

Erschienen in Pädiatrie und Pädiologie

3/2006

© Springer Verlag Wien, New York

Chirurgie der Hypospadie

Dr. med. Alexander Springer

Univ.-Prof. Dr. med. Winfried Rebhandl

Univ.-Prof. Dr. med. Ernst Horcher

Anschrift des Verfassers

Dr. Alexander Springer

Abteilung für Kinderchirurgie

Medizinische Universität Wien

Allgemeines Krankenhaus

Währinger Gürtel 18-20

1090 Wien

Österreich

Tel. 0043-1-40400-6810

Fax 0043-1-40400-6838

www.hypospadie.info

alexander.springer@meduniwien.ac.at

Einleitung

Hypospadien gehören zu den häufigsten Fehlbildungen der äußeren männlichen Geschlechtsorgane. Eine Hypospadie ist durch die pathologische Lage des Meatus urethrae am ventralen Penischaft definiert. Neuere epidemiologische Studien belegen, dass die Inzidenz der Hypospadie zunimmt. Während die mild ausgeprägten Formen der Hypospadie oft nur eine kosmetische Problematik darstellen, sind höhergradige Hypospadien komplex und stellen therapeutisch eine höchste Herausforderung dar.

Epidemiologie

Ungefähr jedes 150 bis 300ste männliche Neugeborene wird mit einer Hypospadie geboren. Es gibt regionale und nationale Unterschiede (1). Allem Anschein nach nimmt die Inzidenz der Hypospadien zu (2). Verschiedene antiandrogen oder östrogen wirksame Umweltgifte stehen in Verdacht, die Entstehung der Hypospadie im Mutterleib zu begünstigen. Dazu zählen Dioxine, PCP, Furane, organochlorierte Pestizide, Phyto-Östrogene (Soja) und Kontrazeptiva in der Schwangerschaft (3). Neben den Umwelteinflüssen spielen familiäre und genetische Faktoren eine Rolle. Neue Untersuchungen zeigen den Zusammenhang von Hypospadien und dem testikulären Dysgenese Syndrom (TDS) auf (4). Es wird angenommen, dass TDS eine Grunderkrankung ist, die verschiedene, klinisch und/oder morphologisch erfassbare Reproduktionsstörungen mit unterschiedlichen Schweregraden hervorrufen kann (Funktionelle Störungen, abnorme Spermatogenese mit verminderter Samenqualität, anatomische Fehlentwicklungen, Hypospadie, testikuläre intratubuläre Neoplasien) (5). Es sind jedoch zumeist multifaktorielle Ursachen, die selten monogenetisch bedingt sind, obwohl die Hypospadie regelmäßig in chromosomalen (Mosaik-Turner 45X0 / 46XY) oder in klinischen Syndromen (Noonan, VACTERL, CHARGE, Smith-Lemli-Opitz, etc.) zu finden ist.

Klassifikation

Definiert ist die Hypospadie durch die pathologische Lage des Meatus urethrae. Nach der Lokalisation des Meatus kann die Hypospadie in distale (glandulär, coronar, distal penil), (Abbildung 1) und proximale (proximal penil, penoskrotal, skrotal und perineale) (Abbildung 2) Formen eingeteilt werden. Über 75% aller Hypospadien sind distale Formen.

Diagnostik

Distale Hypospadien bedürfen keiner weiteren Diagnostik. Präoperativ sollte ein Harnstatus und ggf. eine Ultraschalluntersuchung der Nieren und harnableitenden Harnwege gemacht werden. Proximale Hypospadien sollten immer einer erweiterten Diagnostik zugeführt werden. Dies sollte in einem Zentrum geschehen und interdisziplinär (Pädiater, Endokrinologe, Radiologe, Kinderurologe) angelegt sein. Es gilt dabei, alle möglichen Formen von Begleitfehlbildungen, Syndromen und Intersex auszuschließen.

Alter bei Korrektur

Bei der Festlegung des optimalen Alters zur Hypospadiekorrektur müssen verschiedene Aspekte berücksichtigt werden. Die kognitive und emotionale Entwicklung, die sexuelle Identitätsentwicklung und schließlich der optimale Zeitpunkt für Chirurgie und Anästhesie bestimmen das optimale Zeitfenster zur Korrektur. Die American Academy of Pediatrics empfiehlt als optimalen Zeitpunkt einer elektiven Hypospadiekorrektur die Zeit zwischen dem 6. und 12. Lebensmonat (6).

Anästhesie

Der Eingriff findet in Allgemeinnarkose statt unter Ausschöpfung aller Methoden der Regionalanästhesie der modernen Kinderanästhesie. In der Regel wird ein Kaudalblock mit einem modernen Lokalanästhetikum verwendet. Dies garantiert Schmerzfreiheit für 12 bis 24 Stunden und führt selten zu Blasenentleerungsstörungen.

Therapie

Während die distalen Formen häufig nur eine kosmetische Indikation zur Korrektur besitzen, haben proximale Hypospadien in der Regel ein funktionelles Defizit. Bei der operativen Intervention müssen folgende Aspekte berücksichtigt und korrigiert werden:

- Fehlmündung der Harnröhre
- Penisschaftverkrümmung / Torsion (zumeist kongenitale narbige Chordae)
- dorsale Vorhautschürze mit fehlender ventraler Vorhaut.

Es wurden unzählige Operationsmethoden zur Korrektur der Hypospadie beschrieben. Die „optimale“ Methode existiert nicht. Die Wahl des Verfahrens hängt von der Art der Hypospadie und den Präferenzen des Operateurs ab. Trotz des Wunsches nach Standardisierung sollte jede Hypospadie individuell betrachtet werden. Wahl des Verfahrens, des Nahtmaterials, Katheter, Verbände, ein- oder zweizeitiges Verfahren, usw. werden kontrovers diskutiert.

Distale Hypospadien werden häufig nach den Verfahren nach MATHIEU (7) und SNODGRASS (tubularized incised plate urethroplasty) (8) operiert. Beide Methoden liefern gute Ergebnisse und sind technisch einfach. Zusehends wird auch das von HADIDI (9) modifizierte Verfahren nach MATHIEU mit YV-Plastik verwendet. Es wird dabei weder ein suprapubischer Katheter noch ein Urethralstent verwendet (Abbildung 3, 4 und 5). Dies führt zu einer sehr hohen Akzeptanz bei Patienten und Eltern, verkürzt die Liegezeit und scheint außerdem die Komplikationsrate zu senken.

Proximale Hypospadien sind schwer zu therapieren, weisen eine höhere Komplikationsrate auf und sollten deswegen dem Zentrum vorenthalten sein. Die Vielfalt der Operationsmethoden wurde schon erwähnt. Man unterscheidet ein- und mehrzeitige Methoden. Als Ersatzmaterial zur Urethrastruktur werden Vorhaut, Penisschafthaut und z.B. Mundschleimhaut beschrieben. Asopa et al. haben 1971 die Verwendung des tubularisierten inneren Vorhautblattes beschrieben und damit die operative Technik revolutioniert (10). Zunehmend wird das bereits oben erwähnte Verfahren nach Snodgrass (tubularized incised plate urethroplasty) (11) auch in der Therapie der proximalen Hypospadien verwendet. Hadidi beschreibt ein elegantes einzeitiges Verfahren mit sehr guten Ergebnissen und einer geringen Komplikationenhäufigkeit – den lateral based flap (12). Bracka propagiert die zweizeitige operative Therapie und kann damit sehr gute Ergebnisse liefern. Während der ersten Operation wird die Penisverkrümmung korrigiert, minderwertige und narbige Hautareale entfernt und die Neourethra in Form einer Platte angelegt, z.B. aus Mundschleimhaut. Während der zweiten Operation wird die eigentliche Urethraplastik durchgeführt (13).

Die Penisbegradigung erfolgt nach artifizieller Erektion durch Entfernung der narbigen ventralen Stränge (Chordae) und speziellen Techniken, z.B. nach Nesbit (14).

Die prophylaktische Gabe eines Antibiotikums wird kontrovers diskutiert, bei der Anlage eines Katheters wird es in der Regel gegeben und scheint Infekte und Komplikationen zu reduzieren (15). Trimethoprim oder Cephalosporine finden Verwendung.

Ähnlich verhält es sich mit der präoperativen Verwendung von parenteraler oder topischer Gabe von Testosteron, welche ein Peniswachstum, eine Verringerung der Chordae und bessere Hautverhältnisse herbeiführen soll (16). In der Praxis hängt die Verwendung von den Vorlieben des Operateurs ab.

Tabelle X zeigt die Strategie an der Abteilung für Kinderchirurgie am AKH, Wien

Katheter und Urethrschiene?

Die Verwendung von Urethrschienen und Kathetern hängt ebenfalls von den Vorlieben, der Erfahrung, der verwendeten Technik und dem Grad der Hypospadie ab. In der Regel wird eine Urethrschiene für einige Tage eingelegt. Ein suprapubischer Katheter wird immer seltener Verwendung. Kathetern und Schienen sind mit langer Hospitalisation, Immobilisation, Traumatisierung und Infektgefahr verbunden. Deswegen ist die Frage nach deren Sinnhaftig- und Notwendigkeit legitim. Hadidi et al. beschreiben eine prospektive randomisierte Studie, in der das Weglassen von Katheter und Urethrschiene eindeutig von Vorteil belegt ist (17).

Komplikationen

Die Chirurgie der Hypospadie ist komplikationsträchtig und wird je nach Zentrum, Form der Hypospadie und angewendeter Methode zwischen 5 und 40% angegeben. Man unterscheidet Früh- und Spät komplikationen. Die häufigsten Komplikationen sind Fistelbildung, Meatus- und Urethrastrikturen und urethrale Divertikelbildung (Abbildung 6). Der komplette Zusammenbruch der Urthraplastik stellt die Maximalform der Komplikation dar. Die Komplikationsrate hängt von der Form der Hypospadie, von der Erfahrung des Operierenden, ob Erst- oder Rezidiveingriff und anderen Faktoren. Postoperative Wundinfekte sind selten. Fisteln stellen die häufigste Komplikation dar. In der Regel führt eine der oben genannten Komplikation zur Reoperation. Snyder et al. berichten die Komplikationen großer amerikanischer

Zentren und geben die Reoperationsrate mit 23% und die Re- Reoperationsrate mit 36% an (18). Multiple nicht erfolgreiche Operationen am Penis aufgrund von Komplikationen führen zur Vernarbung, Hypovaskularisation, Balanitis xerotica obliterans und Penisverkürzung.

Psychologische Aspekte

Die Hypospadie kann für den Knaben und die Eltern eine große psychologische Belastung darstellen. Die Konfliktkonstellation beginnt nach der Geburt bei der Diagnosestellung. Nicht selten sind die Eltern und besonders die Mutter von Zweifeln und Selbstvorwürfen geplagt. Das Internet mit der ungefilterten und unbegrenzten Verfügbarkeit von Information stellt dabei heute einen wesentlichen Faktor dar. Trotz der relativen Häufigkeit der Hypospadie ist die Erkrankung bei Eltern fast unbekannt oder wird tabuisiert. Dies setzt beim behandelnden Chirurgen Empathie, Einfühlungsvermögen und Verständnis für die Verwirrung, Unsicherheit und Ängste der Eltern und Patienten voraus. Das chirurgische Ziel ist heute die Rekonstruktion des Penis zum „normalen“ Organ in ästhetischer und funktioneller Hinsicht. Ein wichtiger Schritt dabei ist, die sichtbaren Zeichen der Operation möglichst gering zu halten. Es wäre aber eine mechanistische chirurgische Wunschvorstellung, dass das Problem Hypospadie immer mit einer Operation behoben wäre. Erstaunlicherweise gibt es wenig Arbeiten über die Psychologie, über das soziale und sexuelle Leben und über die allgemeine Entwicklung des Kindes und Mannes mit Hypospadie, sei es nach Operationen oder auch nicht korrigiert. Es deutet aber alles darauf hin, dass die Hypospadie bis ins Erwachsenenalter eine negative Beeinflussung der psychosexuellen Entwicklung darstellen kann (19) und dies selbstverständlich mit zunehmender Zahl von Operationen die emotionale Problematik verstärkt (20). Die eigentliche sexuelle Funktion nach Hypospadiekorrektur ist im Erwachsenenalter in der Regel nicht beeinflusst. (21). In einer persönlichen Kommunikation mit Vertretern der Amerikanischen Selbsthilfegruppe für Hypospadie und Epispadie (www.HEAinfo.org) wurde von einer online Umfrage mit 150 operierten und nicht operierten Männern mit Hypospadie aus verschiedenen Ländern über gehäuftes Auftreten von Probleme mit ihrem Penis, ihrer Sexualität, Depression, Suizidalität und anderem Belangen der Lebenszufriedenheit berichtet. Dies alles führt zur Empfehlung, Knaben mit Hypospadie und deren Eltern eng prä-

und postoperativ zu betreuen und sie ggf. über die Pubertät hinaus bis ins Erwachsenenalter zu begleiten. Besonders trifft dies natürlich für Patienten mit Komplikationen und schwierigen Verläufen zu. Hier sollte frühzeitig eine psychologische Betreuung angestrebt werden. In diesem Zusammenhang sei darauf hingewiesen, dass der Begriff „Hypospadiekrüppel“ obsolet ist und weder in der Literatur noch im Gespräch weiter Verwendung finden sollte.

Fazit für die Praxis

- Hypospadien gehören zu den häufigsten Fehlbildungen der äußeren männlichen Geschlechtsorgane. Die Inzidenz der Hypospadie nimmt zu.
- Mild ausgeprägte Formen der Hypospadie stellen oft nur eine kosmetische Problematik dar, höhergradige Hypospadien sind komplex und stellen therapeutisch eine höchste Herausforderung dar.
- Es gibt standardisierte OP-Methoden, die Sicherheit, ein gutes ästhetisches Ergebnis und beste Funktionalität gewährleisten (OP nach MATHIEU, OP nach SNODGRASS). Die chirurgische Therapie kann komplikationsträchtig sein.
- Die psychologische Problematik bei der Hypospadie kann enorm sein. Vom behandelnden Arzt erfordert dies enge empathische Führung der Familie und des Patienten von der Diagnosestellung an bis zum Zeitpunkt der genitalen Rekonstruktion und darüber hinaus, gegebenenfalls über die Phase der Geschlechtsidentifikation bis hin ins Erwachsenenalter.

Literatur

1. Gallentine ML, Morey AF, Thompson IM Jr. Hypospadias: a contemporary epidemiologic assessment. *Urology*. 2001 57:788-90
2. Dolk H. Rise in prevalence of hypospadias. *Lancet*. 1998 351:770
3. Joffe M. Are problems with male reproductive health caused by endocrine disruption? *Occup Environ Med*. 2001 58:281-7
4. Aschim EL, Haugen TB, Tretli S, Daltveit AK, Grotmol T. Risk factors for hypospadias in Norwegian boys - association with testicular dysgenesis syndrome? *Int J Androl*. 2004 27:213-21
5. Asklund C, Jorgensen N, Kold Jensen T, Skakkebaek NE. Biology and epidemiology of testicular dysgenesis syndrome. *BJU Int*. 2004 May;93 Suppl 3:6-11
6. Section on Urology AAP. Timing of Elective Surgery on the Genitalia of Male Children with Particular Reference to the Risks, Benefits, and Psychological Effects of Surgery and Anesthesia. *Pediatrics* 1996 97: 590-594
7. Mathieu P. Traitment en un temps de l'hypospadias balanique et juxta-blanique. *J Chir (Paris)*. 1932; 39:481-484
8. Snodgrass W. Tubularized, incised plate urethroplasty for distal hypospadias. *J Urol*. 1994; 151:464-5
9. Hadidi AT. YV Glanduloplasty. A new modification in the surgery of hypospadias. *Kasr El Aini Med J*. 1996; 2:223-233
10. Asopa HS, Elhence IP, Atri SP, Bansal NK. One stage correction of penile hypospadias using a foreskin tube. A preliminary report. *Int Surg*. 1971;55:435-40
11. Snodgrass W, Koyle M, Manzoni G, Hurwitz R, Caldamone A, Ehrlich R. Tubularized incised plate hypospadias repair for proximal hypospadias. *J Urol*. 1998;159:2129-31
12. Hadidi
13. Bracka, A.: Hypospadias repair: the two-stage alternative. *Br J Urol*, 76: 31, 1995
14. Nesbit RM. Congenital curvature of the phallus: report of thress cases with description of corrective operation. *J Urol*. 1965;93:230-2
15. Meir DB, Livne PM. Is prophylactic antimicrobial treatment necessary after hypospadias repair? *J Urol*. 2004;171:2621-2

16. Gearhart JP, Jeffs RD. The use of parenteral testosterone therapy in genital reconstructive surgery. *J Urol.* 1987;138:1077-8
17. Hadidi AT, Abdaal N, Kaddah S. Hypospadias repair: Is stenting important? *Kasr El Aini Med J.* 2003; 4:3-8
18. Snyder CL, Evangelidis A, Hansen G, St Peter SD, Ostlie DJ, Gatti JM, Gittes GK, Sharp RJ, Murphy JP. Management of complications after hypospadias repair. *Urology.* 2005 65:782-5
19. Mondaini N, Ponchiotti R, Bonafe M, Biscioni S, Di Loro F, Agostini P, Salvestrini F, Rizzo M. Hypospadias: incidence and effects on psychosexual development as evaluated with the Minnesota Multiphasic Personality Inventory test in a sample of 11,649 young Italian men. *Urol Int.* 2002;68:81-5
20. Sandberg DE, Meyer-Bahlburg HF, Hensle TW, Levitt SB, Kogan SJ, Reda EF. Psychosocial adaptation of middle childhood boys with hypospadias after genital surgery. *J Pediatr Psychol.* 2001;26:465-75
21. Bujan TB, Perovic SV, Milicevic RM, Jovic SB, Marjanovic ZO, Djordjevic MM. Sexual behavior and sexual function of adults after hypospadias surgery: a comparative study. *J Urol.* 2004;171:1876-9

Tabelle 1 Vorgehensweise in der Kinderchirurgie im AKH, Wien

- Angestrebtes Alter bei Korrektur der Hypospadie ab 6. Lebensmonat
- Hormonelle Vorbehandlung nur in Einzelfällen und nach Absprache
- Bevorzugtes Verfahren sind die Operationen nach MATHIEU oder SNODGRASS.
Die Regel ist das einzeitige Verfahren
- Bei distalen Hypospadien keine weitere Diagnostik, bei höhergradigen Hypospadien weitere Untersuchungen in Rücksprache mit den Kinderärzten
- Maskennarkose mit Kaudalblock
- Peri- und postoperative Prophylaxe mit Antibiotika (Trimethoprim)
- Verwendung von Lupenbrille und Mikrochirurgischem Instrumentarium
- Bei der Korrektur der distalen Hypospadie im Verfahren nach MATHIEU **kein** Harnkatheter und **kein** Verband
- Suprapubische Harnableitung (Bauchdeckenkatheter), je nach Korrekturoperation 5-7 Tage Urethraschiene (Kunststoffröhrchen in der Harnröhre) bis zur Abheilung der Wunde und ggf. zirkulärer leichter Penisverband (suprapubische Harnableitung 1 Tag länger als Urethraschiene)
- stationärer Aufenthalt zwischen 3 und 10 Tagen
- Ambulante Kontrolle nach 1 und 6 Wochen, 6 Monaten und einem Jahr

Abbildung 1 distale (coronare Hypospadie), typisch die dorsale Vorhautschürze und die leichte Ventralverkrümmung



Abbildung 2 proximale (penoskrotale) Hypospadie



Abbildung 3 Operation nach Mathieu bei distaler Hypospadie – Vorzeichnung der Schnittführung



Abbildung 4 Operation nach Mathieu bei distaler Hypospadie – Ende der Operation, der Harnröhrenstent wird noch entfernt



Abbildung 5 Operation nach Mathieu bei distaler Hypospadie – 1. postoperativer Tag, kein Verband, kein Katheter, minimalales Hämatom



Abbildung 6 Zustand n. mehrmaliger Korrektur einer proximalen Hypospadie, man erkennt die vernarbten Verhältnisse und 2 Fisteln (Pfeile)

