

Sektionsleitung **Dr. med. Guido Brosinger**
Stv. Sektionsltg. **Bernhard Leicht**
Sekretariat Elke Rasch
Telefon 0841 880-2402
Telefax 0841 880-3255
E-Mail elke.rasch@klinikum-ingolstadt.de
Klinikdirektoren **Dr. med. Micha Bahr**
Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie
Prof. Dr. med. Andreas Manseck
Urologische Klinik

Hypospadie, angeborene Harnröhrenfehlbildung

Die Hypospadie stellt eine häufige angeborene Fehlbildung des Penis und der männlichen Harnröhre dar. Diese Fehlbildung wird zumeist schon bei der Erstuntersuchung des Neugeborenen festgestellt. Die umgebenden Gewebestrukturen, wie Vorhaut und Penisschafthaut, sind dabei oftmals beteiligt. Die Harnröhrenöffnung liegt hier nicht im oberen Bereich der Eichel, sondern ist unterhalb gelegen: entweder im unteren Eichelbereich, im Übergangsbereich der Eichel zum Penisschaft, im Bereich des Penisschaftes, des Hodensacks oder – in sehr seltenen Fällen – des Dammbereiches. Die Eichel ist gelegentlich abgekippt und kann dabei breit ausladende Eichelflügel aufweisen. Die Gewebeschichten können an der Unterseite des Penis miteinander verklebt sein und weisen seitlich des Harnröhrenschwellkörpers oft derbe Stränge auf (sog. Chorda). Das Ausmaß der Penisschaftverkrümmung beeinflusst ebenso den Schweregrad dieser Fehlbildung wie das Vorgehen zur operativen Korrektur. Die Vorhaut ist meist als so genannte Vorhautschürze an der Unterseite gespalten und liegt der Eichel kapuzenförmig auf. Die Raphe (eine Verwachsungslinie der Haut) an der Penisunterseite und am Hodensack verläuft gelegentlich nicht in der Mittellinie.

Häufigkeit

Die Häufigkeit der Hypospadie wird mit 1 auf 300 oder 400 männliche Geburten angegeben. Bekannt ist eine familiäre Häufung: 8 % der Väter weisen ebenfalls eine Hypospadie auf, das Risiko der Hypospadiebildung für ein nachfolgendes männliches Geschwisterkind wird mit etwa 21 % angegeben.

Weitere Fehlbildungen

Ein Hodenhochstand und eine Leistenhernie finden sich häufiger begleitend mit einer Hypospadie, insbesondere bei den schwereren Formen (bis zu 30 %).

Außerdem finden sich auch gehäuft Fehlbildungen am oberen Harntrakt (bis zu 5,5 %), wie z. B. Harnleiterabgangsstenosen, Refluxerkrankungen der Harnblase oder fehlende Nierenanlage. Aus diesem Grund ist routinemäßig eine Ultraschalluntersuchung angezeigt.

Diagnostik

Die klinische Untersuchung ist bei der Hypospadie wegweisend. Die Einteilung der Hypospadieformen richtet sich nach der Harnröhrenöffnung:

Distale (anteriore) Hypospadie:

Die Harnröhre mündet im Bereich der Eichel oder des Eichelkranzes:

- Glanduläre Hypospadie, Hypospadias glandis
- Coronare Hypospadie, Hypospadias coronariae
- Subcoronare Hypospadie, Hypospadias subcoronariae

Mittlere Hypospadie:

Die Harnröhre mündet im Bereich des Penisschaftes:

- Distal penile Hypospadie, Hypospadias penis distalis
- Hypospadie des mittleren Penisschaftes, mid-shaft Hypospadie
- Proximal penile Hypospadie, Hypospadias penis proximalis

Proximale (posteriore) Hypospadie:

Die Harnröhre mündet im Bereich des Hodensacks oder Dammbereiches:

- Penoskrotale Hypospadie, Hypospadias penoscrotalis
- Skrotale Hypospadie, Hypospadias scrotalis
- Perineale Hypospadie, Hypospadias perinealis

Einen wesentlichen Einfluss auf den Schweregrad haben auch das Ausmaß der Verkrümmung des Penisschaftes und die Fehlbildung des Harnröhrenschwellkörpers.

Therapie

Das Ziel ist ein aufrechter Penis mit einer anatomisch korrekt positionierten und kosmetisch günstigen Harnröhrenöffnung mittels einzelner oder mehrzeitiger operativer Korrektur (d. h. eine oder mehrere Operationen). Allgemein setzt sich der Operationsablauf aus folgenden Schritten zusammen: die Gestaltung der Harnröhrenöffnung mit Harnröhrenplastik - die Eichelplastik – die Penisschaftaufrichtung – und die Hautdeckung. Manchmal stellt sich erst während der Operation heraus, dass der Eingriff erweitert werden muss.

Gerade die proximalen Hypospadien stellen hohe Anforderungen an den Operateur. In der Vergangenheit sind über 300 verschiedene Operationstechniken mit Modifikationen beschrieben worden, mit mehr oder weniger hohem Komplikationsrisiko und unterschiedlichem kosmetischem und funktionellem Resultat. In der Regel handelt es sich um aufwändige Konzepte, die einen oder mehrere chirurgische Eingriffe beinhalten. Der Einsatz von mikrochirurgischen Instrumenten sowie Lupenbrillen ist heute Standard bei dieser Operation am Genitale.

In unserer kinderurologischen Sektion hat sich für die Korrektur der distalen Hypospadie das Therapiekonzept der einzeitigen operativen Korrektur durchgesetzt. Es wird vor allem das Verfahren nach Snodgrass eingesetzt. Bei der mittleren Hypospadie kommen je nach den individuellen Bedingungen einzeitige und zweizeitige Operationsverfahren zur Anwendung. Die proximale Hypospadie wird mit einem zweizeitigen Operationsverfahren versorgt. Die Harnableitung erfolgt

über einen tröpfelnden Katheter („dripping stent“) in die Windel. Um den dripping stent nicht mit Stuhlgang zu verschmutzen, werden zwei Windeln angelegt: die erste Windel ist für den Stuhlgang, diese Windel hat ein Loch für den Penis; der Penis liegt zusammen mit dem dripping stent in der zweiten Windel (Doppelwindelsystem).

Der Operationszeitpunkt hat sich im Laufe der Jahrzehnte immer weiter vor verlagert. Heute wird als günstiger Zeitraum für den Eingriff der 6. bis 18. Lebensmonat angesehen. Wir führen den Eingriff meist im Alter von 11-14 Monaten durch. Neben einem meist guten Heilverlauf in diesem Alter konnte auch in psychologischen Studien nachgewiesen werden, dass in diesem Zeitraum das empfundene „Genitaltrauma“ am geringsten ist. In diesem Zusammenhang ist auch die stationäre Mitaufnahme eines Elternteiles in der postoperativen Phase von großer Bedeutung.

Mit welchen Komplikationen ist zu rechnen? Die postoperativen Komplikationen sind abhängig vom Schweregrad der Hypospadie und der daraus abgeleiteten Operationsmethode. Neben allgemeinen Risiken, die bei nahezu allen operativen Eingriffen auftreten können, wie unter anderem Entzündung, Wundheilungsstörung, Blutverlust während und nach der Operation, Harnwegsinfektion, Empfindungsstörungen und Narbenbildung gibt es einige spezielle Komplikationen, die im Nachfolgenden näher erläutert sind:

Die Harnröhrenfistel ist die häufigste postoperative spezielle Komplikation der Hypospadiekorrektur. Eine Harnröhrenfistel stellt einen zusätzlichen ungeplanten Harnaussgang dar. Das Fistelrisiko ist umso höher, je proximaler die Hypospadie ist. So liegt dieses Risiko bei einer distal penilen Hypospadie bei bis zu 10 %, bei einer proximalen Hypospadie kann das Risiko auf bis zu 50 % steigen.

Die zweithäufigste spezielle Komplikation ist die Narbeneinengung der Harnröhre (Striktur), welche meist im Bereich der Verbindung (Anastomose) zwischen originärer Harnröhre und neu gebildeter Harnröhre oder im Eichelbereich auftritt. Weiterhin kann eine unvollständig durchgeführte Chordektomie durch zunehmendes Größenwachstum zu einer neuerlichen Penischaftverkrümmung führen. Harnröhrenöffnungsverengung (Stenosen) und Harnröhrenaussackungen (Divertikel) sind beschrieben. Aber auch Hautbrücken und narbige Asymmetrien können das kosmetische Resultat ungünstig beeinflussen.

Was wir tun um Komplikationen zu vermeiden

Um Komplikationen möglichst im Ansatz zu vermeiden, werden alle Hypospadiekorrekturen nur von wenigen in der Kinderurologie sehr erfahrenen Operateuren durchgeführt. Lupenbrillen werden grundsätzlich bei der Korrektur eingesetzt. Ein speziell zusammengestelltes und nur bei der Hypospadiekorrektur eingesetztes und optimal ausgerichtetes Mikroinstrumentarium unterstützt die individuell ausgewählten schonenden Operationsverfahren. Durch optimale Verbandstechnik lässt sich der Wundheilungsverlauf positiv beeinflussen und sicher überwachen, mit möglichst geringer Belastung für das Kind.