UNIVERSITE TOULOUSE III – PAUL SABATIER FACULTES DE MEDECINE

ANNEE 2014 2014 TOU3 1592

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

MEDECINE SPECIALISEE CLINIQUE

Présentée et soutenue publiquement

par

Lucie EVEN

Interne des Hôpitaux

Le 17 octobre 2014

EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE GLOBALE, URINAIRE ET SEXUELLE DE PATIENTS OPERES D'HYPOSPADIAS POSTERIEUR DANS L'ENFANCE

Directeurs de thèse : Monsieur le Professeur Philippe Galinier Monsieur le Professeur Xavier Gamé

JURY

Monsieur le Professeur Jacques Moscovici	Président
Monsieur le Professeur Pascal Rischmann	Assesseur
Monsieur le Professeur Philippe Galinier	Assesseur
Monsieur le Professeur Xavier Gamé	Assesseur
Monsieur le Professeur Eric Huyghe	Suppléant
Madame le Docteur Catherine Pienkowski	Membre invité
Monsieur le Professeur Michel Vignes	Membre invité



REMERCIEMENTS

A tous ces jeunes patients qui ont accepté la rencontre. Ils ont livré leur histoire, beaucoup avec humour... certains avec tristesse et colère... mais toujours avec une grande sincérité... Merci.

A notre président de jury

Monsieur le Professeur Jacques Moscovici Professeur des Universités Praticien hospitalier Anatomie et Chirurgie pédiatrique

Vous me faites l'honneur de présider ce jury et de juger ce travail.

Votre expertise en urologie pédiatrique a toujours été un exemple.

Votre engouement pour l'anatomie et les nouvelles nomenclatures est communicatif.

Merci de m'avoir accueillie au sein des communautés de chirurgie pédiatrique et d'anatomie.

C'est un grand honneur pour moi d'être une de vos élèves

Veuillez trouver ici le témoignage de ma reconnaissance et de mon profond respect.

A Madame, Messieurs les membres de notre jury,

Monsieur le Professeur Pascal Rischmann Professeur des Universités Praticien hospitalier Urologie

Vous avez accepté de siéger à ce jury de thèse et je vous en remercie.

Vous avez toujours été disponible et d'humeur égale malgré vos nombreuses obligations.

Notre grand département d'urologie est à votre image dynamique et novateur.

Je suis fière de faire partie de cette équipe.

Avec mon profond respect et toute ma reconnaissance.

Monsieur le Professeur Eric Huyghe Professeur des Universités Praticien hospitalier Urologie

Cher Eric, c'est un honneur que de te compter dans ce jury de thèse.

Je te remercie de juger ce travail, toi qui en es un peu l'instigateur.

Merci pour ton calme, ta bonne humeur, ton optimisme et ton enseignement.

L'ensemble de ton travail universitaire et ton implication auprès de tes élèves est un exemple pour tous.

Sois assuré de ma sincère amitié et de ma reconnaissance.

Madame le Docteur Catherine Pienkowski Praticien Hospitalier Endocrinologie pédiatrique

Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail.

Nous nous sommes simplement croisées mais j'ai, à ces occasions, apprécié votre accessibilité, votre professionnalisme et votre enthousiasme.

Vous avez contribué à développer l'étude DSD-life avec beaucoup d'énergie.

J'espère, à l'avenir, pouvoir m'impliquer dans ce projet qui nous est cher.

Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mes sincères remerciements.

Monsieur le Docteur Michel Vignes Praticien hospitalier Psychiatrie de l'enfant

Je vous remercie de l'intérêt que vous avez porté à ce travail.

J'espère que nous pourrons à terme développer une collaboration pour le bien de ces enfants.

Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect.

A nos directeurs de thèse

Monsieur le Professeur Philippe Galinier Professeur des Universités Praticien hospitalier Chirurgie Pédiatrique

Vos compétences chirurgicales et humaines ne sont plus à prouver.

L'empathie que vous portez à vos patients est admirable.

Votre patience et votre calme sont exemplaires.

Vous avez toujours su me guider même lorsque les choix étaient difficiles.

Merci Chef pour votre disponibilité et votre enseignement. J'espère que la route sera encore longue à vos cotés, même si je n'ai pas de bureau pour pleurer...

Promis, j'apprendrai à médiatiser ma peine.

Monsieur le Professeur Xavier Game

Professeur des Universités

Praticien hospitalier

Urologie

Nul n'est besoin de rappeler l'étendue de tes connaissances et de ton expertise chirurgicale. Tu as toujours été un exemple et travailler à tes cotés est un privilège que je mesure à sa juste valeur.

Merci pour ce savoir clinique et chirurgical que tu m'as transmis, je tacherai d'en faire bon usage pour les quelques années à venir.

Merci pour ta patience et tout ce temps que tu m'as accordé.

Cela sera un réel plaisir de travailler à tes cotés.

Vous avez accepté de co-diriger ce travail.

Merci à tous les deux pour votre implication, vos conseils avisés et votre soutien indéfectible.

Soyez assurés de ma gratitude et de mon profond respect.

Avec ma plus sincère et fidèle amitié.

A mes maitres d'internat

A Monsieur le Professeur Soulié, votre organisation sans faille et votre mémoire jamais prise en défaut sont exceptionnelles... votre disponibilité et accessibilité le sont encore plus... et je ne parle pas de vos connaissances et de votre dextérité chirurgicale... Ce fut un plaisir d'être votre « Binôme » au cours de ces 6 derniers mois et j'espère que cette collaboration durera encore.

Avec mon plus profond respect.

A Monsieur le Professeur Malavaud, j'ai eu la chance de travailler à vos cotés et vous m'avez accompagnée tout long de cet internat et de l'année de Master II. Merci pour vos connaissances livresques, vos idées géniales, mais parfois difficiles à appliquer... Vos questions nous font toujours un peu peur car souvent vous seul avez la réponse, mais vous ne manquez pas une occasion de nous instruire et de transmettre votre savoir... un rien taquin et avec beaucoup d'humour... Merci pour ces heures passées au bloc à écouter le chant des grenouilles de Sibérie ou les cœurs de l'armée rouge... ce sont des expériences qui marquent à jamais...

Avec mon plus profond respect.

A **Monsieur le Professeur Léguevaque**, grâce à toi, j'aurais découvert une nouvelle classification, et pas des moindres...Merci pour ce stage très formateur et toujours dans la bonne humeur...

Avec mon plus profond respect.

A Monsieur le Professeur Cérène, Monsieur le Professeur Sales de Gauzy, j'ai eu la chance de croiser votre route et de profiter de votre enseignement et de votre implication auprès des patients.

A **Monsieur le Docteur Moreau**, mon premier stage, mes premières interventions (je ne risque pas d'oublier ces cholécystectomies...) et le plaisir du ski en pleine semaine!

Merci pour votre accueil, votre professionnalisme, votre sérénité et votre enseignement.

A toute l'équipe d'Urologie

Mathieu Thoulouzan, ta rigueur et ton exigence chirurgicale sont un modèle pour moi.

Merci pour ton calme et ta disponibilité.

Nicolas Doumerc, j'admire ton « talent robotique » et ta proximité avec les patients. Tu as été le premier à me permettre de réaliser une néphrectomie par voie coelioscopique alors que je n'étais qu'une « toute petite interne », merci d'avoir tenu la caméra et d'avoir souffert tout ce temps.

Federico Sallusto, je ne désespère pas de gouter un jour les vraies « pastas » à l'italienne dans ta nouvelle maison, mais en attendant, j'espère que tu continueras à me donner des conseils éclairés d'expert transplanteur!

A Boris Delaunay et sa sono ambulante... Il est 5h du mat'...On se croirait en boite... mais en fait on est en PMO et avec toi c'est sympa malgré tout !!

A Benoit Bordier et Nicolas Mingat, mes premiers chefs de clinique d'uro... vous m'avez transmis votre enthousiasme! Merci pour ces visites à 22h, c'était un plaisir de passer tout ce temps avec vous!! Plein de bonnes choses dans ces nouvelles vies qui sont les vôtres!

A Guillaume Crenn, Ahmed Mansouri, Philippe Rouvellat, Laurent Bellec, vous avez, par votre bonne humeur contribué à rendre ces jours sans fin bien plus sympathiques!

A Jean Baptiste, Gauthier, Julie et Mathieu, ce dernier semestre a été riche, merci pour votre confiance et votre disponibilité.

Aux **anesthésistes du service**, Aude et Francoise (On s'en souviendra de ce week end d'astreinte ensemble!), Fouad (Merci pour ta gentillesse et tes encouragements), Michel (tu as toujours réponse à tout), Antoine et son chariot, Gilles. Merci pour votre disponibilité et votre efficacité, notre collaboration est gage de la meilleure des prises en charge pour les patients.

Aux infirmières et AS qui tous les jours sont présentes auprès des patients dans tous les services. Aux piliers de l'urologie avec qui j'ai fait mes premiers pas et aux nouvelles arrivantes. Dans le désordre (Et il en manque forcément!): Murielle, Claudine, Souad, Maisonnette, Patricia, Florence, Orian, Murielle, Hadji, Caroline, Isabelle, Laura, Alexia, Elodie, Josette, Stéphane... Merci pour votre compétence, votre gentillesse et les cafés du matin! A Jocelyne qui nous manque, Laurence, Sandra et Hayat sans qui l'accueil dans le département ne serait pas le même...

A Pierrette, tu nous as abandonné pour de nouveaux horizons et à Carine que tu as formé à ton image !

A Brigitte qui déambule, discrète, dans les couloirs.

Aux infirmières et AS de consultation, qui tous les jours nous facilitent la vie en nous trouvant de « petits créneaux de fibro »! Régine et ton sourire, Maryline au téléphone, Alexandra, Sylvie, Anne, Carole... merci pour votre disponibilité, c'est un plaisir au quotidien.

Aux Infirmières et AS du bloc, merci pour votre aide et votre soutien dans les moments difficiles, on peut compter sur vous pour toujours trouver le bon instrument...

Martine (ta recette de tarte au citron est gravée dans un endroit secret), Céline et ton accent, Laure (la Rolls Royce des IBODE), Cécile, les Babeths (oui, la petite restera toujours la petite, mais que pour vous!), Patricia, les Mumu, Laëtitia (bientôt IBODE!), Florence et Nathalie...Estelle (non je n'ai pas oublié ta tablette de chocolat!) Laura, Sandra (une maman pour moi), Sabine (j'ai encore oublié ma carte...), j'en passe et des meilleurs! Mais non Serge (l'expert ès robotique) et JJ je ne vous oublie pas... que va-t-on faire du tablier poussin maintenant que tu nous quittes?

Merci aussi aux manips radio (qui savent bien que la JJ c'est diabolique), aux IADE et à tout le personnel du bloc opératoire qui nous accompagnent tous les jours!

Aux secrétaires, Josiane, Anne-Marie, Marie-Hélène, Martine, Fabienne et Amélie et toutes les autres, merci de votre présence et de votre sourire au téléphone, merci pour toutes ces cassettes (perdues ou pas !)

Aux cadres des services, Cyrille, Elisabeth et Evelyne pour votre disponibilité, votre dynamisme et votre efficacité au quotidien!

A Françoise et Cathy, infirmières programmatrices de choc!

A tous ces chefs qui ont jalonné mon parcours,

A Christophe Cron et Bertrand Marcheix: ce fut une bien belle entrée dans la vie du CHU... hop hop hop !! Le prélèvement de saphène n'a plus de secret pour moi... j'ai adoré travailler avec vous. Et oui Christophe, je m'occuperai de ta prostate !!

A **Ourdia Bouali**, nous nous sommes croisées quelques semaines avant que ta princesse ne pointe le bout de son nez... Ca m'a valu quelques frayeurs... depuis nous avons fait un bout de chemin ensemble et j'espère que notre route va continuer ainsi... je vous souhaite beaucoup de bonheur à toi, Jean, Inès et bienvenu à Bébidou.

A Luana Carfagna, Je ne pourrais pas oublier ces astreintes toujours surchargées en ta compagnie! Tu m'as appris à faire de très beaux schémas d'anatomie, merci pour ta patience face à mes gribouilles! Plein de bonnes choses pour ton Lorenzo, Léandro et toi. A Aurélie Le Mandat « on ne va pas se disputer pour un faraboeuf! », A Frédérique Lemasson, toujours habillée plus vite que l'éclair! A Sofia et Ambre, on s'est croisée dans le service, mais ca aurait été un plaisir de travailler avec vous... ca n'est que partie remise!

A **Stéphanie Motton**, merci pour ta patience, ces Jean-Louis Fort que tu m'as laissé en confiance, ces incisions à 10h30 et ces consultations qui auraient pu se transformer en salon de thé! A **Marc Soule-Tholy**, ses seins... et son humour! **Chacha** à 100 à l'heure... **Béné**, la force tranquille... et leurs chatons...merci pour votre implication, l'autopsychothérapie et le poisson combattant... Bonne route à toutes les deux!

A **Séverine** et **Marie Charlotte**, pour leur aide précieuse en radiologie.

A **Evelyne** pour ces rires du jeudi soir.

A tous mes co-internes

Donatien, (le premier!).

Pierrick, le toulousain rennais! C'est fini l'huile d'olive maintenant que tu as charge d'âmes! Prends bien soin de ta Juju, de Lino et de la puce à venir, plein de bonheur pour cette nouvelle étape.

La team tarbaise, ses restau et ses soirées déguisées : Max (et tes p'tits bouchons), Jean, Léo, Julie, Bibi. Marie-Chacha et Samira (Un, Deux...Un, Deux...On a un problème avec Rahmouni...). Prenez soin de vos bidons et de vos hommes. Courage les louloutes, le meilleur reste à venir... On les fera bientôt ces balades en poussettes.

A Valérie (Tu t'es occupé de ce que j'avais de plus précieux...)

A Oriana, Tiphaine, Abdullah (prince saoudien), Anne Sophie, Lucile et Mathilde : les As de la gynéco !

A Olivier, Pierre et Lionel, mes futurs co-chefs!

A Elodie (On en a partagé des choses...tu crois qu'on va réussir à le boire ce thé ? prends bien soin de Louise, Benoit et de toi !).

A Juju, limougeaude de choc (« J'arrive dans un quart d'heure! »), Sylvain (Doc Ordinateur), Pauline B (On a retrouvé un morceau de cystocath... tu saurais pas où est le reste?), Olivier A, Mehdi, Pauline R, Alex et Thibault qui fricottent en gynéco. A Nico ses fistulettes et son réveil, Mouath, Elie, Hélène, Jérôme et Victor (vous n'aurez probablement pas de médailles, mais persévérez, on sait jamais...), FX, Benoit (le grand maitre rennais! bravo pour cette interprétation très personnelle de la guerre du feu...) Merci pour ce semestre haut en couleur et gastronomique à souhait (galette-saucisse bretonne ou saucisse de Toulouse à la demande!)

A mes amis de toujours et pour toujours

A Bérangère, presque 20 ans de complicité, que dire de plus sinon que tes 2 ou 3 coups de téléphone par semaine me sont indispensables, même si on communique souvent par répondeur interposé... Prend bien soin de Guillaume, Arthur et du mini-vous qui grandit! A Céline et toutes ces étapes traversées ensemble, à ton François Berson et Alexandre. A Alex, Jérôme et Louise, à Marion (bientôt ton tour Doc!), Pauline et tes petits messages à n'importe quelle heure, plein de bonheur avec Alexandre, Pascale la Dale Tac Tac Tac!! A Polo (depuis tout ce temps, jamais tu n'as oublié mon anniversaire!!), A Juju, de la plage du Mont St Michel à la Porsche en passant par les démo de Goshindo et les concours frigo. A Mickael, Doro et leurs têtes blondes!

A Tarek, « On se craque ? On va à l'Espace ? », Mathieu, Nico, Anthony, Marco (et Pierrick aussi !) présents quoiqu'il arrive pour faire la fête ; Gorge profonde et Fesses de braise, je tairai vos noms, mais vous me manquez ! A Charly et nos week ends à Carnac, prends bien soin de MAPV, c'est une perle. A Anne, Charlotte, Chloé et Constance mes soutiens studieux, Aline et Olivier (louloute et tilou) et l'équipe lyonnaise, Amali ma petite filleul malouine.

A Yann dit Bernardo, merci d'être là, depuis le début et à Alice pour ta sensibilité et tes délires, ta bonne humeur est un rayon de soleil... promis, je me remets au sport à la rentrée! Merci à tous les deux pour votre présence à nos cotés. A Lolo, le parrain musical, pour ton enthousiasme toujours débordant pour prendre l'apéro et pour tes heures de babysitting. A Tati Méla, la reine du scénario, des soirées déguisées, des brioches bien cuites (!), merci pour tes éclats de rire et ta tendresse pour Malo, ta

fraicheur me fait du bien. Mr et Me L'ambassadrice, on est toujours dispo pour venir manger chez vous! Sinon ca sera un coca au Bikini à la sortie de la crèche entre mamans responsables!

A Nico, Hélène, Petit Prince.

A Cécile, Maxime, Nico, Olivier vous faites maintenant partie de ma vie et c'est un plaisir de vous découvrir et partager petit à petit les liens qui vous unissent.

A ma famille

Papa, Maman, je sais maintenant ce que signifie construire une famille et ne peux être que plus admirative de la manière donc vous avez façonné la nôtre... Merci de m'avoir soutenue tout au long de ces années, je ne pourrais jamais vous témoigner assez ma gratitude. Je suis fière de vous avoir à mes cotés aujourd'hui. Je vous souhaite tout le bonheur que vous méritez et espère vous en apporter le plus possible!

Avec tout mon amour.

A mes frères et sœur chéris, ma Pauline adorée, Mathieu, fashion victim et fan de foot ;-) et Clément, juriste patenté et guitariste émérite, Aux valeurs ajoutées, Nini, Amandine, et Oriane. Quel plaisir de se retrouver tous ensemble!

A **Papi Jean et Mamie Mithé**, à ces mercredis après midi, le rôti-purée maison, la couture, l'ordinateur et les crêpes, à ce vieux sauvage et à la chèvre biscornue, à ce « Allo Docteur » que j'aime tant entendre. Prenez bien soin de vous deux, je vous aime fort.

A **Papi Jean-Paul et Mamie Paulette**, votre parcours est un exemple et vos discours toujours encourageants « Quand on veut, on peut ». Merci pour cette combativité que vous nous avez transmis. Faites attention à vous, je vous aime fort.

A mes tantes, Martine et Françoise qui m'ont accueillie comme leur fille et m'ont été d'un grand soutien quand je faisais mes premiers pas d'interne. C'est un peu grâce à vous que je me suis tant plu à Toulouse. Si ma vie de famille ne me laisse plus grand temps pour passer prendre le thé, je pense beaucoup à vous. Je vous souhaite énormément de bonheur dans vos nouvelles vies respectives, vous le méritez.

A Guillaume pour ton accueil à Toulouse. A Marion, bon courage pour tes premiers pas, la route est longue, mais ca en vaut la peine. A Clarisse, Clémentine et Juliette, les « petites cousines ».

A ma « belle » famille Fabritius,

Florence, Marc, Thomas et Vanessa (et ce petit Gremlins qui va pointer le bout de son nez). Merci pour votre accueil, votre simplicité, votre gentillesse, et votre générosité. Merci pour tout ce que vous faites pour nous au quotidien. Cette façon de me considérer comme partie intégrante de votre clan est la plus « belle » qu'il soit. Quelle chance de vous avoir !

Aux deux amours de ma vie,

Gaëtan,

Le grand amour de ma vie...

Tu as changé ma vie et l'as rendue plus belle encore. Comme une évidence tu fais partie de moi...

Notre couple est notre force envers et contre tout et construire cette famille est la plus belle chose que tu pouvais m'offrir.

A tes cotés tout devient plus simple.

Merci pour toutes ces petites et ces grandes choses que tu m'apportes au quotidien...

Merci d'être là... Merci d'être toi

Je t'aime plus.

Malo,

Le petit amour de ma vie...

Tes yeux indéfinissables et curieux de tout, ta bouille de crapule, tes babillages incessants et ton sourire radieux nourrissent notre amour tous les jours plus grand...

Encore si petit mais déjà une si grande place dans notre cœur.

Puisse la vie te combler comme elle nous a comblés avec ton arrivée.

Je t'aime fort.

TABLE DES MATIERES

TABLE DES MATIERES	24
INTRODUCTION	28
Definition	28
EPIDEMIOLOGIE	30
ETIOLOGIES	31
PRISE EN CHARGE MEDICO-CHIRURGICALE	33
LES TECHNIQUES CHIRURGICALES	34
Surveillance et suivi	36
PROBLEMES RENCONTRES A L'HEURE ACTUELLE	37
OBJECTIFS DE L'ETUDE	38
MATERIEL ET METHODES	39
POPULATION ETUDIEE	39
RECUEIL DES DONNEES	41
LES METHODES D'EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE	43
LA QUALITE DE VIE GLOBALE	43
LA QUALITE DE VIE URINAIRE	43
LA QUALITE DE VIE SEXUELLE	44
AUTO QUESTIONNAIRE DE SATISFACTION GLOBALE CONCERNANT LA PRISE EN CHARGE ET LE SUIVI	44
DEVENIR AU TERME DE LA CONSULTATION	45
Analyse statistique	45

RESULTATS	46
RECRUTEMENT DES PATIENTS	46
POPULATION ETUDIEE	47
CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES	47
Antecedents medico-chirurgicaux	48
CONSULTATION	52
Interrogatoire	52
Examen clinique	52
Debitmetrie	53
QUESTIONNAIRES	55
QUALITE DE VIE GLOBALE	55
QUALITE DE VIE URINAIRE	55
QUALITE DE VIE SEXUELLE	60
EVALUATION DE LA SATISFACTION DE LA PRISE EN CHARGE GLOBALE	63
RESULTATS DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES	65
DEVENIR AU TERME DE LA CONSULTATION	65
DISCUSSION	66
SYNTHESE DES RESULTATS	66
COMPARAISON AVEC LA LITTERATURE	67
METHODOLOGIE DE L'ETUDE	67
PRISE EN CHARGE INITIALE DES PATIENTS OPERES.	70
COMPARAISON DES RESULTATS DE L'ETUDE AVEC LES DONNEES DE LA LITTERATURE	73
LIMITES DE L'ETUDE	78

CONCLUSION	<u>.80</u>
PERSPECTIVES	.81
CONCLUSION GENERALE	83
BIBLIOGRAPHIE	84
ANNEXES	<u>. 88</u>
ANNEXE 1 : LETTRE DE PRESENTATION DE L'ETUDE	. 88
Annexe 2: Questionnaire d'evaluation de la qualite de vie et des symptomes urinaires	89

Abréviations

DSD : Disorder of Sex Development

IPSS : International Prostate Score Symptom

USP : Urinary Symptoms Profile

IIEF: International Index of Erectile Function

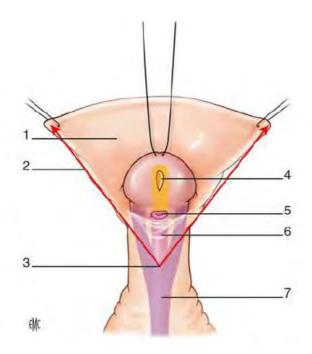
INTRODUCTION

DEFINITION

L'hypospadias est une malformation congénitale fréquente due à une insuffisance de virilisation du tubercule génital au cours du développement embryonnaire.

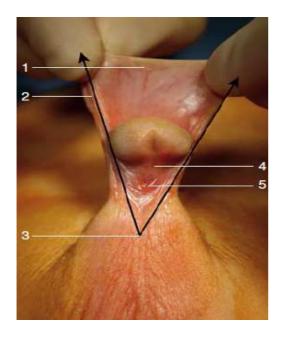
Cet arrêt du développement des structures constituant la face ventrale du pénis induit des anomalies morphologiques typiques et de sévérité variable (1) (Fig 1 et 2).

- -Il existe une <u>implantation ectopique du méat urétral</u> le long de la face ventrale du pénis. En aval du méat ectopique, se positionne une gouttière muqueuse, ou plaque urétrale, de longueur variable posée sur la face ventrale des corps caverneux.
- <u>Le corps spongieux est hypoplasique</u> et se divise en deux piliers atrétiques en amont du méat ectopique qui se prolongent jusqu'à la base du gland. Cette division marque le début proximal de la malformation. En amont de cette dernière, toutes les structures sont normales.
- -<u>La coudure de verge</u>, de sévérité variable, est la résultante de l'hypoplasie des tissus de la face ventrale de la verge.
- -<u>L'hypertrophie préputiale</u> « en tablier de sapeur », inconstante, est un excès de peau à la face dorsale de la verge auquel répond une hypoplasie du tissu cutané à la face ventrale.



- 1-Prépuce en tablier de sapeur
- 2-Limite entre 2 versants internes et externes du prépuce.
- 3-Limite de division du corps spongieux
- 4-Gouttière urétrale
- 5-Méat ectopique
- 6 -Urètre hypoplasique
- 7 -Urètre normal

Figure 1 : Anatomie chirurgicale de l'hypospadias : hypoplasie triangulaire de la face ventrale de la verge (1).



- 1-Prépuce en tablier de sapeur
- 2-Limite entre 2 versants

internes et externes du prépuce.

- 3-Limite de division du corps spongieux
- 4-Gouttière urétrale
- 5-Méat ectopique

Figure 2 : Repérage du point de division du corps spongieux par l'intersection des deux lignes représentées par les versants interne et externe du prépuce : limite proximale de la malformation (1).

Classiquement, les hypospadias sont classés en fonction de la position du méat urétral (Fig 3).

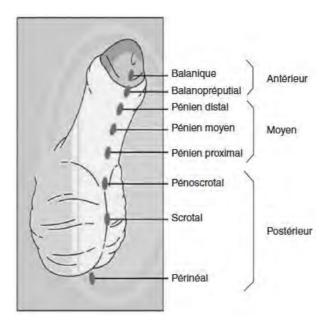


Figure 3 : Classification des hypospadias en fonction de la localisation du méat urétral.

La première constatation clinique ne doit pas sous évaluer la sévérité de l'hypospadias en méconnaissant le niveau de divergence du corps spongieux car c'est ce niveau de division qui va conditionner la stratégie thérapeutique ainsi que le pronostic fonctionnel et esthétique.

EPIDEMIOLOGIE

La prévalence de l'hypospadias est discutée selon les auteurs : en augmentation dans les pays occidentaux pour certains (Australie (2, 3), Etats-Unis, Scandinavie et Japon (3)) stables pour d'autres (4-6).... Ces tendances sont surtout variables en fonction des périodes et des régions étudiées, mais également en fonction des phénotypes pris en compte (7).

L'hypospadias reste néanmoins une malformation congénitale fréquente qui touche un garçon sur 250 à 300 soit 1500 garçons par an en France. L'incidence des hypospadias sévères est difficilement interprétable du fait de la multiplicité des classifications. Les chiffres sont variables : 2,2% pour Carlson en 2008 (8), 12% pour Van Rooij en 2013 (9). Ces hypospadias postérieurs sont statistiquement plus souvent associés à d'autres anomalies congénitales (2).

ETIOLOGIES

L'hypospadias postérieur est une anomalie du développement sexuel dont l'étiologie n'est à l'heure actuelle pas complètement définie.

En effet, le développement embryonnaire normal se déroule selon un ordre précis obéissant à un programme génétique correct permettant une différenciation cellulaire organisée dans le temps et dans l'espace sous l'influence d'hormones, facteurs de croissance et phénomènes épigénétiques. La différenciation et le développement sexuel des gonades se déroulent en plusieurs étapes (détermination du sexe génétique ou chromosomique au moment de la fécondation suivie de la détermination des gonades en testicules qui définissent les organes génitaux internes puis des organes génitaux externes).

Les anomalies de développement et de différenciation sexuels (DSD : Disorder of Sex Development) sont dus à des mécanismes altérant ce déroulement embryonnaire. Ces mécanismes sont très nombreux et pour beaucoup encore inconnus ou en cours d'identification. Ont déjà été caractérisés :

-Des facteurs génétiques : Ces altérations peuvent concerner des gènes impliqués dans le développement du tubercule génital, dans la synthèse des androgènes, dans la sensibilité aux androgènes (mutation des récepteurs aux androgènes).

- -Des déficits endocriniens : Insuffisance de sécrétion ou défaut de récepteurs.
- -Des facteurs environnementaux: exposition à des dysrupteurs endocriniens (perturbateurs endocriniens oestrogènes-like de type pesticides, fungicides ou à des médicaments (Diéthylstilbestrol, Distilbène®)).
- -Des déficits en facteurs de croissance locaux.

L'étiologie de l'hypospadias est probablement multifactorielle et les auteurs s'accordent sur les risques augmentés de survenue d'un hypospadias :

-lorsqu'il existe une histoire familiale d'hypospadias : concordance de 18 à 51% chez les jumeaux monozygotes, risque de récurrence familiale évalué à 12% chez les apparentés du premier degré (10). Les antécédents familiaux d'hypospadias seraient plus fréquents chez les enfants porteurs d'une forme moins sévère d'hypospadias (hypospadias balanique et antérieur) (8),

- -lorsque l'âge maternel est avancé (11, 12),
- -lorsqu'il y a une exposition in utero à des facteurs hormonaux ou à des dysrupteurs endocriniens,
- -lorsque l'enfant est issu de grossesse multiple et/ou a un retard de croissance intra utérin ou une grande prématurité, suggérant une insuffisance placentaire sévère.

Carlson et al avait évoqué l'existence d'un lien entre phénotype sévère de l'hypospadias et âge maternel avancé (8). Ces données ont été récemment confirmées par Van Rooij et al qui précisent que les hypospadias postérieurs seraient plus souvent liés à des anomalies survenues au cours de la grossesse (primiparité, accouchement prématuré, retard de croissance intra utérin) (9).

PRISE EN CHARGE MEDICO-CHIRURGICALE

La prise en charge médico-chirurgicale des enfants porteurs d'hypospadias postérieur est pluridisciplinaire et réalisée dans des centres de référence. En effet, elle implique un bilan étiologique génétique, endocrinien et une chirurgie réparatrice. Cette prise en charge globale de l'enfant, mais également des parents, doit être débutée dès la naissance.

L'examen clinique initial est fondamental pour déterminer le type d'hypospadias et la sévérité de celui-ci. Il s'attachera également à éliminer une malformation associée : anomalie morphologique des organes génitaux externes (scrotum bifide ou inversion péno-scrotale), micro pénis par hypoplasie des corps caverneux, anomalie de migration testiculaire uni- ou bilatérale, et sera complété par un bilan morphologique à la recherche d'un défaut d'implantation urétéral, de reflux vésico-urétéral et de la persistance de résidus mullériens.

Le bilan étiologique a sa place dès lors qu'on se trouve en présence d'une forme sévère d'hypospadias. De ce bilan génétique et endocrinien découle l'ensemble de la prise en charge ultérieure. Le caryotype est réalisé systématiquement et l'analyse ciblée de gênes réalisée en fonction des points d'appel. Les dosages de la testostéronémie, de la FSH (Follicle Stimulating Hormon), la LH (Lutinizing Hormone) et l'AMH (Anti-Mullerian Hormone) sont réalisés précocement (13). Une anomalie caryotypique ou une anomalie hormonale pourront conditionner l'assignation du genre ou la réalisation d'une stimulation hormonale préopératoire.

La prise en charge psychologique de la famille doit faire partie intégrante du schéma de prise en charge et a fortiori lorsqu'il existe une problématique d'assignation de sexe. L'information des parents de l'enfant sur la pathologie, les différentes étapes du traitement, les complications possibles et les résultats attendus est indispensable afin

d'obtenir une participation active de ceux-ci dans cette démarche souvent longue et délicate.

LES TECHNIQUES CHIRURGICALES

Le traitement chirurgical est débuté idéalement entre 6 et 18 mois de vie. Il vise à rétablir une fonction urinaire et sexuelle correcte avec un aspect esthétique satisfaisant. Le traitement des hypospadias postérieurs doit s'envisager en plusieurs étapes : correction de la coudure de verge puis urétroplastie et reconstruction de la face ventrale de la verge (1, 14) (Schéma 1).

-La correction de la coudure de verge, premier temps chirurgical, est effectuée par déshabillage complet de la verge pour libération des adhérences entre le fourreau et les éléments sous jacents. Un test d'érection provoqué complète le geste chirurgical.

-L'urétroplastie est réalisée avec ou sans conservation de la gouttière urétrale existante :

Avec conservation de la gouttière urétrale existante :

-Tubulisation de la gouttière urétrale selon les techniques de Duplay, Duplay modifié Snodgrass (Tubularized Incised Plate), technique de Cahuzac (lambeaux de glissement) ou technique de Koyanagi-hayashi (mobilisation en bloc de l'ensemble des tissus formant le fourreau et le versant interne du tablier préputial).

-Greffe d'un lambeau pédiculé issu de la peau pénienne (Technique de Mathieu), de peau préputiale (Technique de Onlay) ou d'un lambeau libre de muqueuse buccale.

Pas de conservation de la gouttière urétrale :

-Tubulisation d'un lambeau pédiculé ou d'un lambeau libre et interposition de ce tube entre le méat ectopique et le gland. Peuvent être utilisé un lambeau tubulisé pédiculé de prépuce (Technnique de Duckett) ou une greffe de muqueuse vésicale.

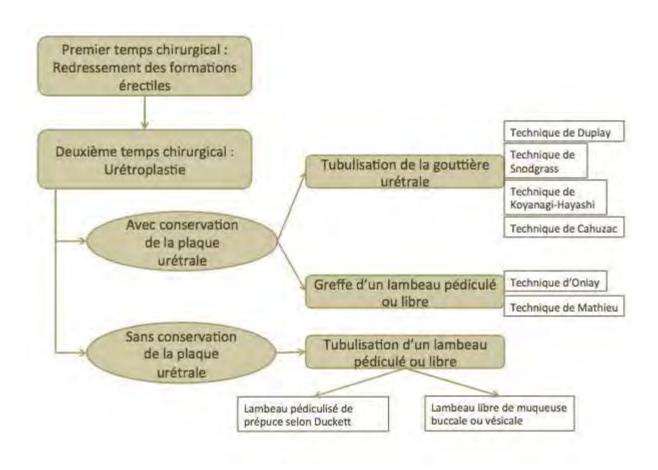


Schéma 1 : Algorithme de prise en charge chirurgicale des hypospadias postérieurs.

De nombreuses techniques chirurgicales existent et s'appliquent à différentes situations (15). Il est reconnu que le taux de complications est inversement proportionnel au nombre de patients opérés (16) d'où la nécessité pour le praticien d'une expertise chirurgicale dans ce domaine. Il est nécessaire de bien maitriser une technique, mais également important de connaître les autres afin de pouvoir adapter le geste en fonction des situations qui se présentent.

SURVEILLANCE ET SUIVI

La surveillance est indispensable pour l'évaluation à court, moyen et long terme des résultats fonctionnels et esthétiques de la chirurgie. Les complications sont nombreuses, mais les plus fréquentes sont la fistule urétro-cutanée et/ou la sténose de l'urétroplastie. Peuvent survenir également un recul du méat par désunion du gland, une désunion de l'urétroplastie ou une urétrocèle et persister une courbure de verge résiduelle. A plus long terme, peuvent apparaître des complications de l'urétroplastie elle-même : apparition de poils dans l'urétroplastie, urétrite banale ou sur lichen scléro-atrophique. Avec la puberté, l'aspect esthétique prend une place de plus en plus importante : la morphologie, l'existence de cicatrice sont des motifs d'insatisfaction fréquents chez ces garçons. Ces situations sont souvent compliquées de troubles sexuels et de troubles psychologiques.

Il n'existe pas de recommandation quant au rythme de suivi de ces patients et les guidelines de chirurgie pédiatrique ne préconisent pas d'examens complémentaires particuliers (17). Cependant, en pratique clinique, les enfants sont revus en consultation régulièrement pour contrôle clinique et réalisation d'une débitmètrie. Le rythme de surveillance est conditionné par la survenue ou non de complication. A l'âge adulte, il n'est pas poursuivi de suivi spécifique, la consultation spécialisée est uniquement motivée par la survenue d'un problème clinique.

PROBLEMES RENCONTRES A L'HEURE ACTUELLE

Ces patients traités pour hypospadias postérieurs sont à risque de présenter des complications d'ordre urologique, sexologique et psychologique compte tenu de l'importance de la malformation initiale, du traitement chirurgical lourd requis pour restaurer la fonction et l'esthétique des organes génitaux sexuels. Or, ces complications apparaissent de manière variable dans le temps, mais on imagine aisément que la période de la puberté est une période très à risque. En effet, de nombreux phénomènes surviennent et en premier lieu une maturation hormonale qui peut modifier l'aspect et la fonctionnalité des organes génitaux sexuels. Ces modifications sont d'autant plus importantes que les adolescents prennent conscience de leur fonction sexuelle, mais également de leurs « différences » par rapport à des critères esthétiques générationnels. Peuvent également se poser des questions d'orientation sexuelle et de troubles de l'identité sexuelle chez ces patients porteurs d'un trouble de la différenciation sexuelle à la naissance.

Par ailleurs l'autonomisation de l'adolescent et le détachement parental induisent une modification de la relation médecin-patient, une modification des motifs de consultation et une modification des attentes de chacun.

Une meilleure connaissance des complications à long terme et des attentes de ces patients est importante pour définir un suivi adapté à visée préventive et curative. Cependant, l'hétérogénéité des formes cliniques et la multiplicité des techniques chirurgicales utilisées sont autant de facteurs limitant l'étude de cette population.

OBJECTIFS DE L'ETUDE

Le but de l'étude était d'évaluer la symptomatologie urinaire et sexuelle de patients opérés d'hypospadias postérieur dans l'enfance. Nous avons également estimé les qualités de vie globale, urinaire et sexuelle de ces jeunes adultes.

Enfin, cette étude a été l'occasion d'estimer leur satisfaction concernant la prise en charge initiale.

MATERIEL ET METHODES

POPULATION ETUDIEE

Une étude prospective unicentrique a été menée au centre hospitalo-universitaire de Toulouse de janvier à août 2014.

L'ensemble des patients opérés d'un hypospadias a été identifié grâce à la base de données du PMSI via les codes CCAM. Les codes CCAM utilisés sont rapportés dans le tableau 1.

	Actes CCAM
JEMA006	Urétroplastie pour hypospadias périnéoscrotal avec redressement du pénis
JEMA015	Reconstruction de l'urètre antérieur après mise à plat
JEMA019	Urétroplastie pour hypospadias pénien postérieur ou moyen avec redressement du pénis
JEMA020	Urétroplastie pour hypospadias pénien postérieur ou moyen sans redressement du pénis
JEMA022	Reconstruction de l'urètre postérieur après mise à plat
N310	Cure d'hypospadias : urétroplastie balano-préputiale
N311	Cure d'hypospadias : urétroplastie pénienne
N312	Cure d'hypospadias : urétroplastie périnéale
N392	redressement de la verge par plastie des corps caverneux
N566	redressement de la verge par excision-greffe de l'albuginée
N568	Cure d'hypospadias : temps préparatoire, ablation de la corde, désenfouissement
N569	Cure d'hypospadias : retouches ultérieures
N769	redressement de la verge avec désenlisement
JEFA008	Résection-anastomose de l'urètre antérieur, par abord pénoscrotal
JEMA003	Retouche de cicatrice cutanée après urétroplastie
JEMA004	Urétroplastie pour méga-urètre congénital
JEMA010	Plastie de l'urètre antérieur par lambeau libre
JEMA011	Méatoplastie de l'urètre par abord direct, chez le garçon
JEMA012	Urétroplastie balanique ou rétroméatique
JEMA014	Urétroplastie pour hypospadias balanique ou pénien antérieur, avec reconstruction du prépuce
JEMA017	Méatoplastie ou méatotomie urétrale sans lambeau, chez l'adulte
JEMA021	Urétroplastie pour hypospadias balanique ou pénien antérieur, sans reconstruction du prépuce
JHEA006	Redressement du pénis par dissection ventrale et plicature dorsale

Tableau 1 : Codes CCAM utilisés pour la recherche des patients opérés d'HS au CHU de Toulouse.

Ont été inclus uniquement les enfants porteurs d'un hypospadias postérieur ou périnéal et âgés de 17 ans au moins au moment de l'étude (les critères d'inclusion sont rapportés dans le tableau 2).

Critères d'inclusion

Age ≥17ans

Consentement libre et éclairé du patient ou de ses tuteurs légaux

Hypospadias postérieur ou périnéal

Correction chirurgicale réalisée dans l'enfance

Tableau 2: Critères d'inclusion des patients dans l'étude.

Les coordonnées personnelles trouvées sur les dossiers médicaux ont permis de contacter chaque patient ou leurs représentants légaux afin de recueillir leur consentement pour leur participation à l'étude. A défaut de coordonnées téléphoniques valides, les médecins traitants ont été contactés. Une dernière recherche était effectuée sur les pages blanches en prenant comme référence géographique la dernière adresse connue.

RECUEIL DES DONNEES

Un entretien téléphonique permettait de recueillir le consentement des patients ou de leurs représentants légaux, après information éclairée sur le déroulement de l'étude.

Une convocation pour une consultation était envoyée au domicile des patients. A celle-ci étaient joints une lettre explicative (Annexe 1), des questionnaires d'évaluation de qualité de vie globale, urinaire et sexuelle (Annexe 2) et des ordonnances pour la réalisation d'examens complémentaires, biologiques et radiologiques.

Les données de la prise en charge médicale et chirurgicale antérieure étaient recueillies à partir des dossiers médicaux de manière rétrospective.

Chaque patient était revu dans le cadre d'une consultation de suivi. Etaient réalisés un interrogatoire, un examen clinique et une débitmétrie de contrôle.

L'interrogatoire

Il reprenait l'ensemble des antécédents médicaux et chirurgicaux du patient, les évènements intercurrents survenus depuis la dernière consultation et le suivi médical (général ou spécialisé). Etaient précisées la catégorie socio-professionnelle, la situation maritale, la paternité du patient. Etaient recherchés des signes fonctionnels urinaires ou des troubles génito-sexuels.

Les questionnaires

Ils avaient été remplis au préalable à domicile, mais un temps était consacré à la relecture de ceux-ci lors de la consultation.

L'examen clinique

Il permettait de déterminer la taille du pénis, sa rectitude, l'existence d'une courbure associée ou non à une asymétrie des corps caverneux, les caractéristiques des cicatrices jugées discrètes, importantes ou inesthétiques et l'existence ou non de fistule urétrale. Au niveau balanique étaient recherchés la présence ou non d'un prépuce, la localisation et l'aspect du méat urétral. Le reste de l'examen précisait la morphologie scrotale et la position des testicules.

La débitmétrie

Elle était réalisée avec un appareil de type DUET® MEDTRONIC A/S (Skovlunde, Danemark) dans un endroit isolé et dans des conditions optimales de tranquillité. Le patient pouvait uriner assis ou debout en fonction de ses habitudes. Etaient étudiés l'aspect de la courbe obtenue, le débit maximal (ml/s), le débit moyen (ml/s) et le volume total uriné (ml). Une recherche de résidu post mictionnel par Bladder scan® VERATHON MEDICAL (Strasbourg, France) était réalisée systématiquement à l'issue de la débitmétrie.

Les examens complémentaires

Ils étaient réalisés dans un laboratoire d'analyse médicale et un centre de radiologie laissé au choix du patient. Etait dosée la testostéronémie sérique. Le bilan morphologique était constitué d'une échographie rénale, vésicale avec recherche du résidu post mictionnel et d'une échographie testiculaire.

LES METHODES D'EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE

LA QUALITE DE VIE GLOBALE

L'EUROQOL 5 (EUROpean Quality Of Life instrument) est un autoquestionnaire standardisé étudiant la qualité de vie globale en 5 questions portant sur la mobilité, l'autonomie, les activités courantes, les douleurs et gênes ainsi que l'anxiété et la dépression. Chaque item est caractérisé comme normal (1), difficile (2) ou impossible (3) (18, 19) (Annexe 2).

LA QUALITE DE VIE URINAIRE

Le score IPSS (International Prostate Score Symptom) est un autoquestionnaire initialement utilisé pour évaluer les troubles de la vidange vésicale chez les hommes avec une hypertrophie bénigne de prostate. Il est constitué de 7 questions évaluant la dysurie, la force du jet, la pollakiurie et la nycturie. Une dernière question évalue la qualité de vie liée aux symptômes urinaires. Les patients doivent répondre aux questions selon une échelle d'appréciation (de 0 : jamais à 5 : presque toujours, pour les questions symptômes ; et de 0 : très satisfait à 5 : très ennuyé, pour la question qualité de vie). Un score de 0 à 7 témoigne d'un trouble léger ; entre 8 et 19, le trouble est modéré et sévère pour un score supérieur ou égal à 20 (20) (Annexe 2).

Le score USP (Urinary Symptom Profile) est un autoquestionnaire validé permettant une évaluation fiable de la symptomatologie urinaire : 13 questions évaluent la survenue et la sévérité des signes fonctionnels urinaires (hyperactivité vésicale, incontinence urinaire d'effort, troubles de la vidange vésicale) (21) (Annexe 2).

LA QUALITE DE VIE SEXUELLE

L'IIEF 15 (International Index of Erectile Function): Cet autoquestionnaire a été soumis au patient sous sa forme complète comprenant 15 questions. Il permet d'évaluer 5 domaines: la fonction érectile, la fonction orgasmique, le désir sexuel, la satisfaction des rapports sexuels et la satisfaction globale. Chaque item est coté de 0 à 5 (22).

En complément de l'IIEF 15, a été soumis un questionnaire de satisfaction évaluant la sexualité globale. Cet autoquestionnaire, élaboré spécifiquement pour les besoins de l'étude, vise à explorer la satisfaction globale des patients concernant leur activité sexuelle, leur fonction sexuelle (aspect des organes génitaux externes, excitabilité, fonction orgasmique et éjaculatoire). Il interroge sur les difficultés ressenties au cours de leur vie sexuelle et sur un potentiel lien entre leur statut médical et leur vie sexuelle (Annexe 2).

AUTO QUESTIONNAIRE DE SATISFACTION GLOBALE CONCERNANT LA PRISE EN CHARGE ET LE SUIVI

Cet autoquestionnaire, également élaboré pour l'étude, permet d'évaluer le ressenti du patient concernant la prise en charge initiale : psychologique, médicale et chirurgicale (information, suivi, soutien) (Annexe 2).

Ces questionnaires non standardisés ont été élaborés pour permettre au patient d'exprimer son accord (ou sa satisfaction) ou son désaccord (ou son insatisfaction) par rapport à certaines situations énoncées. A été utilisée comme référence l'échelle de Likert qui permet une conversion numérique de données qualitatives (Fig 4) (23).

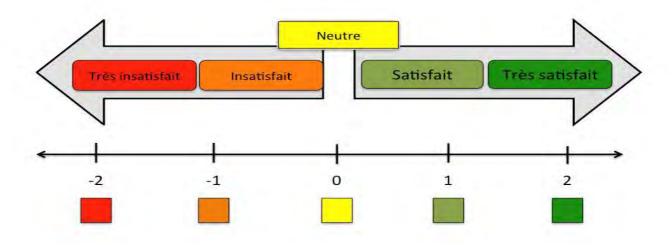


Figure 4: Echelle de Likert : Conversion des données qualitatives en données numériques.

DEVENIR AU TERME DE LA CONSULTATION

A l'issue de la consultation les patients étaient dirigés vers un service adapté si un problème d'ordre urinaire, sexuel ou psychologique était détecté.

Toutes les informations étaient exploitées de manière anonyme.

ANALYSE STATISTIQUE

L'analyse statistique et les graphiques ont été réalisés grâce au logiciel Graph Pad Prism^R Version 5.0a (Graph Pad, Software, Inc., La Jolla, CA, USA).

Les résultats quantitatifs sont présentés sous formes de moyennes±écart-type.

Les variables quantitatives ont été comparées à l'aide d'un test t de Student (T-Test).

Les variables qualitatives et proportions ont été comparées à l'aide d'un test de Chi².

Une valeur de p<0,05 était considérée comme statistiquement significative.

RESULTATS

RECRUTEMENT DES PATIENTS

Nous avons dénombré 860 actes CCAM réalisés depuis 1997 au CHU de Toulouse. Dans cette liste, nous avons pu identifier 361 patients de plus de 17 ans opérés d'hypospadias toutes formes confondues. Dans cette population, 40 patients opérés d'un hypospadias pénoscrotal dans l'enfance étaient éligibles pour participer à cette étude.

Parmi ces 40 patients, 12 (30%) ont été perdus de vue (numéro de téléphone non attribué, pas de médecin traitant renseigné dans les dossiers médicaux ou médecin traitant n'exerçant plus).

Vingt huit patients ont pu être joints par téléphone. Deux patients ont refusé de participer: Il s'agissait d'un refus des parents dans les deux cas, sans communication possible avec le patient. Le motif invoqué était pour l'un, la perturbation que représenterait une consultation de suivi alors que tout allait bien, comme une réminiscence des interventions traumatisantes antérieures. Pour l'autre patient, le refus n'a pas été justifié. Onze patients n'ont pas désiré venir en consultation pour des motifs divers, personnels, géographiques ou professionnels. L'absence d'urgence à venir en consultation pour ces adultes qui ne se plaignaient pas de symptomatologie particulière a conduit certains à décaler les rendez-vous de nombreuses fois jusqu'à annuler la consultation.

Quinze adultes ont accepté la consultation de suivi. Cette consultation a été réalisée entre les mois de décembre 2013 et mai 2014 à l'hôpital des enfants, Toulouse.

Le diagramme ci après résume l'algorithme d'inclusion dans l'étude (Figure 5).



Figure 5 : Schéma d'inclusion des patients dans l'étude.

POPULATION ETUDIEE

CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES

<u>Age</u>: Les patients revus en consultation de suivi avaient 21,2±4,7 ans en moyenne.

<u>Catégorie socio-professionnelle</u>: Onze patients étaient étudiants et quatre exerçaient des fonctions diverses d'ingénieur, chef d'équipe, commercial et manutentionnaire.

<u>Statut marital</u>: Deux patients avaient une vie maritale. Ils étaient âgés respectivement de 26 et 27 ans. Neuf avaient des rapports sexuels réguliers et 4 patients n'avaient jamais eu de rapports sexuels. Aucun patient n'avait eu d'enfant.

ANTECEDENTS MEDICO-CHIRURGICAUX

Hypospadias postérieur et malformations associées :

La malformation pénienne de ces patients avait été diagnostiquée à la naissance sur l'anomalie morphologique constatée, excepté un patient pour qui le diagnostic avait été évoqué en anténatal.

Un patient avait une malformation cardiaque associée (tétralogie de Fallot opérée).

Une anomalie de migration testiculaire était trouvée chez 53% des patients (26%

unilatérale et 26% bilatérale) et une orchidopexie avait été réalisée dans tous les cas.

Devant ces dysgénésies gonadiques, un caryotype était réalisé systématiquement mais n'était anormal que dans un cas (mosaïque 46XY (30%) 45X0(70%)).

Antécédents chirurgicaux : Intervention(s) initiale(s), Complication(s) et reprise(s) chirurgicale(s) éventuelle(s) :

Douze patients ont eu une prise en charge en 2 temps par libération des formations érectiles pour redressement de verge puis urétroplastie par greffe de muqueuse vésicale.

Une laparotomie exploratrice initiale a été réalisée chez le patient porteur de l'anomalie chromosomique pour déterminer la nature des structures gonadiques. Il a été mis en évidence à droite des structures masculines et à gauche des structures mullériennes (une formation ovarienne dysplasique associée à une ébauche de trompe s'abouchant

dans une cavité mullérienne ample s'ouvrant dans l'urètre sous-montanal). Il a été réalisé dans le même temps opératoire une exérèse de la gonade féminine et de la trompe. A distance, une pose de prothèse testiculaire a été réalisée.

Une transposition scrotale a été réalisée chez un autre patient.

Pour un patient, la technique d'urétroplastie après redressement de verge était réalisée selon la technique de Cahuzac.

Un patient a eu une urétroplastie de type Duplay précédée d'une méatoplastie d'avancement.

Enfin un seul patient a eu une réparation chirurgicale en un temps par technique de Duckett.

L'ensemble des schémas de prise en charge chirurgicale est résumé figure 6.

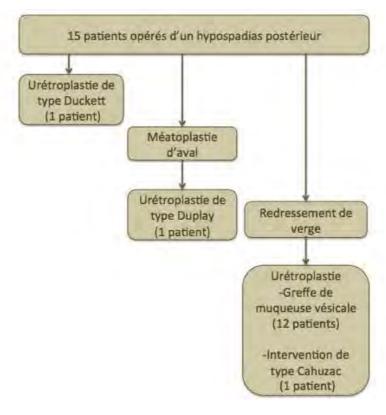


Figure 6 : Schéma résumant la prise en charge chirurgicale en 1 ou 2 temps en fonction des patients.

L'âge moyen à la date de la première prise en charge chirurgicale était de 27,9±20 mois. La deuxième intervention chirurgicale était réalisée à un âge moyen de 42±21mois. Pour les 2 patients ayant eu une prise en charge en trois temps, la dernière intervention chirurgicale (greffe de muqueuse vésicale pour l'un et transposition scrotale pour l'autre) a été réalisée respectivement à 2,8 et 11 ans.

Des complications chez dix patients ont nécessité des reprises chirurgicales : ont été dénombrées 7 fistules urétrales, 3 sténoses urétrales, 6 anomalies cosmétiques (quatre bourgeons méatiques par prolapsus muqueux et 2 méats ectopiques (coronal) par lâchage de suture) et une symptomatologie irritative.

Ces complications ont nécessité la réalisation de 22 gestes chirurgicaux, en moyenne 2±1,1 procédures par patient.

La première reprise survenait dans un délai moyen de 3±4,4 ans par rapport à la chirurgie initiale. Les deuxième, troisième et quatrième reprises chirurgicales survenaient respectivement dans des délais de 3,1±2,5ans, 2,7±3,4ans et 1,9±0,02 ans par rapport aux reprises précédentes.

Au total, 53 interventions ont été réalisées chez ces 15 patients et 3,5±1,7 interventions en moyenne par enfant ont été menées.

Date de dernière consultation, devenir, suivi médical:

Les patients étaient suivis par des chirurgiens pédiatres jusqu'à un âge moyen de 12,8±4,9 ans.

Treize patients ont un suivi médical régulier par un médecin généraliste et 2 spécifiquement par un médecin spécialiste (un patient suivi pour une obésité avec hyper insulinisme et insulino résistance et un patient suivi pour ses antécédents cardiologiques).

Les patients n'ayant pas de symptomatologie particulière n'avaient pas éprouvé le besoin de revenir en consultation de contrôle avec un chirurgien pédiatre ou un urologue. Les patients ayant des problèmes d'ordre urinaire ou sexuel évoluant à minima avaient consulté un généraliste. Seuls deux patients avaient eu un suivi spécialisé en andrologie : un pour suivi de l'anomalie caryotypique mise en évidence à la naissance ; l'autre pour effectuer le bilan initial d'une cryptozoospermie (oligozoospermie sévère). Cette anomalie du spermogramme avait été découverte fortuitement dans un contexte de diagnostic pré-implantatoire, diagnostic préconisé devant les prédispositions génétiques familiales de sa compagne (Syndrome de Lynch ou HNPCC (Hereditary Non-Polyposis Colorectal Cancer), cancer colorectal héréditaire sans polypose) Un patient sans antécédent de chirurgie scrotale a eu un tableau de torsion testiculaire pris en charge en urgence et a eu une orchidopexie bilatérale. Un patient a développé un syndrome dépressif en lien avec cette malformation congénitale. Compte tenu de leur âge, ces patients et/ou leur famille s'étaient posés la question de la pertinence d'une consultation en chirurgie pédiatrie ou en urologie adulte.

La consultation de suivi proposée dans notre étude survenait dans un délai moyen de 18,8±5,3 ans par rapport à la chirurgie initiale et de 8,4±5 ans par rapport à la dernière consultation.

CONSULTATION

INTERROGATOIRE

A l'interrogatoire, a été mis en évidence un trouble de la vidange vésicale symptomatique avec une dysurie d'attente et de poussée chez 2 patients. Cette dysurie était accompagnée d'une hématurie macroscopique intermittente chez un de ces patients.

Un patient décrivait une ballonisation de l'urètre à la miction associée à une fistule urétrale et à un aspect de jet urinaire en arrosoir.

Un patient décrivait une fistule sans symptomatologie urinaire sous jacente ; fistule jamais tarie malgré des reprises chirurgicales itératives (4 au total).

Un patient se plaignait de l'existence de gouttes retardataires et d'une éjaculation «baveuse».

Cinq patients étaient complexés par l'aspect de leurs organes génitaux externes et souffraient d'un sentiment de différence, d'un complexe physique et d'une dépréciation importante.

Un patient a manifesté une volonté de phalloplastie.

EXAMEN CLINIQUE

L'indice de masse corporel moyen était de 23,2±4,9.

Le stade pubertaire était G5P5 selon la classification de Tanner, soit une puberté aboutie.

L'examen morphologique des organes génitaux externes objectivait :

-L'absence de prépuce chez tous les patients (prépuce utilisé lors des chirurgies de reconstruction).

-Une taille de verge flaccide moyenne estimée à 6±1,35cm; un patient avait une verge enfouie, un second avait une torsion de verge; Deux patients dont le précédent témoignait avoir une courbure de la verge lors des érections. Tous les autres témoignaient d'une rectitude de la verge en érection.

-L'implantation du méat urétral était apicale chez seulement 4 patients (26,7%) et ectopique chez les onze autres : 3 balaniques (20%) et 8 coronales (53,3%). Une fistule urétrale était visualisée chez deux patients (localisation balano-préputiale et médiopénienne).

-L'examen scrotal montrait une asymétrie du volume testiculaire chez 8 patients sur les 15 examinés avec une prothèse testiculaire en place chez un patient.

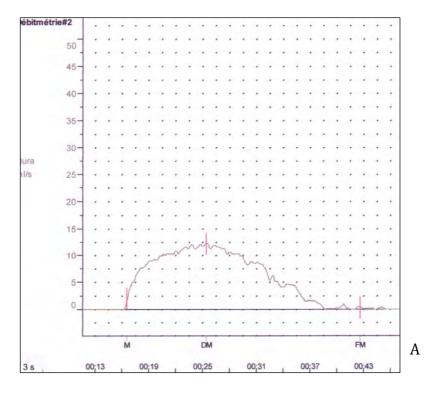
DEBITMETRIE

La débitmétrie n'a pas pu être réalisée pour un des patients ayant un syndrome obstructif franc.

Pour les autres, nous avons obtenu dans tous les cas des courbes d'aspect normal « en cloche » (Figure 7).

Le débit urinaire maximal moyen était de 18±6 ml/s et le débit urinaire moyen était en moyenne de 11±3 ml/s pour un volume vésical (volume uriné et volume du résidu post mictionnel) au moins égal à 150ml.

Le résidu post mictionnel moyen était de 10±19ml.



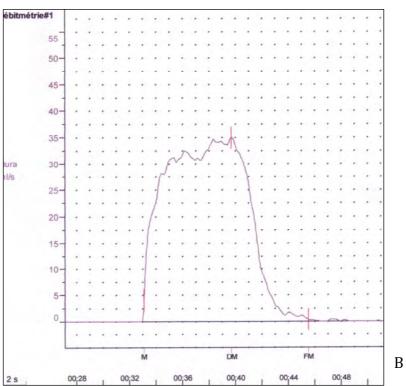


Figure 7: Exemples de courbes obtenues au cours d'une débitmètrie.

A B
-Volume uriné : 174ml -Volume uriné : 264ml
-Durée mictionnelle : 26s -Durée mictionnelle : 12s
-Débit maximal uriné : 12,3ml/s -Débit maximal uriné : 35ml/s
-Débit moyen uriné : 7,7ml/s -Débit moyen uriné : 21ml/s
-Résidu post mictionnel : 0ml -Résidu post mictionnel : 0ml

QUESTIONNAIRES

QUALITE DE VIE GLOBALE

L'évaluation de la qualité de vie globale par l'EUROQOL 5 montre que trois patients avaient une douleur ou gêne modérée et deux autres un état anxieux ou déprimé. Concernant les trois autres items, aucun des patients n'avait de problème.

Ces résultats sont présentés sur la figure 8.

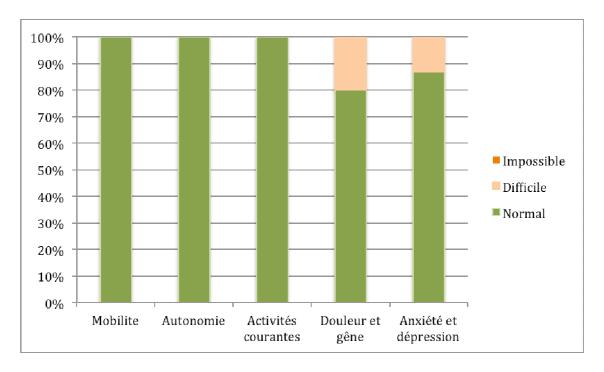


Figure 8 : Evaluation de la qualité de vie globale par EUROQOL 5 dans la population étudiée en fonction des items : mobilité, autonomie, activités courantes, douleurs et gêne, anxiété et dépression. Items qualifiés de normal, difficile ou impossible par le patient.

QUALITE DE VIE URINAIRE

Score IPSS: L'analyse du questionnaire IPSS (illustrée figure 9) montre que 4 patients n'avaient aucun symptôme urinaire, 10 avaient une gêne fonctionnelle légère et un une gêne fonctionnelle modérée. Aucun patient n'avait de gêne sévère.

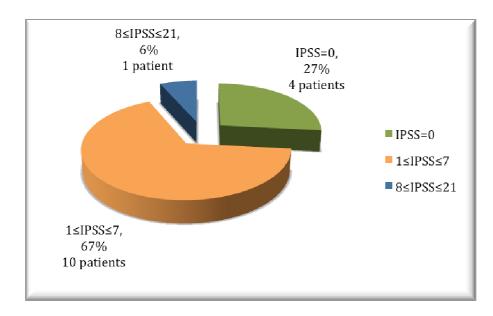


Figure 9 : Représentation schématique de l'importance de la gêne fonctionnelle urinaire quantifiée par le score IPSS.

L'évaluation de la qualité de vie liée aux symptômes urinaires est illustrée figures 10 et 11.

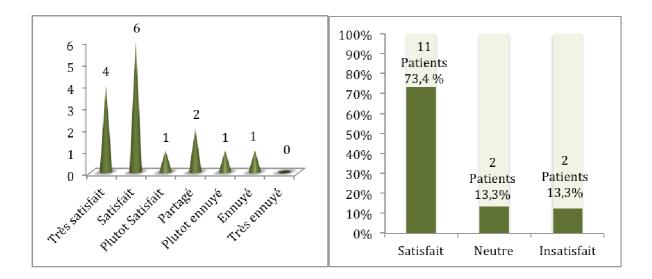


Figure 10 : En abscisse sont représentées les réponses proposées, en ordonnées est représenté l'effectif de patients.

Figure 11: Définition de 3 groupes de patients, satisfaits, neutres et insatisfaits de leur qualité de vie urinaire en fonction des réponses précédentes.

Figure 10 et 11: Représentation schématique des réponses obtenues à la question : « Si vous deviez vivre le restant de votre vie avec cette manière d'uriner, diriez vous que vous en seriez ... »

Ci dessous, est représentée, pour chaque patient, la valeur du score IPSS associée à l'évaluation de la qualité de vie. Il n'a pas été trouvé de corrélation entre ces données (Figure 12).

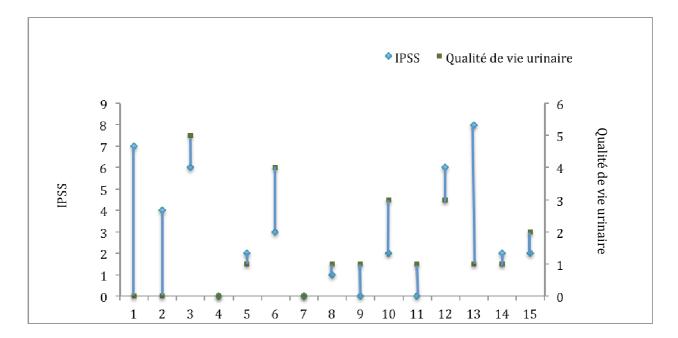


Figure 12 : Valeur du score IPSS associée à l'évaluation de la qualité de vie urinaire. Score IPSS compris entre 0 et 7 : gène légère et score supérieur à 7 gène modérée. Evaluation de la qualité de vie urinaire de 0 : très satisfait à 6 très ennuyé.

<u>Score USP</u>: L'analyse du questionnaire USP permet de définir 3 scores caractérisant chacun des items étudiés: l'hyperactivité vésicale, l'incontinence urinaire d'effort et les troubles de la vidange vésicale. Six patients n'avaient aucun symptôme en rapport avec chacun de ces trois items.

Chez tous les autres patients, le score d'un item au moins était modifié. L'ensemble des résultats est résumé tableau 3.

Item	Nombre de patients dont les scores sont modifiés	Scores	Scores moyens ± écarts-type		
Incontinence urinaire d'effort	1 patient	3/9	0,2±0,7		
Hyperactivité vésicale	8 patients	1/21 (3 patients) 2/21 3/21 4/21 (2 patients) 5/21	1,4±1,7		
Troubles de la vidange vésicale	4 patients	1/9 (2 patients) 2/9 (2 patients)	0,4±0,7		

Tableau 3 : Scores USP.

L'ensemble des résultats concernant la qualité de vie urinaire est représenté figure 13 ci-après.

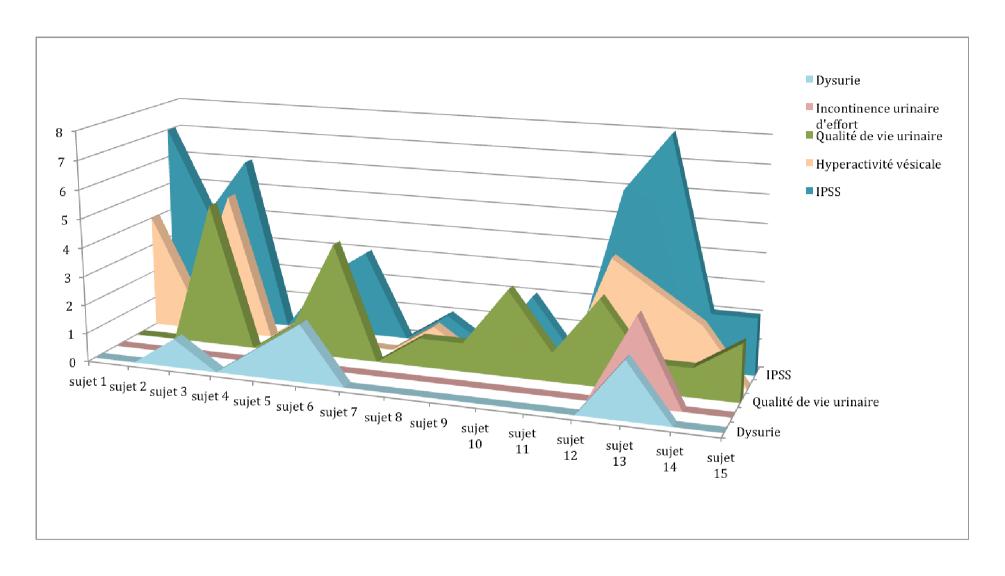


Figure 13 : Représentation synoptique des résultats aux différents auto questionnaires (IPSS et questionnaire de qualité de vie urinaire, USP (3 items représentés : Incontinence urinaire d'effort, Hyperactivité vésicale et dysurie)) pour chacun des patients.

QUALITE DE VIE SEXUELLE

<u>Score IIEF15</u>: Quatre patients n'ont pu répondre au questionnaire car ils n'avaient jamais eu de rapport sexuel et ont donc été exclus de l'analyse des données. L'interprétation des données de ce questionnaire permet l'exploration des 5 domaines de la vie sexuelle: la fonction érectile, la fonction orgasmique, le désir sexuel, la satisfaction des rapports sexuels et la satisfaction globale. L'ensemble des résultats obtenus est présenté dans le tableau ci après (Tableau 4).

	Moyenne ±Ecart-type dans la population étudiée	[Minimum- Maximum] dans la population étudiée	Score IIEF15 [Min-Max]*		
Fonction érectile	23,3±3	[5-30]	[0-30]		
Fonction orgasmique	8,5±2,9	[0-10]	[0-10]		
Désir sexuel	7,1±1,3	[6-8]	[2-10]		
Satisfaction des rapports sexuels	rapports 8,1±5,4		[0-15]		
Satisfaction globale	7,7±2,5	[2-10]	[2-10]		

Tableau 4: Questionnaire IIEF15, représentation des scores obtenus dans la population étudiée.

Fonction érectile (Questions 1, 2, 3, 4, 5, 15) : Score /30

Fonction orgasmique (Questions 9, 10): Score /10

Désir sexuel (Questions 11, 12) : Score /10

Satisfaction des rapports sexuels (Questions 6, 7, 8) : Score /15

Satisfaction globale (Questions 13, 14): Score /10

^{*:} Le score minimum correspond à l'absence de fonction, désir ou satisfaction pour chaque item et le score maximum correspond à une situation normale pour chaque item (22).

Une dysfonction érectile (définie par un score inférieur ou égal à 25 pour l'item fonction érectile (24)) était mise en évidence chez 4 patients sur les 11 (36,4%) pouvant répondre au questionnaire; elle était légère à modérée pour un patient (score 24/30), modérée pour un patient (15/30) et sévère pour 2 patients (5/30 et 10/30).

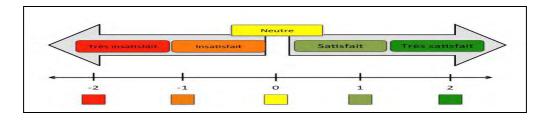
Questionnaire de satisfaction évaluant la sexualité globale :

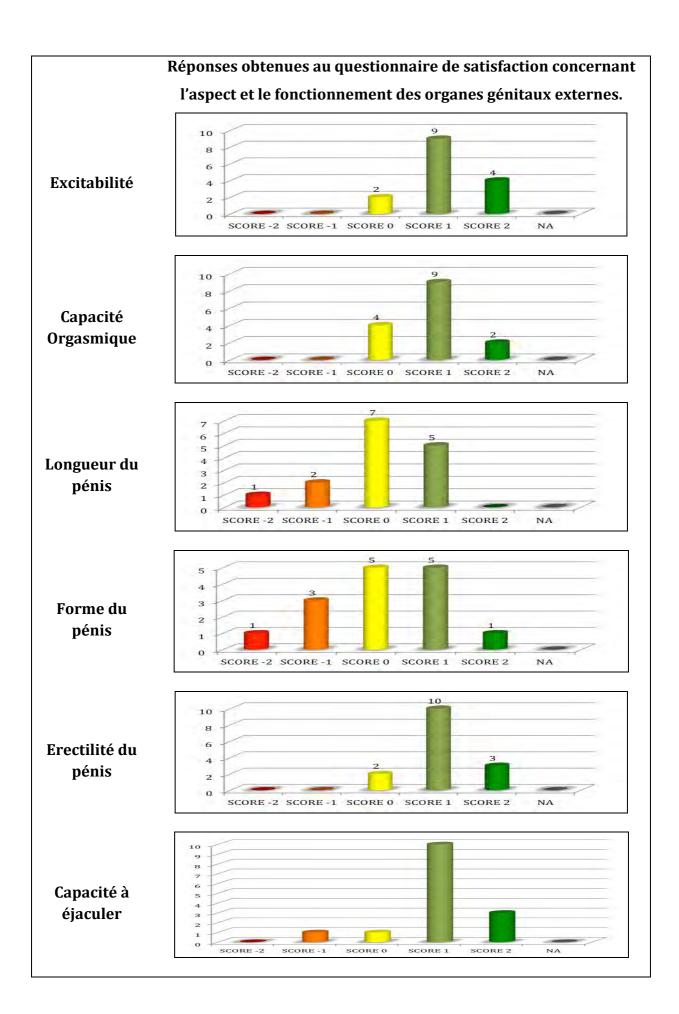
Concernant la vie sexuelle en général, 2 patients étaient très satisfaits, 7 étaient satisfaits, 3 patients étaient neutres, 1 patient était insatisfait et 2 ne se prononçaient pas.

Concernant la fréquence de la vie sexuelle, 2 patients se disaient très satisfaits, 8 patients se disaient satisfaits, 3 se disaient neutres et 2 patients ne se prononçaient pas. Dix patients pensaient ne pas avoir de problème sur le plan sexuel, 5 patients témoignaient d'une peur du contact sexuel: en lien avec la peur d'une éjaculation prématurée dans 2 cas, en lien avec un problème d'ordre esthétique (scrotum long) dans un cas et isolée pour les deux autres.

Deux patients pensaient que leurs difficultés dans leur vie sexuelle étaient en lien avec leur statut médical et les traitements chirurgicaux antérieurs, les autres patients n'avaient pas fait le lien entre leurs antécédents médico-chirurgicaux et leurs difficultés, s'ils en avaient.

Concernant les fonctions sexuelles et l'aspect des organes génitaux externes, l'ensemble des réponses obtenues est présenté dans le tableau 5. La légende utilisée est basée sur l'échelle de Likert (Figure 14) :





Concernant la satisfaction de l'aspect et du fonctionnement des organes génitaux externes après la prise en charge chirurgicale, les réponses sont représentées par les 2 figures ci-après (Figure 15 et 16).

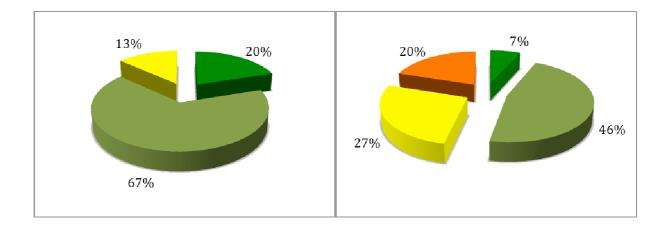


Figure 15 : Satisfaction du fonctionnement des organes génitaux externes après la prise en charge chirurgicale.

Figure 16 : Satisfaction de l'apparence des organes génitaux externes après la prise en charge chirurgicale.

EVALUATION DE LA SATISFACTION DE LA PRISE EN CHARGE GLOBALE

Concernant le souvenir du nombre d'interventions, neuf patients sur les 15 interrogés n'avaient pas de souvenir du nombre d'interventions chirurgicales. Parmi les 6 patients qui pensaient se souvenir du nombre d'interventions, 3 connaissaient le nombre exact de gestes chirurgicaux réalisés.

Nous n'avons pas trouvé de lien entre le nombre d'interventions chirurgicales effectuées et la satisfaction de l'apparence et du fonctionnement des organes génitaux externes (Tableau 6).

Nombre total	Nombre de		n de l'appar génitaux ex		Satisfaction du fonctionnement des organes génitaux externes			
d'interventions	patients	Satisfait	Neutre	Non satisfait	Satisfait	Neutre	Non satisfait	
n≤2	5	4 (80%)	1 (20%)		5 (100%)			
3≤n≤4	6	2 (33,3%)	1 (16,7%)		4 (66,6%)	2(33,4%)		
n≥5	4	2 (50%)	2 (50%)		4 (100%)			

Tableau 6 : Satisfaction de l'apparence et du fonctionnement des organes génitaux externes en fonction du nombre d'actes chirurgicaux réalisés dans l'enfance (chirurgie réparatrice initiale et reprise en cas de complications).

Onze patients n'étaient pas du tout d'accord avec la proposition suivante : "J'aurais été mieux sans les chirurgies effectuées dans mon enfance", 2 patients étaient neutres et 2 autres étaient partiellement pas d'accord.

Le meilleur moment pour la chirurgie génitale était déterminé entre 0 et 3 ans pour 8 patients et cette période se prolongeait jusqu'à l'âge de 12 ans pour 3 patients. Un patient pensait que le meilleur moment se situait entre 4 et 12 ans. Trois patients avaient décidé de ne pas se prononcer sur l'âge « idéal », en considérant que cette décision était affaire de spécialiste.

Quatre patients pensaient qu'un soutien psychologique aurait été utile à l'âge adulte, 1 ne se prononçait pas et les autres pensaient que cela n'était pas nécessaire. Deux patients auraient tiré bénéfice d'un contact avec d'autres patients porteurs de la même maladie et 2 patients auraient apprécié les conseils téléphoniques d'un médecin si la démarche avait été proposée.

RESULTATS DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Deux patients n'ont pas désiré réaliser les examens complémentaires.

Une échographie rénale a permis de découvrir une hydronéphrose dans un cas.

Une échographie scrotale a mis en évidence des micro-calcifications testiculaires bilatérales chez un patient.

Aucune anomalie vésicale n'a été trouvée.

La testostéronémie moyenne était de 531±207ng/ml. Aucune des valeurs obtenues n'était anormale.

DEVENIR AU TERME DE LA CONSULTATION

Le patient qui avait une dysurie franche et une hématurie macroscopique a eu d'emblée une endoscopie urinaire en consultation d'urologie adulte pour expertise de la filière urétro-vésicale. Cet examen a montré une sténose de l'anastomose urétrale proximale. Une dilatation urétrale au Béniquet a été réalisée en consultation. Les auto-dilatations ont été enseignées au patient pour maintien d'un calibre urétral suffisant.

L'échographie rénale révélatrice de l'hydronéphrose a été complétée par la réalisation d'un uro-scanner abdomino-pelvien. Le diagnostic de syndrome de la jonction pyélo-urétérale a été posé. Par ailleurs cette imagerie a permis la découverte de structures pelviennes évoquant un hémi-utérus associé à un ovaire.

Le patient désireux d'une chirurgie d'agrandissement de verge a été dirigé vers une consultation spécialisée d'uro-sexologie pour prise en charge ad-hoc.

L'ensemble des patients a eu des informations, des conseils et des contacts médicaux pour prise en charge ultérieure en cas de problème particulier.

DISCUSSION

SYNTHESE DES RESULTATS

Notre étude a permis de revoir en consultation, en moyenne 18 ans après une chirurgie pour hypospadias postérieur, 15 patients âgés d'une vingtaine d'années.

Nous avons choisi de réaliser une évaluation complète de ces patients par le biais

- d'une consultation de suivi par un médecin différent du chirurgien initial (évaluation
 « objective » des résultats fonctionnels et cosmétiques);
- d'auto questionnaires validés pour une évaluation « subjective » par le patient de sa qualité de vie globale, urinaire et sexuelle et comparaison possible avec les données de la littérature ;
- d'une évaluation fonctionnelle par réalisation d'une débitmétrie ;
- d'une expertise morphologique par échographie réno-vésicale et testiculaire.

Au cours de cette étude, nous avons mis en évidence des anomalies fonctionnelles et anatomiques : fistule persistante non traitée (13%), sténose urétrale (6,6%) et courbure de verge (13%). Pour un tiers des patients, la qualité de vie globale était marquée par un état anxieux, déprimé et une gêne modérée. Soixante-treize pour cent des patients avaient une gêne mictionnelle légère à modérée mais 73,4% des patients avaient une qualité de vie urinaire jugée satisfaisante. Une dysfonction érectile a été identifiée chez 36,4% des patients en utilisant le questionnaire IIEF15. Cependant, nos questionnaires « maison » montraient que treize patients (86%) se disaient satisfaits et très satisfaits de leur excitabilité, de leur érectilité et de leur capacité à éjaculer. D'un point de vue cosmétique, seuls quatre patients avaient un méat apical mais l'insatisfaction des

patients venait essentiellement de la longueur et de la forme de leur verge (20% et 27% respectivement).

Il n'a pas été trouvé de lien entre le nombre d'interventions réalisées et la satisfaction de l'aspect du pénis. Trente trois pour cent des patients auraient aimé avoir un suivi à plus long terme sous forme d'un soutien psychologique, médical ou un contact avec des patients ayant un parcours médical similaire. L'âge auquel la prise en charge chirurgicale a été menée était satisfaisant pour la majorité des enfants, qui n'ont que de vagues souvenirs des hospitalisations et gestes opératoires réalisés dans l'enfance.

COMPARAISON AVEC LA LITTERATURE

METHODOLOGIE DE L'ETUDE

Dans la littérature est rapporté un grand nombre d'études évaluant la qualité de vie urinaire et/ou sexuelle après chirurgie correctrice d'un hypospadias (25-36), mais ces études diffèrent par de nombreuses caractéristiques :

- -Le type d'hypospadias pris en compte et l'hétérogénéité des classifications utilisées tendant à compliquer l'analyse des séries de données ;
- -L'âge des enfants et le recul par rapport à la prise en charge chirurgicale initiale ;
- -Le mode de recueil des données : auto questionnaires, entretien téléphonique ou consultation ;
- -Les questionnaires utilisés : questionnaires non validés versus questionnaires validés. Pour notre part nous avons limité notre étude aux patients avec un phénotype d'hypospadias postérieur, soit 11 % de l'ensemble des patients opérés d'hypospadias à l'Hôpital des Enfants à Toulouse. Van Roij et al. rapportait un pourcentage similaire sur une série de 405 garçons (9). Ce phénotype est étudié spécifiquement dans seulement 3

études prospectives récentes (25, 28, 37). Les caractéristiques de ces 3 études sont rapportées dans le tableau 7. L'âge moyen des populations étudiées variait de 15 ans (37) à 25 ans (28). Cet écart d'âge est très important surtout en considérant que dans certaines études, plus de la moitié des patients avaient moins de 11 ans (37). Or, l'évaluation à long terme des enfants opérés d'hypospadias n'a de sens que si elle est post pubertaire car cette période est décisive pour l'évolution des caractères sexuels, la maturation émotionnelle et le développement sexuel. Notre population d'âge moyen 21 ans avec un âge minimum de 17 ans est représentative de cette population particulière à la frontière de la pédiatrie et de la médecine adulte.

Le recul par rapport à la chirurgie reconstructrice initiale est également un paramètre important car certaines complications de survenue plus tardives et certains domaines (la qualité de vie sexuelle, la fertilité et l'image et l'estime de soi notamment) sont difficiles à évaluer chez des patients pré-pubères. Dans notre étude, le délai de 18 ans par rapport à la chirurgie initiale est le plus important rapporté dans la littérature.

Nous avons choisi d'utiliser des questionnaires validés pour une comparaison plus aisée avec les données de la littérature via une standardisation méthodologique et l'existence de valeurs de référence nécessaires à l'interprétation des résultats.

Article	Population			Taux de	Evaluation de la qualité de vie			Evaluation		Recul	Examens
Titre	Age (Années)	Effectif	Recueil des données	réponse		Urinaire	Sexuelle	Esthétique	Psychologique	(années)	complémentaire s
Notre étude	21,2±4,7	15	Consultation de suivi	38%	EUROQOL	IPSS, USP et !questionnaire non validé	IIEF 15 et questionnaire non validé	Evaluation clinique et Questionnaire non validé	Questionnaire non validé	18,8±5,3	Echographie rénale, vésicale et scrotale, Débitmétrie
Long term outcome of severe hypospadias. Aulagne M.B. 2010. JPU.	25[20-32]	27	Téléphone, voie postale/mail	77%	Non réalisé	Questionnaire non validé (Jet urinaire dysurie, gouttes retardataires)	Questionnaires non validés : Age des premiers rapports sexuels, érection et éjaculation	Auto-évaluation : Position du méat, courbure et longueur de la verge, cicatrice	Non réalisé	17,5 [0,16-17]	Non réalisé
Severe hypospadias with genital ambiguity: adult outcome after staged hypospadias repair. Miller M.A.W. 1997. BJU.	[17,6-36,6]	19	9 patients sur 28 vus en consultation, 19 patients contactés par téléphone et voie postale/mail	Non précisé	Goldberg General Health	Questionnaire non validé (uniquement pour les patients vu en consultation)	tunction ()uestionnaire	Non réalisé	Spielberger Anxiety Questionnaire et Beck depression inventory	Non précis	Débitmétrie pour les 9 patients vus en consultation
Long term patient reported outcome and satisfaction after oral mucosa graft urethroplasty for hypospadias. Nelson C.P. 2005. J.Urol.	15,1±11,2 Age <11ans (51%), 11≤ Age ≤17ans (23%), Age >18ans (26%)	43	Téléphone, voie postale/mail	84%	Non réalisé	IPSS	Non réalisé	Auto-évaluation de l'apparence et des résultats chirurgicaux	Non réalisé	6,9 ans	Non réalisé

Tableau 7 : Tableau comparatif des différentes études évaluant le devenir à long terme des patients opérés d'hypospadias postérieur dans l'enfance.

JPU : Journal of pediatric urology, USP : Urinary symptom Profile

BJU : British journal of urology, ,IIEF15 : International Index of Erectile Function.

J. Urol : Journal of urology, IPSS : International Prostate Score Symptom

PRISE EN CHARGE INITIALE DES PATIENTS OPERES.

Bien que non protocolisé, le traitement des hypospadias postérieurs est consensuel (38). Les patients de notre étude ont eu, pour la plupart, un parcours classique et une prise en charge chirurgicale en deux temps conforme à la littérature. Des complications post opératoires ont nécessité une adaptation du schéma thérapeutique pour 66% des patients. Ce taux de complications est similaire à ceux habituellement rapportés dans la littérature qui fluctuent entre 51% (37) et 100% des patients (28). La sévérité des formes d'hypospadias et le suivi à long terme sont des explications plausibles car comme le souligne une étude récente de Spinoit et al. plus de la moitié des reprises chirurgicales surviennent après un délai d'un an (39).

Concernant l'âge de la prise en charge chirurgicale initiale, Lu et al. ont mis en évidence par une revue de la littérature, l'impact de celui-ci sur la survenue de complications post opératoires, théorie également relayée par Dodson et al.: Plus la chirurgie est réalisée précocement, moins nombreuses sont les complications (40, 41). L'âge de la prise en charge impacte également le développement psychologique. En ce sens, Jones et al. a montré que l'absence de souvenir des actes chirurgicaux effectués induisait une meilleure image de soi dans cette population (42). Dans notre étude, la première intervention était réalisée le plus précocement possible avec un âge moyen de 28 mois. Le peu de souvenir que les patients avaient conservé de leurs différents séjours à l'hôpital est illustré par le fait que moins de la moitié se souvenait du nombre d'interventions et seul un quart avait une estimation exacte de ce chiffre. Près des trois quarts des patients interrogés pensaient qu'ils auraient été moins bien sans les interventions chirurgicales pratiquées et que cette prise en charge devrait être effectuée avant l'âge de 3 ans. Et pourtant à l'inverse de l'étude de Jones et al., un tiers de nos

patients avouait un complexe physique et une dépréciation importante. La différence majeure entre ces séries est l'âge moyen des patients : pré pubertaire pour Jones et al. et post pubertaire pour notre étude, suggérant d'une part une évolution de l'aspect des organes génitaux externes induite par les changements hormonaux importants à cette période et d'autre part une modification de l'image de soi d'ordre psychologique (42). Ainsi, malgré une prise en charge optimale, le traitement de l'hypospadias est pourvoyeur de traumatismes physiques et psychologiques, d'un taux de complications et de reprises chirurgicales non négligeable sans garantie d'un résultat esthétique et fonctionnel satisfaisant (fistule persistante, méat non apical, courbure ou torsion de verge résiduelle, insatisfaction personnelle du résultat et complexe physique). Se pose donc la question de la nécessité du traitement chirurgical de ces patients porteurs d'un hypospadias : quel est le bénéfice pour ces enfants ? Via une consultation d'urologie générale, Dodds et al. ont identifié cinquante-six patients porteur d'un méat hypospade. Seul un patient avait un motif de consultation en rapport avec cette malformation, 32% ne savaient pas qu'ils avaient cette malformation et 11% l'avaient su par le biais d'un médecin ou d'une infirmière. Aucun de ces patients n'avait de plainte mictionnelle. La majeure partie de ces patients avait un hypospadias antérieur et moyen et l'âge moyen était de 53 ans (43). Ces éléments ne permettent donc pas de comparer nos 2 séries mais cette étude illustre qu'en l'absence de troubles fonctionnels (urinaire, sexuel) ou de troubles de la fertilité, les patients n'ont de plainte esthétique que quand ils savent qu'ils sont porteurs d'une anomalie morphologique. L'anormalité ressentie est directement liée à l'importance qu'on lui donne et cette importance est variable en fonction des populations étudiées. Il est bien sûr difficile de ne pas envisager la cure chirurgicale d'un hypospadias postérieur sévère, essentielle à la restauration des fonctions urinaires, sexuelles, de la fertilité et pour l'esthétique. En revanche, peut se discuter l'indication de

reprise chirurgicale pour désunion cicatricielle responsable d'un méat non apical par exemple. Pour preuve, nous avons identifié que les causes d'insatisfaction étaient pour une grande majorité la taille de la verge alors que seuls 4 patients sur les 15 étudiés avaient un méat apical et nous n'avons pas trouvé de lien entre le nombre d'interventions réalisées et la satisfaction de l'aspect du pénis.

Par ailleurs, les critères fonctionnels, esthétiques et les objectifs thérapeutiques du patient sont bien différents des critères de réussite de l'intervention du chirurgien. Mureau et al. ont étudié la concordance des réponses du patient et du chirurgien à un questionnaire sur la perception des organes génitaux externes du patient. Il n'a pas été trouvé de lien entre les évaluations objectives et subjectives et les patients étaient globalement moins satisfaits que les chirurgiens de l'apparence de leurs organes génitaux externes (44).

Enfin, la satisfaction des patients et la perception qu'ils ont de leurs organes génitaux externes (fonctionnement et esthétique) sont rapportées de manière différente en fonction des questionnaires utilisés: Nous avons pour notre part noté une discordance entre les scores de l'IIEF15 et les questionnaires maison.

L'évaluation du résultat global de la chirurgie est donc biaisée par de nombreux facteurs mais l'élément principal à prendre en compte est à notre sens la spécificité de la population étudiée.

COMPARAISON DES RESULTATS DE L'ETUDE AVEC LES DONNEES DE LA LITTERATURE.

Qualité de vie globale.

L'évaluation de la qualité de vie globale souligne l'impact de la pathologie sur le quotidien car un tiers des patients éprouvait une anxiété ou une douleur physique. Ces données confortent l'étude de Miller et al. (qualité de vie altérée, pathologie responsable d'un état dépressif) (25). Berg et al. ont approfondi l'analyse et ont évoqué une tendance nette des patients opérés d'hypospadias dans l'enfance à la névrose et à un comportement antisocial (45).

Qualité de vie urinaire.

Nous avons noté une discordance entre la gêne urinaire manifeste et la qualité de vie urinaire cependant jugée satisfaisante et très satisfaisante pour près des 2 tiers des patients. Dans l'étude d'Aulagne et al., la qualité de vie urinaire n'était pas quantifiée, mais la symptomatologie urinaire était très marquée car seuls 15% des patients ne rapportaient pas de plainte fonctionnelle (28). Nelson et al. mettaient en évidence une symptomatologie à type de jet arrosoir et de dysurie de poussée dans respectivement 26 et 28% des cas avec une qualité de vie jugée satisfaisante dans 60% des cas (37). Cette symptomatologie de jet arrosoir était retrouvée dans l'étude de Miller et al. et touchait près de la moitié des patients interrogés avec seulement 31% de patients ressentant une altération de leur qualité de vie (25).

Ainsi, la symptomatologie urinaire de ces patients opérés dans l'enfance était manifeste à l'interrogatoire, mais la qualité de vie urinaire semblait préservée pour la majorité des sujets... Nous avons donc utilisé des questionnaires standardisés pour objectiver la symptomatologie. L'IPSS était également utilisé par Nelson et al. dans sa forme anglophone (American Urological Association Score Symptoms): il mettait en évidence

une gêne modérée (score 0 à 7) dans 77% des cas, moyenne (score 8 à 19) dans 16% des cas et sévère (score 20 et plus) dans 5% des cas (37). De manière similaire, dans notre étude, se détachait une grande majorité de patients n'ayant qu'une gêne modérée (93,1% dont 26,5% avec IPSS 0 (pas de gêne)) et 6,9% de gêne sévère. L'USP évalue et quantifie les différents symptômes urinaires : la perturbation du score de l'hyperactivité vésicale apparaissait plus importante que celui de la dysurie. Cette variation était cependant faible et il est difficile de lui attribuer une signification clinique. Ces patients ne présentaient pas d'incontinence urinaire d'effort. Ces questionnaires validés viennent confirmer qu'il existe une gêne urinaire objective pour quelques patients et qu'elle peut tout à fait être rapportée aux antécédents chirurgicaux de cure d'hypospadias mais que celle ci est cependant modérée au regard des multiples interventions subies et des séquelles persistantes (fistules, ballonisation de l'urètre, sténoses urétrales et bourgeons muqueux).

L'altération de la qualité de vie est finalement difficile à définir et surtout à relier à la sphère urinaire, surtout compte tenu de la population étudiée qui, inconsciemment, considère la sphère génito-sexuelle comme une entité unique. De plus un état anxieux ou déprimé peut conduire à une dysfonction urinaire.

Qualité de vie sexuelle.

Ainsi, dans notre étude, un tiers des patients était complexé par l'aspect de leurs organes génitaux externes et appréhendait le contact sexuel. Cependant, deux tiers des patients se disaient satisfaits et très satisfaits de leur vie sexuelle. L'insatisfaction portait essentiellement sur la longueur (60mm en moyenne) et la forme du pénis (20% de torsion ou coudure de verge au repos et/ou en érection). Les données de la littérature sont variées : Aulagne et al. rapportaient dans leur série des résultats similaires : 48%

de patients embarrassés par l'aspect de leur pénis pendant les rapports sexuels, mais une satisfaction sexuelle estimée à 68/100 sur échelle visuelle analogique. La série de Miller et al. comptait 13% de patients insatisfaits de l'apparence de leur pénis flaccide et 36% en érection. Pour la première fois, nous avons évalué par l'IIEF15 la qualité de vie sexuelle de patients avec antécédents d'hypospadias postérieur. Les données de la littérature permettent de comparer nos résultats à 2 autres séries : 1 série d'hommes d'âge moyen 21,8 ans ± 2,98 sans histoire antérieure de dysfonction sexuelle ou de maladie urologique (46) et une série d'hommes opérés dans l'enfance d'un hypospadias proximal ou médio pénien d'âge médian 21 ans [18-30] (26) (tableau 8).

	Notre étude*	Fraumann et al. **	Rynja et al. *
Fonctions érectiles	23,3±3	28,6 (25-30)	23,9±8,2
Fonctions orgasmiques	8,5±2,9	8,8 (6-10)	9,1±2,5
Désir sexuel	7,1±1,3	8,6 (7-10)	8±1,4
Rapports sexuels	8,1±5,4	12,4 (9-14)	8,5±6,2
Satisfaction globale	7,7±2,5	8,6 (7-10)	7,1±2,5

Tableau 8 : représentation des scores IIEF15, obtenus dans notre population, dans la population étudiée par Fraumann et al. (hommes opérés dans l'enfance d'une hypospadias proximal ou médio pénien d'âge médian 21 ans [18-30]) (26) et la population étudiée par Rynja et al. (hommes d'âge moyen 21,8 ans ± 2,98 sans histoire antérieure de dysfonction sexuelle ou de maladie urologique) (47).

Fonctions érectiles, Questions 1, 2, 3, 4, 5, 15, Score /30 Fonctions orgasmiques, Questions 9, 10, Score /10 Désir sexuel, Questions 11, 12, Score /10 Satisfaction des rapports sexuels, Questions 6, 7, 8, Score /15 Satisfaction globale, Questions 13, 14, Score /10

^{*}Résultats exprimés sous forme de moyenne ± écart-type

^{*}Résultats exprimés sous formes de médiane (Min-Max)

Nos résultats sont peu différents de la série de Rynja et al. (population sans antécédents). En revanche, les scores obtenus dans la série de Fraumann et al. différaient dans les domaines des fonctions érectiles et de la satisfaction des rapports sexuels qui seraient meilleures alors même que les patients avaient des antécédents de chirurgie génitale. On peut supposer que le développement de la vie sexuelle de ces jeunes n'est pas simplement influencé par leurs antécédents de malformation congénitale et de chirurgie génitale. De plus on peut se poser la question de la pertinence de ce questionnaire IIEF 15 dans cette population. En effet, outre le fait qu'il soit complexe par sa forme même, l'IIEF 15 évalue la sexualité des patients en s'intéressant uniquement aux rapports pénétrants hétérosexuels, qui ne sont pas représentatifs de la sexualité globale des patients. Il n'est pas non plus applicable si les patients n'ont pas de rapport sexuel. Rynja et al. avaient également souligné les limites de l'IIEF 15 chez les patients jeunes en bonne santé (moyenne d'âge des patients comparable à celle de notre série) argumentant qu'une seule réponse cotée à 0 « pas d'activité sexuelle » induisait, tel que le questionnaire était conçu une évaluation faussée de la fonction érectile. Or ces jeunes patients sont nombreux à ne pas avoir de partenaire stable et de relations sexuelles fréquentes (46).

Par ailleurs, bien que les patients n'aient pas concédé avoir de problèmes d'érection à l'interrogatoire, nous avons détecté un taux important de dysfonction érectile (36%) grâce à la classification de Cappelleri. Ce taux était peu différent dans la série de Rynja et al., montrant ainsi que la dysfonction érectile n'est pas propre à notre population traitée d'un hypospadias dans l'enfance.

Examens complémentaires.

Il n'existe pas de consensus quant à la réalisation d'examens complémentaires au cours de la surveillance à long terme de patients opérés d'hypospadias dans l'enfance. Nous avons donc choisi de réaliser des examens para-cliniques simples et de manière systématique. La débitmétrie est non invasive et informative sur le fonctionnement vésical et urétral. Un seul patient n'a pu la réaliser et avait une symptomatologie obstructive majeure en lien avec une sténose urétrale importante. L'ensemble des autres débitmétries était d'aspect satisfaisant et les débits moyens maximaux et moyens dans les normes. On peut se poser la question de la réelle nécessité de réaliser cette exploration. En effet, une débitmétrie subnormale en l'absence de symptomatologie urinaire obstructive pourrait être due à une différence de compliance entre un tissu urétral sain et un tissu urétral cicatriciel ou un lambeau cutané/muqueux et non pas à une pathologie obstructive vraie.

En fait, une débitmétrie sub normale dans ce contexte d'hypospadias postérieur opéré et en l'absence de symptomatologie urinaire sous jacente ne doit probablement pas conduire à des explorations ultérieures. A contrario, en présence de symptomatologie urinaire vraie, elle est très informative pour orienter la prise en charge ultérieure.

L'échographie réno-vésicale et testiculaire a permis de mettre en évidence des anomalies morphologiques asymptomatiques (hydronéphrose) mais nécessitant des investigations complémentaires.

Les valeurs de la testostéronémie étaient normales, mais les mesures réalisées à différents moments du nycthémère et dans des laboratoires d'analyses médicales différents. Ces valeurs étaient donc difficilement comparables. Nous n'avons pas mis en évidence de trouble hormonal franc nécessitant un suivi particulier.

LIMITES DE L'ETUDE.

Le taux de réponses obtenues pour la participation à cette étude était de 38%. Les taux de réponse et de participation aux études comparables à la nôtre étaient de 77 et 84% (28, 37). L'âge moyen de la population étudiée peut expliquer un taux de participation important dans d'autres études rapportées dans la littérature : les patients de moins de 15 ans sont rarement perdus de vus car encore très régulièrement suivis par les chirurgiens pédiatres. Le mode de recueil de données par téléphone, voie postale ou mail est également confortable pour un patient qui accepte plus facilement de s'impliquer dans la démarche de recherche. Le taux de participation plus faible dans notre étude peut être expliqué par 2 facteurs : d'une part, le mode de recueil des données qui consistait à revoir les patients en consultation, ce qui impliquait de leur part de la disponibilité et était limité par des contraintes géographiques. D'autre part, le recul de près de 19 ans explique la difficulté de recontacter des patients sortis du circuit médical ou qui ont déménagé parfois plusieurs fois, ou des médecins généralistes n'exerçant plus.

De ces constatations découle un biais de recrutement des participants à l'étude car se présentent plus facilement à la consultation les patients qui ont des problèmes ou qui sont à la recherche de réponses à leurs interrogations. Malgré cela, nous avons constaté que certains patients venus un peu contraints par leurs parents pouvaient avoir des problèmes ou des questions qu'ils n'avaient pas osé aborder jusque-là.

Par ailleurs, par souci de reproductibilité et de comparaison avec les données de la littérature, nous nous sommes attachés à utiliser des questionnaires validés. Toutefois, nous avons été confrontés à leurs limites d'utilisation et d'interprétation : difficulté de compréhension, non adapté pour une population jeune, parfois peu de signification clinique dans l'interprétation des résultats. Nous avons essayé de contrebalancer ces

limites par l'utilisation d'un questionnaire maison pour complément d'information. Mais les questionnaires maison sont également sources d'incompréhension, de biais d'interprétation et de problème de reproductibilité. Nous avons choisi pour l'évaluation clinique de ne pas utiliser de score, et ce malgré la validation récente du HOPE Score (Hypospadias Objective Penile Evaluation Score) (48). Ce score permettrait une évaluation cosmétique post opératoire objective et reproductible mais il n'existe actuellement pas de séries de référence et les items abordés sont les mêmes que ceux de nos questionnaires maison. Par ailleurs, malgré l'intérêt certain de ce score, les références de « normalité » sont présentées par des photographies anonymes de pénis de patients opérés pré pubères, donc non adaptés à notre population.

CONCLUSION

Malgré un suivi médical régulier pour tous nos patients, cette consultation de suivi proposée 8 ans en moyenne après la dernière consultation spécialisée a permis d'identifier des problèmes fonctionnels non pris en charge jusqu'alors et des problèmes cosmétiques responsables d'une altération de l'image de soi chez ces jeunes adultes. Nous avons pu mettre en évidence des problèmes urologiques nécessitant un suivi spécialisé et nous avons également démasqué des problèmes psychologiques directement liés à la malformation dont souffrent ces patients. Cette consultation a conduit à une prise en charge spécialisée pour 20% des patients. Au delà du dépistage et du traitement de complications, cette consultation a été l'occasion d'informer le patient sur l'anomalie morphologique initiale et la prise en charge réalisée dans son jeune âge et de répondre à ses questions en dehors du schéma familial classique propre aux consultations de chirurgie pédiatrique.

PERSPECTIVES

Il apparaît, suite à cette étude, une lacune dans la prise en charge de ces patients opérés dans l'enfance, qui ne sont que rarement revus en consultation de chirurgie adulte. La prise en charge de ces jeunes adultes est souvent réalisée à visée curative, à l'apparition d'une symptomatologie clinique témoin de complications. Le risque majeur est de réaliser un traitement symptomatique sans prise en compte du contexte clinique général. Par ailleurs, les traitements de complications sont, sur des terrains multi opérés, un challenge chirurgical. De la même manière, l'évolution spécifique de ces malformations congénitales ne doit pas être méconnue : le risque de cancérisation de résidus mullériens ou des anomalies de migration testiculaire ne doit pas être ignoré, même si l'hypospadias (toutes formes confondues) n'est pas une malformation congénitale associée à un risque de développement de tumeur plus important que dans la population générale.

Ainsi, ces patients nécessitent un suivi multidisciplinaire adapté (urologique, sexologique, psychologique et endocrinologique) par des praticiens ayant une expertise de ces malformations congénitales.

La transition du monde de l'enfant à celui de l'adulte via la période de l'adolescence doit également être abordée progressivement car les préoccupations de l'urologue adulte sont différentes de l'urologue pédiatrique et les préoccupations du praticien sont différentes des préoccupations de l'adolescent. Par ailleurs cette transition induit un changement d'interlocuteur : le chirurgien pédiatre ne s'adresse plus à l'enfant et ses parents mais un urologue adulte s'adresse directement à son patient. Il persiste une nécessité d'information des parents mais sous couvert d'une acceptation du jeune adulte.

Cette population de patients souffrant d'hypospadias postérieure et entrant dans l'âge adulte ira croissant de par l'augmentation de l'incidence, du diagnostic et du traitement des hypospadias et cette prise en charge multidisciplinaire peut être extrapolée à l'ensemble des patients ayant des anomalies du développement sexuel et malformations congénitales (épispadias et exstrophie vésicale). En ce sens, une étude clinique européenne en cours vise à évaluer la prise en charge clinique, les traitements hormonaux, la chirurgie et la prise en charge psychologique des patients atteints d'une anomalie du développement sexuel (Etude DSD-LIFE). L'objectif principal est d'améliorer les soins et la prise en charge médicale, chirurgicale et psychologique des patients atteints d'une anomalie du développement sexuel grâce à la rédaction de guides de prise en charge.

CONCLUSION GENERALE

Les patients atteints d'hypospadias postérieurs opérés dans l'enfance n'ont pas toujours

de suivi urologique ni psychologique régulier alors même qu'ils présentent des

complications urinaires et une altération de leur qualité de vie directement en rapport

avec cette malformation et les traitements chirurgicaux réalisés dans l'enfance.

Les troubles sexuels à type de dysfonction érectile ne sont pas spécifiques de cette

population de patients car retrouvés chez des patients du même âge. Ils semblent

cependant favorisés par un lourd sentiment de différence et de complexe physique.

La prise en charge de ces patients doit être globale, pluridisciplinaire et spécialisée et

doit impérativement être poursuivie à l'âge adulte. En concertation avec la population

médico-chirurgicale pédiatrique et adulte urologique, endocrinologique et

psychiatrique, un réseau de soins doit être créé et, pourquoi, pas élargi à l'ensemble des

patients porteurs de malformations congénitales urologiques.

Vu permis d'imprimer Le Doyen de la Faculté de Médecine Purpan

I P VINE

Lr. J. nosevice

le 17/3/2014

83

BIBLIOGRAPHIE

- 1. Mure PY VS, Gorduza D, Demede D, Mouriquand P. Chirurgie des hypospades. In: SAS EM, editor. EMC2011. p. 41-340.
- 2. Nassar N, Bower C, Barker A. Increasing prevalence of hypospadias in Western Australia, 1980-2000. Archives of disease in childhood. 2007;92(7):580-4. Epub 2007/04/05.
- 3. Paulozzi LJ. International trends in rates of hypospadias and cryptorchidism. Environmental health perspectives. 1999;107(4):297-302. Epub 1999/03/25.
- 4. Fisch H, Lambert SM, Hensle TW, Hyun G. Hypospadias rates in new york state are not increasing. The Journal of urology. 2009;181(5):2291-4. Epub 2009/03/24.
- 5. Choi J, Cooper KL, Hensle TW, Fisch H. Incidence and surgical repair rates of hypospadias in New York state. Urology. 2001;57(1):151-3. Epub 2001/02/13.
- 6. Carmichael SL, Shaw GM, Nelson V, Selvin S, Torfs CP, Curry CJ. Hypospadias in California: trends and descriptive epidemiology. Epidemiology. 2003;14(6):701-6. Epub 2003/10/22.
- 7. Carmichael SL, Shaw GM, Lammer EJ. Environmental and genetic contributors to hypospadias: a review of the epidemiologic evidence. Birth defects research Part A, Clinical and molecular teratology. 2012;94(7):499-510. Epub 2012/06/09.
- 8. Carlson WH, Kisely SR, MacLellan DL. Maternal and fetal risk factors associated with severity of hypospadias: a comparison of mild and severe cases. Journal of pediatric urology. 2009;5(4):283-6. Epub 2009/01/10.
- 9. van Rooij IA, van der Zanden LF, Brouwers MM, Knoers NV, Feitz WF, Roeleveld N. Risk factors for different phenotypes of hypospadias: results from a Dutch case-control study. BJU international. 2013;112(1):121-8. Epub 2013/01/12.
- 10. van der Zanden LF, van Rooij IA, Feitz WF, Franke B, Knoers NV, Roeleveld N. Aetiology of hypospadias: a systematic review of genes and environment. Human reproduction update. 2012;18(3):260-83. Epub 2012/03/01.
- 11. Reefhuis J, Honein MA. Maternal age and non-chromosomal birth defects, Atlanta--1968-2000: teenager or thirty-something, who is at risk? Birth defects research Part A, Clinical and molecular teratology. 2004;70(9):572-9. Epub 2004/09/16.
- 12. Fisch H, Golden RJ, Libersen GL, Hyun GS, Madsen P, New MI, et al. Maternal age as a risk factor for hypospadias. The Journal of urology. 2001;165(3):934-6. Epub 2001/02/15.
- 13. Bouvattier C. [How and when to evaluate hypospadias?]. Archives de pediatrie : organe officiel de la Societe française de pediatrie. 2013;20 Suppl 1:S5-S10. Epub 2013/09/03. Hypospades: quel bilan et quand?
- 14. Moscovici J, Galinier P, Le Mandat A. [Hypospadias. Surgical management]. Archives de pediatrie : organe officiel de la Societe française de pediatrie. 2009;16(6):954-5. Epub 2009/06/23. Hypospadias. Prise en charge chirurgicale.
- 15. Tekgu" l S RH, Gerharz E, et al. . Guidelines on pediatric urologyUpdated 20011.

- 16. Manzoni G. Hypospadias repair failures: lessons learned. European urology. 2006;49(5):772-3. Epub 2006/03/15.
- 17. Tekgül. S DHS, Hoebeke. P, Kocvara. R,, Nijman J.M RC, Stein.R. The updated EAU guidelines on paediatric Urology: EAU Guidelines, edition presented at the 25th EAU Annual Congress, Barcelona 2010. ISBN 978-90-79754-70-0.; 2009.
- 18. Brooks R. EuroQol: the current state of play. Health Policy. 1996;37(1):53-72. Epub 1996/06/06.
- 19. Perneger TV, Combescure C, Courvoisier DS. General population reference values for the French version of the EuroQol EQ-5D health utility instrument. Value in health: the journal of the International Society for Pharmacoeconomics and Outcomes Research. 2010;13(5):631-5. Epub 2010/04/24.
- 20. Sagnier PP, Richard F, Botto H, Teillac P, Dreyfus JP, Boyle P. [Adaptation and validation in the French language of the International Score of Symptoms of Benign Prostatic Hypertrophy]. Progres en urologie: journal de l'Association francaise d'urologie et de la Societe francaise d'urologie. 1994;4(4):532-8; discussion 9-40. Epub 1994/08/01. Adaptation et validation en langue francaise du score international des symptomes de l'hypertrophie benigne de la prostate.
- 21. Haab F, Richard F, Amarenco G, Coloby P, Arnould B, Benmedjahed K, et al. Comprehensive evaluation of bladder and urethral dysfunction symptoms: development and psychometric validation of the Urinary Symptom Profile (USP) questionnaire. Urology. 2008;71(4):646-56. Epub 2008/03/04.
- 22. Rosen RC, Riley A, Wagner G, Osterloh IH, Kirkpatrick J, Mishra A. The international index of erectile function (IIEF): a multidimensional scale for assessment of erectile dysfunction. Urology. 1997;49(6):822-30. Epub 1997/06/01.
- 23. M.K.Trochim W. Research Method Knowledge Base. 2006; Available from: http://www.socialresearchmethods.net/kb/scallik.php.
- 24. Cappelleri JC, Rosen RC, Smith MD, Mishra A, Osterloh IH. Diagnostic evaluation of the erectile function domain of the International Index of Erectile Function. Urology. 1999;54(2):346-51. Epub 1999/08/12.
- 25. Miller MA, Grant DB. Severe hypospadias with genital ambiguity: adult outcome after staged hypospadias repair. British journal of urology. 1997;80(3):485-8. Epub 1997/10/06.
- 26. Fraumann SA, Stephany HA, Clayton DB, Thomas JC, Pope JCt, Adams MC, et al. Long-term follow-up of children who underwent severe hypospadias repair using an online survey with validated questionnaires. Journal of pediatric urology. 2014;10(3):446-50. Epub 2014/03/04.
- 27. Chertin B, Natsheh A, Ben-Zion I, Prat D, Kocherov S, Farkas A, et al. Objective and subjective sexual outcomes in adult patients after hypospadias repair performed in childhood. The Journal of urology. 2013;190(4 Suppl):1556-60. Epub 2013/01/12.
- 28. Aulagne MB, Harper L, de Napoli-Cocci S, Bondonny JM, Dobremez E. Longterm outcome of severe hypospadias. Journal of pediatric urology. 2010;6(5):469-72. Epub 2010/01/08.
- 29. Bubanj TB, Perovic SV, Milicevic RM, Jovcic SB, Marjanovic ZO, Djordjevic MM. Sexual behavior and sexual function of adults after hypospadias surgery: a comparative study. The Journal of urology. 2004;171(5):1876-9. Epub 2004/04/13.

- 30. Lam PN, Greenfield SP, Williot P. 2-stage repair in infancy for severe hypospadias with chordee: long-term results after puberty. The Journal of urology. 2005;174(4 Pt 2):1567-72; discussion 72. Epub 2005/09/09.
- 31. Moriya K, Kakizaki H, Tanaka H, Furuno T, Higashiyama H, Sano H, et al. Long-term cosmetic and sexual outcome of hypospadias surgery: norm related study in adolescence. The Journal of urology. 2006;176(4 Pt 2):1889-92; discussion 92-3. Epub 2006/09/02.
- 32. Moriya K, Kakizaki H, Tanaka H, Mitsui T, Furuno T, Kitta T, et al. Long-term patient reported outcome of urinary symptoms after hypospadias surgery: norm related study in adolescents. The Journal of urology. 2007;178(4 Pt 2):1659-62; discussion 62. Epub 2007/08/21.
- 33. Schonbucher VB, Landolt MA, Gobet R, Weber DM. Health-related quality of life and psychological adjustment of children and adolescents with hypospadias. The Journal of pediatrics. 2008;152(6):865-72. Epub 2008/05/22.
- 34. Perera M, Jones B, O'Brien M, Hutson JM. Long-term urethral function measured by uroflowmetry after hypospadias surgery: comparison with an age matched control. The Journal of urology. 2012;188(4 Suppl):1457-62. Epub 2012/08/22.
- 35. Ruppen-Greeff NK, Weber DM, Gobet R, Landolt MA. Health-related quality of life in men with corrected hypospadias: an explorative study. Journal of pediatric urology. 2013;9(5):551-8. Epub 2013/06/05.
- 36. Hoag CC, Gotto GT, Morrison KB, Coleman GU, Macneily AE. Long-term functional outcome and satisfaction of patients with hypospadias repaired in childhood. Canadian Urological Association journal = Journal de l'Association des urologues du Canada. 2008;2(1):23-31. Epub 2008/06/11.
- 37. Nelson CP, Bloom DA, Kinast R, Wei JT, Park JM. Long-term patient reported outcome and satisfaction after oral mucosa graft urethroplasty for hypospadias. The Journal of urology. 2005;174(3):1075-8. Epub 2005/08/12.
- 38. Springer A, Krois W, Horcher E. Trends in hypospadias surgery: results of a worldwide survey. European urology. 2011;60(6):1184-9. Epub 2011/08/30.
- 39. Spinoit AF, Poelaert F, Groen LA, Van Laecke E, Hoebeke P. Hypospadias repair at a tertiary care center: long-term followup is mandatory to determine the real complication rate. The Journal of urology. 2013;189(6):2276-81. Epub 2013/01/12.
- 40. Lu W, Tao Y, Wisniewski AB, Frimberger D, Kropp BP. Different outcomes of hypospadias surgery between north america, europe and china: is patient age a factor? Nephro-urology monthly. 2012;4(4):609-12. Epub 2013/04/11.
- 41. Dodson JL, Baird AD, Baker LA, Docimo SG, Mathews RI. Outcomes of delayed hypospadias repair: implications for decision making. The Journal of urology. 2007;178(1):278-81. Epub 2007/05/15.
- 42. Jones BC, O'Brien M, Chase J, Southwell BR, Hutson JM. Early hypospadias surgery may lead to a better long-term psychosexual outcome. The Journal of urology. 2009;182(4 Suppl):1744-9. Epub 2009/08/21.
- 43. Dodds PR, Batter SJ, Shield DE, Serels SR, Garafalo FA, Maloney PK. Adaptation of adults to uncorrected hypospadias. Urology. 2008;71(4):682-5; discussion 5. Epub 2008/02/19.
- 44. Mureau MA, Slijper FM, Slob AK, Verhulst FC, Nijman RJ. Satisfaction with penile appearance after hypospadias surgery: the patient and surgeon view. The Journal of urology. 1996;155(2):703-6. Epub 1996/02/01.

- 45. Berg R, Berg G, Svensson J. Penile malformation and mental health. A controlled psychiatric study of men operated for hypospadias in childhood. Acta psychiatrica Scandinavica. 1982;66(5):398-416. Epub 1982/11/01.
- 46. Rynja S, Bosch R, Kok E, Wouters G, de Kort L. IIEF-15: unsuitable for assessing erectile function of young men? The journal of sexual medicine. 2010;7(8):2825-30. Epub 2010/05/22.
- 47. Rynja SP, Wouters GA, Van Schaijk M, Kok ET, De Jong TP, De Kort LM. Longterm followup of hypospadias: functional and cosmetic results. The Journal of urology. 2009;182(4 Suppl):1736-43. Epub 2009/08/21.
- 48. van der Toorn F, de Jong TP, de Gier RP, Callewaert PR, van der Horst EH, Steffens MG, et al. Introducing the HOPE (Hypospadias Objective Penile Evaluation)-score: a validation study of an objective scoring system for evaluating cosmetic appearance in hypospadias patients. Journal of pediatric urology. 2013;9(6 Pt B):1006-16. Epub 2013/03/16.

ANNEXES

Annexe 1: Lettre de presentation de l'etude.

Monsieur,

Vous avez été suivi au CHU de Toulouse dans l'enfance et au cours de l'adolescence pour un hypospadias.

Nous effectuons une étude sur les patients opérés d'hypospadias.

Nous voulons connaître les difficultés que vous rencontrez peut-être et évaluer votre ressenti de la prise en charge et du suivi médical réalisé jusqu'à présent.

Ces questions seront abordées de 2 manières : par des auto questionnaires et au cours d'un entretien médical.

Le bilan complémentaire est simple et indolore. Nous vous demandons de réaliser près de chez vous une échographie et un bilan biologique.

Votre participation à cette étude est importante pour faire évoluer le parcours de soin.

De plus, cette consultation sera l'occasion de faire le point sur vos problèmes éventuels non encore pris en charge.

Vous trouverez joint à cette lettre une convocation, les ordonnances pour les examens complémentaires ainsi que des auto-questionnaires à remplir et que vous nous ramènerez le jour de l'hospitalisation. Si certaines questions vous posent problème, nous en rediscuterons au cours de la consultation.

Si vous décidiez malgré tout de ne pas participer à cette étude (étude trop contraignante, questions trop personnelles, suivi réalisé ailleurs, pas envie de s'investir) pouvez vous nous informer de la cause de votre refus ?

Pour toutes questions, nous sommes joignables au 06 84 24 07 56.

En vous remerciant par avance de votre implication au sein de ce projet.

Bien cordialement.

Pr Galinier. P, Chef de service de chirurgie pédiatrique.

Dr Gamé. X, Praticien Hospitalier, Département d'Urologie, Andrologie et Transplantation Rénale.

Even L, Interne d'Urologie.

ANNEXE 2: QUESTIONNAIRE D'EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE ET DES SYMPTOMES

URINAIRES

Prenez votre temps pour répondre à ces questionnaires, dans un endroit calme et si possible seul.

Si vous ne savez pas comment répondre à une ou plusieurs questions, nous en rediscuterons au cours de l'entretien.

Nous vous remercions de votre participation.

Ce premier questionnaire permet d'évaluer votre qualité de vie globale

Mobilité	 Je n'ai aucun problème pour me déplacer à pied. J'ai des problèmes pour me déplacer à pied. Je suis obligé(e) de rester alité(e).
Autonomie de la personne	 Je n'ai aucun problème pour prendre soin de moi. J'ai des problèmes pour me laver ou m'habiller tout(e) seul(e). Je suis incapable de me laver ou de m'habiller tout(e) seul(e)
Activités courantes	Je n'ai aucun problème pour accomplir mes activités courantes (e.g. travail, études, travaux domestiques, activités familiales ou loisirs). J'ai des problèmes pour accomplir mes activités courantes. Je suis incapable d'accomplir mes activités courantes.
Douleurs/gêne	J'ai des douleurs ou une gêne modérée(s). J'ai des douleurs ou une gêne extrême(s).
Anxiété/Dépression	Je ne suis ni anxieux(se) ni déprimé(e). Je suis modérément anxieux(se) ou déprimé(e). Je suis extrêmement anxieux(se) ou déprimé(e).

Les deux questionnaires suivants permettent d'évaluer la manière dont vous urinez : Les questions suivantes portent sur l'intensité des symptômes urinaires que vous avez eu au cours des <u>4 dernières semaines</u>.

Pour répondre aux questions suivantes, il suffit de cocher la case qui correspond le mieux à votre situation. Il n'y a pas de « bonne » ou de « mauvaise » réponse. Si vous ne savez pas comment répondre, choisissez la réponse qui se rapproche le plus de votre situation.

	Jamais	Environ 1 fois sur 5	Environ 1 fois sur 3	Environ 1 fois sur 2	Environ 2 fois sur 3	Presque toujours
Au cours du dernier mois, avec quelle fréquence avez vous eu la sensation que votre vessie n'était pas complétement vidée après avoir uriné?	Ó	1	2	3	4	5.
Au cours du demier mois, avec quelle fréquence avez vous eu besoin d'uriner moins de 2 heures après avoir fini d'uriner?	ò	1	2:	3	- 4	5
Au cours du dernier mois, avec quelle fréquence avez vous eu une interruption du jet d'urine c'est à dire démarrage de la miction puis arrêt puis redémarrage?	ø	X.	1	3	4	5
Au cours du dernier mois, après avoir ressenti le besoin d'uriner, avec quelle fréquence avez vous eu des difficultés à vous retenir d'uriner?	0	1	2	3	4	5-
Au cours du dernier mois, avec quelle fréquence avez vous eu une diminution de la taille ou de la force du jet d'urine ?	0	1	2	3	4	5
Au cours du dernier mois, avec quelle fréquence avez vous dû forcer ou pousser pour commencer à uriner?	0	1	2	3	4	5
	Jamais	I fois	2 fois	3 fois	4 fois	5 fois
Au cours du dernier mois écoulé, combien de fois par nuit, en moyenne, vous êtes-vous levé pour uriner (entre le moment de votre coucher le soir et celui de votre lever définitif le matin?	.0	1	2	3	4	.5

	Très satisfait	Satisfait	Plutôt satisfait	Partagé (ni satisfait, ni ennuyé)	Plutôt ennuyê	Ennuyê	Très ennuyé
Si vous deviez vivre le restant de votre vie avec cette nanière d'uriner, diriez-vous que vous en seriez :	0	t	2	3	4	5	6

# 1	peut	vous	arrive	d'avoir	des	fuites	d'urine	iors	de	certains	efforts	physiques,	soit	importants	(tels
qu	une	prati	que sp	ortive ou	une	quint	e de tou	x vic	len	te), soit	modéré	s (tels que	mont	er ou desc	endre
les	esc	aliers) ou en	core lég	ers (tels qu	e la mar	che d	ou u	in chang	ement d	e position).			

1.	Durant les 4 dernières semaines,	pouvez-vous préciser le nombre de fois par semaine où vous avez
	eu des fuites au cours d'efforts pl	ivsiques :

Merci de cocher une case pour chacune des lignes 1a, 1b et 1c.

	Jamais de fuite d'urine	Moins d'une fuite d'urine par semaine	Plusieurs fuites d'urine par semaine	Plusieurs fuites d'urine par jour
1a. Lors des efforts physiques importants				Π,
1b. Lors des efforts physiques modérés		ο,	□ 2	□,
1c. Lors des efforts physiques légers	α,			Π,

2. Combien de fois par sei besoin urgent ?	maine avez-vous dû vous	précipiter aux toilettes	pour uriner en raison d'ur
	Π,		Ο.
Jamais	Moins d'une fois par semaine	Plusieurs fois par semaine	Plusieurs fois par jour
Quand vous êtes pris pa	ar un besoin urgent d'urir	er, combien de minute	s en moyenne pouvez-vous
	Ð,		σ,
Plus de 15 minutes	De 6 à 15 minutes	De 1 à 5 minutes	Moins de 1 minute
. Combien de fois par se que vous n'avez pas pu		fuite d'urine précédée	d'un besoin urgent d'urine
	Π,		
Jamais	Moins d'une fois par semaine	Plusieurs fois par semaine	Plusieurs fois par jour
bis. Dans ces circonstan	ces, quel type de fuites av	vez-vous ?	
bis. Dans ces circonstan	ces, quel type de fuites av	vez-vous ?	Ο,

5.	Pendant la journée, que	el est le temps habituel es	paçant deux mictions (ac	ction d'uriner) ?
		П.	D ₂	
	Deux heures ou plus	Entre 1 heure et 2 heures	Entre 30 minutes et 1 heure	Moins de 30 minutes
5,		yenne avez-vous été <u>réve</u>		
	0 ou 1 fois	Z fois	3 ou 4 fois	Plus de 4 fois
	Combien de fois par réveillé(e) mouillé(e) ?	semaine avez-vous eu	une fuite d'urine en do	rmant ou vous êtes-vous
7-				
7.		ο,	D ₂	D ₃

8.	Comment décririe	z-vous votre miction	ı (action d'uri	ner) habit	tuelle durant ces	4 dernières semaines ?
	□ _n	ο,			D _z	
	Normale	Nécessité de pouss muscles abdomi ventre) ou miction avant (ou nécess changement de	naux (du penchée en sitant un		té d'appuyer sur l tre avec les main	
9.		ent décririez-vous v			- ;	D.
9.	En général, comm □₅ Normal	ent décririez-vous v	i		T-1	□₃ Vidange par sonde urinaire
9.	□ ₆ Normal		ible	Goutte	à goutte	Vidange par sonde
	□ ₆ Normal	☐ Jet fa	ible	Goutte	à goutte	Vidange par sonde

Ouestionnaire IIEF-15

Les questions suivantes portent sur les conséquences qu'ont eues vos problèmes d'érection si vous en avez sur votre vie sexuelle <u>au cours des 4 dernières semaines</u>. Veuillez répondre à ces questions le plus sincèrement et le plus clairement possible. Pour chaque question, veuillez cocher une seule case. Si vous hésitez sur la réponse à donner, essayez de répondre de votre mieux. En répondant aux questions, tenez compte des définitions suivantes :

- Rapport sexuel : Se définit comme la pénétration vaginale (introduction du pénis dans le vagin) de la partenaire.
- Activité sexuelle : Inclut les rapports sexuels, les caresses, les préliminaires et la masturbation.
 - Ejaculer : Emettre du sperme par le pénis (ou avoir la sensation de le faire).
 - **Stimulation sexuelle:** Comprend des situations telles que les jeux amoureux avec une partenaire, le fait de regarder des images érotiques, etc.

1. Au cours des 4 dernières semaines, avec quelle fréquence avez-vous pu avoir
une érection, au cours de vos activités sexuelles ?
☐ Je n'ai eu aucune activité sexuelle
□ Presque tout le temps ou tout le temps
☐ La plupart du temps (beaucoup plus que la moitié du temps)
☐ Quelquefois (environ la moitié du temps)
□ Rarement (beaucoup moins que la moitié du temps)
□ Presque jamais ou jamais
2. Au cours des 4 dernières semaines, lorsque vous avez eu des érections à la suite
de stimulations sexuelles, avec quelle fréquence votre pénis a-t-il été
suffisamment rigide (dur) pour permettre la pénétration ?
☐ Je n'ai eu aucune activité sexuelle
□ Presque tout le temps ou tout le temps
☐ La plupart du temps (beaucoup plus que la moitié du temps)
☐ Quelquefois (environ la moitié du temps)
☐ Rarement (beaucoup moins que la moitié du temps)
□ Presque jamais ou jamais
□ Fresque jamais ou jamais
3. Au cours des 4 dernières semaines, lorsque vous avez essayé d'avoir des
rapports sexuels, avec quelle fréquence avez-vous pu pénétrer votre partenaire
(introduction du pénis dans le vagin) ?
☐ Je n'ai eu aucune activité sexuelle
☐ Presque tout le temps ou tout le temps
☐ La plupart du temps (beaucoup plus que la moitié du temps)
☐ Quelquefois (environ la moitié du temps)
☐ Rarement (beaucoup moins que la moitié du temps)
□ Presque jamais ou jamais
=

4. Au cours des 4 dernières semaines, pendant vos rapports sexuels, avec quelle fréquence avez-vous pu rester en érection après avoir pénétré votre partenaire (introduction du pénis dans le vagin)?

	le n'ai eu aucune activité sexuelle
	Presque tout le temps ou tout le temps
	La plupart du temps (beaucoup plus que la moitié du temps)
	Quelquefois (environ la moitié du temps)
	Rarement (beaucoup moins que la moitié du temps)
	Presque jamais ou jamais
5. Au cou	rs des 4 dernières semaines, pendant vos rapports sexuels, à quel point
	il été difficile de rester en érection jusqu'à la fin de ces rapports ?
	le n'ai pas essayé d'avoir de rapports sexuels
	Extrêmement difficile
	Très difficile
	Difficile
	Un peu difficile
	Pas difficile
6 Au cou	rs des 4 dernières semaines, combien de fois avez-vous essayé d'avoir
	orts sexuels?
	Aucune fois
	1 à 2 fois
	3 à 4 fois
	5 à 6 fois
	7 à 10 fois
□.	11 fois et plus
7. Au cou	rs des 4 dernières semaines, lorsque vous avez essayé d'avoir des
	sexuels, avec quelle fréquence en avez-vous été satisfait ?
	le n'ai pas essayé d'avoir de rapports sexuels
-	Presque tout le temps ou tout le temps
	La plupart du temps (beaucoup plus que la moitié du temps)
	Quelquefois (environ la moitié du temps)
	Rarement (beaucoup moins que la moitié du temps)
	Presque jamais ou jamais
8 Au cou	rs des 4 dernières semaines, à quel point avez-vous éprouvé du plaisir au
	vos rapports sexuels ?
	le n'ai pas eu de rapports sexuels
	l'ai éprouvé énormément de plaisir
-	l'ai éprouvé beaucoup de plaisir
	l'ai éprouvé pas mal de plaisir
	le n'ai pas éprouvé beaucoup de plaisir
	le n'ai pas éprouvé de plaisir du tout
□]	e ii ai pas eprouve de plaisir du tout
0 14 55	na doa 4 donniònea gemainea levague versa átic - etimorit conselloro est con
	rs des 4 dernières semaines, lorsque vous étiez stimulé sexuellement ou
	rapports sexuels, avec quelle fréquence avez-vous éjaculé?
	le n'ai pas été stimulé sexuellement ou n'ai pas eu de rapports sexuels
	Presque tout le temps ou tout le temps

☐ La plupart du temps (beaucoup plus que la moitié du temps)
☐ Quelquefois (environ la moitié du temps)
☐ Rarement (beaucoup moins que la moitié du temps)
☐ Presque jamais ou jamais
10. Au cours des 4 dernières semaines, lorsque vous étiez stimulé sexuellement
ou aviez des rapports sexuels, avec quelle fréquence avez-vous eu un orgasme
avec ou sans éjaculation?
☐ Je n'ai pas été stimulé sexuellement ou n'ai pas eu de rapports sexuels
□ Presque tout le temps ou tout le temps
☐ La plupart du temps (beaucoup plus que la moitié du temps)
☐ Quelquefois (environ la moitié du temps)
☐ Rarement (beaucoup moins que la moitié du temps)
☐ Presque jamais ou jamais
Les 2 questions suivantes portent sur le désir sexuel, que nous définirons comme un
sentiment pouvant inclure l'envie d'avoir une expérience sexuelle (ex : masturbation ou
rapports sexuels), le fait de penser au sexe ou de se sentir frustré en raison d'un manque
d'activité sexuelle.
11. Au cours des 4 dernières semaines, avec quelle fréquence avez-vous ressenti
un désir sexuel?
□ Presque tout le temps ou tout le temps
☐ La plupart du temps (beaucoup plus que la moitié du temps)
☐ Quelquefois (environ la moitié du temps)
☐ Rarement (beaucoup moins que la moitié du temps)
☐ Presque jamais ou jamais
12. Au cours des 4 dernières semaines, comment évalueriez-vous l'intensité de
votre désir sexuel ?
□ Très forte
□ Forte
□ Moyenne
□ Faible
☐ Très faible/nulle
13. Au cours des 4 dernières semaines, dans quelle mesure avez-vous été satisfai
de votre vie sexuelle en général ?
☐ Très satisfait
☐ Moyennement satisfait
☐ A peu près autant satisfait qu'insatisfait
☐ Moyennement insatisfait
☐ Très insatisfait
14. Au cours des 4 dernières semaines, dans quelle mesure avez-vous été satisfai
de vos relations sexuelles avec votre partenaire?
☐ Très satisfait
☐ Moyennement satisfait
☐ A peu près autant satisfait qu'insatisfait

	□ Moyennement insatisfait
	□ Très insatisfait
	Au cours des 4 dernières semaines, à quel point étiez-vous sûr de pouvoir
avoi	r une érection et de la maintenir?
	□ Très sûr
	□ Sûr
	□ Moyennement sûr
	□ Pas très sûr
	□ Pas sûr du tout

Questionnaire de satisfaction concernant la sexualité

La partie suivante concerne les questions sur votre état de satisfaction par rapport aux différents aspects de votre vie sexuelle au cours des 12 derniers mois. Certaines de ces questions sont d'ordre général, d'autres se réfèrent au fonctionnement des organes génitaux ou sexuels

A. De manière générale

Au cours des 12 derniers mois, avez vous été satisfait de :
The cours acs 12 der mers mois, avez vous etc satisfait de .
1. La fréquence de votre activité sexuelle ? □ Très satisfait □ Satisfait □ Ni satisfait ni insatisfait □ Insatisfait □ Très insatisfait
2. Votre vie sexuelle en général ? □ Très satisfait □ Satisfait □ Ni satisfait ni insatisfait □ Insatisfait □ Très insatisfait
Si vous avez des difficultés dans votre vie sexuelle actuelle, pensez vous que ces difficultés soient liées :
 3 à votre statut médical, lui-même? □ Non □ Oui □ Partiellement □ Non applicable
4aux traitements chirurgicaux? □ Non □ Oui □ Partiellement □ Non applicable
 5 aux traitements hormonaux que vous recevez ou avez reçu? ☐ Non ☐ Oui ☐ Partiellement ☐ Non applicable

B. Etes vous satisfait de votre fonction sexuelle? *(Certaines des questions pourraient ne pas vous correspondre, dans ce cas cochez « non applicable »)*

Etes-vous satisfait de	Très satisfait	Satisfait	Neutre	Insatisfait	Très insatisfait	Non applicable
Votre excitabilité						
Votre capacité orgasmique						
La longueur de votre pénis.						
La forme de votre pénis.						
L'érectilité de votre pénis.						
Votre capacité à éjaculer.						

Les questions suivantes sont à propos de vos expériences sexuelles et possible difficultés rencontrées au cours des 12 derniers mois. Il est possible d'avoir une vie sexuelle différente et de ne pas en souffrir. Ce que nous voulons savoir c'est si vous souffrez d'un quelconque souci dans votre vie sexuelle. Par exemple, votre partenaire peut se sentir frustré si vous n'avez pas beaucoup de libido, alors que vous êtes parfaitement heureux de la situation.

Avant, nous vous interroger sur d'éventuels problèmes, nous devons vous poser 1 question concernant la fréquence de vos rapports sexuels au cours des 12 derniers mois:

1. Au cours des 12 derniers mois, à quelle fréquence était votre activité sexuelle avec un
partenaire?
□Presque tous les jours
□Une ou deux fois par semaine
□Une ou deux fois par mois
□Une ou deux fois par an

Au cours des 12 derniers mois, avez vous rencontré un problème ou des difficultés sur le plan sexuel

	Avez-vous rencontré		Souffrez-vous de ce	
	ce prol	ce problème?		ne?
1. Absence de désir sexuel	□ oui	□ non	□ oui	□ non
2. Désir sexuel excessif	□ oui	□ non	□ oui	□ non
3. Difficultés à initier ou rechercher				
le contact sexuel	□ oui	□ non	□ oui	□ non
4. Difficultés à être excité	□ oui	□ non	□ oui	□ non
5. Aversion pour les rapports				
sexuels	□ oui	□ non	□ oui	□ non
6. Peur des contacts sexuels	□ oui	□ non	□ oui	□ non
7. Difficultés à atteindre l'orgasme	□ oui	□ non	□ oui	□ non
8. Ejaculation précoce	□ oui	□ non	□ oui	□ non
9. Erection incomplète ou				
impuissance	□ oui	□ non	□ oui	□ non
10. Autres problèmes:	□ oui	□ non	□ oui	□non

Questionnaire évaluant la satisfaction concernant la prise en charge chirurgicale

S'il vous plaît, parlez nous de vos expériences et de votre satisfaction vis-à-vis de la chirurgie et / ou des procédures médicales dont vous avez bénéficié.

1. Veuillez indiquer l'âge auquel vous avez eu l'une des procédures suivantes, et si vous avez été informé de la procédure et que vous avez accepté. (N/A : Non applicable)

Procédures		J'ai été info	rmé et j'ai accep	oté			
chirurgicales Age		Tout à fait d'accord	Partiellement d'accord	Ni d'accord ni pas d'accord	Pas tout à fait d'accord	Pas du tout d'accord	N/ A
Réparation d'un hypospadias		_			٥		
Chirurgie d'ectopie/cryptorchidie							
Ablation des gonades							

2. Vous avez eu une chirurgie génitale dans l'enfance/l'adolescence, vous souvenez vous où (ville, hôpital, service) ?

oui	non Je ne sais pas		Non applicable
Nom de l'h	nôpital/service/ville: _		

- 3. Vous souvenez-vous de combien d'interventions chirurgicales vous avez eu au total? Nombre ___
 - ☐ Je ne sais pas
- 4. Avez-vous eu des complications? Plusieurs options sont possibles
 - o Pas de complication
 - o Fuites urinaires
 - o Inesthétique (cicatrice,...)
 - o Infections uro-génitales
 - o Autres:
- 5. Etes vous satisfait de l'apparence de vos organes génitaux après la chirurgie?

Très satisfait(e)	Satisfait(e)	Ni satisfait(e) ni insatisfait(e)	Insatisfait(e)	Très insatisfait(e)
-------------------	--------------	--------------------------------------	----------------	------------------------

6. Etes vous satisfait du for	ictionnement de vos orga	anes génitaux ap	rès le chirurgical?
		, O	

Très satisfait(e)	Satisfait(e)	Ni satisfait(e) ni insatisfait(e)	Insatisfait(e)	Très insatisfait(e)
-------------------	--------------	--------------------------------------	----------------	------------------------

7. Nous voudrions savoir comment la chirurgie génitale a affecté votre vie.

	De façon très négative	De façon négative	Pas d'effet	De façon positive	De façon très positive	Ne sait pas
Dans l'ensemble, comment pensez-vous que la chirurgie de l'hypospade a affecté votre vie?						
Dans l'ensemble, comment pensez-vous que la chirurgie de l'ectopie testiculaire a affecté votre vie?						
Dans l'ensemble, comment pensez-vous que la gonadectomie a affecté votre vie?						

Etes vous d'accord avec les phrases suivantes ?

8. Je pense que j'aurais été mieux sans les chirurgies effectuées dans mon enfance / adolescence

Complètement	Partiellement	Ni d'accord	Pas tout à	Partiellement	Pas d'accord
d'accord	d'accord	ni pas	fait	pas d'accord	du tout
		d'accord	d'accord		

9. Je pense que j'aurais été mieux sans les chirurgies effectuées à l'âge adulte

Complètement d'accord	Partiellement d'accord			Partiellement pas d'accord	Pas d'accord du tout
	u u u u u u	pas a docora	1010 0 0001 0		

Evaluation du suivi médical et du soutien au cours des 12 derniers mois.

Service de santé

Dans cette partie du questionnaire, nous voudrions savoir quel type de soins de santé vous avez reçus en rapport avec votre état, si vous avez été satisfait de ces services et s'ils ont répondu à vos besoins.

En répondant aux questions, pensez aux 12 derniers mois.	En ré	pondant aux	questions,	pensez aux	12	derniers mois.
--	-------	-------------	------------	------------	----	----------------

In répondant aux questions, pensez aux 12 derniers mois.										
1. Avez-vous un m	édecin généraliste	référent qui p	rend soin de vo	tre santé ?						
Oui	Non									
Si non, aller à la question 4										
Combien de fois Nombre de visit		ns les 12 derni	ers mois ?							
Maintenant, concernant	t les médecins spéci	ialistes								
3. Voyez-vous ence	ore un ou plusieur	s spécialistes?								
Oui	Non									
→ Si non, aller à la ques	stion 6									
Nombre de visit	(exchirurgien, gynéco l'avez-vous vu dan es :	kemple : endoc logue, cardiolo ns les 12 derni	erinologue, endo ogue,) ers mois ?	-						
6. Est ce qu'il a été	difficile de trouve	r un specialiste	e <i>?</i>							
Extrêmement difficile	Très difficile	Difficile	Un peu difficile	Pas difficile du tout						
7. Est ce qu'il a été	difficile d'obtenir	un rendez vou	s avec ce spécia	lliste?						
Extrêmement difficile	Très difficile	Difficile	Un peu difficile	Pas difficile du tout						

8. Avez-vous essayé de trouver un psychologue (ou psychiatre) pour vous aider (en rapport avec votre maladie): □Oui □Non (aller directement à la question 11) 9. Pensez-vous que dans votre situation, il est difficile de trouver un psychologue (psychiatre) pour vous aider (en rapport avec votre maladie):										
Extrêmement difficile	Très difficile	Difficile	Un peu difficile	Pas difficile du tout						
10. Si vous avez contacté un psychologue (ou psychiatre), Est ce qu'il a été difficile d'obtenir un rendez-vous? Extrêmement difficile Très difficile Difficile Un peu difficile du tout										
11. Où avez vous été traité(e) dans les 12 derniers mois ? Nom de l'hôpital / service/ clinique / ville :										

Vos impressions sur la prise en charge médicale

Nous allons maintenant vous demander comment vous vous sentez au sujet de votre traitement actuel. S'il vous plaît, dites nous ce que vous pensez de l'information que vous avez reçu sur votre état et ce que vous pensez de votre spécialiste. Il faut pensez avant tout au spécialiste qui est le plus impliqué dans votre prise en charge et votre traitement. Si vous n'avez pas de soins spécialisés, pensez à votre médecin généraliste, sur les 12 derniers mois.

	Avez vous été satisfait(e) de	Non satisfait	Partiellement satisfait	Satisfait	Très satisfait	Extrêmement satisfait
1	l'information donnée sur votre condition			0		
2	l'information donnée sur votre traitement			0		
3	l'information donnée sur les choix de traitement					
4	l'information donnée sur les risques et effets secondaires					٥
5	des efforts faits pour que vous vous sentiez à l'aise					
6	de la façon dont vos opinions ont été considérés?					٥
7	de la façon dont le médecin écoute vos préoccupations					٥
8	des connaissances du médecin?				٥	_
9	de la capacité du médecin à vous expliquer quelque chose que vous ne comprenez pas?					
10	du temps que le médecin vous consacre en consultation					

S'il vous plaît cocher la case qui décrit le mieux à quel point vous êtes d'accord ou en désaccord avec les énoncés suivants. S'il vous plaît pensez aussi sur les 12 derniers mois. (Si votre dernière visite à plus de 12 mois, pensez à votre dernière consultation).

		Tout à fait d'accord	Partiellement d'accord	Ni d'accord ni pas d'accord	Pas tout à fait d'accord	Pas du tout d'accord	Ne sait pas	Non applicable
11	Ma dignité a été respectée dans la manière dont les examens cliniques ont été réalisées						0	0
12	Ma dignité a été bafouée parce que des personnes qui n'avaient pas de rôle dans ma prise en charge clinique étaient présentes.						0	0
13	J'ai ressenti parfois une pression suggérée par mon médecin concernant des options de traitement						0	0

Nous devons aussi savoir si les soins que vous avez reçu(e) étaient appropriés pour vous. Merci de répondre par rapport aux soins reçus au cours des 12 derniers mois. (Si elle est supérieure à 12 mois, pensez à votre dernière consultation)

14. Dans quelle mesure les services de santé vous reçu répondu à vos besoins?
☐ La quasi-totalité de mes besoins ont été satisfaits
□La plupart des mes besoins ont été satisfaits
□ Seuls quelques-uns de mes besoins ont été satisfaits
□ Aucun de mes besoins ont été satisfaits
15. Si vous deviez demander de l'aide à nouveau, choisiriez-vous de revenir dans le service ou vous avez été pris en charge? □Non, certainement pas □Non, je ne crois pas □Oui, je le pense □Oui, certainement

16. De façon générale, êtes-vous satisfait d ☐ Très satisfait ☐ Plutôt satisfait ☐ Indifférents ou mécontents, ☐ Très mécontent	es soins	que vou	ıs avez ı	reçu?		
17. Demanderiez-vous aux personnels du sface plus efficacement à vos problèmes? ☐ Oui, ils m'ont beaucoup aidé ☐ Oui, ils m'ont un peu aidé ☐ Non, ils ne m'ont vraiment pas aidé ☐ Non, ils semblaient faire empirer les cho		ui vous	a reçu d	le vous	aider à f	faire
Evaluation de la prise en charge psycho	<u>logique</u>	et glob	<u>ale</u>			
1. Nous tenons à vous demander si psychologique qui vous est apporté à l' pouvez trouver les sources les plus coura applicable» si vous n'aviez pas accès à des	âge adu ntes de	lte. Dan soutien.	ıs le ta (Veuill	bleau c ez coch	i-dessou	ıs vous
Avez vous été satisfait du soutien reçu à					it	в

Avez vous été satisfait du soutien reçu à l'âge adulte de la part de :	Très satisfait	Satisfait	Ni satisfait ni insatisfait	Insatisfait	Très insatisfait	Non applicable
Votre partenaire						0
Vos parents						0
D'autres membres de la famille						0
Vos amis						0
Un (des) groupe(s) de soutien						0
D'autre personne comme vous						0
Votre médecin						0
Autre(s):						0

psychologiques à l'âge adulte?										
non oui Je ne sais pas										
2b. Si oui: Avez-vous été satisfait du soutien psychologique professionnel ou des conseils psychologiques reçus à l'âge adulte?										
Très satisfait(e)Satisfait(e)Ni satisfait(e) ni insatisfait(e)Insatisfait(e)Très insatisfait(e)										
2c. Si non: Un soutien psychologique professionnel ou des conseils psychologiques vous auraient-ils été utiles à l'âge adulte?										
	oui non		Je ne sais p	oas						
	Quelles aides avez vous reçu Cocher une case	? Reçue	Partielleme reçue	nt Non, mais voudrai bénéficier ces aide	is pas besoir r de de ces aide					
3	Groupes d'aides/de patients									
4	Contact avec des patients porteurs de la même maladie, sans passer par le groupe									
5	Travailleurs sociaux									
6	Assistantes sociales									
7	Conseil téléphonique d'un médecin									

2. Avez-vous reçu un soutien psychologique professionnel ou des conseils

Questionnaire concernant votre avis sur la prise en charge : Ethique, soutien et respect des droits des patients

Dans cette partie, vous pouvez exprimer votre point de vue sur les soins et le soutien qui vous ont été apporté(s), les droits des patients, les aspects sociétaux et le vocabulaire médical utilisés par le personnel soignant. Vous aurez également la possibilité de donner votre opinion sur les controverses entourant les attitudes médicales et sociétales.

		Tout à fait d'accord	Un peu d'accord	Ni d'accord ni pas d'accord	Pas vraiment d'accord	Pas du tout d'accord	Non applicable	Ne veut pas répondre
1.	Les médecins doivent avoir des qualifications particulières pour me prendre en charge ?							
2.	Le traitement médical des personnes comme moi doit être prescrit dans des centres spécialisés multidisciplinaires?							
3.	Quelle est la durée de votre trajet pour			s de 30	min			
	arriver dans le centre spécialisé qui			0 min				
	vous prend en charge?		60 – 120 min					
			plus d	le 120	min	Г		
4.	Les personnes concernées par ce							
	questionnaire devraient toujours se							
	voir proposer un soutien							
	psychologique professionnel en plus de la prise en charge médicale?							
5.	Les parents de patients concernés par							
J.	ce questionnaire devraient toujours se							
	voir proposer un soutien							
	psychologique professionnel en plus de							
	la prise en charge médicale?							
6.	Les patients doivent toujours de							
	l'existence d'association de patients /							
	groupe de soutien lors de l'annonce du							
	diagnostic et la mise en place du							
	traitement?							

						1		
		Fout à fait d'accord	Un peu d'accord	Ni d'accord ni pas d'accord	Pas vraiment d'accord	Pas du tout d'accord	Non applicable	Ne veut pas répondre
1.	Mon droit de décider dans les décisions		1	I O				ľ
1.	de traitement médical concernant mon							
	traitement est suffisamment respecté							
	aujourd'hui							
2.	J'ai eu la possibilité d'accéder à mon							
	dossier médical							
3.	Les parents doivent pouvoir décider							
	pour leur enfant de moins de 12 ans s'il							
	doit y avoir une opération chirurgicale							
	de reconstruction des organes génitaux							
4.	Toute décision sur ces procédures							
	chirurgicales devrait être reportée							
	jusqu'à ce que la personne concernée							
	soit assez âgée pour prendre la							
	décision							
5.	Les décisions sur le sexe d'une							
	personne doivent être effectuées							
	uniquement par la personne touchée							
6.	Les enfants de moins de 12 ans doivent							
	choisir les options de traitement							
7	(traitements hormonaux, chirurgie,)							
7.	Enfants de moins de 12 ans devraient							
	être autorisés à prendre des décisions							
	sur les options de traitement, même si les parents sont opposés à leur							
	décision							
8.	Chez les enfants de moins de 12 ans, un							
0.	médiateur * doit protéger les droits de							
	l'enfant en cas de désaccord entre							
	l'enfant et les parents (* défenseur de							
	l'enfant qui n'est pas un parent)							
	F F F J			1		1		

Actuellement, il y a des débats sur l'âge optimal pour les opérations chirurgicales de reconstruction des organes génitaux; d'après votre propre expérience, quel est le moment approprié pour la pratiquer?

9. Quand pensez-vous que c'est le moment approprié pour la chirurgie génitale du
pénis?
□Enfance (0-3)
□Enfance (4-12)
□L'adolescence (13-17)
☐ L'âge adulte (≥ 18)
☐ Je ne sais pas
□Je ne veux pas répondre

Que pensez-vous de ces opérations?

		Tout à fait d'accord	Un peu d'accord	Ni d'accord ni pas d'accord	Pas vraiment d'accord	Pas du tout d'accord	Non applicable	Ne veut pas répondre
10	Réduction d'un clitoris est nécessaire chez les filles							
11	Vaginoplastie à l'adolescence ou l'âge adulte avec le consentement du patient est mieux qu'avant 6 mois d'âge (enfance)							
12	L'opération d'un hypospade devrait être programmé à partir du moment où le patient est assez âgé pour donner son consentement plutôt que l'opérer avant l'âge de deux ans							

EVEN Lucie 2014 TOU3 1592

EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE GLOBALE, URINAIRE ET SEXUELLE DE PATIENTS OPERES D'HYPOSPADIAS POSTERIEUR DANS L'ENFANCE.

Toulouse, le 17 octobre 2014

Objectifs: Evaluer, par une étude prospective unicentrique, la symptomatologie urinaire et la qualité de vie globale, urinaire et sexuelle de jeunes adultes âgés d'au moins 17 ans et opérés d'hypospadias postérieur.

Matériel et Méthodes : Quinze adultes, âgés de 21 ans en moyenne, opérés à l'âge de 28 mois en moyenne, et ont eu une consultation de suivi survenant 8 ans en moyenne après la dernière consultation spécialisée.

Résultat : Il a été identifié des anomalies fonctionnelles et anatomiques dans plus de 30% des cas. Pour un tiers des patients, la qualité de vie globale était altérée. Soixante-treize pour cent des patients avaient une gêne mictionnelle modérée mais 73% des patients avaient une qualité de vie urinaire jugée satisfaisante. Une dysfonction érectile a été identifiée chez un tiers des patients, mais plus de 80% se disaient satisfaits de leur qualité de vie sexuelle. L'insatisfaction des patients venait essentiellement de l'aspect de leurs organes génitaux externes. Un tiers des patients auraient aimé avoir un suivi sous forme d'un soutien psychologique, médical ou un contact avec des patients ayant un parcours médical similaire.

Conclusion : Nous avons mis en évidence des problèmes fonctionnels non pris en charge jusqu'alors ainsi que des problèmes cosmétiques responsables d'une altération de l'image de soi chez ces jeunes adultes. Cette consultation a conduit à une prise en charge spécialisée pour 20% des patients. Une prise en charge transitionnelle au sortir du monde pédiatrique et dans le contexte qu'est l'adolescence paraît nécessaire.

TITRE EN ANGLAIS: Long term outcomes after hypospadias surgery: patient reported symptoms, urinary, sexual and health related quality of life.

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : Médecine spécialisée clinique

MOTS-CLES: Hypospadias postérieur, Qualité de vie, Long terme, Adolescence.

INTITULE ET ADRESSE DE L'UFR OU DU LABORATOIRE :

Université Toulouse III-Paul Sabatier

Faculté de médecine Toulouse-Purpan, 35 Allées Jules Guesde BP 7202 31073 Toulouse Cedex 7

Directeurs de thèse : Monsieur le Professeur Philippe Galinier

Monsieur le Professeur Xavier Gamé