

## Die Korrektur der Hypospadie

### Information für Kinderärzte

#### Häufigkeit

Die Hypospadie stellt mittlerweile die **häufigste angeborene Fehlbildung des Knaben** dar. Die Häufigkeit liegt bei 1 Hypospadie auf 200 bis 300 männliche Lebendgeburten. Es gibt eine gewisse familiäre Häufung: 8% der Väter betroffener Buben leiden ebenfalls an einer Hypospadie und 14 % der Brüder eines Knaben mit Hypospadie sind auch „Hypospadiker“. In den USA und in Europa ist eine Zunahme der Hypospadien zu beobachten.

#### Ursache

Die Ursache dieser Fehlbildung ist noch nicht vollständig geklärt. Etwa zwischen der 10. und 16. Schwangerschaftswoche wird die Harnröhre geformt. Dabei muß aus einer Platte ein Röhrchen entstehen (Tubularisierung). Möglicherweise führen Enzymdefekte mesenchymaler Zellen oder ein Mangel an epidermale Wachstumshormon zu einer **unvollständigen Tubularisierung**. Letztlich ist dieses Grundlagenwissen aber – zumindest derzeit – nicht hilfreich, um die Entstehung einer Hypospadie zu verhindern.

#### Definition und Einteilung

Die Hypospadie kann ganz einfach als zu kurze Harnröhre beschrieben werden.

Wenn man es genauer nimmt, gehören jedoch bis zu **drei anatomische Besonderheiten** zur Hypospadie:

1. Die schon angesprochene, **zu kurze Harnröhre**. Die Harnröhrenmündung ist bei der Hypospadie zum Glück in den meisten Fällen noch am körperfernen Penis oder sogar an der Eichel (aber eben unterhalb der Eichelspitze) angelegt. Sie kann bei sehr ausgeprägten Formen auch noch körpfernäher, d.h. am Penisschaft, sogar an der Penusbasis, im Bereich des Hodensackes oder auch am Damm zu finden sein. Die Harnröhrenmündung kann dabei auch verengt sein.
2. Die mögliche **Verkrümmung des Penisschaftes** (bei erigiertem Glied mehr oder weniger ausgeprägt nach vorne/unten).
3. Die typische hintere (dorsale) **Vorhautschürze** am Penisrücken durch eine mangelnde Vereinigung der Vorhaut vor der Harnröhre.

Je nach Lage der Harnröhrenmündung (Meatus) wird die Hypospadie in unterschiedliche Schweregrade eingeteilt (s. Abb.:). Zunehmender Schweregrad bedeutet aufwändigere operative Rekonstruktion und höhere Komplikationsrate.

### Symptomatik und Diagnostik

Meist wird die Hypospadie direkt nach der Geburt erkannt. Hier sticht der unvollständige vordere Verschluss der Vorhaut, der zur sogenannten Vorhautschürze am Penisrücken führt, zunächst ins Auge. Dazu kommt die fehlpositionierte Harnröhrenmündung. Beim seltenen Vorliegen einer zirkulär geschlossenen Vorhaut kann die Diagnose erst verspätet gestellt werden, nicht selten erst bei Durchführung einer Beschneidung. Umgekehrt gelingt manchmal auch schon die vorgeburtliche sonographische Diagnose.

Neben der Einteilung der Hypospadie in die verschiedenen Formen (s. Abb.:) ist die genaue Beschreibung des gesamten äußeren Genitale von großer Bedeutung, da erst mit dem Gesamtbild das weitere Vorgehen festgelegt werden kann. Entscheidend ist die mögliche Verkrümmung des Penisschaftes (s. Abb.:), die erst bei einer Erektion vollständig erkennbar wird, aber nicht in jedem Fall vorliegen muß. Diese Verkrümmung (Deviation) des Penisschaftes kann sich im Laufe des weiteren kindlichen Wachstums sogar noch verstärken. Die Penisschaftdeviation kann mehrere Ursachen haben:

1. Die sogenannte **Chorda**, ein bindegewebiges Überbleibsel des vorderen Schwellkörpers, verbiegt den erigierten Schaft durch fehlende Elastizität nach vorne/unten.
2. Die **dystrophe Penisschaftshaut** ist häufig etwas unelastisch und verkümmert.
3. Die **Palmure**, die wie eine Schwimmhaut zu einem hoch angesetzten Hodensack zieht und als Erektionshindernis wirken kann.
4. Ein **schnelleres Wachstum der hinteren Anteile der Schwellkörper**.

Zum Festhalten dieser Befunde ist die Anfertigung einer Skizze, aber auch die standardisierte fotografische Dokumentation durch den Arzt sehr hilfreich. Die entscheidende Darstellung des erigierten Penis bzw. die Funktionsprüfung während des Wasserlassens ist aber häufig erst in einer Narkoseuntersuchung zuverlässig möglich.

Bei Knaben mit einer Hypospadie sind weitere Fehlbildungen des oberen Harntraktes selten. Am häufigsten findet sich ein meist niedriggradiger vesicoureteraler Reflux (Rückstrom von Urin aus der Blase in die Nieren) mit etwa 10 %. Bei klinischer Beschwerdefreiheit und unauffälligem Sonogramm der Nieren und ableitenden Harnwege ist routinemäßig keine weitere radiologische Diagnostik indiziert. Auch eine Blasenspiegelung bleibt speziellen Fragestellungen vorbehalten.

### Therapie

Die normale Position der Harnröhrenmündung – wie sie bei weit über der Hälfte aller gesunden Männer vorliegt - wird im körperfernen Drittel der Eichel gesehen. In unter 20 % findet sich der Meatus im mittleren Eicheldrittel. Bei bis zu 10 % liegt er im unteren Drittel der Eichel. Auch in dieser Position der

Harnröhrenmündung kann eine ungehinderte Miktion (Wasserlassen) im Stehen und ein normales Sexualleben möglich sein. Die Entscheidung zu einer operativen Korrektur, vor allem zu einer Korrektur der günstigen glandulären Form (Harnröhrenmündung an der Eichel) **hängt damit vor allem von der Form und der Richtung des Harnstrahles** ab. Der Harnstrahl sollte eben nicht senkrecht nach unten gerichtet sein und er sollte nicht durch eine Engstelle an der Harnröhrenmündung beeinträchtigt werden.

Die Ziele der operativen Therapie sind:

1. Normale Position der neuen Harnröhrenmündung an der körperfernen Eichel
2. Aufrichtung eines nach vorn/unten verbogenen Penisschaftes
3. Geradeaus gerichteter, ungeteilter Harnstrahl mit kräftigem Harnabfluß
4. Normale Sexualfunktion
5. Ästhetisch ansprechender Aspekt

### **Zeitpunkt der operativen Therapie**

Die fehlpositionierte Harnröhrenmündung ist häufig zu eng. Bei beeinträchtigtem Harnstrahl (sehr dünn, mit hohem Druck weitspritzend) muß eine operative Erweiterung der Harnröhrenmündung (Meatotomie) schon vor der endgültigen Operation erfolgen. Die operative Korrektur sollte abgeschlossen sein, bevor der Bub das Kindergartenalter erreicht hat. Ab diesem Zeitpunkt beginnt die Erziehung auch außerhalb des schützenden elterlichen Milieus und die Identifikation mit dem eigenen Geschlecht hat bereits eingesetzt. Von kinderpsychologischer Seite wird vertreten, dass eine Hospitalisation zwischen dem 18. Lebensmonat und dem dritten Lebensjahr am schlechtesten verarbeitet wird. Wir sehen deshalb den geeignetsten Zeitpunkt zwischen der sechsten Lebenswoche und dem vollendeten ersten Lebensjahr. Wichtiger als der Zeitpunkt des Krankenhausaufenthaltes sind jedoch die Umstände, unter denen die Behandlung erlebt wird. Die kindgerechte Umgebung eines Kinderkrankenhauses kann diese Forderung am ehesten erfüllen. Dazu gehört, dass Ängste und Schmerzen dem Kind soweit wie möglich genommen werden. Die Möglichkeit des elterlichen Rooming-in während der gesamten Dauer des stationären Aufenthaltes und entsprechend ausgebildetes und freundliches Pflegepersonal sind zwingende Voraussetzungen. Abseits dieser Überlegungen ist der Zeitpunkt der Korrektur sehr variabel. In den USA wird die Hypospadiekorrektur im ersten Lebensjahr vorgenommen. Es gibt derzeit keine vergleichende Untersuchung, die einen Unterschied abhängig vom Operationszeitpunkt feststellen konnte.

### **Operationsverfahren**

Die Wahl der Operationstechnik ist abhängig vom klinischen Befund, unter Umständen auch von einer Miktionsprüfung. Diese Kontrolle des Harnstrahls findet am besten in Narkose zu Beginn der Operation statt. Durch eine nachfolgende, künstlich bewirkte, vorübergehende Versteifung des Penis kann eine mögliche Schaftverkrümmung des Penis besser beurteilt werden. Zu diesem Zeitpunkt kann dann auch definitiv entschieden werden, ob die Operation einzeitig oder in zwei Sitzungen durchgeführt werden kann. Bei einem zweizeitigen Eingriff wird zunächst die Penisschaftaufrichtung (z.B. durch Entfernung verkürzender

bindegewebiger Stränge an der Penisvorderseite) hergestellt und erst in einer weiteren Operation – z.B. ein halbes Jahr später – das fehlende Stück der Harnröhre neu angelegt.

Abhängig von der Fehlposition der Harnröhrenmündung kommen verschiedene Operationsverfahren und Modifikationen zur Anwendung. Es kann hier nicht auf alle Techniken im Einzelnen eingegangen werden. Die häufigsten operativen Rekonstruktionen werden nachfolgend erläutert. Grundsätzlich wird bei allen Verfahren zu einem festzulegenden Zeitpunkt die dorsale Vorhautschürze korrigiert.

Beim einfachsten Verfahren (Meatal Advancement and Glans Plasty) wird die Harnröhre nicht verlängert, jedoch die Eichel so umgeformt, dass die Harnröhrenmündung an der Eichel höher wandert.

Bei der Snodgrass-Modifikation der Operation nach Thiersch-Duplay wird zunächst die Harnröhrenrinne durch Längsinzision vertieft. Nachfolgend wird die Harnröhrenrinne umschnitten, sodaß der neue Harnröhrenanteil durch eine doppelte Längsnaht über einem liegenden Stent tubularisiert werden kann.

Nach Snodgrass kann ein zusätzlicher gestielter Lappen aus den Verschiebeschichten des hinteren (dorsalen) Penis als mittlere Schicht hinzugefügt werden, um die Gefahr einer postoperativen Urinfistelbildung (z.B. durch Fadenkanäle) zu minimieren.

Bei Harnröhrenaufbauten, die über eine längere Strecke reichen sollen, werden ebenfalls von der Hinterseite des Penis gestielte Vorhaut-Insellappen gebildet, die dann auf die Penisvorderseite geschwenkt werden müssen.

Bei noch langstreckigeren Rekonstruktionen der Harnröhre werden unter Umständen freie Transplantate z.B. aus Mundschleimhaut herangezogen.

## **Prognose**

Entscheidend ist neben der richtigen Indikation und dem adäquaten Operationsverfahren die persönliche Erfahrung des behandelnden Arztes. Durch die langjährige Erfahrung des Operateurs kann die Komplikationsrate um über 40 % abgesenkt werden. Wichtig ist weiterhin ein festes Behandlungsregime, das prae-, intra- und postoperativ alle Möglichkeiten nutzt, um einen möglichst hohen Versorgungsstandard zu erreichen bzw. zu halten. Dazu gehört unter Umständen die Vorbehandlung mit einer testosteronhaltigen Salbe, in jedem Fall die mikrochirurgische Operationstechnik und eine suffiziente und sichere Harnableitung in der Wundheilungsphase. Da wir wissen, dass gerade Jugendliche unter einem sichtbar deformierten Penis leiden, wird neben der normalen Funktionalität des Penis eine ansprechende Ästhetik gefordert. Diese Zielsetzungen können heute bei entsprechender Erfahrung bei nahezu allen Patienten erreicht werden, wenn auch nicht immer schon durch die erste Operation. Man kann heute davon ausgehen, dass sowohl die soziokulturelle wie auch die sexuelle Entwicklung dieser Buben nach erfolgter Korrektur ungestört verläuft.

## **Literaturhinweis:**

Dietz, Schuster, Stehr: Operative Eingriffe in der Kinderurologie, Urban & Vogel, 2001