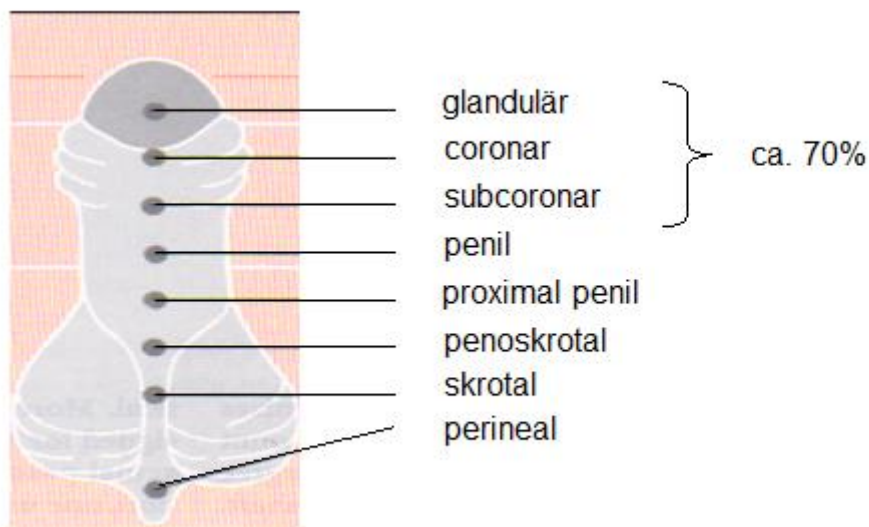


## Hypospadie

### Was versteht man unter einer Hypospadie?

Unter einer Hypospadie versteht man eine angeborene Fehlbildung des Penis mit einer unvollständigen Anlage der Harnröhre. Die Harnröhrenöffnung liegt je nach Ausprägung der Hypospadie an der Unterseite der Eichel, im Bereich des Penisschaftes, sie kann aber auch am Damm liegen. Typischerweise ist die Eichel an der Unterseite geöffnet und der vordere bzw. untere Teil der Vorhaut fehlt während der hintere bzw. obere besonders groß ausgeprägt ist. Bei ausgeprägten Hypospadieformen kann durch eine mögliche Mitbeteiligung des Harnröhrenschwellkörpers der Penis bei Erektion nach unten gekrümmt sein, der Hodensack kann zu weit oben liegen oder zweigeteilt sein.



In den meisten Fällen liegt die Harnröhrenmündung im Bereich der Eichel oder knapp oberhalb. In diesen Fällen ist die schürzenförmige Vorhaut an der Oberseite des Penis das Merkmal, welches den Eltern nach der Geburt des Sohnes zuallererst auffällt. Erst bei genauerer Begutachtung sieht man dann die meist kleine Harnröhrenöffnung an der Unterseite des Penis.

### Wie häufig ist eine Hypospadie?

Verschiedene Studien sprechen von einer Häufigkeit von 1:125 bis zu 1:300, d. h. bei 125 bzw. 300 männlichen Geburten wird ein Junge mit einer Hypospadie geboren. Damit ist die Hypospadie eine der häufigsten Fehlbildungen des männlichen Genitales. Trotz der relativen Häufigkeit der Hypospadie ist die Erkrankung bei Eltern fast unbekannt oder wird tabuisiert.

## Welche Ursachen sind für eine Hypospadie bekannt?

Die Bildung der Harnröhre erfolgt zwischen der 7. und 17. Schwangerschaftswoche und wird durch die sequentielle Aktivierung vieler verschiedener Gene gesteuert. Tritt in diesem Zeitraum eine Unterbrechung in der Entwicklung der Harnröhre auf, so kann eine Hypospadie entstehen. Die Schwere und Art der Hypospadie wird bestimmt durch die beteiligten Gene und Mechanismen.

Die Ursachen einer Hypospadie sind nicht vollkommen geklärt, wahrscheinlich spielen verschiedene Faktoren zusammen. Am ehesten besteht eine genetische Grundeigenschaft, die ein Individuum zur Ausprägung einer Hypospadie prädestiniert und die durch endokrinologische (hormonelle) und Umwelteinflüsse in ihrer Ausprägung beeinflusst wird.

Während für einige Umweltfaktoren ein relativ gut gesicherter Zusammenhang mit der Entstehung von Hypospadien nachgewiesen werden konnte, gilt das für viele andere häufig angeführte Risiken nicht.

Entsprechend der genetischen Grundlagen ist das Risiko bei naher Verwandtschaft erhöht:

- 14% Risiko für direkte Nachkommen
- 8% Wiederholungsrisiko für Geschwister
- in 20% der Fälle finden sich weitere Familienmitglieder mit einer Hypospadie

## Welche Folgen kann eine Hypospadie haben?

Die Einschränkungen sind natürlich abhängig vom Schweregrad der Hypospadie: Je ausgeprägter die Hypospadie, umso belastender können die Folgen sein. Viele leichtere Formen werden häufig nicht diagnostiziert, da kaum optische und keine funktionellen Auffälligkeiten erkannt werden.

- Eine ausgeprägte Krümmung des Gliedes kann den Geschlechtsverkehr beeinträchtigen oder unmöglich machen, weiters können dadurch Erektionen schmerzhaft sein.
- Der Harnstrahl kann abgelenkt sein und hat nicht die normale Richtung. Die Harnentleerung im Stehen wird erschwert, da der Harnstrahl nach unten oder hinten gerichtet ist. Gerade im Kindesalter kann dies zu Einschränkungen wie ständig nassen Hosen führen.
- Der Eindruck, dass das Glied „anders“ aussieht, kann für den Betroffenen psychische Folgen haben und sein Selbstwertgefühl beeinflussen.

### ***Wann sollte nach der Geburt wegen einer Hypospadie ein Spezialist aufgesucht werden?***

Der ideale Operationszeitraum stellt das Zeitfenster um den ersten Geburtstag Ihres Sohnes dar. Nur selten ist eine vorzeitige Operation notwendig – insbesondere wenn Blasenentleerungsstörungen vorhanden sind. Ideal ist eine Vorstellung am Kinderurologischen Zentrum zwischen dem 6. und 8. Lebensmonat zur weiteren Planung.

### **Welche Diagnostik ist notwendig?**

Die Diagnosestellung erfolgt durch eine einfache klinische Untersuchung und ist für Ihren Sohn nicht schmerzhaft. Assoziationen mit anderen Fehlbildungen sind allerdings beschrieben und sollten bei der Untersuchung berücksichtigt werden, insbesondere wenn eine ausgeprägte Form der Hypospadie vorliegt. Relativ häufig findet man einen ein- oder beidseitigen Hodenhochstand, Leistenbrüche oder Harntraktanomalien.

### **Wann sollte die Hypospadieoperation durchgeführt werden?**

Verschiedene Faktoren sind bei der Festlegung des Operationszeitpunktes zu berücksichtigen:

- kinderpsychologische Faktoren
  - emotionale Entwicklung (Mutter/Eltern-Kind-Bindung, etc.)
  - kognitive Entwicklung des Kindes
  - sexuelle Identitätsentwicklung
  
- Operationstechnische Faktoren (Narkoserisiko, Penisgröße, Wundheilungstendenz etc.)

Die Erfahrungen der Vergangenheit haben gezeigt: Je älter das Kind ist, desto mehr Stress bedeutet für das Kind die Operation am Penis und desto größer ist die Wahrscheinlichkeit, dass sich Ihr Kind an die Operation erinnert. Ein besonders schwieriges Alter ist der Zeitraum zwischen dem 2. und dem 6. Geburtstag, gleichzeitig spielen sich in diesem Zeitraum wichtige Entwicklungsschritte wie die Erlangung der Kontinenz und die Identifikation mit dem sexuellen Selbst ab. Gemeinsam mit dem relativ zu noch früheren Zeitpunkten geringen Narkoserisiko und dem identen Komplikationsrisiko im Vergleich zu späteren Interventionen führt all dies zur Empfehlung die Operation um den ersten Geburtstag durchzuführen.

## Welche Operationstechnik ist die Beste?

Die Wahl des operativen Verfahrens hängt nicht nur von der Lokalisation der Harnröhrenmündung ab, sondern von einer Vielzahl von Faktoren, die teilweise erst während der Operation aussagekräftig untersucht werden können. Wesentlich ist außerdem ob es sich um einen Erst- oder Zeiteingriff handelt und ob begleitende Fehlbildungen vorliegen.

Es ist zu empfehlen einen Knaben mit einer Hypospadie wenn möglich nicht im Vorfeld beschneiden zu lassen, da die Vorhaut eventuell zum Aufbau der Harnröhre benötigt werden könnte.

Ziele der Hypospadieoperation sind:

- *ein normales physiologisches Erscheinungsbild zu erreichen:*
  - Verlagerung der Harnröhrenöffnung an die normale Position an der Eichel
  - gute Hautdeckung und normaler Abstand zwischen Glied und Hodensack
  -
- *ein ansprechendes funktionelles wie kosmetisches Ergebnis zu schaffen*
  - ein problemloses Harnlassen mit einem ausreichend kräftigen, penisachsengerecht austretenden Harnstrahl zu ermöglichen
  - eine uneingeschränkte sexuelle Funktion (ungehinderte Erektion, normale Sensibilität, gerades Glied, ungehinderter Samenerguss) zu gewährleisten

Die Operation dauert je nach Ausprägung der Hypospadie ein bis zwei Stunden, in sehr komplexen Fällen auch länger. Die meisten Hypospadien lassen sich mit einer einzigen Operation korrigieren. Gelegentlich sind zwei Operationen nötig - insbesondere bei ausgeprägten Hypospadien mit starker Krümmung und der Notwendigkeit einer Penisschäftaufrichtung. In ausgewählten Fällen empfehlen wir eine hormonelle Vorbehandlung mit Dihydrotestosteron Gel.

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 auch über den operativen Eingriff hinaus für insgesamt 12 bis 24 Stunden.

## Welche Risiken hat eine Hypospadieoperation?

Die kosmetischen und funktionellen Operationsziele werden je nach Ausprägung der Hypospadie beim Ersteingriff in bis zu 90% erreicht. Je ausgeprägter die Fehlbildung ist, desto höher ist im Allgemeinen die Komplikationsrate, hier in erster Linie die Fistelbildung. (s.u.) Auch nach mehrfachen Voroperationen steigt das Komplikationsrisiko je nach den lokalen Hautverhältnissen bzw der Vernarbung.

Man unterscheidet Früh- und Spätkomplikationen.

Zu den *Frühkomplikationen* zählen:

Schwellungen, Blutungen, Entzündungen, Absterben von Gewebe, Verengung des Harnröhrenausganges, Harnverhalt, Blasenkrämpfe

Mögliche *Spätkomplikationen* sind:

Fistel, Harnröhrenverengung, Erweiterung in der Harnröhre (Divertikel), Hypospadierezidiv (Harnröhrenausgang ist wieder an der ursprünglichen Position), Krümmung, störende Narben.

Fisteln stellen die häufigste Komplikation dar. Unter einer Fistel versteht man eine Verbindung zwischen der Harnröhre und der Penisaußenseite. Die Eltern oder der Patient bemerken eine zweite kleine Öffnung meist im Bereich der Wundnaht, aus der sich beim Harnlassen Harn entleert. Eine Fistel macht in der Regel eine zweite Operation („Fistelverschluss“) erforderlich. Prinzipiell sollte nach Erstoperation mindestens ein Intervall von 6 Monaten vergehen, bevor man einen weiteren Eingriff durchführt.

Um ein optimales Operationsergebnis zu erreichen und eventuelle Komplikationen zu verhindern, sind die Anordnungen des Pflegepersonals und der Ärzte sorgfältig zu beachten. Der Operationserfolg hängt auch wesentlich von der Nachbehandlung ab. Eine vorübergehende körperliche Schonung unter kindgerechten Bedingungen und dem Vermeiden von direktem Trauma im Wundbereich und eine sorgfältige Genitalhygiene fördern die Wundheilung.

Die Operationswunde benötigt mehrere Wochen bis zur Abheilung. Anfänglich ist das Glied geschwollen, möglicherweise verfärbt und eventuell mit Wundschorf belegt. Die Operationsfäden lösen sich oft erst nach 4 - 6 Wochen auf. Das endgültige Aussehen der Wunde und der Operationsnarben kann erst nach mehreren Monaten beurteilt werden. Vor Entlassung vereinbaren wir mit Ihnen ambulante Termine zu Nachkontrollen - meist 6 Wochen, 4 Monate sowie ein Jahr nach der Operation. Bei Unklarheiten und Fragen können Sie natürlich jederzeit Kontakt mit uns aufnehmen.

Die klinische Praxis sowie Langzeituntersuchungen an Hypospadiepatienten haben gezeigt, dass im Interesse Ihres Kindes auch langfristige Kontrolluntersuchungen bis zur Pubertät empfehlenswert sind, u. a. zur gelegentlichen Beurteilung des Harnstrahls durch den Spezialisten oder zur Einleitung einer entsprechenden Unterstützung bei psychischen Problemen.