2015 est limité.

Malgré le progrès des techniques chirurgicales , l'hypospadias postérieur pose encore un problème de prise en charge et de complications.

ABSTRACT

Posterior hypospadias is defined as a congenital anomaly of the penis where the urethral meatus is ectopically engorged on the ventral side of the penis at the posterior penile, scrotal, or perineal penis.

The consequences of unoperated posterior hypospadias may be genital, psychological and behavioral urinary disorders. The care is multidisciplinary; Corrective surgery is intended to bring the urethral orifice into an anatomical position, correct the curvature and restore the penis to a more normal aesthetic appearance.

Our study is retrospective and focused on 40 cases of posterior hypospadias collected at the Pediatric Visceral Surgery Department of CHU Hassan 2 in Fez over a period of 8 years from January 2009 to November 2017.

The objective of our work is to study the different epidemiological, clinical and therapeutic aspects of this malformation and in particular to evaluate the effectiveness of the different surgical techniques used within the service and to compare them with the literature and latest recommendations.

The average age of surgery is 4 ½ years. The extreme ages are: 1 year and 14 years.

The surgical techniques used in the department are as follows: The Duckett technique: 77.5%; the modified Duckett technique: 7.5%; the Duplay technique: 7.5%; the technique of Onlay: 2.5%, the Braca technique: 2.5%.

40% of the operated cases developed postoperative complications, the most frequent being fistulas at 68.75% .

It should be noted that the use of the honey dressing in the department since 2015 tends to improve the surgical result and to reduce the number of complications as it has decreased from 27% to 24.13%, taking into consideration that the number of cases posterior hypospades collected before 2015 is limited.

Despite the progress of surgical techniques; the posterior hypospadias still poses a problem of treatment and complications

ملخص

المبال التحتاني الخلفي هو تشوه خلقي ، وهو عبارة عن تقاطع فتح مجرى البول في الجانب السفلي من القضيب سواء على مستوى القضيب الخلفي أو على مستوى الصفن أو العجان. في حالة عدم علاج هذا التشوه عند الطفل يمكن أن تظهر اضطرابات بولية تناسلية , نفسانية أو سلوكية. إن التكفل بالطفل المصاب بهذا الأخير يقتضي استحضار مجموعة من التخصصات. وتسعى الجراحة التصحيحية إلى أن يكون فتح مجرى البول في الوضعية العادية إضافة إلى تصحيح الانحناء المصاحب. تعتبر هذه الدراسة ذات أثر رجعي وتشمل 40 حالة أجريت لهم العملية الجراحية بمستشفى الحسن الثاني بفاس , مصلحة جراحة الأطفال حيث امتدت على 8 سنوات وذلك من شهر يناير 2009 إلى شهر نونبر 2017 ، ويتمثل الهدف من هذا العمل في دراسة الجوانب البوئية والسريرية والعلاجية المختلفة لهذا التشوه وخاصة تقييم فعالية التقنيات الجراحية المختلفة المستخدمة داخل المصلحة ومقارنتها مع أحدث التوصيات.

وقد تم تحديد معدل سن التدخل الجراحي لدى لأطفال الذين شملتهم الدراسة في أربع سنوات و تتوزع أعمارهم بين سنة واحدة وأربعة عشر سنة .

أما التقنيات المستعملة في الجراحة, فتتوزع على الشكل التالي :

- تقنية DUKETT التي استعملت بنسبة % 77.5 .
- تقنية DUKETT المعدلة بنسبة % 12,5 .
- تقنية DUPLAY بنسبة % 5 .
- تقنية Braca و Onlay بنسبة % 2,5 لكل واحدة منهما .

وبجدر التذكير بأن 40% من الأطفال الذين استفادوا من التدخل لوحظت لديهم مضاعفات ما بعد

الجراحة و أكثرها شيوعا هي الناسور بنسبة تقدر ب % 68.75.

ويبدو أن اللجوء إلى العلاج بواسطة الضمادة بالعلس بعد العملية الجراحية في المصلحة منذ 2015

أكثر إيجابية , إذ ساهم ذلك في تحسين النتائج حيث انخفضت نسبة المضاعفات من % 27 إلى % 24,13، مع

العلم بأن الحالات التي لم يشملها هذا النوع من العلاج أي قبل سنة 2015 جد محدودة .

وجدير بالذكر كذلك بأنه بالرغم من التطور الذي عرفته التقنيات الجراحية في هذا المجال،

فإن المبال التحتاني الخلفي لازال يشكل صعوبة في التكفل بالمصابين و في التقليل من عدد المضاعفات

ما بعد الجراحة.

REFERENCES

BIBLIOGRAPHIQUES

- [1]. Mure PY VS, Gorduza D, Demede D, Mouriquand P. Chirurgie des hypospades. In: SAS EM, editor. EMC2011. p. 41–340.
- [2]. Boillot B, Teklali Y, Moog R, Droupy S. Les malformations congénitales du pénis. Prog En Urol. 2013;23(9):664–673.
- [3]. PH. PAPAREL, P-Y MURE, M.MARGARIAN, A. FEYAERS, P. MOURIQUAND. Approche actuelle de l'hypospade chez l'enfant. Progrès en Urologie (2001), 11,741–751.
- [4]. P.MOURIQUAND . PY.Mure : Chirurgie des hypospades. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier SAS, PARIS). Techniques chirurgicales. Urologie 41–340, 2003, 12p.
- [5]. http://umvf.omsk-osma.ru/campus_pediatrie/cycle2/poly/4302ico.html
- [6]. Images prises au service de chirurgie pédiatrique viscérale au chu hassan II de Fès.
- [7]. Baskin LS : Hypospadias and urethral development. J Urol 2000;163:951.
- [8]. Morera AM, Valmalle AF, Asension MJ, et al. A study of risk factors for hypospadias in the Rhône-Alpes region (France). J Ped Urol 2006;2:169–77.
- [9]. Springer A, et al., Worldwide prevalence of hypospadias, Journal of Pediatric Urology (2016), <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2015.12.002> .
- [10]. Guido Barbagli a ,Michele De Angelis b,Enzo Palminteri a,Massimo Lazzeri ,Failed Hypospadias Repair Presenting in Adults European urology 49 (2006)887–895.
- [11]. J. Moscovici ; P. Galinier ; A. Le Mandat Hypospadias : prise en charge chirurgicale. Archive de pédiatrie (2009) ; 16 : 954– 955.
- [12]. Pr Ahmed T. Hadidi, Amir F. Azmi: Hypospadias Surgery. An Illustrated Guide; Germany; Edition 2004.
- [13]. Manzoni G, Bracka A, Palminteri E, Marrocco G. Hypospadias surgery when, what and by whom. Br J Urol 2004;94:1188–94.

- [14]. Kass E, Kogan SJ, Mainley C. Timing of the elective surgery on the genitalia of male children with particular reference to risks benefits, psychological effects of surgery and anaesthesia. *Pediatrics* 1996;97:590–4.
- [15]. Shukla AR, Patel RP, Canning DA. Hypospadias. *Urol Clin N Am* 2004;31:445–60
- [16]. Bhat AL. Extended urethral mobilization to correct chordee in severe hypospadias: A variation of technique. *J Urol* 2007;178:1031–5
- [17]. Chen, Y.C., Woolley Jr., P.V., 1971. Genetic studies on hypospadias in males. *J. Med.Genet.* 8, 153–159.
- [18]. Bauer, S.B., Bull, M.J., Retik, A.B., 1979. Hypospadias: a familial study. *J. Urol.* 121,474–477.
- [19]. Monteleone Neto, R., Castilla, E.E., Paz, J.E., 1981. Hypospadias: an epidemiological study in Latin America. *Am. J. Med. Genet.* 10, 5–19.
- [20]. Weidner I.S., Moller H., Jensen T.K., Skakkebaek N.E. Risk factors for cryptorchidism and hypospadias *J. Urol.* 1999 ; 161 : 1606–1609[cross-ref]
- [21]. Fredel L., Kockum I., Hansson E., Holmner S., Lundquist L., Läckgren G. , et al. Heredity of hypospadias and the significance of low birth weight *J. Urol.* 2002 ; 167 : 1423–1427
- [22]. McNamara ER, Schaeffer AJ, Logvinenko T, Seager C, Rosoklija I, Nelson CP, Retik AB, Diamond DA, Cendron M, Management of Proximal Hypospadias with 2–Stage Repair : 20 Year Experience, *The Journal of Urology*® (2015), doi: 10.1016/j.juro.2015.04.105.
- [23]. Hugues IA, Houk C, Ahmed SF, et al. Consensus statement on management of intersex disorders. *J Ped Urol* 2006;2:148–62.

- [24]. D. Demède *, E. de Mattos e Silva, D. Gorduza, P. Mouriquand.
Actualités sur l'hypospade. What is new about hypospadias ?
<http://dx.doi.org/10.1016/j.arcped.2008.06.001>
- [25]. Ferraz de Souza B, Achermann JC. Endocrinology of hypospadias. *Dialogue Pediatr Urol* 2007;28.
- [26]. HARRY FISCH, ROBERT J. GOLDEN, GARY L. LIBERSEN, GRACE S. HYUN, PAMELA MADSEN, MARIA I. NEW, TERRY W. HENSLE: Maternal Age as a Risk Factor for Hypospadias . *The Journal of Urology*, Volume 165, Issue 3, March 2001, Pages 934–936.
- [27]. Wang, Y., Li, Q., Xu, J., Liu, Q., Wang, W., Lin, Y., Ma, F., Chen, T., Li, S., Shen, Y., 2004. Mutation analysis of five candidate genes in Chinese patients with hypospadias. *Eur. J. Hum. Genet.* 12, 706–712.
- [28]. Fukami, M., Wada, Y., Okada, M., Kato, F., Katsumata, N., Baba, T., Morohashi, K., Laporte, J., Kitagawa, M., Ogata, T., 2008.
Mastermind-like domain-containing 1 (MAMLD1 or CXorf6) transactivates the Hes3 promoter, augments testosterone production, and contains the SF1 target sequence. *J. Biol. Chem.* 283, 5525– 5532
- [29]. Kalfa, N., Liu, B., Ophir, K., Audran, F., Wang, M.H., Mei, C., Sultan, C., Baskin, L.S., 2008a. Mutations of CXorf6 are associated with a range of severities of hypospadias. *Eur. J. Endocrinol.* 159, 453– 458.
- [30]. Kaspar, F., Cato, A.C., Denninger, A., Eberle, J., Radmayr, C., Glatzl, J., Bartsch, G., Klocker, H., 1993. Characterization of two point mutations in the androgen receptor gene of patients with perineoscrotal hypospadias. *J. Steroid Biochem. Mol. Biol.* 47, 127–135.

- [31]. Hiort, O., Klauber, G., Cendron, M., Sinnecker, G.H., Keim, L., Schwinger, E., Wolfe, H.J., Yandell, D.W., 1994. Molecular characterization of the androgen receptor gene in boys with hypospadias. *Eur. J. Pediatr.* 153, 317–321.
- [32]. Sultan, C., Lumbroso, S., Poujol, N., Belon, C., Boudon, C., Lobaccaro, J.M., 1993. Mutations of androgen receptor gene in androgen insensitivity syndromes. *J. SteroidBiochem. Mol. Biol.* 46, 519–530.
- [33]. Deeb, A., Mason, C., Lee, Y.S., Hughes, I.A., 2005. Correlation between genotype, phenotype and sex of rearing in 111 patients with partial androgen insensitivity syndrome. *Clin. Endocrinol. (Oxf.)* 63, 56–62.
- [34]. Morera AM, Asension MJ, Chauvin MA. Proteins and hypospadias. *Dialogues Pediatr Urol* 2007;28.
- [35]. Sultan C, Balaguer P, Terouanne B, et al. Environmental xenoestrogens and disorders of male sexual differentiation. *Mol Cell Endocrinol* 2001;178:99–105.
- [36]. Orkiszewski M. A standardized classification of hypospadias. *J Pediatr Urol* 2012 Aug;8(4):410–4.
- [37]. Radojicic ZI, Perovic SV. Classification of prepuce in hypospadias according to morphological abnormalities and their impact on hypospadias repair. *J Urol* 2004 Jul;172(1):301–4.
- [38]. moog.R. Malformations congénitales de la verge . emc(elsevier massonsas,paris) , pediatrie, 4-083-d-40,2007.
- [39]. H. DODAT. Hypospadias Collège Hospitalo–Universitaire de Chirurgie Pédiatrique 1998.
- [40]. J MOSCOVICI,P GALINIER,A LE MANDAT hypospadias ; prise en charge obstétricale 2009.

- [41]. G BOUVATIER,C L GAY,P BOUGNERES P CHATELEIN comment orienter la démarche diagnostique devant un hypospadias 2009
- [42]. REY RA codner E iniguez G et al. low risk of impaired testicular and leydig cell fuctions in boys with insulated hypospadias j Clin Endocrinal Metab 2005;90:6035–40.
- [43]. Mendocca BB,Dominice S,Arnold IJP,et al.46XY Disorders of sexe development Clin endocrinol(Oxf)2008 sep 22.
- [44]. PH . VAYSSE ET J. MOSCOVICI : Hypospadias. Monographie du collège national de chirurgie pédiatrique. Sauramps Médical, Montpellier, 2003.
- [45]. Chen C, yang Tq, Chen Jb, Sun N, Zhang Wp, The effect of staged transverse preputial island flap urethroplasty for proximal hypospadias with severe chordee, The Journal of Urology® (2016), doi: 10.1016/j.juro.2016.05.098.
- [46]. Huang, B., Wang, S., Ning, Y., Lamb, A.N., Bartley, J., 1999. Autosomal XX sex reversal caused by duplication of SOX9. Am. J. Med. Genet. 87, 349–353.
- [47]. MOREL .Y,TARDY .V contrôle génétique de la détermination gonadique . I n endocrinologie pédiatrique 2000 J.L chaussein Editor 2000,57–75
- [48]. CAPEL. B The battle of the sexes MechDev 2000 ; 92 ; 89 –103
- [49]. MOREL. Y, REYE.Y, FELLOUS.M, DAVID.M, JOSSO. N
Etiological diagnostics of male sexe ambiguity : a collaborative study euro J Pediat 2002 : 161 :49–59
- [50]. FRANCK.H , NETTER.M.D. Endocrin System and reproductive System the CIBA collection of medical illustration .Vol 4
- [51]. IBRAHIM A.MOKHLESS,MOHAMED E.YOUSSEF,SAMIR S. O ORABI AND MUFTAH M. Corporal Body Grafting Using Buccal Mucosa for Posterior Hypospadias With Severe Curvature. Journal of urology ,October 2009

- [52]. Huang Y, Xie H, Lv Y, Yu L, Sun L, Li X, Chen Y, Sun H, Chen F, Onestage repair of proximal hypospadias with severe chordee by the in situ tubularization of the transverse preputial island flap, *Journal of Pediatric Urology* (2017), doi: 10.1016/j.jpuro.2017.02.015.
- [53]. JODY E. NUININGA, ROBERT P. E. DE GIER, R. VERSCHUREN AND all: Long-term outcome of different types of one stage hypospadias repair. *J.Urol.*Vol.174, 1544 – 1548, October 2005
- [54]. WANG-HSENG WU, JIIN-HAUR CHUANG; YA-CHUAN TING, SHIN-YE LEE and all: Developmental anomalies and disabilities associated with hypospadias. *J. Urol.* Vol. 168, 229-232, July 2002.
- [55]. P Mollard, P Mouriouand, T Felfela. *Traitement des hypospades.* EMC (Elsevier Masson SAS), *Techniques chirurgicales – Urologie*, 41-340, 1990.
- [56]. DUCKETT JW Transverse preputial island flap technique for repair of severe hypospadias. *Urol. Clin. North Am.* 1980 ; 7 : 423-430.
- [57]. DAVID BEN MEIR AND PINHAS M. LIVNE*is prophylactic antimicrobial treatment necessary after hypospadias repair? vol. 171, 2621-2622, june 2004 *the journal of urology*®.
- [58]. S. Dominique , Louvain-La-NEUVE: Recherche théorique sur les implications psychologiques de l'hypospadias, 2003. Disponible à partir de : URL: <http://www.le-penis.org/hypospadias.html>.
- [59]. MATHIEU P *Traitement en un temps de l'hypospade balanique et juxta-balanique.* *J. Chir.* 1932 ; 39 : 481.
- [60]. DEVINE CJ, HORTON CE A one-stage hypospadias repair. *J. Urol.* 1961 ; 85 : 166.

- [61]. GITTES R.D., McLAUGHLIN A.P. Injection technique to induce penile erection. *Urology*, 1974, 4, 473–474.
- [62]. HODGSON NB A one-stage hypospadias repair. *J.Urol.* 1970 ; 104 : 281–283.
- [63]. NESBIT RM Congenital curvature of the phallus ; report of three cases with description of corrective operation. *J. Urol.* 1965 ; 93 : 230–232.
- [64]. KOFF SA Mobilization of the urethra in the surgical treatment of hypospadias. *J. Urol.* 1981 ; 125 : 394–397.
- [65]. LAURENCE S. BASKIN, JOHN W. DUCKETT, AND TOM F. LUE Penile curvature *UROLOGY* 48 (3) 1996 350.
- [66]. FEVRE M. Généralités sur le traitement de l'hypospadias. Les formes postérieures de l'hypospadias. *Sem. Hôp., éd., Paris*, 1947, 23, 893–894.
- [67]. LEVEUF J, GODARD H La greffe temporaire de la verge sur le scrotum dans la cure de l'hypospadias. *J. Chir.* 1936 ; 48 : 328.
- [68]. CENDRON J Traitement de l'hypospadias par la technique modifiée de Leveuf. *Ann. Chir. Infant.* 1961 ; 2 : 84–91.
- [69]. Massimo Catti a, Henri Lottmann b, Sergei Babloyan a, Stephen Lortat-Jacob b, Pierre Mouriquand a,* Original Koyanagi urethroplasty versus modified Hayashi technique : Outcome in 57 patients. 2009, *Journal of Pediatric Urology Company*. Published by Elsevier Ltd.
Doi : 10.1016/j.jpurol.2009.03.010.
- [70]. Salle JLP, Sayed S, Salle A, Bagli D, Farhat W, Koyle M, Lorenzo AJ, Proximal hypospadias: a persistent challenge. Single institution outcome analysis of three surgical techniques over a 10-year period, *Journal of Pediatric Urology* (2015), doi : 10.1016/j.jpurol.2015.06.011.
- [71]. Essam A. Elhalaby, One Stage Repair of Severe Hypospadias: Original versus Modified Koyanagi. *Annals of Pediatric Surgery*, Vol 2, No 1, January 2006, PP

32–38.

- [72]. Yutaro Hayashi, Neo–modified Koyanagi technique for the singlestage repair of proximal hypospadias *Journal of Pediatric Urology*(2007) 3, 239–242.
- [73]. Snow BW, Cartwright PC. Yoke hypospadias repair. *J Pediatr Surg* 1994;29:557e60.
- [74]. Emir H, Jayanthi VR, Nitahara K, Danismend N, Koff SA. Modification of the Koyanagi technique for the single stage repair of proximal hypospadias. *J Urol* 2000;164:973e6.
- [75]. Hayashi Y, Kojima Y, Mizuno K, Nakane A, Kurokawa S, Kohri K. A novel technique for correcting penile curvature with severe hypospadias; ventral lengthening with a tunica vaginalis flap patching. *Int J Urol* 2005;12:234e8.
- [76]. Hayashi Y, Kojima Y, Mizuno K, Tozawa K, Sasaki S, Kohri K. Modified technique of dorsal plication for penile curvature with or without hypospadias. *Urology* 2002;59:584e7.
- [77]. Hayashi Y, Kojima Y, Kurokawa S, Mizuno K, Nakane A, Kohri K. Scrotal dartos flap for the prevention of the urethrocutaneous fistula on hypospadias urethroplasty. *Int J Urol* 2005;12:293e6. Original Koyanagi urethroplasty versus modified.
- [78]. Kate H. Kraft, MDa, Aseem R. Shukla, MDb, Douglas A. Canning, MDa,c *Hypospadias Urol Clin N Am* 37 (2010) 167–181
- [79]. Jean – Michel Dubernard ; Claude Abdou : *Chirurgie urologique*. Ch.45.p 401; 430.
- [80]. S. ZEIDAN, P–Yv. MURE, Th . GELAS, P. MOURIQUAND : *Chirurgie des complications de l'hypospade*. *Progrès en Urologie* (2003), 13, 477–485.
- [81]. DUKKET J.W; COPLEN D; EWALT D; BASKIN L.S: Buccal mucosal urethral replacement. *J.Urol*; 1995; 153; 1660 – 1663.

- [82]. YERKES E.B.; ADAMS M.C; MELLER D. A; BROCK J. W: Coronal cuff: a problem site for buccal mucosal grafts. *J.Urol*; 1999;162; 1442–1444.
- [83]. Powell CR, McAleer I, Alagiri M, et al: Comparison of flaps versus grafts in proximal hypospadias surgery. *J Urol*, 163: 1286–1289, 2000.
- [84]. Alexander Springer *, Wilfried Krois, Ernst Horcher Trends in Hypospadias Surgery: Results of a Worldwide Survey Department of Paediatric Surgery, Medical University of Vienna, Austria *EUROPEAN UROLOGY* 60 (2011) 1184 – 1189.
- [85]. Bracka A. The role of two-stage repair in modern hypospadiology. *Indian J Urol* 2008;24:210–
- [86]. Cook A, Khoury AE, Neville C, Bagli DJ, Farhat WA, Pippi Salle JL. A multicenter evaluation of technical preferences for primary hypospadias repair. *J Urol* 2005;174:2354–7, discussion 2357.
- [87]. Patel RP, Shukla AR, Snyder 3rd HM. The island tube and island onlay hypospadias repairs offer excellent longterm outcomes: a 14-year followup. *J Urol* 2004;172:1717–9, discussion 1719
- [88]. Mureau MA, Slijper FM, Slob AK, Verhulst FC, Nijman RJ Satisfaction with penile appearance after hypospadias surgery: the patient and the surgeon view. *J Urol* 1996 ; 155 : 703–706.
- [89]. Pierre Mouriquand, Pierre-Yves Mure. Chirurgie des hypospades. EMC (Elsevier Masson SAS), Techniques chirurgicales Urologie, 41– 340, 2003.
- [90]. M. Castanon, E. Muñoz, R. Carrasco, J. Rodo´ , and L. Morales. Treatment of proximal hypospadias with a tubularized island flap urethroplasty and the Onlay technique: A Comparative Study *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 35, No 10 (October), 2000: pp 1453–1455.

- [91]. Retik AB, Keating M, Mandell J. Complications of hypospadias repair. Urol Clin North Am 1988 ; 15 : 223–236.
- [92]. Mollard P, Mouriquand PD, Bringeon P, Bugmann P. Repair of hypospadias using a bladder mucosal graft in 76 cases. J Urol 1990 ; 142 : 1548–1550.
- [93]. Zaidi SZ, Hodapp J, Cuckow P, Mouriquand PD. Spongioplasty in hypospadias repair. Poster. Proceedings of the British Association of Urological Surgeons. June 1997.
- [94]. STECKER JF, HORTON CE, DEVINE CJ, Mac CRAW JB Hypospadias cripples. Urol. Clin. North Am. 1981 ; 8 : 539–544.
- [95]. Miller MA, Grant DB. Severe hypospadias with genital ambiguity: Adult outcome after staged hypospadias repair. Br J Urol 1997 ; 80 : 485–488.
- [96]. Mureau MA, Slijper FM, Nijman RJ. Psychosexual adjustment of children and adolescents after different types of hypospadias surgery: A norm-related study. J Urol 1995 ; 154 : 1902–1907.
- [97]. Mureau MA, Slijper FM, van der Meulen JC, Verhulst FC, Slob AK. Psychosexual adjustment of men who underwent hypospadias repair: A norm-related study. J Urol 1995 ; 154 : 1351–1355.
- [98]. G E A R H A R T J.P., JEFFS R.D. : The use of parenteral testosterone therapy in genital reconstructive surgery. J. Urol., 1987 ; 138 : 1077–1078.
- [99]. Smart ZEIDAN, Pierre-Yves MURE, Thomas GELAS, Pierre MOURIQUAND Chirurgie des complications de l'hypospade Progrès en Urologie (2003), 13, 477–485.
- [100]. SNOW B.W. : Use of tunica vaginalis to prevent fistulas in hypospadias surgery. J. Urol., 1986 ; 136 : 861–863.

- [101]. SNOW B.W., CARTWRIGHT P.C., UNGER K. : Tunica vaginalis blanket wrap to prevent urethrocutaneous fistula : An 8-year experience. *J. Urol.*, 1995 ; 153 : 472-473.
- [102]. CHURCHILL B.M., VAN SAVAGE J.G., KHOURY A.E. MCLORIE G.A. : The dartos flap as an adjunct in preventing urethrocutaneous fistulas in repeat hypospadias surgery. *J. Urol.*, 1996 ; 156 : 2047-2049.
- [103]. RETIK A.B., MANDELL J., BAUER S.B., ATALA A. : Meatal based hypospadias repair with the use of a dorsal subcutaneous flap to prevent urethrocutaneous fistula. *J. Urol.*, 1994 ; 152 ; 1229- 1231.
- [104]. ELBAKRY A.: Management of urethrocutaneous fistula after hypospadias repair : 10 years' experience. *BJU International*, 2001 ; 88 :590-595.
- [105]. ANDRICH D.E., MUNDY A.R. : Substitution urethroplasty with buccal mucosal-free grafts. *J. Urol.*, 2001 ; 165 : 1131-1134.
- [106]. Jianq XZ, Yang JF, Zenq Q., Wan B. He LY, Transverse preputial island flap technique (Duckett's procedure) for hypospadias repair: a report of 356 cases *Zhonghua Nan Ke Xue.* 2011 Jul;17(7):622-4
- [107]. chalouhi E,Nemr E,Merhej S,Chaiban R,Moukarzel M treatment of hypospadias with a transverse preputial pediculated flap. *J medliban* 1992;40(4)198-201
- [108]. Dewan PA, Dinneen MD, Winkle D, Duffy PG, Ransley PG. Hypospadias: Duckett pedicle tube urethroplasty. *Eur Urol.* 1991;20(1):39-42.
- [109]. SAVAS , DEMI`RBI`LEK, TURAN KANMAZ, GAZI` AYDIN, AND SELC , UK YU` CESAN outcomes of one-stage techniques for proximal hypospadias repair *pediatric urology urology* 58: 267-270,2001
- [110]. RAKESH P. PATEL, ASEEM R. SHUKLA AND HOWARD M. SNYDER, III the island tube and island onlay hypospadias repairs offer excellent longterm outcomes: a 14-year followup *the journal of urology* vol. 172, 1717-1719,

october 2004.

- [111]. JOHN S. WIENER, RICHARD W. SUTHERLAND, DAVID R. ROTH AND EDMOND T. GONZALES, JR. comparison of onlay and tubularized island flaps of inner preputial skin for the repair of proximal hypospadias j .urol val. 158. 1172–1174. september 1997
- [112]. Long CJ, Chu DI, Tenney RW, Morris AR, Weiss DA, Shukla AR, Srinivasan AK, Zderic SA, Kolon TF, Canning DA, Intermediateterm follow up of proximal hypospadias repair reveals high complication rate, The Journal of Urology® (2016), doi: 10.1016/j.juro.2016.11.054.
- [113]. BANKOLE sapin R., NANDIOLO R., YAO BLAISE, TAMBO F., VODI L., MOBIOT L. Prog Urol, 2007, 17, 860–862.

INDEX ICONOGRAPHIQUE

Liste des figures

Figure 1 : Anatomie chirurgicale de l'hypospadias : hypoplasie triangulaire de la face ventrale de la verge [1].

Figure 2 : Repérage du point de division du corps spongieux par l'intersection des deux lignes représentées par les versants interne et externe du prépuce : limite proximale de la malformation [1].

Figure 3 : Anomalies trouvées chez un garçon porteur d'hypospadias[2].

Figure 4: Répartition du nombre d'hypospadias postérieur au fil des années.

Figure 5 : Répartition des cas en fonction de l'âge.

Figure6: Circonstances de découverte de l'hypospadias.

Figure 7 : Répartition selon la topographie de l'hypospadias postérieur.

Figure 8 :Hypospadias pénien postérieur[5].

Figure 9 :Hypospadias pénoscrotal[6].

Figure 10 :Hypospadias scrotal[6].

Figure 11 :Hypospadias périnéal[6].

Figure 12 :Différentes malformations décelées

Figure 13 : Répartition des techniques chirurgicales utilisées

Figure 14 : Technique de Dukett [6].

Figure 15 :Technique de Dukett modifiée[6].

Figure 16 :Fistule urétrale [6].

Figure 17 :Lâchage de sutures [6].

Figure 18 A-B: Histogramme résumant les différentes complications observées dans notre série

Figure 19 : Evaluation du risque de la chirurgie de l'hypospadias depuis la naissance jusqu'à 7ans : l'âge optimal varie de 3mois à 15mois [12].

Figure (20,21,22) : Classifications des hypospadias en fonction de la localisation du

méat urétral sur la face ventrale de la verge [36].

Fig.23 : Coude de la verge [38].

Fig.24 : Enlèvement de la verge dans le scrotum [39].

Fig.25: La transposition de la peau scrotale[39].

Fig.26: Transposition pénoscrotale [38].

Fig.27 : L'érection provoquée (Gittes) [55].

Fig.28 : Suppression du coude pénien avec section des téguments en aval du méat urétral.

Fig.29 : Représentation schématique de la rotation du corps caverneux utilisant la technique Koff /Snow[65].

Fig.30 : Les lignes d'incision de la technique de Koyanagi [69].

Fig. 31 : Technique de Koyanagi [71].

Fig.32 : Le lambeau de peau para-méatal est divisé en deux parties à la position 12 heures [72].

Fig.33 : Les deux extrémités du volet sont en rotation autour du pénis[72].

Fig.34 : les rabats para-méataux Bilatéraux sont rapprochées du coté interne jusqu'à ce que la ligne de suture atteigne le bas de la plaque urétrale[72].

Fig.35 : Les deux côtés de la plaque urétrale et de la partie périphérique de la face interne du rabat en forme de V sont suturées. La vascularisation des lambeaux du néo-urètre est suffisante (flèches) [72].

Fig.36 : Le résultat post opératoire immédiat [69].

Fig.37 : Le résultat final [69].

Fig.38 : Technique de Duckett :étapes a ;b ;d ;e ;f ;g ;h ;i ;j[12].

Fig.39: Les différentes étapes de la technique de Duckett[78].

Fig. 40 : Technique d'Onlay[12].

Fig.41 : Technique de Devine et Horton : greffe libre en tube de peau préputiale[12].

Fig.42 : Technique du prélèvement du greffon (a ;b ;c) [12 ;80].

Fig.43 : Techniques de prélèvement de la muqueuse buccale[24].

Fig.44 : Quelques méthodes de la reconstruction urétrale utilisant la muqueuse buccale[12].

Fig.45 : Technique de Bracka. Premier temps utilisant un lambeau de muqueuse buccale[24].

Fig.46 : Fistule simple post-urétroplastie[90].

Fig. 47 : Transillumination d'une urétrocèle à l'aide d'un Uréto-cystoscope[89].

Liste des tableaux

Tableau 1 :Répartition des cas en fonction de l'âge

Tableau 2 :Circonstances de découverte

Tableau 3 :Répartition selon la variété de l'hypospadias postérieur

Tableau 4 :Différentes malformations associées

Tableau 5 : Répartition des cas selon la technique opératoire.

Tableau 6-7 : Prévalence moyenne de l'hypospadias à travers le monde.

Tableau 8 :Présence d'antécédent familial d'hypospadias.

Tableau 9 : Nouvelles et anciennes nomenclatures des anomalies du développement sexuel [24].

Tableau 10 : Etiopathogénie de l'hypospade [24].

Tableau 11 : Classification des anomalies préputiales associées à l'hypospadias[37].

Tableau 12 : Classification de Prader.

Tableau 13 :Répartition en fonction de la variété de l'hypospadias postérieur.

Tableau 14 : Différentes anomalies associées à l'hypospadias selon les différentes études.

Tableau 15: Schéma illustrant les tendances des chirurgiens à utiliser les différentes techniques chirurgicales pour traiter l'hypospadias.

Tableau 16 :Evaluation de la technique de Duckett :comparaison des résultats.

Tableau 17 : Tableau comparant les résultats de notre série avec ceux de la littérature concernant la technique de Duckett.

FICHE D'EXPLOITATION : HYPOSPADIAS POSTERIEUR

Nom et prénom :

-Age :

-Position dans la fratrie :

--Numéro d'entrée :

-Numéro de téléphone :

Facteurs de risque :

Age maternel début de grossesse >35 ans : oui non

Grossesse gémellaire : oui non

ATCD hypospadias dans la fratrie : oui non

Poids naissance < 2500g : oui non

Diabète pré existant à la grossesse : oui non

A/ Motif de consultation :

1. Découverte lors de l'examen néonatal en salle d'accouchement
2. Rétention aiguë d'urine en période néonatale
3. Anomalies du jet urinaire (déclivité)
4. Miction debout impossible obligeant l'enfant à s'asseoir pour uriner
- 5- Troubles psychologiques ou de comportement
- 6- Répercussion esthétique constaté par la mère

Examen clinique :

1/Examen général

Signes de Dymorphie : oui non

2/Topographie de l'hypospadias postérieur :

Pénien postérieur : 1

Péno-scrotal : 2

Scrotal : 3

Périnéal :4

3/Examen de Verge :

- Coudure de verge : non 0 Faible :1 Modérée : 2 Importante :3

- Méat sténosé : oui non

- Scrotum :

Pas d'anomalies 0

Aspect plissé : 1

Aspect bifide : 2

- Cryptorchidie : non bilatéral Unilatéral

- Autres anomalies associées : oui non si oui Type :

4 / Examens complémentaires :

1- Exploration hormonale

- Bilan de base : oui non

Testostérone ; AMH

LH ; FSH ; ACTH

- Bilan dynamique : oui non

Le test au LHRH.

Le test au synacthène.

Le test à la b HCG.

Le test de sensibilisation aux androgènes.

2. Explorations cytogénétiques : caryotype oui non si oui Résultat :

3. Explorations morphologiques : non 0

Echographie abdomino pelvienne et testiculaire 1

Endoscopie des voies urinaires 2

Echocoeur 3

Rx du squelette 4

5-Traitement : oui non

1) Age préconisé pour la chirurgie : < ou =2ans

Entre 2ans et 5ans

> 5ans

2) Techniques chirurgicales :

Technique de Duckett

Technique de Duckett modifiée

Technique de Duplay

Technique de Koyanagi

Technique d'onlay

Autres : à préciser

3)Traitement adjuvant/cicatrisant

Miel OUI NON

6/Complications

Peropératoires : non

Hémorragie

Lésions de l'urètre natif

Post opératoire : non

L' hématome

L'Infection (de la cicatrice/infection urinaire)

Mauvais résultats cosmétiques

Fistules

si oui localisation : antérieur Postérieur

- Sténose de l'urètre
- Ectropion muqueux
- Urétérocèle
- Poils et lithiases urétrales
- Persistance de la coude
- Rétention aiguë d'urine
- Lâchage