



Disponible en ligne sur  
**SciVerse ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



# Les malformations congénitales du pénis<sup>☆</sup>

## Penile congenital abnormalities

B. Boillot<sup>a</sup>, Y. Teklali<sup>b</sup>, R. Moog<sup>c</sup>, S. Droupy<sup>d,\*</sup>

<sup>a</sup> Service d'urologie et de la transplantation rénale, CHU de Grenoble, 38043 Grenoble, France

<sup>b</sup> Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Grenoble, 38043 Grenoble, France

<sup>c</sup> Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Strasbourg, 67098 Strasbourg, France

<sup>d</sup> Service d'urologie andrologie, CHU de Carêmeau–Nîmes, place du Professeur-Robert-Debré, 30029 Nîmes cedex 9, France

Reçu le 27 janvier 2013 ; accepté le 29 janvier 2013

### MOTS CLÉS

Pénis ;  
Malformation ;  
Hypospade ;  
Épispade ;  
Verges enfouies

### Résumé

**Introduction.** — Les malformations du pénis sont le plus souvent diagnostiquées à la naissance et posent des problèmes esthétiques et parfois fonctionnels nécessitant une prise en charge chirurgicale.

**Méthode.** — Une revue de la littérature sur Medline a été réalisée en considérant les articles répertoriés jusqu'à janvier 2012.

**Résultats.** — L'hypospadias est la malformation la plus fréquente (1 pour 250 garçons avec 7% de formes familiales). Les causes restent hypothétiques mais le doublement de l'incidence en 30 ans pourrait être lié à l'exposition du fœtus à des perturbateurs endocriniens « estrogen-like » utilisés dans l'industrie agroalimentaire notamment. Le traitement chirurgical est le plus souvent destiné à améliorer l'aspect esthétique mais parfois, en cas de courbure importante ou de méat postérieur, nécessaire pour une vie sexuelle et des capacités de reproduction normales. Les autres malformations (épispades, pénis enfouis, transpositions, torsions et anomalies préputiales) ainsi que la prise en charge des séquelles fonctionnelles ou esthétiques de ces malformations à l'âge adulte posent des problèmes chirurgicaux complexes nécessitant une prise en charge en milieu spécialisé.

**Conclusion.** — L'évolution des techniques chirurgicales et d'anesthésie pédiatrique permet aujourd'hui une approche chirurgicale spécialisée, précoce et efficace des malformations du pénis. La prise en charge des séquelles à l'âge adulte doit être mûrement réfléchie et nécessite une connaissance des techniques de chirurgie pédiatrique et une expérience de la chirurgie du pénis adulte.

© 2013 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

<sup>☆</sup> Cet article fait partie intégrante du Rapport « Médecine Sexuelle » du 106<sup>e</sup> Congrès de l'Association française d'urologie rédigé sous la direction de Florence Cour, Stéphane Droupy et François Giuliano.

\* Auteur correspondant.

Adresses e-mail : BBoillot@chu-grenoble.fr (B. Boillot), YTeklali@chu-grenoble.fr (Y. Teklali), stephane.droupy@chu-nimes.fr (S. Droupy).

**KEYWORDS**

Penis;  
Congenital  
abnormalities;  
Hypospadias;  
Epispadias;  
Buried penis

**Summary**

*Introduction.* — Congenital abnormalities of the penis are usually diagnosed at birth and pose aesthetic and functional problems sometimes requiring surgical management.

*Methods.* — A literature review was conducted on Medline considering the articles listed until January 2012.

*Results.* — Hypospadias is the most common malformation (1 in 250 boys. Familial forms: 7%). The causes remain hypothetical but the doubling of the incidence in 30 years could be linked to fetal exposure to endocrine disruptors "estrogen-like" used in the food industry in particular. Surgical treatment is usually intended to improve the aesthetic appearance but sometimes, in case of significant curvature or posterior meatus, necessary for normal sexual life and fertility. Other malformations (epispades, buried penis, transpositions, twists and preputial abnormalities) as well as management for functional or aesthetic consequences of these malformations in adulthood require complex surgical care in a specialized environment.

*Conclusion.* — The improvement of surgical techniques and pediatric anesthesia allows an early and effective specialized surgical approach of penile malformations. Management of sequelae in adulthood must be discussed and requires experience of surgical techniques on pediatric and adult penis.

© 2013 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

**Introduction**

Les malformations du pénis représentent une part très importante des malformations génito-urinaires vues en urologie pédiatrique. Il s'agit le plus souvent de malformations dont les conséquences sont exclusivement esthétiques : hypospadias balaniques, prépuces incomplets, rotations et courbures discrètes. Plus rarement, les conséquences peuvent mettre en jeu la fonction urinaire ou sexuelle. Ces malformations sont en général détectées dès la naissance ou, au plus tard, dans la petite enfance. Néanmoins un certain nombre d'entre elles peut n'être vu qu'à l'adolescence ou à l'âge adulte, ou encore se présenter sous la forme de complications tardives du traitement chirurgical initial [1].

Nous détaillerons ces anomalies en évoquant le principe de leur correction et en insistant sur les hypospadias, très fréquents, et de traitement difficile. Nous excluons de ce chapitre le problème du phimosis congénital et des adhérences balanopréputiales, celui des agénésies de la verge, des diphallias, du méga-urètre et des micropénis, pris en charge dès la naissance en milieu spécialisé.

**Embryologie**

La différenciation sexuelle fœtale dépend d'un enchaînement, précis, mais encore mal défini, d'actions cellulaires et hormonales qui aboutissent à la mise en place de l'appareil génital. Des étapes séquentielles majeures définissent donc le sexe fœtal.

L'association d'un ovocyte (22X) et d'un spermatozoïde (22X ou 22Y) va définir le sexe génétique (46XX ou 46XY).

Le sexe gonadique est déterminé par la différenciation de la gonade fœtale bipotentielle en testicule ou en ovaire. Cette étape est accompagnée par la mise en place des structures internes à partir des canaux de Wolff et de Müller.

Le testicule différencié produit deux hormones capitales pour la virilisation du fœtus : l'hormone antimüllérienne

(AMH) et la testostérone. L'AMH va permettre la régression des canaux de Müller alors que la testostérone est responsable du développement des canaux de Wolff.

Le sexe phénotypique est déterminé par la différenciation des organes génitaux externes et du sinus urogénital. Cette étape dépend de l'action de la testostérone et de la dihydro-testostérone (DHT) via les récepteurs des androgènes [2–4].

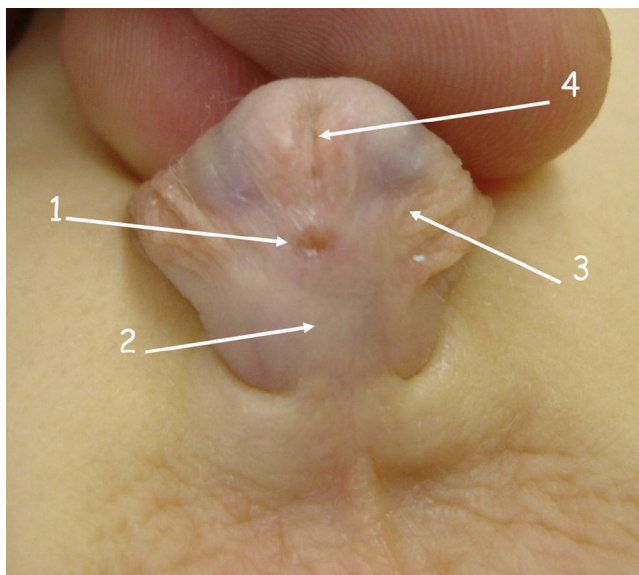
Sous l'influence des androgènes, les organes génitaux externes mâles se développent à partir de la sixième semaine de grossesse. La testostérone est transformée en dihydrotestostérone par la 5-alpha-réductase, et est responsable de la masculinisation du bourgeon génital.

Initialement, la membrane cloacale est située entre la base du cordon ombilical et l'appendice caudal, elle est limitée latéralement par les tubercules génitaux. Vers la septième semaine, deux zones se délimitent à partir de cette membrane cloacale : la membrane urogénitale en avant et la membrane anale sur la partie postérieure. La plaque urétrale dérive de la partie antérieure de la membrane cloacale.

À la 11<sup>e</sup> semaine, le bourgeon génital s'allonge entraînant avec lui la membrane urogénitale et forme ainsi la gouttière urogénitale. Vers le troisième mois, les deux replis génitaux fusionnent sur la ligne médiane et transforment la gouttière en un canal : l'urètre pénien. Ce canal est recouvert par une couche de tissu mésenchymateux qui forme les corps spongieux. Les corps caverneux complètent l'appareil érectile. Enfin, le raphé médian correspond à la ligne de fusion des deux replis génitaux.

L'hypothèse expliquant la formation de l'urètre balanique reste controversée entre origine endodermique et ectodermique. La constitution du prépuce se fait à partir de replis au niveau du pénis distal. Leur fusion débute sur la face dorsale et ne se complète sur la face ventrale qu'après tubulisation de l'urètre.

Durant l'enfance, le taux sérique de testostérone reste globalement inférieur à 25 ng/dl (en dehors de la courte période néonatale et entre l'âge 4 et 6 mois).



**Figure 1.** Les trois anomalies retrouvées chez un garçon porteur d'un hypospadias : 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.

De la naissance à l'âge de 11 ans, la croissance de la verge est limitée à environ 3 cm. À la puberté, l'axe hypothalamo-hypophysaire est activé et entraîne, par augmentation des taux de testostérone, une accélération de la croissance de la verge. Malgré la persistance de taux élevés de testostérone, la taille acquise en fin de puberté sera peu modifiée [5,6].

## L'hypospadias

Le mot « hypospadias » vient de la racine grecque « hypo » en dessous et « spade » ouverture. La définition de cette malformation repose sur l'anomalie de la position du méat. Toutefois, l'hypospadias n'est pas limité à une anomalie du méat, mais correspond à un défaut de développement des tissus de la partie ventrale du pénis [1,7].

Trois anomalies sont retrouvées chez un garçon porteur d'un hypospadias (Fig. 1) :

- un méat ectopique ;
- une hypoplasie des corps spongieux et du tissu cutané entraînant une « couture » plus ou moins prononcée ;
- un tablier préputial dorsal.

## Étiologie

L'étiologie des hypospadias est encore inconnue. Les causes suspectées sont multiples avec un rôle central des androgènes au cours des premières semaines de vie intra-utérine. Ont été évoqués [8–13] :

- un déficit endocrinien par insuffisance de sécrétions ou de récepteurs. Les androgènes sont en effet largement impliqués dans la formation de la face ventrale du pénis ;
- des facteurs génétiques ou épi-génétiques, mis en avant suite à l'observation de cas familiaux dans 5 à 10% de patients porteurs d'un hypospadias. Les anomalies génétiques pouvant aboutir à un hypospadias sont variées et peuvent concerner aussi bien les cascades enzymatiques

hormonales que les facteurs de croissance responsables de la formation de l'urètre pénien [14] ;

- une ischémie est suspectée devant la fréquence des hypospadias chez les enfants hypotrophes. On note également une augmentation de fréquence dans les grossesses gémellaires et souvent le plus petit des jumeaux est touché [15] ;
- l'environnement : les individus sont de plus en plus souvent en contact avec des perturbateurs endocriniens *estrogène-like* expliquant l'augmentation de fréquence de cette anomalie [4]. Plusieurs substances ont été incriminées lorsqu'elles ont été absorbées pendant la grossesse, mais avec un niveau de preuve faible : estrogènes, progestatifs, antiépileptiques, certains insecticides, fongicides, pesticides, phtalates, bisphénol A ainsi que certains régimes végétariens riches en phyto-estrogènes. Les données épidémiologiques et expérimentales vont dans ce sens, et de nombreuses études sont en cours sur ces sujets. La substance impliquée de manière formelle est le diéthylstilbestrol (Distilbène) avec des études montrant un risque jusqu'à 20 fois supérieures [15]. En revanche, l'utilisation antérieure par la mère de pilules contraceptives n'a pas été retenue comme facteur augmentant l'incidence des hypospadias [8,9] ;
- enfin, un déficit en facteurs de croissance locaux a également été retrouvé dans des prélèvements cutanés mais il est difficile d'en affirmer le caractère primitif ou secondaire.

La fréquence est estimée à environ 20 pour 10 000 naissances soit 1 pour 250 garçons avec 7% de formes familiales. La fréquence semble avoir doublé des années 1970 à nos jours [10].

## Anomalies associées

Le plus souvent, l'hypospadias est isolé sans anomalie associée. Il peut néanmoins être intégré dans des syndromes polymalformatifs. Il est classique de rechercher des anomalies du haut appareil (un reflux, une hydronéphrose, duplicité, etc.) [1,7]. Néanmoins, si les uretères, les reins et la vessie sont normaux sur les échographies anténatales, il n'est pas nécessaire de renouveler les examens après la naissance.

Les anomalies génitales associées seront systématiquement recherchées. Une cryptorchidie unilatérale peut être rencontrée dans 10% des cas [11]. Les cryptorchidies bilatérales associées à un hypospadias postérieur peuvent entrer dans le cadre d'états intersexués. Ils relèvent d'une prise en charge dans des centres de référence et doivent inciter à la prudence pour la déclaration du sexe de naissance en cas d'association hypospadias et cryptorchidie.

Pour cette raison, une génitographie, une cystographie et une IRM sont souvent nécessaires en cas d'hypospadias très postérieur à la recherche d'un reliquat mullérien (kyste de l'utricule).

## Formes cliniques

Les différentes formes sont classiquement définies selon la position du méat, l'aspect du prépuce et des tissus de la face ventrale du pénis [7].





Figure 2. Formes pénoscrotales.

On distingue les formes pénoscrotales (Fig. 2), périnéales (Fig. 3), péniennes et balaniques (Fig. 4). La position du méat n'est pas le seul facteur de sévérité. L'importance de la courbure, le degré d'hypoplasie des tissus ventraux, la largeur de la plaque urétrale et la taille du pénis sont également déterminants pour préjuger des difficultés



Figure 3. Formes périnéales.



Figure 4. Hypospadias balanique sous un prépuce complet.

opératoires et du résultat final. Une classification intéressante tient compte du niveau de la division des corps spongieux, encore appelé « V spongieux » [12]. Inversement, on peut fréquemment voir un prépuce incomplet avec un méat urétral en place « hypospadias raté ou avorté ». Le traitement, s'il est jugé souhaitable, se limite à la reconstruction du prépuce ou à la réalisation d'une posthectomie.

#### Traitement

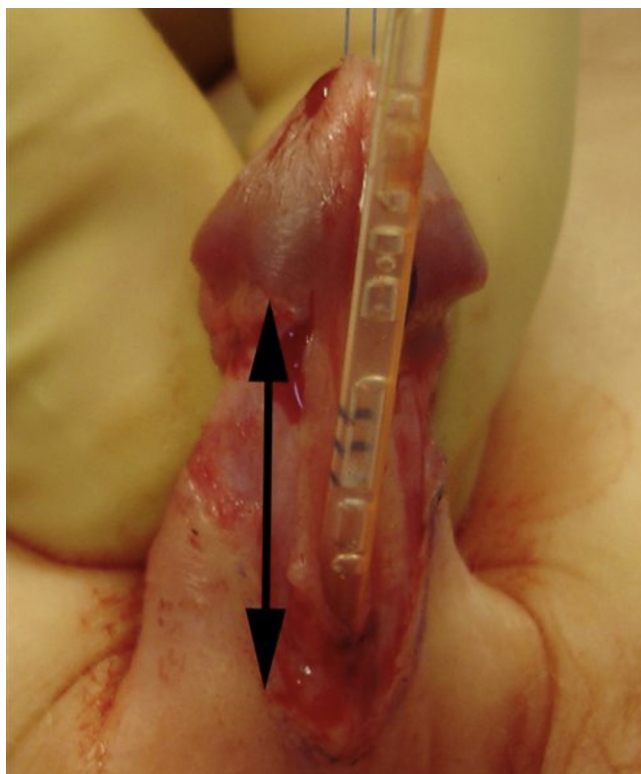
Le traitement est chirurgical mais il n'est pas obligatoire. S'il s'agit pour les hypospadias sévères d'une indication fonctionnelle, dans un grand nombre de cas le but de l'intervention est esthétique : redonner au pénis un aspect « normal ».

Lorsque la fonction sexuelle ou de reproduction peut être compromise par une courbure importante et par un méat très proximal, la réparation s'impose. Mais, la courbure de la verge sur les hypospadias antérieurs non opérés finit presque toujours par s'atténuer alors qu'elle semble « se fixer » en cas d'opération incomplète.

En dehors de quelques cas avec un méat punctiforme, un hypospadias n'est que très rarement responsable d'une dysurie. En revanche, le jet est fréquemment difficile à diriger, perturbant les mictions en position debout qui sont en milieu occidental une caractéristique masculine forte.

L'intervention comporte plusieurs étapes [7, 12] :

- le redressement de la verge : la correction de la courbure se fait par une dissection de la face ventrale de la verge (Fig. 5). La conservation de la plaque urétrale dépend de sa longueur et dans les formes postérieures il est souvent nécessaire de la sectionner ;
- la reconstruction de l'urètre : l'urétroplastie va avoir pour but de mener l'urètre en position balanique apicale. Cela peut se faire par :
  - remplacement de l'urètre par la muqueuse préputiale (Duckett, Koyanagi) ou buccale ou vésicale,
  - lambeau cutané (Mathieu),
  - tubulisation de la plaque (Duplay – Snodgrass) ;



**Figure 5.** La libération de la face ventrale permet le redressement de la verge en gardant la plaque urétrale.

- le rapprochement des corps spongieux : il fait souvent partie de la correction d'un hypospadias. Il semble permettre de réduire le nombre de fistules postopératoires [16] ;
- la reconstruction du gland, en amenant le méat urétral en position apicale ;
- la couverture cutanée harmonieuse du pénis, avec post-ectomie ou reconstruction du prépuce.

Au début du xx<sup>e</sup> siècle, les échecs opératoires ont conduit à proposer des cures en plusieurs temps avec d'abord un redressement de la verge puis réalisation de l'urétroplastie. Les progrès du matériel chirurgical (instrumentation et qualité des fils de suture) ont permis de revenir à des traitements en un temps même dans les formes graves, mais pour certains auteurs, la chirurgie en deux temps (redressement puis urétroplastie) peut être légitime.

#### À quel âge intervenir ?

L'âge du traitement d'un hypospadias a été considérablement abaissé lors des dernières décennies. Les progrès de l'instrumentation mais aussi de l'anesthésie sont à l'origine du passage d'un âge conseillé de quatre à cinq ans dans les années 1970 à six à 18 mois actuellement. Les considérations psychologiques ont désormais pris le pas sur les exigences anatomiques et techniques. Intervenir vers un an signifie notamment l'absence de souvenir d'un geste qui peut être douloureux. Cet âge constitue un compromis acceptable qui intègre le vécu de l'opération par l'enfant et sa famille, le confort du chirurgien, et le risque anesthésique.

Les épisodes de rétentions postopératoires favorisées par l'appréhension et la douleur sont évités à cause du fonctionnement automatique de la vessie [7,11–17].



**Figure 6.** Fistule postopératoire après intervention pour un hypospadias pénien antérieur.

#### Suites opératoires

Les habitudes en termes de sonde et de pansement sont extrêmement variables d'un chirurgien à l'autre. Le plus souvent, une sonde urinaire est laissée en place pour quelques jours, pour protéger l'urétroplastie et autoriser un pansement compressif.

Les complications sont notablement fréquentes et doivent être annoncées au patient et à sa famille [7,12,18] :

- l'œdème et les hématomes ne préjugent pas du résultat définitif mais sont parfois très inquiétants
- les infections sont relativement rares, en particulier si la sonde urétrale est laissée moins de cinq jours. Une antibioprophylaxie est en général administrée avant l'opération
- les fistules sont les complications les plus redoutées de la chirurgie de l'hypospadias, dont elles constituent un marqueur de qualité immédiat. Leur nombre diminue avec l'expérience du chirurgien et avec le nombre de patients opérés chaque année. Elles sont souvent expliquées par une sténose de l'urètre d'aval (Fig. 6) ;
- la courbure résiduelle est un problème que le chirurgien est tenté de minimiser, mais qui peut conduire à une reprise opératoire après quelques années ;
- le lâchage de la reconstruction du prépuce peut également se rencontrer et peut conduire à réaliser une postectomie secondairement.





**Figure 7.** Aspect du jet urinaire 1 an après l'urétroplastie pour un hypospadias pénien antérieur, une circoncision ayant été réalisée.

### L'hypospadias après l'enfance

Pour un enfant opéré en un temps à l'âge de un an avec un résultat satisfaisant (Fig. 7), on peut penser qu'il n'y a pas de conséquences à redouter. Il est néanmoins d'usage de recommander une consultation avec une débitmétrie à l'âge de cinq ans (pour voir si une retouche s'impose), à dix ans (pour lui rappeler qu'il est « normal ») et à 15 ans (pour lui expliquer qu'il n'y aura pas de conséquences sexuelles). En la matière, les mots du spécialiste sont déterminants et peuvent être très puissants, en dispensant peut-être d'une prise en charge psychologique.

Il y a peu d'études récentes jugeant des répercussions psychologiques chez les adolescents ou adultes opérés selon les modalités actuelles mais l'expérience clinique enseigne que soit les patients sont à peu près satisfaits, et ils ne jugent pas utile de consulter un urologue, soit ils ont des séquelles de leurs opérations antérieures, et leur problème est réellement complexe.

En cas de résultat insatisfaisant, il faut commencer par régler les problèmes relevant de la chirurgie. Cette chirurgie de l'hypospadias à réopérer (*failed hypospadias repair* en anglais) est très complexe et ne sera pas traitée ici. L'urologue qui prendra en charge ces patients devra connaître les techniques chirurgicales actuelles et passées, et savoir régler les différents problèmes : sténose, hypospadias persistant, « coudure » résiduelle, cicatrices inesthétiques, poils dans l'urètre, urétroplasties en muqueuse buccale, etc. [7,18].

Un suivi psychologique est exceptionnellement nécessaire : pour rassurer le patient sur ses capacités sexuelles et pour lever une inhibition liée aux souvenirs douloureux des opérations. Cette inhibition peut également être le fait d'une verge de relative petite taille qui peut se voir dans les hypospadias comme dans la population générale : c'est là où les mots de l'urologue spécialiste des adultes ont un impact très important. Il convient notamment de préciser que la chirurgie n'est pas destinée à agrandir la verge mais à lui donner un aspect normal.

La fonction sexuelle a été explorée chez des adultes opérés dans l'enfance d'une forme postérieure d'hypospadias. Celle-ci s'est révélée satisfaisante pour la majorité des patients opérés, la fonction érectile étant quasiment toujours conservée. Une courbure résiduelle peut être une gêne lors des rapports. Il est probable que ces courbures résiduelles seront moins fréquentes dans les années à venir, car les techniques utilisées depuis 20 ans tiennent beaucoup plus compte de la « coudure ». Les troubles de l'éjaculation sont plus fréquents, en lien avec une sténose, un diverticule, un kyste de l'utricule associé ou plus souvent un urètre hypotonique dont le sperme sera difficilement expulsé. Le risque d'infertilité est donc plus important chez ces hommes en raison de causes mécaniques ou obstructives sur les voies séminales et l'urètre et de l'association possible à une dysgénésie testiculaire [19–22].

Un adulte prenant l'avis d'un urologue pour un hypospadias jamais opéré doit être considéré avec circonspection : si, jusqu'alors le patient a eu des érections droites, a pu contrôler ses mictions, que son méat est pénien moyen, et surtout qu'il a jusque-là supporté cette particularité, il est certainement déraisonnable de lui proposer une intervention. On sait depuis longtemps qu'il est plus difficile d'obtenir un résultat satisfaisant en intervenant après la puberté [23,24].

De plus, des patients âgés, porteurs d'un hypospadias jamais opéré se présentent « comme tout le monde » aux consultations d'urologie générale : dans la quasi-totalité des cas, ils ont eu une vie normale, et de manière surprenante une verge droite en érection.

### L'épispadias

L'épispadias est une ouverture dorsale de l'urètre « ouvert en dessus ». Fréquemment associé à une exstrophie vésicale, il est isolé dans 10 % des cas. Le méat urétral se situe soit au niveau du gland, de la face dorsale du pénis, ou en regard de la symphyse pubienne. Dans ce cas, l'atteinte du sphincter entraîne une incontinence urinaire. On distingue donc des épispadias continents et incontinents (Fig. 8).

Les épispadias sont rares, souvent associés à une incontinence par malformation sphinctérienne, et dans ce cas diagnostiqués dès la petite enfance. L'atteinte du sphincter dans les formes péniennes est appréciée par la clinique et éventuellement par la cystographie rétrograde. Dans les formes les plus graves, le diagnostic anténatal est parfois réalisé.

La cure chirurgicale ne permet que rarement d'obtenir une anatomie et une fonction strictement normales.

La plaque urétrale est sur la face dorsale, mais profonde et entourée par le relief des corps caverneux.



Figure 8. Épispadias pénien continent.

Le plus souvent, le prépuce est incomplet prenant l'aspect d'un tablier préputial ventral. Dans les formes glandulaires le prépuce peut être complet, le diagnostic ne se faisant qu'après le décalottage, et parfois à l'âge adulte (Fig. 9).

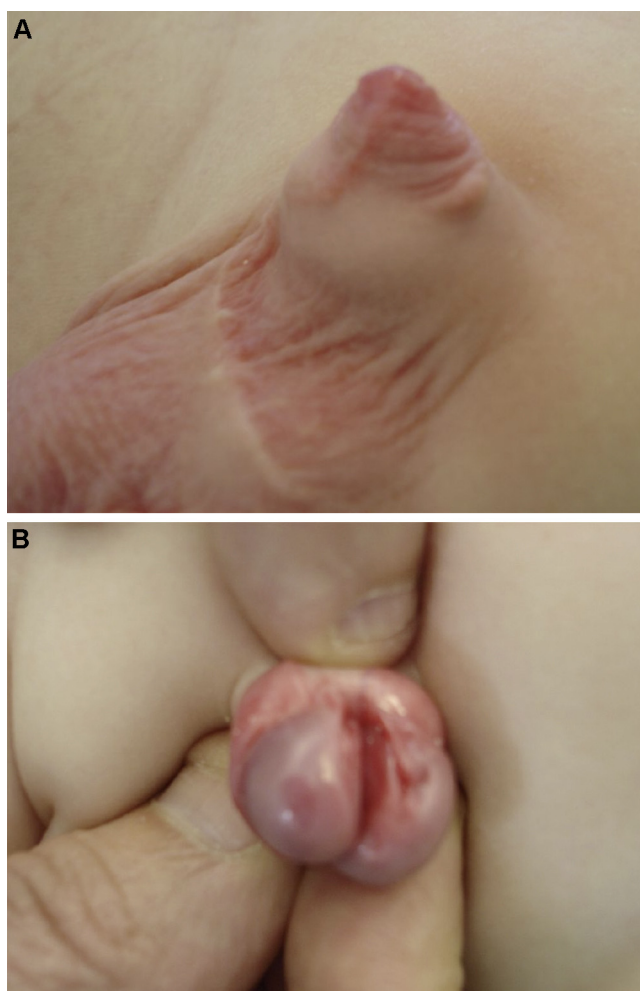


Figure 9. Épispadias glandulaire sous un prépuce complet.



Figure 10. Aspect postopératoire d'un épispadias pénien.

La réalisation d'une échographie rénale et d'une urétrographie est justifiée, à la recherche d'une anomalie associée. Si c'est le cas, une association syndromique sera à rechercher [1].

### Étiologie

Elle apparaît commune à l'épispadias, l'exstrophie vésicale, et l'exstrophie cloacale. On attribue ces malformations à un déficit en mésoderme de la région sous-ombilicale avec persistance de la membrane cloacale céphaliquement par rapport aux tubercules génitaux.

Toutefois, en l'absence de modèle animal, l'étiologie précise n'a pas encore été décrite. La découverte de facteurs tératogènes entraînant des exstrophies cloacales oriente plutôt vers une hypothèse vasculaire [25].

### Traitement

Le traitement chirurgical en un temps est généralement admis. L'urètre est reconstruit, puis enfoui entre les corps caverneux pour lui redonner une position ventrale (opération de Ransley). Pour cela une dissection, une séparation et une rotation des corps caverneux sont nécessaires [26].

Les formes continentales peuvent être opérées à l'âge de six mois. Dans les formes incontinentes et d'exstrophie vésicale, il est classique que la cure soit réalisée en période néonatale, mais il n'y a pas de consensus formel.

Les suites, comme pour toute urétroplastie, peuvent être compliquées, même très tardivement, de fistule et de sténose, et aussi d'infections chroniques sur poils intra-urétraux. Une perte du gland ou des corps caverneux a été décrite, probablement due à une dissection imprudente [27]. À long terme le résultat esthétique est souvent analysé comme moyen, du fait de la petite taille de la verge (Fig. 10). Mais un résultat cosmétique et fonctionnel convenable ne doit pas faire oublier le risque tumoral de la vessie chez ces patients arrivés à l'âge adulte.

### Torsion de la verge

Les torsions de la verge gênant le garçon sont rares, et le plus souvent associées à un hypospadias. La torsion se fait le plus souvent vers la gauche, mais avec une verge rectiligne



en érection. Elle semble due à des anomalies de fixation du fascia de Buck mais aussi à une hypoplasie du corps caverneux gauche, ce qui fait que les opérations de dérotation sont réputées décevantes. La torsion isolée qui ne gêne ni les mictions, ni les rapports sexuels ne doit donc pas être opérée [28].

### Verges enfouies

L'aspect de verge enfouie se rencontre souvent chez des enfants en surcharge pondérale. Il est dû à la disposition du tissu cutané.

Il ne s'agit pas d'un micropénis car tous les constituants de la verge sont de taille normale : l'urètre, les corps érectiles et le gland (la mesure se fait cliniquement en exerçant une compression digitale de la région prépubienne sur le pubis). On observe, de plus, l'absence de fixation du fascia de Buck à la base de la verge et cet élément est amplifié par un tissu sous-cutané graisseux exagéré [29].

Cela peut conduire à des balanites à répétition ou à des difficultés à orienter le jet urinaire mais la plainte essentielle est esthétique, et accompagnée d'une angoisse d'avoir affaire à un micropénis [30].

La réalisation d'une circoncision simple doit être absolument évitée ou au moins retardée, car elle a un effet esthétique catastrophique. De plus, la circoncision privera le chirurgien de la possibilité d'utiliser la peau préputiale à la fin de l'opération de désenlèvement (Fig. 11). Celle-ci consiste en un déshabillage complet de la verge, une fixation des fascias aux plans profonds et à une couverture cutanée de novo nécessitant l'utilisation de la peau préputiale. Une lipoaspiration de la graisse sous-cutanée prépubienne peut être réalisée [31].

La puberté peut, dans de rares cas, résoudre le problème esthétique. Concernant la prise en charge globale de ces patients, les mesures hygiéno-diététiques destinées à traiter l'obésité constituent un aspect important pour la santé future de ces enfants. En l'absence d'obésité ou en cas de symptomatologie urinaire, la réalisation d'un désenlèvement apporte un bénéfice notable au patient. Il n'existe pas de consensus sur le meilleur âge possible [32].



Figure 11. Verge enfouie circoncise.

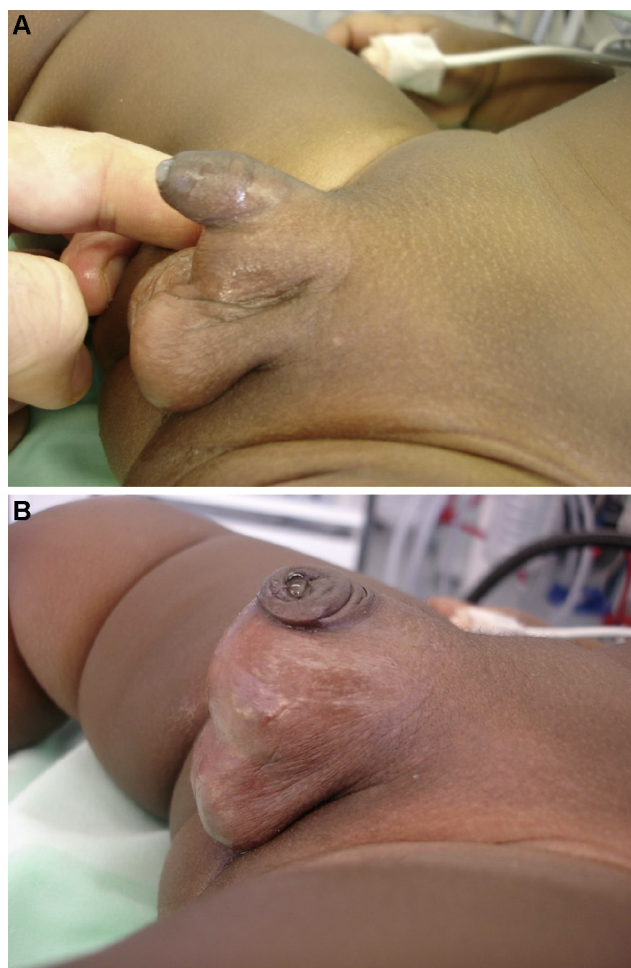


Figure 12. Mictions sous-préputiales : aspect du prépuce « vide » et « plein ».

### Mictions sous-préputiales

Dans les cas de rétention urinaire sous-préputiales, on est souvent face à une verge enfouie associée à un phimosis serré. Outre l'anomalie de fixation du fascia de Buck, on observe une distension de la face muqueuse du prépuce qui est à la fois cause et conséquence de l'accumulation d'urines dans le prépuce au moment de la miction (Fig. 12). Un traitement chirurgical est presque toujours obligatoire et seule la posthectomie convient ; mais pour obtenir un aspect postopératoire satisfaisant, il convient d'associer à la posthectomie une fixation du fascia de Buck au niveau du pubis [32].

### Transposition pénoscrotale

Cette malformation est définie par une position caudale du pénis par rapport aux bourses. La forme totale est exceptionnelle, et en général, les transpositions sont à situer dans un contexte syndromique. Les formes familiales font évoquer une origine génétique non encore identifiée mais probablement en rapport avec une anomalie des récepteurs des androgènes. Par ailleurs, les larges séries font état d'anomalies chromosomiques [33].





**Figure 13.** Transposition pénoscrotale.

Le plus souvent, il s'agit d'une forme incomplète souvent associée à un hypospadias ou à une courbure de verge (Fig. 13) [33,34].

#### Courbure de la verge

Presque toujours associée à un hypospadias, une courbure peut également être isolée. Lorsqu'elle est sagittale, elle est liée à une hypoplasie des tissus de la face ventrale du pénis comme dans les hypospadias. Dans ce cas, il y a très souvent un raphé qui n'est pas médian. La brièveté de la peau peut être le seul élément en cause, avec une implantation anormalement haute de la peau des bourses (Fig. 14).



**Figure 14.** Coudure et enfouissement de la verge.

Elle peut être associée à une fibrose du fascia de Buck et du dartos pénien. En l'absence d'hypospadias ou d'anomalie de la ligne médiane, la longueur insuffisante de l'urètre est exceptionnellement responsable de la courbure [35].

La courbure est au mieux explorée par un test d'érection pratiqué lors de l'intervention mais des photographies préalables sont indispensables avant toute intervention et elles sont d'ailleurs souvent suffisantes.

Les indications opératoires sont justifiées par les difficultés prévisibles ou avérées lors des rapports sexuels. Il n'y a pas d'intérêt démontré à les réaliser dans la petite enfance. Il est d'usage de les réaliser avant l'adolescence, mais cette position ne repose sur aucune base indiscutable.

Dans le cas des courbures ventrales, la libération de la face ventrale de la verge permet son redressement, avec un soin particulier apporté au raphé et aux zones périurétrales (Fig. 15). La couverture de l'urètre nécessite souvent l'utilisation de la peau préputiale selon l'artifice de Byars. Dans ces cas, pour que l'aspect soit satisfaisant, il faudra, avant de recouvrir le pénis, désinsérer la partie haute de la graisse scrotale et reconstituer un raphé médian rectiligne, d'une longueur notable. Une plicature de la partie dorsale des corps caverneux selon Nesbitt ou Yachia peut compléter le geste en cas de redressement insuffisant [35].

Plus exceptionnellement, une cavernoplastie d'agrandissement sera proposée mais là encore, la fiabilité à très long terme des greffes de l'albuginée caverneuse n'est pas avérée.



**Figure 15.** Résultat après libération ventrale et recouvrement par plastie cutanée.

Si la courbure est observée chez un garçon antérieurement opéré d'un hypospadias, le problème sera abordé sous l'angle d'un hypospadias à réopérer (*failed hypospadias repair* des Anglo-saxons) [18].

Enfin, les courbures dorsales rencontrées chez des exstrophiques/épispades reconstruits, sont des cas très particuliers et difficiles qui relèvent d'un centre expert. Les courbures latérales ont des indications opératoires plus discutées. La technique opératoire comporte une plicature latérale des corps caverneux dans la convexité : dans ce cas, le traitement de la courbure aboutit à un raccourcissement de la verge dont le patient devra être informé [1].

## Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

## Références

- [1] Moog R. Malformations congénitales de la verge. EMC – Pédiatrie-Maladies Infectieuses 2007;1–10 [4-083-D-40].
- [2] Ravel C, Chantot-Bastaraud S, Siffroi JP. Aspects moléculaire du déterminisme sexuel : régulation génique et pathologie. Gynecol Obstet Fertil 2004;32:584–94.
- [3] Skandalakis JE, Gray SW, Broecker B. The male reproductive tract. Embryol Surg 1972;773–814.
- [4] Baskin LS. Hypospadias and urethral development. J Urol 2000;163:951–6.
- [5] Bouchet A, Cuilleret J. Anatomie. Villeurbanne: Simep; 1983, 2355p.
- [6] Catala M. Embryologie du développement précoce chez l'humain. Paris: Elsevier Masson; 2011. p. 155.
- [7] Mure PY, Vigier S, Gorduz D, Demede D, Mouriquand P. Chirurgie des hypospades. EMC – Techniques chirurgicales-urologie 2011;1–17 [41–340].
- [8] Sultan C, Balaguer P, Terouanne B. Environmental xenoestrogens, antiandrogens and disorders of male sexual differentiation. Mol Cell Endocrinol 2001;178:99–105.
- [9] Carmichael SL, Shaw GM, Laurent C. Maternal progestin intake and risk of hypospadias. Arch Pediatr Adolesc Med 2005;159:957–62.
- [10] Nelson CP, Park JM, Wan J, Bloom DA, Dunn RL, Wei JT. The increasing incidence of congenital penile anomalies in the United States. J Urol 2005;174:1573–6.
- [11] Zaontz MR, Packer MG. Abnormalities of the external genitalia. Pediatr Clin North Am 1997;44:1267–97.
- [12] Mouriquand P, Mure PY. Hypospadias Textbook of pediatric urology. WB Saunders: Philadelphia; 2001. p. 713–28.
- [13] Feyaerts A, Forest MG, Morel Y, Mure PY, Mouriquand P. Endocrine screening in 32 consecutive patients with hypospadias. J Urol 2002;168:720–5.
- [14] Utsch B, Albers N, Ludwig M. Genetic and molecular aspects of hypospadias. Eur J Pediatr Surg 2004;14:297–302.
- [15] Kurzrock EA, Karpman E. Hypospadias: pathophysiology and etiological theories. Pediatr Endocrinol Rev 2004;1: 288–95.
- [16] Dodat H, Landry J-L, Szwarc C, Culem S, Murat FJ, Dubois R. Spongiosoplasty and separation of the corpora cavernosa for hypospadias repair. BJU Int 2003;91:528–31.
- [17] American Academy of Pediatrics Section of Urology. Timing of elective surgery on the genitalia of male children. Pediatrics 1996;97:590–4.
- [18] Barbagli G, Perovic S, Djinovic R, Sansalone S, Lazzeri M. Retrospective descriptive analysis of 1,176 patients with failed hypospadias repair. J Urol 2010;183(1):207–11.
- [19] Nelson CP, Bloom DA, Kinast R, Wei JT, Park JM. Patient-reported sexual function after oral mucosa graft urethroplasty for hypospadias. Pediatr Urol 2005;66:1086–90.
- [20] Lam PN, Greenfeld SP, Williot P. 2-stage repair in infancy for severe hypospadias with chordee: long-term results after puberty. J Urol 2005;174:1567–72.
- [21] Wilcox D, Snodgrass W. Long-term outcome following hypospadias repair. World J Urol 2006;24:240–3.
- [22] Liu G, Yuan J, Feng J, Geng J, Zhang W, Zhou X, et al. Factors affecting the long-term results of hypospadias repairs. J Pediatr Surg 2006;41:554–7.
- [23] Viville C. L'hypospadias de l'adulte : à propos de 15 observations. Prog Urol 1993;3:415–8.
- [24] Moudouni S, Tazi K, Nouri M, Koutani A, Hachimi M, Lakrissa A. L'hypospadias de l'adulte. Prog Urol 2001;11:667–9.
- [25] Manner J, Kluth D. The morphogenesis of the exstrophy-epispadias complex: a new concept based on observations made in early embryonic cases of cloacal exstrophy. Anat Embryol (Berl) 2005;210:51–7.
- [26] Caione P, Capozza N. Evolution of male epispadias repair: 16-year experience. J Urol 2001;165:2410–3.
- [27] Husmann DA, Gearhart JP. Loss of the penile glans and/or corpora following primary repair of bladder exstrophy using the complete penile disassembly technique. J Urol 2004;172:1696–701.
- [28] Zhou L, Mei H, Hwang AH, Xie HW, Hardy BE. Penile torsion repair by suturing tunica albuginea to the pubic periosteum. J Pediatr Surg 2006;41:E7–9.
- [29] Lardellier-Reynaud F, Varlet F, François M, Mouriquand P. La verge enfouie congénitale de l'enfant. Prog Urol 2011;21(9):642–50.
- [30] Metcalfe PD, Rink RC. The concealed penis: management and outcomes. Curr Opin Urol 2005;15:268–72.
- [31] Brisson P, Patel H, Chan M, Feins N. Penoplasty for buried penis in children: report of 50 cases. J Pediatr Surg 2001;36:421–5.
- [32] Liard A, Mitrofanoff P. La verge enfouie, une entité souvent mal connue. Arch Pediatr 2002;9:1288–90.
- [33] Pinke LA, Rathbun SR, Husmann DA, Kramer SA. Penoscrotal transposition: review of 53 patients. J Urol 2001;166:1865–8.
- [34] Chadha R, Mann V, Sharma A, Bagga D. Complete penoscrotal transposition and associated malformations. Pediatr Surg Int 1999;15:505–7.
- [35] Donnahoo KK, Cain MP, Pope JC, Casale AJ, Keating MA, Adams MC, et al. Etiology, management and surgical complications of congenital chordee without hypospadias. J Urol 1998;160:1120–2.