



S.C. CHIRURGIA PEDIATRICA

Direttore dott. Fabio Rossi

Tel. 0321. 3733.562 Fax 0321.3733.997

E-mail chorpe@maggioreosp.novara.it

IPOSPADIA

Informazioni sulla patologia, sulle terapie e possibili complicanze

L'ipospadia è una malformazione complessa del pene, costituita da un difetto congenito dell'uretra e del pene e caratterizzata da:

1. uretra corta che sbocca sulla superficie ventrale (meato uretrale) del pene in un punto compreso tra il glande ed il perineo (posizione che definisce il tipo e la severità dell'ipospadia)
2. assenza del frenulo prepuziale e glande aperto ventralmente con un aspetto differente da caso a caso.
3. incurvamento ventrale del pene, più pronunciato nelle forme di ipospadia più grave
4. prepuzio aperto ventralmente e sovrabbondante dorsalmente
5. cute che ricopre la porzione ventrale del pene corta e sottile.

In base alla posizione del meato uretrale le ipospadie si dividono in: anteriori e posteriori

Le prime si dividono ulteriormente in:

- balaniche
- coronali
- peniene anteriori
- peniene medie

Le ipospadie posteriori si dividono in:

- peniene posteriori
- penoscrotali
- scrotali
- perineali

L'incidenza dell'ipospadia è in costante aumento ed attualmente si ritiene che sia di circa 3 casi per 1000 nati.

Si tratta di solito di un difetto isolato, la cui causa è ancora in buona parte sconosciuta.

Le ipospadie severe possono far parte di un quadro d'ipovirilizzazione maschile dovuta a difetti nella sintesi del testosterone su base genetica, ma nella maggior parte dei casi la causa non è evidente.

Fattori di rischio per l'ipospadia sono la fecondazione in vitro e la gravidanza gemellare e in genere le ipospadie sono riportate più frequentemente nei neonati di basso peso alla nascita.

Probabilmente si tratta di un quadro che può essere secondario a vari fattori quali una ridotta produzione di androgeni o l'esposizione a fattori femminilizzanti in utero.

VALUTAZIONE ALLA NASCITA

Alla nascita, di solito, non sono necessarie visite particolari ad eccezione di una valutazione dell'ampiezza del meato uretrale e dell'adeguatezza del flusso d'urina, talora, infatti il meato è molto stretto e richiede un piccolo intervento per allargarlo, ma si tratta di un'evenienza rara. Altro aspetto importante da valutare è la presenza dei testicoli nello scroto. La loro assenza, infatti, richiede una valutazione endocrinologica e genetica approfondita.

Nella maggioranza dei casi, però, tutto ciò non è necessario e si può attendere tranquillamente l'età adatta all'intervento.

ETA' CONSIGLIATA PER L' INTERVENTO

L'età consigliata per l'intervento è andata progressivamente riducendosi negli ultimi anni. Adesso la maggior parte degli interventi è effettuata tra i 12 ed i 18 mesi, in modo da ridurre sia il trauma psicologico, sia il ricordo dell'intervento chirurgico. Di

solito si consiglia, comunque, di evitare il terzo ed il quarto anno di vita, periodo in cui si forma la coscienza della genitalità nel bambino.

Nelle forme d'ipospadia severa con sviluppo ridotto del pene è utile fare prima dell'intervento un trattamento con ormoni maschili allo scopo di sviluppare temporaneamente le dimensioni del pene.

Questo trattamento può essere effettuato o con una o due iniezioni intramuscolari di testosterone o con una crema di diidrotosterone da applicare sul pene per un mese. Quest'ultimo trattamento è reso difficoltoso dal fatto che questa crema non si trova in Italia, ma deve essere acquistata all'estero.

TERAPIA

Il trattamento dell'ipospadia è esclusivamente chirurgico e consiste in:

1. Raddrizzamento dell'asta del pene
2. Ricostruzione dell'uretra in modo da riportarne lo sbocco all'apice del glande.
3. Ricostruzione del glande
4. Ricopertura della parte ventrale del pene con lembi cutanei.

Le ipospadie severe e quelle associate con un pronunciato incurvamento ventrale del pene devono essere operate per consentire di urinare in posizione eretta, con un getto unico diretto in avanti e di avere una vita sessuale il più possibile normale.

Le ipospadie minori senza incurvamento possono o non essere sottoposte ad intervento chirurgico, che, in questi casi, ha un significato puramente estetico e, forse, può servire ad evitare ipotetici problemi psicologici in futuro, derivanti dall'anomala conformazione del pene. In questi casi, la decisione se operare o meno e a quale età, è lasciata per intero ai genitori. Gli unici casi in cui si consiglia con una certa decisione un intervento correttivo anche nelle forme minori, sono quelli in cui il getto d'urina è deflesso ventralmente ed ha, cioè, una direzione perpendicolare all'asta del pene.

Qualora i genitori decidano per l'intervento, il bambino sarà sottoposto ad un intervento di uretroplastica, di solito, nella nostra struttura l'intervento viene preceduto da un incontro dei genitori e del bambino con una psicologa infantile e con le terapiste, lo scopo di questo incontro è di alleviare le ansie dei genitori e del bambino relative all'intervento e di illustrare a quest'ultimo con giochi appositi, le procedure a cui sarà sottoposto il giorno successivo.

Sono state descritte centinaia di tecniche diverse per la correzione dell'ipospadia e ciascuna di esse si applica a tipi particolari di malformazione, per cui è il chirurgo che decide, in base alla sua esperienza, quale tecnica sia la più adatta al caso in questione.

In generale possiamo suddividere la tecniche in:

1. tecniche in tempo unico
2. tecniche in due tempi

Nelle forme anteriori si utilizzano esclusivamente tecniche in tempo unico, mentre nelle posteriori si utilizzano sia tecniche in tempo unico sia in due tempi.

Nelle prime si crea la neouretra, tubularizzando la cute al davanti del meato uretrale, qualora questa cute (piatto uretrale) sia sufficientemente larga ed intorno ad essa si chiude il glande. Se il piatto uretrale è stretto o comunque non adatto ad essere tubularizzato, si può formare la neouretra con un lembo di cute ventrale del pene o con un lembo di mucosa vascolarizzato "ad isola" ottenuto dalla superficie interna del prepuzio.

Il prepuzio, se non viene utilizzato come sito donatore di cute per la ricostruzione dell'uretra, può essere asportato, oppure utilizzato per rimpiazzare parte della cute ventrale inadatta a ricoprire il pene o ricostruito in un prepuzio completo. Quest'ultima soluzione è frequentemente richiesta dai genitori, ma non sempre il prepuzio si presta ad una ricostruzione, per cui, talora, il prepuzio richiuso sul davanti non fornisce un risultato esteticamente apprezzabile,

Le ipospadie posteriori possono essere corrette in tempo unico con l'impiego di un lembo di prepuzio isolato con i suoi vasi, questo lembo può essere tubularizzato o suturato alla cute antistante il meato uretrale. Questi interventi sono chiamati tecniche di Duckett, dal nome di chi le ha sviluppate negli anni 80.

Altre tecniche prevedono due interventi e vengono chiamate tecniche in due tempi. Quella maggiormente utilizzata è la tecnica proposta in anni relativamente recenti da Bracka e che consiste in un primo tempo in cui si raddrizza l'asta e si copre la superficie ventrale del pene con un lembo libero ottenuto o dal foglietto interno del prepuzio o dalla cute retroauricolare o dalla mucosa della bocca. In un secondo tempo questo lembo è tubularizzato e ricoperto con la cute. I risultati di questa tecnica sono molto buoni, soprattutto dal punto di vista estetico. Nelle forme posteriori e nei reinterventi è utilizzato anche l'impiego di mucosa orale, ottenuta dalla superficie interna del labbro inferiore o della guancia. Questa mucosa può essere suturata a formare un tubo (tubulizzazione) che viene unito all'uretra preesistente o utilizzata come "pezza" (patch) e suturata al piatto uretrale, quest'ultima soluzione presenta un'incidenza minore di restringimenti (stenosi) della neouretra, che rappresentano la principale complicanza di questa tecnica.

Il bambino, usualmente esce dalla sala operatoria con una medicazione che copre completamente il pene e che è leggermente compressiva per evitare gli ematomi postoperatori. Nella stragrande dei casi il drenaggio delle urine è assicurato da un tubicino in silicone morbido che esce dall'apice della medicazione drena liberamente in un doppio pannolone. Questo sistema permette di evitare sacche per la raccolta delle urine ed è molto efficiente, assicurando uno svuotamento completo della vescica con

pochi disturbi. Le poche eccezioni a questo tipo di drenaggio sono i bambini più grandi che non gradiscono l'uso del pannolone e nei quali si utilizza o un catetere transuretrale connesso con una sacca di raccolta delle urine o, in casi particolari, una cistostomia sovrapubica, in altre parole un tubicino che attraversando la parete addominale entra direttamente nella vescica.

Di solito il bambino è dimesso nei giorni immediatamente successivi all'intervento ed il catetere è rimosso verso la settima giornata postoperatoria.

L'analgesia nell'immediato postoperatorio è assicurata nei casi più gravi da un'analgesia spinale continua con un catetere posizionato nello spazio perivertebrale (epidurale), mentre negli altri casi si può optare per un'analgesia endovenosa continua con un'infusione lenta e continua di farmaci o, nei casi più semplici che sono dimessi precocemente, per un'analgesia orale. In tutti i casi, comunque l'attenzione ad evitare il dolore postoperatorio è massimale, grazie alla collaborazione del team di anestesiologia pediatrica.

COMPLICANZE

L'incidenza di complicanze è piuttosto elevata, in contrasto con gli altri settori della chirurgia pediatrica in cui le complicanze sono rare, se non eccezionali. Questo fatto è dovuto, probabilmente, ad un'insieme di molti fattori, dei quali i più importanti sono la relativa facilità di infettare la ferita operatoria, data l'area potenzialmente contaminata in cui si opera e, soprattutto, la carenza di fattori favorenti la cicatrizzazione delle ferite, riscontrata nei tessuti dei pazienti ipospadici.

La complicanza più frequente è rappresentata dagli esiti estetici insoddisfacenti, seguita, in ordine di frequenza dalle fistole, cioè dalla formazione di comunicazioni patologiche tra l'uretra ricostruita e la cute. L'incidenza delle fistole varia a seconda delle tecniche impiegate, e del tipo di ipospadia. Le fistole sono più frequenti nei reinterventi, quando si utilizzano lembi liberi piuttosto che lembi vascolarizzati e in presenza di stenosi della neouretra. La loro incidenza varia dal 2-5 % nelle ipospadie anteriori trattate con la tecnica di Mathieu o di Snodgrass al 15-20% delle forme posteriori trattate con lembi vascolarizzati di prepuzio a percentuali ancora superiori negli interventi complessi per precedenti uretroplastiche fallite.

Di solito la fistola è un evento precoce e, in circa il 50% dei casi si chiude spontaneamente nei primi sei mesi se non coesiste una stenosi dell'uretra. Se una fistola non si chiude nei sei mesi successivi all'intervento, è necessario reintervenire per chiudere la fistola.

Altra complicanza, fortunatamente meno frequente, è la stenosi della neouretra. Spesso la stenosi si localizza al meato e può venir trattata con una semplice plastica del meato, più complesse le stenosi che si verificano alla giunzione tra vecchia e nuova uretra e che spesso richiedono un intervento endoscopico

(uretrotomia) o chirurgico che consiste nel rifacimento dell'anastomosi tra vecchia e nuova uretra.

Altre complicanze sono la dilatazione dell'uretra ricostruita che assume l'aspetto di un vero e proprio diverticolo e che richiede un intervento di rimodellamento dell'uretra. In ultimo ricordo la deiscenza, cioè la completa riapertura, del glande con retrazione del meato al solco coronale che, di solito, è dovuta ad una inadeguata mobilizzazione del glande al momento dell'intervento.

Le complicanze possono essere, in una certa misura, prevenute con un'accurata e delicata tecnica chirurgica e adottando alcuni artifici tecnici quali la ricopertura delle linee di sutura con lembi di tessuto vascolarizzato che riducono in maniera significativa l'incidenza delle fistole.

CONSEGUENZE A DISTANZA

Anche se non sono stati pubblicati molti studi riguardanti le conseguenze psicologiche e sessuali a lungo termine degli interventi per ipospadia, tutti i lavori disponibili concordano sul fatto che i disturbi del comportamento degli adulti operati da piccoli per ipospadia sono inesistenti o minimi. In particolare non vi sono conseguenze sulla fertilità, sull'erezione e sulla vita sessuale in generale, anche se quest'ultima tende ad iniziare un po' più tardi nei ragazzi operati per ipospadia.