

# L'IPOSPADIA

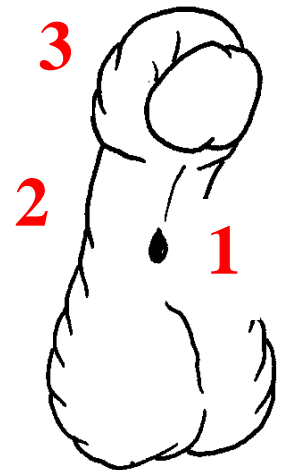
P Pedersini

Ambulatorio di Chirurgia Ricostruttiva Genitale

Clinica Chirurgica Pediatrica dell'Università di Brescia

Per **ipospadia** s'intende un'anomalia congenita del pene dovuta ad incompleto sviluppo dell'uretra maschile. Il meato urinario (1) può essere situato in posizione variabile, dal glande fino al perineo e, in base posizione del meato rispetto alla radice del pene, sono state proposte numerose classificazioni dell'ipospadia, che comunemente viene suddivisa in:

- DISTALE (glandulare, balanica, peniena distale)
- MEDIO-PENIENA
- PROSSIMALE (peniena prossimale, scrotale, peri-



Tuttavia, la reale localizzazione del meato urinario può essere stabilita con precisione soltanto dopo il denudamento dell'asta ed il riconoscimento del livello di divergenza del corpo spongioso uretrale dall'uretra nativa, responsabile della curvatura. Erroneamente, spesso un bambino viene considerato affetto da un'ipospadia lieve, considerando solo la posizione del meato urinario, senza tener conto dell'effettivo grado di curvatura.

Infatti, l'asta presenta una curvatura ventrale (2) variabile che risulta tanto più grave, quanto più la posizione del meato è prossimale. Nella maggior parte dei casi, questa curvatura è dovuta ad un'anomalia di sviluppo del corpo spongioso uretrale, che, dal meato ipospadico diverge lateralmente, inserendosi alla base del glande. Talora, la curvatura può dipendere da un insufficiente sviluppo della cute che riveste ventralmente il pene. Il meato urinario può avere diverso aspetto, a volte ristretto o puntiforme. Tuttavia, raramente la stenosi può ostacolare il mitto urinario. Il rivestimento

cutaneo ventrale dell'asta è costituito da un epitelio particolarmente sottile, tenacemente adeso ai tessuti sottostanti.

L'altra caratteristica tipica dell'anomalia è la presenza di schisi del prepuzio (3), più o meno marcata, che conferisce un aspetto particolare "a cappuccio" allo stesso.

Le problematiche legate alla presenza d'un'ipospadia non riguardano solo l'aspetto estetico, ma, soprattutto, le alterazioni funzionali che essa comporta. Infatti, la presenza di un meato ipospadico rende impossibile la minzione eretta. La curvatura del pene può provocare un'erezione dolorosa e, nell'adulto, difficoltà alla penetrazione fino all'impossibilità dell'atto sessuale.

Quando nasce un bambino con ipospadia, deve essere subito valutata la severità dell'anomalia, la presenza o meno dei testicoli nello scroto e di altre malformazioni associate. In caso di mancata discesa dei testicoli, forme di ipospadia severa o di anomalie associate a carico di altri organi è indicato richiedere una consulenza genetica ed eseguire i test ormonali per la valutazione dell'integrità dell'asse ipotalamo-ipofisario-gonadico.

L'incidenza della malformazione è di 1/250-300 nati e si tratta, quindi, di una malformazione frequente.

Per quanto riguarda le cause dell'ipospadia e della sua possibile trasmissione ereditaria, che rappresentano le domande più frequentemente poste dai genitori, non esiste una trasmissione ereditaria mendeliana, mentre esiste una predisposizione familiare alla comparsa dell'ipospadia che può essere presente in individui della stessa famiglia: per ogni bambino affetto da ipospadia esiste, infatti, un 15-20% di possibilità di avere un altro membro della famiglia affetto da questa malformazione.

L'ipospadia può associarsi infrequentemente (3-15%) ad altre anomalie a carico del tratto urogenitale, rappresentate soprattutto da agenesia renale, reflusso vescico-ureterale, stenosi del giunto pielo-ureterale, megauretere.

Per quanto concerne la causa dell'ipospadia, nella maggior parte dei bambini affetti da ipospadia non è possibile identificare un fattore eziologico. In alcuni casi, la comparsa dell'ipospadia può essere messa in relazione con l'assunzione di estrogeni (di sintesi o naturali) durante la gravidanza; in altri è evidente la predisposizione familiare. Tuttavia,

l'ipotesi più accreditata è che la malformazione sia dovuta a fattori eziologici multipli interdipendenti, che interferiscono con la normale differenziazione sessuale maschile dell'embrione, provocando l'arresto del normale sviluppo dei genitali esterni.

## **CORREZIONE CHIRURGICA**

L'intervento di correzione dell'ipospadia consiste nella ricostruzione del tratto d'uretra mancante, nella correzione della curvatura e nell'asportazione della cute prepuziale anomala (circoncisione).

E' preferibile intervenire attorno ai 18 mesi di vita e, comunque, prima del raggiungimento della continenza urinaria, che avviene verso i 30 mesi di vita. E' di fondamentale importanza un'esperienza consolidata nel trattamento di questa malformazione, affinché siano ridotti al minimo i rischi di complicanze; a tale proposito, si devono considerare affidabili i centri che effettuano almeno 40 interventi l'anno.

### **Tecniche chirurgiche**

Per quanto riguarda le tecniche chirurgiche utilizzabili, fino ad oggi sono state proposte più di duecento tecniche diverse per il trattamento dell'ipospadia e questo esprime, sia la difficoltà incontrata nel tempo nella correzione di quest'anomalia, sia la necessità personalizzare la tecnica in base alla complessità del caso da trattare. Nell'affrontare la chirurgia dell'ipospadia è, infatti indispensabile conoscere tecniche anche molto diverse fra loro per concezione ed applicazione, per essere in grado di scegliere la più adatta per ogni singolo caso.

Tuttavia, qualunque sia la tecnica utilizzata, essa deve rispondere ad alcuni presupposti fondamentali:

- **Correzione preventiva della curvatura peniena**
- **Ricostruzione uretrale in tempo unico (quando possibile)**
- **Utilizzo di cute priva di peli per l'uretroplastica (se necessaria)**
- **Glanduloplastica con apicalizzazione del meato**

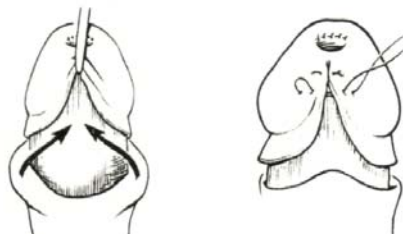
Le tecniche di ricostruzione uretrale possono essere classificate in:

- **AVANZAMENTO DEL MEATO**
- **LEMBI MEATALI**
- **TUBULIZZAZIONE URETRALE**

- **LEMBI PREPUZIALI PEDUNCOLATI**
- **LEMBI LIBERI**
- **DUE TEMPI**

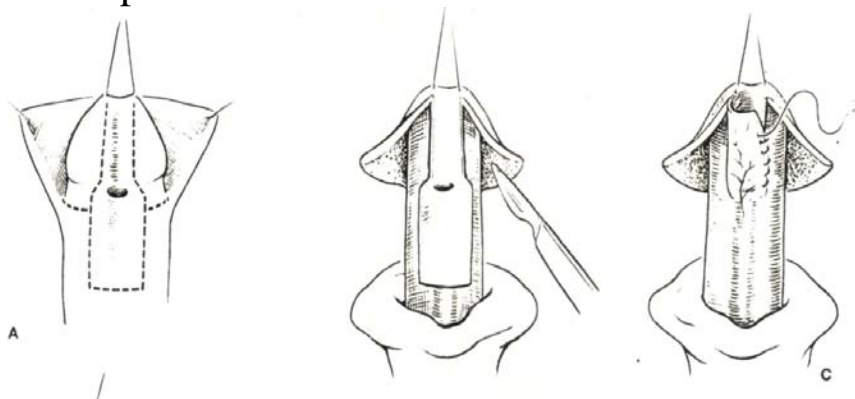
### **Tecniche di avanzamento del meato**

Utilizzate per la correzione di ipospadie distali (soprattutto glandulari) senza curvatura peniena, ottengono l'apicalizzazione del meato senza la necessità di ricostruzione uretrale. Sono tecniche d'esecuzione relativamente semplice, possono essere eseguite in Day Hospital e non richiedono abitualmente una diversione urinaria (catetere). Hanno una percentuale di complicanze trascurabile.



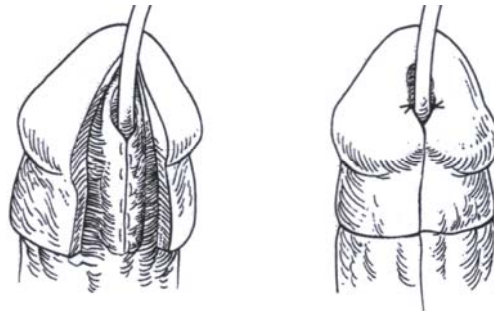
### **Tecniche con lembi meatali**

Utilizzate per la correzione di ipospadie localizzate al terzo distale dell'asta, ricorrono per l'uretroplastica ad un lembo di cute a base meatale, che viene suturato alla doccia uretrale precedentemente isolata con due incisioni parallele estese all'apice del glande. Sono tecniche chirurgiche che richiedono una diversione urinaria, permettono di ottenere un buon risultato funzionale, ma non altrettanto estetico, con una bassa percentuale di complicanze.



## **Tecniche di tubulizzazione uretrale**

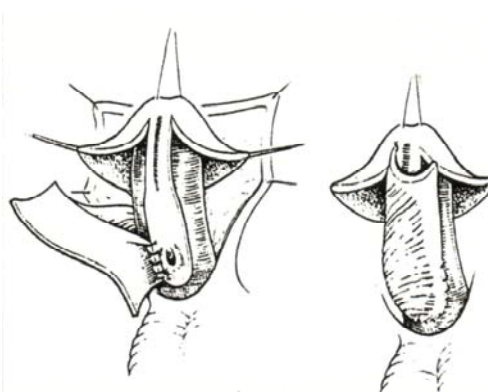
Utilizzate da tempo per lo più nelle ipospadie distali (Duplay), sono state recentemente rivalutate da Warren Snodgrass che, con l'introduzione del concetto di incisione del piatto uretrale ne ha ampliato l'indicazione anche alle forme di ipospadia prossimale. Per la sua versatilità è attualmente la tecnica preferita per la correzione dell'ipospadia nella maggior parte dei casi, anche di grado severo.



## **Tecniche con lembi prepuziali peduncolati**

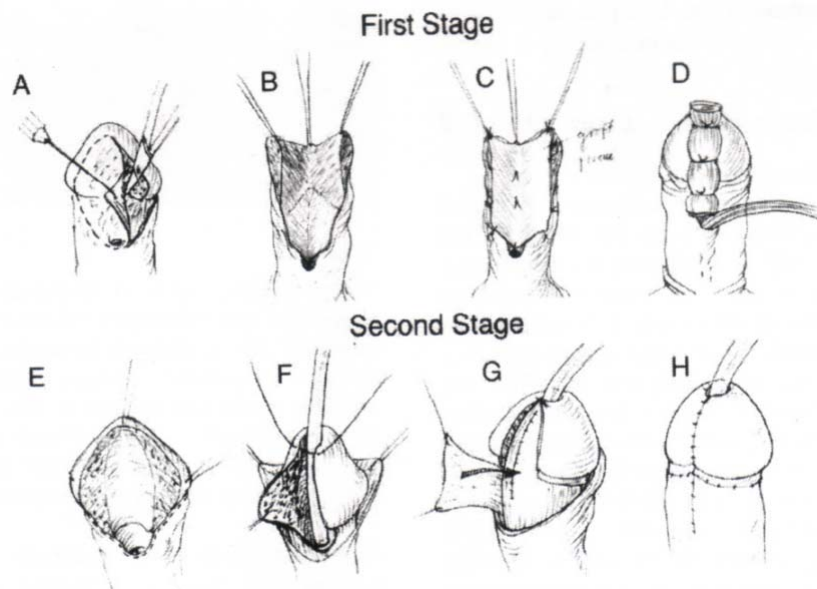
Utilizzate per la correzione di ipospadie localizzate a livello medio-penieno o prossimale, ricorrono ad un lembo di cute prepuziale prelevato dal versante interno (mucoso) del prepuzio e trasferito anteriormente con il proprio peduncolo vascolare (lembo prepuziale peduncolato ad isola). Richiedono una diversione urinaria, permettono di ottenere un buon risultato funzionale, ma non altrettanto estetico, con una percentuale di complicanze variabile.

Nei casi di ipospadia prossimale in cui sia impossibile conservare il piatto uretrale, per l'uretroplastica, si può utilizzare un lembo prepuziale peduncolato tubulizzato, trasferito anteriormente ed anastomizzato all'uretra ipospadica. Si tratta di una tecnica chirurgica che permette di ottenere un buon risultato funzionale, ma non altrettanto estetico, con una percentuale di complicanze elevata; attualmente viene sempre meno utilizzata.



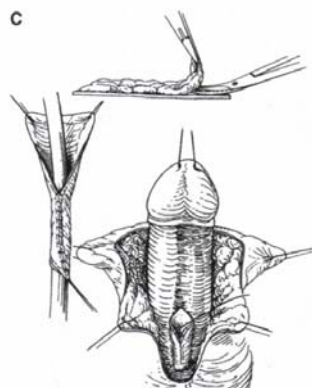
## Tecniche in due tempi

Utilizzate per la correzione di ipospadie localizzate a livello prossimale (scrotale e perineale) sono riservate a casi selezionati.



## Tecniche con lembi liberi

Utilizzate in casi particolarmente complessi e, soprattutto, nei pazienti in cui siano stati eseguiti uno o più interventi chirurgico non riusciti. Il tessuto utilizzato per ricostruzione uretrale può essere costituito da cute prelevata da altre zone del corpo o, più frequentemente, da mucosa della cavità orale o vescicale.



## DECORSO POST-OPERATORIO

## **Cateterismo uretrale**

Al termine dell'intervento, viene posizionata una derivazione urinaria temporanea (catetere), che permette il drenaggio urinario dalla vescica senza 'bagnare' l'uretra ricostruita. Nella maggior parte dei casi il catetere è di fondamentale importanza per garantire un corretto consolidamento della neo-uretra ricostruita. Solitamente si utilizza un catetere morbido di silicone che viene fissato al glande da un punto di sutura e che, nel bambino più piccolo, viene lasciato libero di gocciolare tra due pannolini. Ciò permette al bambino una completa autonomia di movimenti e rende più semplice la gestione del decorso post-operatorio. Nel paziente ormai continente il catetere deve essere collegato ad un raccogliitore di urina, che viene periodicamente sostituito.

E' molto importante che il catetere rimanga in posizione corretta e drena l'urina continuamente. In caso di prolungata interruzione del flusso di urina, si deve verificare l'assenza di angolature o inginocchiamenti ed eventualmente verificata la pervietà del catetere con un lavaggio. Infatti, a causa di coaguli ematici o depositi di fibrina, può accadere un temporaneo malfunzionamento del catetere, evidenziato dall'arresto del flusso urinario e dall'improvviso desiderio di mingere. E' importante che i genitori, ai quali è affidato il controllo continuo del piccolo paziente, riconoscano immediatamente questi sintomi per evitare che l'ostruzione del catetere provochi il passaggio dell'urina tra catetere e neouretra a pressioni elevate con possibile danneggiamento della sutura uretrale. Invece, non deve preoccupare l'eventuale passaggio di piccola quantità di urina durante l'evacuazione.

## **Medicazione**

La funzione della medicazione è quella di immobilizzare il pene operato, proteggere le ferite dalla contaminazione ambientale e prevenire il sanguinamento post-operatorio. La medicazione viene rimossa con il catetere dopo un periodo variabile in base al tipo d'intervento chirurgico ed alla complessità della ricostruzione genitale; in caso di prolungata permanenza del catetere (12-14 gg), viene effettuata una medicazione intermedia, necessaria per verificare il progressivo consolidamento delle ferite e la vitalità dei tessuti. Nell'immediato post-operatorio, la fuoriuscita di modesta quantità di sangue dall'emergenza del catetere o dalle pareti della medicazione è da considerare normale.

## **Trattamento antidolorifico**

Nel decorso post-operatorio, il bambino può lamentare dolore di tipo puntorio, spesso riferito al perineo, oppure avvertire un imperioso stimolo minzionale. Tali sintomi, della durata in genere di alcuni minuti ed a risoluzione spontanea, sono causati da spasmi della parete della vescica che, in quanto contenitore d'urina dotato di parete muscolare, può essere irritata dalla presenza di un corpo estraneo, rappresentato dal catetere. Per evitare o, comunque ridurre al minimo, la comparsa di questi sintomi, si utilizzano specifici farmaci (come l'ossibutinina), che agiscono sulla muscolatura vescicale, prevenendone la contrazione.

## **Cura del pene operato**

Una volta rimossa la medicazione, per alcuni giorni il glande può apparire violaceo ed edematoso e possono essere presenti ecchimosi cutanee dell'asta e dello scroto. I punti di sutura usati per la ricostruzione genitale sono di materiale riassorbibile e non necessitano di rimozione, ma cadono spontaneamente nell'arco di alcune settimane.

Dopo la rimozione della medicazione, i genitali andranno soltanto detersi con specifico disinfettante 2 volte al giorno, evitando il bagno integrale per almeno due settimane. Inoltre, per evitare possibili infezioni delle ferite cutanee, verrà somministrata una terapia antibiotica orale per una settimana. Per quanto riguarda l'attività fisica, sarà preferibile evitare tutte le attività che possano comportare compressione della regione genitale e perineale (triciclo, bicicletta, cavallo a dondolo) per un periodo di almeno tre settimane. Queste norme di comportamento sono importanti per evitare possibili traumi locali che possono portare a lacerazione delle delicate suture cutanee con conseguente diastasi delle ferite. Ciò comporta una cicatrizzazione per seconda intenzione con un possibile cattivo risultato estetico e possibili infezioni locali.

## **Controlli a distanza**

Il processo di cicatrizzazione e consolidamento delle ferite e delle strutture anatomiche ricostruite si completa nell'arco di mesi, divenendo definitivo circa un anno dopo l'intervento chirurgico. In quest'ottica, è necessario



prevedere una serie di controlli periodici, per verificare che il decorso postoperatorio sia soddisfacente e controllare l'eventuale comparsa di complicanze. A tale scopo, i genitori devono essere esaurientemente informati sul tipo e sulla possibilità di comparsa di complicanze post-operatorie e sulla modalità di sorveglianza domiciliare che devono osservare per poter segnalare tempestivamente qualsiasi problema. La collaborazione tra genitori e chirurgo, una corretta informazione e la regolarità dei controlli post-operatori sono requisiti fondamentali per la buona riuscita dell'intervento e per la riduzione delle possibili complicanze.

### **Complicanze postoperatorie**

La chirurgia dell'ipospadia è, per definizione, caratterizzata da una serie di complicanze, che possono comparire in percentuale variabile dal 3 al 50 % dei casi in base al tipo d'ipospadia, al tipo d'intervento chirurgico e al grado di esperienza dell'operatore.

La complicanza più comune è rappresentata dalla *fistola*, tramite anomalo tra l'uretra ricostruita e la cute peniena che può comparire in corrispondenza di una zona di minore resistenza della ricostruzione uretrale, dovuta ad un errore tecnico, ad inadeguato processo di cicatrizzazione per insufficiente apporto sanguigno o alla comparsa di stenosi uretrale a monte.

Clinicamente, la fistola si manifesta come gocciolamento d'urina dalla parete ventrale del pene durante la minzione, quando l'orifizio è piccolo, oppure, come un vero getto urinario, talora preminente rispetto a quello meatale, quando l'orifizio è ampio.

Molto raramente e solo in caso di fistole microscopiche, è possibile una chiusura spontanea. La maggior parte delle fistole uretrali di piccole dimensioni (inferiori ai 3-4 mm) possono essere chiuse con un intervento in regime di Day Hospital, senza dover lasciare un catetere per la derivazione urinaria. Negli altri casi, l'intervento chirurgico prevede il ricovero e la diversione urinaria per 2-3 giorni.

Bisogna ricordare che, trattandosi di un reintervento, la fistola può ricomparire in una percentuale fino al 30% dei casi.

Seconda per frequenza è la complicanza rappresentata dalla comparsa di *stenosi uretrale* o restringimento del calibro della neouretra, dovuta per lo più ad inadeguate dimensioni del lembo di tessuto utilizzato per la

ricostruzione uretrale, ad un insufficiente apporto vascolare dello stesso o ad infezioni post-operatorie.

Clinicamente, si manifesta con un progressivo assottigliamento del mitto urinario, accompagnato dall'evidente utilizzo del torchio addominale da parte del bambino durante la minzione, che aumenta di durata nel tempo. Dal punto di vista terapeutico, in caso di stenosi uretrale limitata, non ancora consolidata, è possibile risolvere il problema con un ciclo di dilatazioni uretrali. Tuttavia, in caso di stenosi estesa consolidata, l'unico trattamento possibile è la sostituzione di tutto il tratto uretrale stenotico con un intervento chirurgico estremamente complesso e demolitivo.

Altra complicanza, meno frequente delle precedenti, è rappresentata dalla *retrazione del meato*, che nei casi più gravi, può comportare la *diastasi completa del glande* con conseguente ipospadia distale secondaria. Complicanza principalmente legata alle tecniche con lembi meatali e con lembi prepuziali ad isola, deriva da un'insufficiente vascolarizzazione del lembo trasposto con conseguente necrosi dello stesso. L'unico trattamento possibile è rappresentato da un reintervento di uretroplastica distale.