

L'IPOSPADIA

Autori:

Guido Molea, Professore ordinario, Università degli Studi di Napoli, Azienda Universitaria, Policlinico Federico II.

**Ha collaborato alla stesura del capitolo:
Dott./Dott.ssa Ivan La Rusca.**

[\[Curriculum Vitae\]](#) [\[Pubblicazioni\]](#)

[Disattiva visualizzazione immagini](#)

Introduzione

L'ipospadia è una malformazione congenita dei genitali esterni con alterazione di sviluppo dell'uretra maschile che si apre sulla faccia ventrale del pene ad altezze differenti rispetto all'apice del glande. Tale condizione può interessare il glande nelle forme più lievi, la superficie ventrale del pene o più prossimamente in quelle più severe. In molti pazienti con ipospadia è presente una curvatura ventrale del pene facilmente evidenziabile durante l'erezione, dovuta ad una corda di tessuto fibroso, inestensibile, che si estende dal meato ipospadico alla base del glande. Il glande si presenta appiattito a spatola ed il prepuzio aperto ventralmente. Lo scroto, nei casi molto prossimali è diviso da un profondo solco sulla linea mediana.

Cenni storici

L'intervento di correzione dell'ipospadia è sempre stato una problematica aperta. In passato venivano impiegate tecniche in più tempi chirurgici; da circa 30 anni sono state messe a punto tecniche ad un solo tempo, che sono molto efficaci.

Se si decide di utilizzare una tecnica in più tempi, il primo intervento è per correggere il recurvatum, il secondo ed eventualmente il terzo per l'uretroplastica. Sono stati descritti diversi metodi: dall'impiego di innesti a quello di lembi locali (Dieffenbach 1838; Thiersch 1869 - Duplay 1876; Rosenberger-Landerer-Bidder 1891; White-Martin 1917; Beck 1917; Ombrédanne 1932; Mathieu 1932; McIndoe 1937; Denis Brown 1950 e molti altri) ([Vedi fig. 1](#)) ([Vedi fig. 2](#)).

Noi siamo decisamente a favore della correzione dell'ipospadia in un unico tempo chirurgico. Gli interventi in un tempo unico riducono sia l'ospedalizzazione che il trauma locale e la memoria dell'intervento. Esso richiede più attenzione ai dettagli ed una tecnica chirurgica più delicata. Comunque non è corretto pensare di poter eseguire la stessa metodica per risolvere tutti i casi di ipospadia. Ogni chirurgo dovrebbe saper eseguire una varietà di tecniche da poter adattare ad ogni

particolare situazione. Le tecniche che prevedono un unico tempo operatorio sono state descritte solo negli ultimi anni (Devine and Horton 1960; Hinderer 1968; Toksw 1970; Asopa 1971; Standoli 1979; Duckett 1980; Harris 1984; Scuderi 1983) ([Vedi fig. 3](#)).

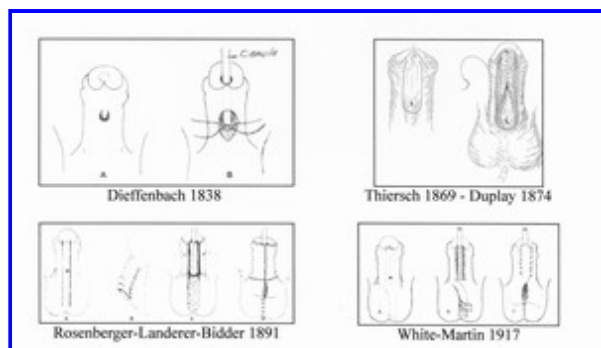


Fig. 1: Tecniche in più tempi

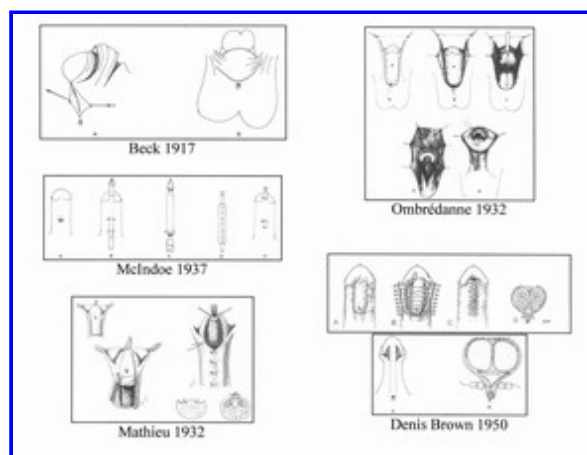


Fig. 2: Tecniche in più tempi

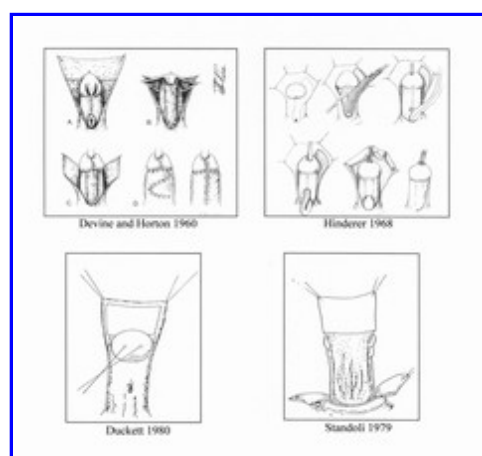


Fig. 3: Tecniche in un unico tempo

Frequenza

La malformazione ha una incidenza di 1 caso ogni 300 maschi nati vivi.

Eziologia

Durante la IV settimana di sviluppo intrauterino l'embrione inizia ad assumere un aspetto umano; cranialmente alla membrana cloacale si forma il tubercolo genitale con una depressione sulla linea mediana chiamata solco uretrale, ai lati del quale vi sono due rigonfiamenti chiamate pieghe uretrali. Il tubercolo si allunga con la crescita dell'embrione. Questo fase è comune in entrambi i sessi (Vedi fig. 4). I testicoli in via di sviluppo cominciano a secernere il testosterone, ormone che viene ridotto dall'enzima 5-alfa-reduttasi nella sua forma attiva, che determina la differenziazione dei genitali in senso maschile. Il tubercolo genitale cresce ed assume una forma più cilindrica; un solco compare nella porzione distale del tubercolo delimitando il glande (Vedi fig. 5). Con la crescita dell'asta i solchi si approfondiscono e le pieghe cominciano a diventare più pronunciate e, durante il terzo mese cominciano a fondersi dalla regione prossimale verso quella distale fino al glande, dove i solchi uretrali si approfondiscono ma non si fondono. Verso la fine del terzo mese si chiude l'uretra glanulare fino alla punta del glande. Verso l'ottava settimana i rigonfiamenti labioscrotali migrano posteriormente all'asta formando lo scroto. I testicoli scendono nello scroto durante il nono mese, completando così lo sviluppo dei genitali in senso maschile.

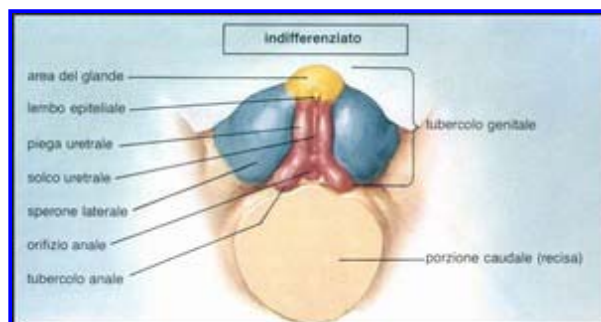


Fig. 4: V settimana di vita intrauterina

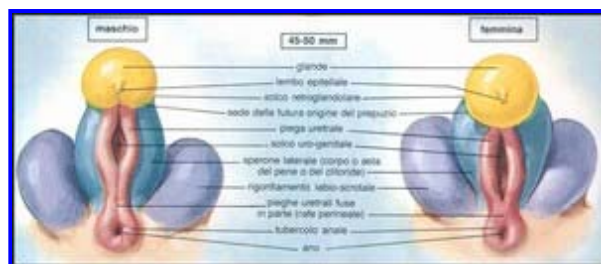


Fig. 5: VII settimana di vita intrauterina

Fisiopatologia

L'ipospadia è una forma di incompleta mascolinizzazione dei genitali esterni dovuta alla carenza di secrezione del testosterone o alla mancanza o malfunzionamento dell'enzima 5-alfa-reduttasi. E' chiaro che quanto prima si verificherà una di queste condizioni, tanto più grave sarà il grado di ipospadia.

Anatomia della regione

L'uretra maschile è situata ventralmente ai corpi cavernosi e attraversa per tutta la sua lunghezza il corpo spongioso del glande aprendosi all'apice di quest'ultimo. Il corpo spongioso dell'uretra e i corpi cavernosi sono rivestiti da due strutture connettivali: la fascia di Buck, situata più profondamente e la fascia dartoica più superficialmente. La cute peniena verso l'estremità libera del pene si ripiega su se stessa per formare il prepuzio. La vascolarizzazione del rivestimento cutaneo e sottocutaneo del pene, fino all'albuginea, è organizzata in strati concentrici isolabili tra di loro e anastomizzati in più punti; nei vari strati la direzione dei vasi principali segue la direzione dell'asse maggiore del pene.

Clinica

Questa malformazione può presentare differenti aspetti clinici a seconda del momento dello sviluppo embrionale in cui agisce la noxa patogena. E' costantemente presente lo sbocco anomalo dell'uretra; il prepuzio è aperto ventralmente e ricopre soltanto dorsalmente il glande (grembiule prepuziale). In alcuni casi può essere presente una stenosi del meato ipospadico ed un incurvamento ventrale dell'asta rilevabile facilmente in erezione; l'incurvamento (detto *Recurvatum*) è dovuto a tessuto fibroso che si estende dal meato ipospadico alla base del glande. Il glande è appiattito a spatola. Lo scroto, nelle forme più prossimali è separato da un profondo solco sulla linea mediana ([Vedi fig. 6](#)). Nei casi più gravi di ipospadia a causa dell'aspetto dei genitali esterno, può essere molto difficile l'assegnazione del genere. Alla malformazione possono essere associate altre anomalie della sfera genito-urinaria quali reflusso vescico ureterali, valvole uretrali, criptorchidismo, ernia inguinale congenita. Il meato si localizza il più delle volte in posizione iuxtabalanica, meno frequentemente invece lo sbocco dell'uretra si presenta in posizione mediopeniena, peniena bassa, scrotale o perineale. Per l'ipospadia sono state utilizzate molte classificazioni. Le più elaborate sono inutili e creano soltanto confusione. Noi preferiamo usare una classificazione semplice ed anatomica suddividendo la malformazione in ([Vedi fig. 7](#)) :

1. Glandulare

2. Peniena distale
 3. Peniena
 4. Peno-scrotale
 5. Scrotale
 6. Perineale
- Con o senza recurvatum.

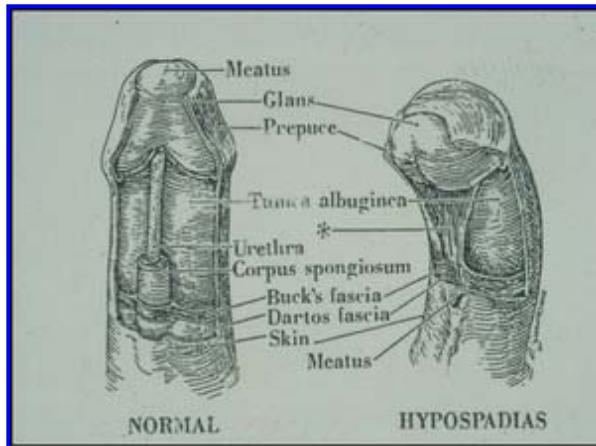


Fig. 6: Fisiopatologia

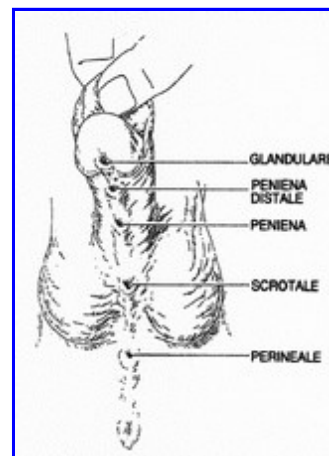


Fig. 7: Classificazione

Indicazioni chirurgiche

La terapia dell'ipospadia è volta al ripristino di una morfologia quanto più possibile normale. Tale anomalia, soprattutto se associata ad incurvamento, va corretta molto precocemente, intorno ai 2,5 anni di età, al fine di consentire un regolare sviluppo dei corpi cavernosi e per evitare conseguenze psicologiche negative in relazione all'inizio della socializzazione del bambino. Tale chirurgia si propone essenzialmente quattro obiettivi:

1. Allargamento del meato (qualora stenotico);

2. Eliminazione della corda fibrosa, responsabile dell'eventuale incurvamento;
3. Ricostruzione della porzione dell'uretra mancante portando il meato all'apice del glande;
4. Ripristino della normale morfologia dei genitali esterni.

Accertamenti preoperatori

Oltre agli esami di routine per la valutazione delle condizioni generali di salute del bambino ed alla accurata consulenza pediatrica, è opportuno effettuare alcuni esami per individuare eventuali malformazioni della sfera urogenitale associate. Esse sono: uroflussimetria, ecografia addominopelvica per la valutazione della via escrettrice renale. Qualora fossero rilevate anomalie della via escrettrice si può ricorrere all'esecuzione di una RMN e di una cistografia minzionale.

Principi di terapia chirurgica

Nella nostra esperienza degli ultimi venti anni abbiamo selezionato tre diverse tecniche in un unico tempo da usare nelle differenti forme di ipospadia:

1. M.A.G.P.I. (Meathal Advancement and Glanuloplasty) (Duckett) per le forme più distali limitate al glande e alla corona senza recurvatum ([Vedi fig. 8](#)) ;
2. la tecnica "flip flap" (Mathieu) per le forme coronali e peniene distali;
3. lembo ad isola prepuziale a peduncolo sottocutaneo (Scuderi e Campus, con alcune modifiche personali) per le altre forme di ipospadia.

Quest'ultima tecnica prevede l'utilizzo di un lembo prepuziale verticale a peduncolo sottocutaneo per ricostruire l'uretra distale. Il prepuzio viene divaricato delicatamente e viene scolpito un lembo dorsale verticale; questo deve essere sufficientemente ampio per formare la neouretra. La base del lembo è sagomata a forma di "V". Il lembo ad isola prepuziale viene disseccato e la vascularizzazione è assicurata da un lungo peduncolo sottocutaneo. La superficie ventrale del pene viene aperta per asportare la corda fibrosa responsabile del recurvatum ed esporre la tunica albuginea. Si separa l'uretra dai sottostanti corpi cavernosi e si asporta la porzione anormale dell'uretra distale ([Vedi fig. 9](#)). Il lembo prepuziale a isola viene trasferito ventralmente, attraverso un'asola aperta nella parte prossimale del peduncolo vascolare sottocutaneo. Si effettua una incisione di 5 millimetri sulla superficie ventrale dell'estremità distale dell'uretra. La base dell'isola cutanea prepuziale sagomata a "V" viene inserita in questa apertura. Il lembo viene tubulizzato su un catetere urinario con la sutura che giace a ridosso dei corpi cavernosi; si pratica una sutura a punti staccati riassorbibili (Acido Poliglicolico 6/0). Viene

asportata una porzione verticale di glande dalla sua superficie ventrale e le sue porzioni laterali vengono ampiamente mobilizzate. La neouretra viene affondata nel glande e le ali laterali utilizzate per coprire la parte distale. Il completamento della sutura cutanea si effettua mobilizzando distalmente la cute peniena. L'eventuale eccesso di cute viene asportato. Si effettua una derivazione urinaria sovrapubica, per favorire la cicatrizzazione indisturbata dell'uretra ricostruita ed evitare l'insorgenza di fistole, ed una medicazione con una spugna in silastic che, applicata attorno al pene, determina una lieve compressione che riduce l'edema postoperatorio. L'aspetto finale sarà quello di un pene circonciso ([Vedi fig. 10](#)).

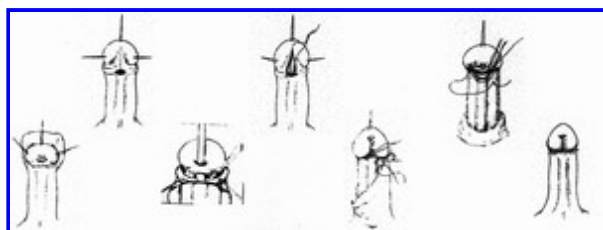


Fig. 8: MAGPI

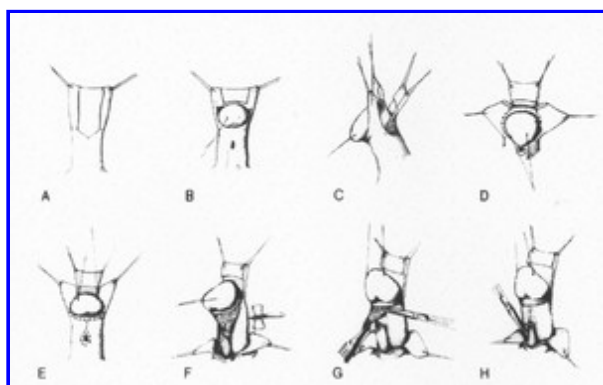


Fig. 9: Tecnica del lembo prepuziale verticale a peducolo sottocutaneo

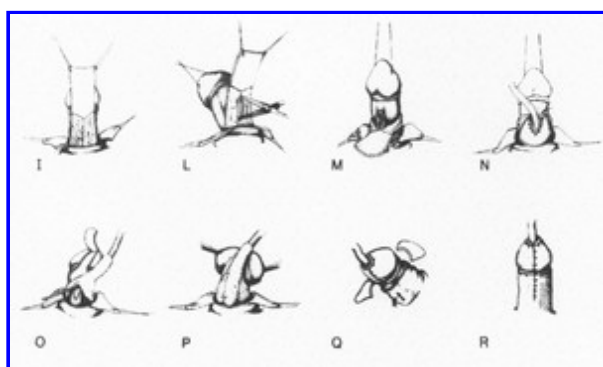


Fig. 10: Tecnica del lembo prepuziale verticale a peducolo sottocutaneo

Trattamento postoperatorio

E' consigliata una adeguata terapia antibiotica e antidolorifica. Praticare lavaggi vescicali con soluzione fisiologica 3 volte al giorno fino alla rimozione della diversione urinaria sovrapubica. In 10° giornata, prima di rimuovere la diversione urinaria, si effettua un esame uroflussimetrico per valutare la funzionalità della neouretra. Lo splint uretrale deve essere rimosso dopo circa 48 ore. La spugna in silastic viene rimossa in 5° giornata favorendo la mobilizzazione del paziente.

Complicanze

Le più frequenti complicanze dell'intervento di correzione di Ipospasia sono le Fistole e le Stenosi. Non sono stati rilevate significative complicanze nell'immediato postoperatorio né durante il periodo di follow up. I risultati estetici e funzionali ottenuti con queste tecniche in un tempo sono complessivamente molto soddisfacenti.

Follow up

Il paziente sarà sottoposto a controlli periodici ad 1, 6, 12 mesi dall'intervento ed in seguito sarà controllato annualmente per la valutazione del flusso urinario fino alla pubertà. Visti i risultati ottenuti è fortemente raccomandata questa tecnica in un unico tempo operatorio. È da preferire l'impiego del lembo a quello degli innesti. Una attenta dissezione del lembo cutaneo permette di ottenere un buon peduncolo vascolare che assicura una buona capacità di crescita della neouretra. La valutazione prognostica complessiva si basa sui seguenti parametri:

- efficacia dell'erezione dipendente dall'assenza di corda fibrosa residua,
- assenza di sacculazioni,
- capacità di crescita dell'uretra,
- risultato estetico,
- mitto urinario valido.

Bibliografia (Cerca su pubmed)

1. Devine C.J. and Horton C.E.: A one stage hypospasia repair. J. Urol. 1960; 85: 166.
2. Duckett V. (1980): Trasverse ventral preputial island flap with glans channel meatus for correction of Hypospadias. Aktuel Urol. 1980; 11 (5): 303.
3. Duckett J.W.: Hypospadias. Clin. Plast. Surg 1980; 7:149.
4. Grabb and Smith.: "*Hypospadias, Epispadias and Exstrophy of the bladder*" in Plastic Surgery. 5° Edition

- 1997.
5. Hinderer U.: Hypospadias. Rev. Esp. Chirurg. Plast. 1968; 1: 53.
 6. Horton, C.: "*Plastic and Reconstructive Surgery of the genital area*". Little Brown and Company Ed. 1973.
 7. Mathieu P.: Traitement en un temps de l'hypospadias balanique et juxta balanique. J. Chir. 1936; 39 :481,
 8. Netter F.H.: "*The CIBA Collection of medical illustration*". 1954-1965.
 9. Scuderi N. and Campus G.V.: A new technique for Hypospadias one stage repair. Chir. Plastica 1983; 7: 103.
 10. Molea G., Savanelli A., Ascolese M.: La correzione dell'ipospadia in un tempo con lembo ad isola verticale: a proposito di 80 casi. Osp. Ital. Pediatr. 1987; XXII: 37.
 11. Scuderi N., Molea G., Tirone L., Ruiz S.: Hypospadias one stage repair: Scuderi's surgical technique and examination of the results IX International Congress of Plastic Surgery, New Delhi 1 maggio 1986. Abstracts del Congresso, p.448.
 12. Scuderi N., Molea G., Alfano C.: Hypospadias one stage repair: vertical preputial island flap Advances in Hipospadias. Editor L. Standoli. Acta Medica 5, 1986.
 13. Molea G., Savanelli A., Porreca A., Esposito G.: "*Urethroscopy and urofluximetry in the postoperative follow up of hypospadias*" in Kinderchirurgie, suppl.I, 64 settembre 1988.
 14. Santanelli F., D'Andrea F., Savanelli A., Molea G., Scuderi N.: Reconstruction of hypospadias with a vertical preputial island flap. A follow up study of 127 patients. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg. 1990; 24(1):67-73.
 15. Santanelli F., Blomqvist G., Paolini G., Frati R.: Correction of hypospadias with a vertical preputial island flap: the Göteborg experience of 47 patients. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg. 2001 Sep;35(3):301-4.