



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Hypospadias



N. Boudaoud^{a,b}, M. Pons^a, M.-A. Bouche Pillon Persyn^a,
F. Lefebvre^a, M.-L. Poli Merol^a, C. Francois^{a,b,c,*}

^aChirurgie pédiatrique, American Memorial Hospital, CHU de Reims, 47, rue Cognacq-Jay, 51100 Reims, France

^bEA 3801, université de Champagne-Ardenne, SFR CAP santé, 51100 Reims, France

^cChirurgie plastique reconstructrice et esthétique, hôpital Maison-Blanche, CHU de Reims, 45, rue Cognacq-Jay, 51100 Reims, France

MOTS CLÉS

Hypospadias ;
Urétroplastie ;
Urologie ;
Pédiatrique

Résumé L'hypospade correspond à une hypoplasie des tissus formant la face ventrale de la verge responsable d'un abouchement ectopique de l'urètre. Cette anomalie congénitale résulte d'un défaut de fusion des deux surfaces épithéliales de la gouttière urétrale entre la 11^e et la 18^e semaine de développement. Plus l'arrêt de ce processus est précoce, plus la forme est proximale et sévère. C'est la deuxième malformation génitale chez le garçon avec 1 cas sur 250 naissances masculines. Son origine est souvent multifactorielle (génétique, endocrinienne et environnementale). Trois formes anatomiques existent : proximale, moyenne et distale (la plus fréquente). Un bilan complémentaire (endocrinien, génétique et morphologique) est réalisé précocement, avant la chirurgie, en cas d'hypospade sévère, familial, associé à une cryptorchidie, un scrotum bifide, un micropénis et/ou une anomalie squelettique, rénale, et/ou cardiaque. Il précise le pronostic pubertaire. La prise en charge chirurgicale a lieu entre 6 et 12 mois. Elle limite le retentissement fonctionnel et esthétique de cette malformation. De nombreuses techniques sont décrites. Elles ont en commun les trois temps opératoires : découverture de verge, urétroplastie, reconstruction de la face ventrale de verge. Elles s'appuient sur les principes de sutures directes, de lambeaux locaux pédiculés, et/ou de greffes (peau ou muqueuse). Le taux de complications postopératoires est compris entre 6 et 30 %. Les deux principales complications sont les fistules et les sténoses. Le suivi, notamment psychologique, de ces enfants est nécessaire jusqu'à l'âge adulte. La chirurgie des hypospades reste délicate et doit être réalisée par des chirurgiens expérimentés.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : caroline_francois@icloud.com (C. Francois).

KEYWORDS

Hypospadias;
Urethroplasty;
Urology;
Pediatric

Summary Hypospadias is a hypoplasia of the tissues forming the ventral side of the penis responsible of an ectopic meatus of the urethra. This congenital anomaly results in a fusion defect of the two epithelial surfaces of the urethral groove between the 11th and the 18th weeks of development. The earlier this process arrests, the more the form is proximal and severe. This is the second genital malformation in boys with 1 case per 250 male births. Its origin is often multifactorial (genetic, endocrine, placental and environmental). Three anatomical forms exist: proximal, middle and distal (the most common). Additional exams (endocrine, genetic and morphological) are realized early, before surgery, in case of severe hypospadias, familial, associated with cryptorchidism, bifid scrotum, micropenis and/or skeletal, kidney, and/or heart abnormalities. It clarifies pubertal prognosis. The surgical management is made between 6 months and 12 months: it limits the functional and aesthetic impact of this malformation. Many surgical techniques are described. They all have in common the three operating time: penile straightening, urethroplasty, reconstruction of the ventral side of penis. They are based on direct sutures, local flaps pedicled, and grafts (skin or mucosa). The rate of postoperative complications is between 6 and 30%. The two main complications are fistulae and stenoses. The psychological follow-up of these children is necessary to adulthood. Surgery of hypospadias remains a delicate surgery and must be performed by experienced surgeons.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

L'hypospade est la deuxième malformation génitale chez le garçon après la cryptorchidie. Sa prévalence est estimée à 1 cas sur 250 naissances masculines.

Il correspond à une hypoplasie des tissus formant la face ventrale de la verge. Il résulte d'un défaut de développement des tissus situés en aval de la division du corps spongieux. Trois anomalies sont classiquement associées (Fig. 1) :

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

Il existe une portion manquante d'urètre de longueur variable remplacée par une gouttière muqueuse posée sur la face ventrale des corps caverneux. Le corps spongieux se divise en arrière du méat ectopique en deux piliers qui s'étendent latéralement jusqu'à la base du gland. Ce point de division marque le début proximal de la malformation.

Plusieurs formes anatomiques existent en fonction de la localisation du méat ectopique. La sévérité du tableau clinique étant d'autant plus importante que le méat est proximal.

L'objectif de cet article est de faire un point sur les connaissances concernant l'embryologie, les facteurs épidémiologiques, les formes cliniques, le bilan complémentaire nécessaire et les principes de prise en charge chirurgicale.

Embryologie

Chez le fœtus mâle, la gonade indifférenciée devient le testicule et les canaux mésonéphrotiques deviennent les canaux déférents, éjaculateurs, et les glandes séminales (les canaux para-mésonéphrotiques disparaissent). Les organes génitaux externes se développent à partir de trois

soulèvements : le tubercule génital, les plis urogénitaux, et les renflements labio-scrotaux. Le tubercule génital formera le pénis, les plis uro-génitaux donnent l'urètre pénien et les renflements labio-scrotaux donnent le scrotum.

À l'issue du développement génital, on retrouve des structures d'origines embryologiques distinctes, dérivant de l'un des trois feuillettes : l'ectoderme, l'endoderme ou le mésoderme. Deux hypothèses ont été proposées pour expliquer l'origine embryologique de l'urètre balanique :

- initialement, l'origine ectodermique de l'urètre balanique était avancée, par invagination épithéliale au sein du gland [1] ;
- en fait, est actuellement reconnue l'hypothèse d'un urètre entier d'origine endodermique avec une différenciation dans la portion glandulaire pour former un épithélium squameux [2].

Bien que le phénomène de fusion ait longtemps été discuté [3], on admet actuellement que la formation de l'urètre pénien se fait par tubulisation de la gouttière urétrale dans le sens postéro-antérieur via la fusion des replis urétraux au niveau de la ligne médiane [4]. L'urètre semble se former selon un mécanisme de double « zipp ». Un « zipp d'ouverture » facilite la canalisation de la plaque urétrale solide en gouttière urétrale. Un « zipp de fermeture » facilite la fusion des deux surfaces épithéliales de la gouttière urétrale, et permet l'extension distale de l'urètre pénien tubulaire [4]. Ces deux « zipp » se chevauchent dans le temps et dans l'espace et se font selon un axe proximal-distal. Ils semblent impliquer à la fois des phénomènes de prolifération et de migration cellulaire. Les mécanismes moléculaires qui les régissent restent inconnus.

Des progrès significatifs ont été réalisés quant à l'identification des gènes et des réseaux de régulation qui régissent la différenciation masculine. Ils interviennent au cours de cinq phases : le stade indifférencié, le développement précoce du phallus, la détermination testiculaire, la synthèse et l'action des androgènes. Le développement du phallus est orchestré par le gène *SHH* (*sonic hedgehog*) [5].

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5644588>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5644588>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)