

OPERATIVE KORREKTUR DER DISTALEN HYPOSPADIE
UND DEREN ERGEBNISSE
IM KINDESALTER

Dissertation
zur Erlangung des akademischen Grades

doctor medicinae (Dr. med.)

**vorgelegt dem Rat der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Schiller-Universität Jena**

von Julia Becher

geboren am 11.05.1985 in Erfurt

Gutachter

- 1. Prof. Dr. med. Felicitas Eckoldt**
- 2. Prof. Dr. med. Uwe Friedrich**
- 3. PD Dr. med. Ulrike John**

Tag der öffentlichen Verteidigung: 17. Februar 2015

Abkürzungsverzeichnis

A.	Arteria
AUG	Ausscheidungsurographie
Bmps	bone morphogenetic proteins
CPT2	Carnitin Palmitoyltransferase II
d	Tag/e
DSD	disorders of sex development
EDC	endocrine disrupting chemicals
EGF	epidermal growth factor
FGF	fibroblast growth factor
ICBDMS	International Clearinghouse of Birth Defects Monitoring Systems
HCG	Humanes Choriongonadotropin
HOX	Homöobox
LH	luteinisierendes Hormon
MAGPI	meatal advancement and glanuloplasty
MAMLD1	mastermind-like domain containing 1
MID1	midline 1 gene
min	Minuten
MCU	Miktionszystourethrographie
mon	Monat/e
PDS	Polydioxanon
Sek	Sekunden
Sf1	splicing factor 1
Shh	sonic hedgehog
SPSS	self-propelled semi-submersible
SRY	sex determining region of Y
TDG	testis determining gene
TDS	Testikuläres Dyskinesie Syndrom
TIP	tubularized incised plate
VUR	vesikoureteraler Reflux
Wnt5a	wingless-type MMTV integration site family, member 5A

Inhaltsverzeichnis

1. Zusammenfassung

2. Einleitung
 - 2.1 Das Krankheitsbild der Hypospadie
 - 2.1.1 Definition und Inzidenz
 - 2.1.2 Klassifikation
 - 2.1.3 Ätiologie
 - 2.1.4 Anatomische Besonderheiten
 - 2.1.5 Assoziierte Fehlbildungen
 - 2.1.6 Klinik und Diagnostik
 - 2.1.7 Therapiemöglichkeiten
 - 2.1.7.1 MAGPI
 - 2.1.7.2 Operative Korrektur nach Sauvage
 - 2.1.8 Therapiezeitpunkt
 - 2.1.9 Komplikationen und Prognose
 - 2.1.9.1 Urethralfistel
 - 2.1.9.2 Meatus- und Urethralstriktur
 - 2.1.9.3 Megalourethra und Urethrocele
 - 2.1.9.4 Deutliche Regression des Neomeatus
 - 2.1.9.5 Urethradivertikel und Harnsteine
 - 2.1.9.6 Persistierende Penisdeviation $>20^\circ$ und Penistorsion
 - 2.1.9.7 Kosmetisch unzufrieden stellendes Ergebnis
 - 2.1.9.8 Seltene Komplikationen

3. Ziele der Arbeit

4. Material und Methoden
 - 4.1 Patienten und Rahmenbedingungen
 - 4.2 Datenerfassung und statistische Auswertung
 - 4.3 Erhebung des Fragebogens und Auswertung
 - 4.4 Uroflowmetrie-Stichprobe und Auswertung

- 5. Ergebnisse
 - 5.1 Patienten und operative Korrektur
 - 5.2 Fragebogen
 - 5.3 Uroflowmetrie

- 6. Diskussion
 - 6.1 Patienten und operative Korrektur
 - 6.2 Fragebogen
 - 6.3 Uroflowmetrie

- 7. Schlussfolgerungen

- 8. Literatur- und Quellenverzeichnis

- 9. Anhang
 - 9.1 Bildmaterial: Operation nach Sauvage und MAGPI
 - 9.2 Bildmaterial: Messgerätevorstellung Uroflowmeter und Ultraschall
 - 9.3 Anschreiben
 - 9.4 Fragebogen
 - 9.6 Danksagung
 - 9.7 Ehrenwörtliche Erklärung

1. Zusammenfassung

Die vorliegende Arbeit befasst sich mit operativen Korrekturmöglichkeiten der distalen Hypospadie. Dargestellt werden zwei Operationsmethoden zur Behandlung unterschiedlich ausgeprägter distaler Hypospadien und deren Ergebnisse.

Retrospektiv wurden 119 Patienten beobachtet und partiell befragt, welche mit einer distalen Hypospadie geboren und zwischen März 1994 bis September 2009 in der Kinderchirurgie des Helios Klinikum in Erfurt operativ versorgt wurden. Dieses Patientenkollektiv wurde bis August 2010 hinsichtlich Komplikationen und Reoperationen nachbeobachtet.

69 Patienten erhielten eine primäre MAGPI-Korrektur (meatal advancement and glanuloplasty) mit Präputialplastik und 50 Patienten wurden nach einer Methode des französischen Kinderchirurgen Paul Sauvage operiert. Die Indikation stellte hierbei die Lage des Meatus urethrae externus dar. So wurde bei subkoronarer Meatuslage die Methode nach Sauvage und bei glandulärer oder koronarer Lokalisation des Meatus urethrae externus die MAGPI-Methode angewandt. Ausgeklammert werden in der vorliegenden Arbeit bewusst andere Operationsmethoden, wie zum Beispiel die Methode nach Snodgrass, die bei Anwesenheit einer epithelialen Urethralplatte Anwendung findet.

Die operativen Techniken wurden hinsichtlich spezifischer Operationscharakteristika wie Operationsdauer, Krankenhausverweildauer, Liegedauer des Harnblasenkatheters, eventueller Komplikationen oder notwendiger Reoperationen und der subjektiven postoperativen Zufriedenheit der behandelten Patienten und deren Eltern beobachtet und bewertet.

Das mittlere Patientenalter bei Operation betrug 51,59 Monate in der MAGPI Gruppe (Median 34,00) und 47,94 Monate in der Gruppe nach Sauvage (Median 33,50), wobei bei der vorliegenden übersichtlichen Fallzahl einzelne Ausreißer den Mittelwert stark beeinflussen.

Die mittlere Operationsdauer lag erwartungsgemäß mit 58,00 Minuten bei der MAGPI-Methode unter der durchschnittlichen Dauer des Eingriffes nach Sauvage mit 74,86 Minuten und spiegelt den erhöhten Aufwand durch die ungünstigeren Voraussetzungen bei der Operation nach Sauvage wider. Insgesamt nahmen die

operativen Korrekturen im Mittel 65,14 Minuten in Anspruch. Auch hier ist die starke Beeinflussung der Mittelwerte durch einzelne Ausreißer bei der kleinen Beobachtungseinheit zu beachten. Die mittlere Verweildauer im Krankenhaus lag bei Patienten, die mit MAGPI versorgt wurden, niedriger (8,07 Tage) als der stationäre Aufenthalt der Sauvage-Gruppe (9,26 Tage). Ähnliche Ergebnisse erbrachte die Beobachtung der mittleren Liegedauer des Harnblasenkatheters (MAGPI: 7,27 Tage, Sauvage: 7,74 Tage). Auch hier lag der Dauerkatheter geringfügig länger bei den Patienten der Sauvage-Methode.

Bei 2,90% (2/69) der Patienten in der MAGPI-Gruppe traten Komplikationen auf, während in der Sauvage-Gruppe in 12,00% (6/50) Komplikationen, überwiegend leichter Art, festgestellt werden mussten. Ausgeklammert wurden hier spontan reversible postoperative Besonderheiten wie leichte Ödeme der Glans penis oder minimale Blutungen. In allen acht Fällen musste elektiv ein erneuter Eingriff vorgenommen werden. Zwei der notwendigen Reoperationen fielen in die MAGPI-Gruppe, sechs in die Sauvage-Gruppe. Bei einem Patienten der MAGPI-Gruppe wurden zwei weitere Eingriffe notwendig.

Der hinsichtlich des subjektiven Outcome erstellte Fragebogen wurde von insgesamt 58 Patienten beziehungsweise deren Eltern beantwortet und zurückgesandt. Davon fielen 41 Kinder (70,70%) in die Gruppe MAGPI und 17 Kinder (29,30%) in die Gruppe nach Sauvage. Die erste Gruppe beantwortete von insgesamt 669 575 Fragen (85,95%) mit einem günstigen Ergebnis und 94 Fragen (14,05%) mit einem negativen Ergebnis. Die Kinder, welche nach Sauvage operiert wurden, beantworteten insgesamt 277 Fragen. 237 (85,56%) Fragen zeigten ein positives Ergebnis, 40 (14,40%) ein negatives Resultat.

Abschließend soll hier abermals darauf hingewiesen werden, dass die vorliegende Arbeit keinen Vergleich zweier Operationsmethoden bezwecken soll und kann, da es sich um unterschiedliche Indikationen handelt. Bei korrekter Diagnosestellung und korrekter Wahl der Operationsmethode bieten beide Verfahren die Möglichkeit eines guten Outcome für die Behandlung der distalen Hypospadie.

2. Einleitung

2.1 Das Krankheitsbild der Hypospadie

2.1.1 Definition und Inzidenz

Das Krankheitsbild der Hypospadias penis ist definiert als proximal dystope Harnröhrenmündung mit oder ohne Stenose des Meatus urethrae externus.

Der Meatus urethrae externus kann hierbei an jeder Position ventral zwischen der Spitze der Glans penis und dem Perineum gelegen sein.

Zusätzlich treten häufig eine ventrale Penisschaftdeviation und eine dorsale Präputiumschürze infolge fehlerhafter ventraler zirkulärer Vereinigung auf. Eine Frenulumarterie ist kaum ausgebildet (Stehr et al. 2004).

Das erste Merkmal gehört obligat zum Krankheitsbild, während die beiden anderen fakultativ auftreten können.

Die Hypospadie ist die häufigste Fehlbildung des männlichen Geschlechts (Heinrich et Schäffer 2008) und je nach Quelle findet sich eine Inzidenz von 0,80 bis 8,20 auf 1.000 Lebendgeburten (Murphy 2000).

In einer 2001 erschienenen amerikanischen Publikation konnte nach der Untersuchung von fast 100.000 lebend geborenen Kindern kein signifikanter Unterschied in der Prävalenz der Hypospadie in Bezug auf die ethnische Herkunft gezeigt werden (Gallentine et al. 2001).

Paulozzi untersuchte die internationalen Trends hinsichtlich des Auftretens einer Hypospadie. Er verwendete Daten der International Clearinghouse of Birth Defects Monitoring Systems (ICBDMS). Hier wurden die teilnehmenden Länder nach ihrem Brutto Sozialprodukt im Jahr 1984 in verschiedene Systeme eingeteilt. In einigen Staaten der USA, in Teilen Skandinaviens und in Japan zeigte sich eine Zunahme der Inzidenz der Hypospadie seit Mitte des letzten Jahrhunderts. In den Ländern mit einem geringeren Brutto Sozialprodukt ließ sich kein Anstieg nachweisen.

Zu bedenken ist, dass sich auch die medizinische Dokumentation in den letzten Jahrzehnten erheblich verbessert hat, was ebenfalls zu einem vermeintlichen Anstieg geführt haben könnte (Paulozzi 1999). Nachfolgend sind zwei Graphiken von Paulozzi et al. dargestellt, welche die angestiegene Prävalenz der Hypospadie verdeutlichen. Hier zeigen sich, wie bereits erwähnt, ein deutlicher Anstieg im Auftreten der Hypospadie in den Vereinigten Staaten und eine leichtere Zunahme der Prävalenz in den skandinavischen Ländern.

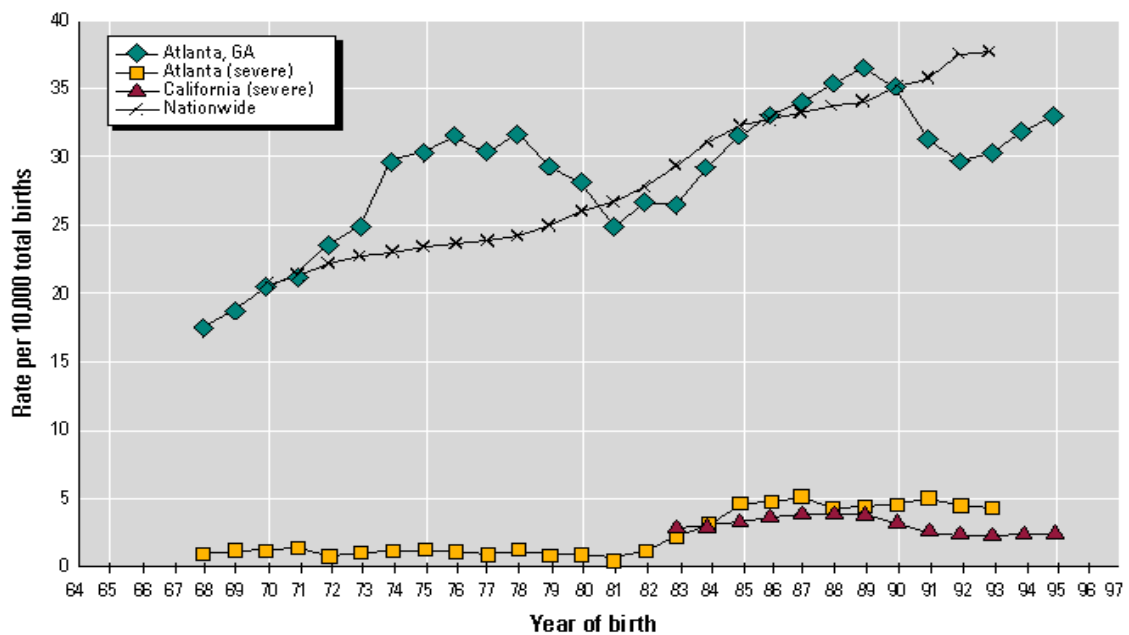


Abbildung 1: Prävalenz Hypospadie, 1968-1995, United States Group (Paulozzi 1999)

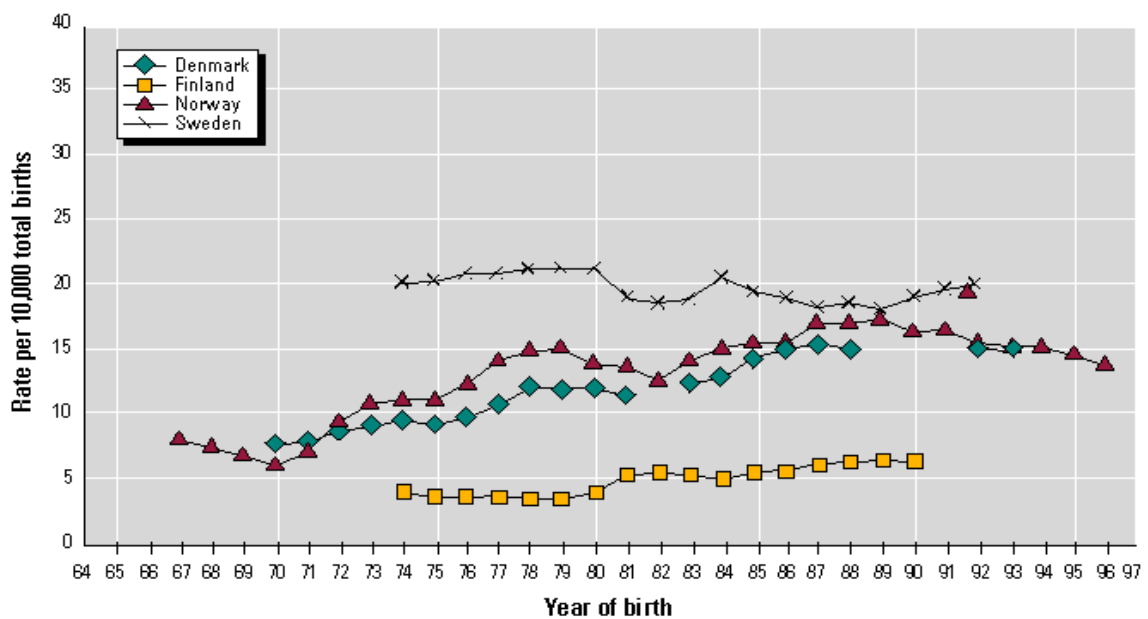


Abbildung 2: Prävalenz Hypospadie, 1967-1996, Scandinavian Group (Paulozzi 1999)

2.1.2 Klassifikation

Nach der Lage des Meatus urethrae externus unterscheidet man eine anteriore oder distale, eine mittlere und eine posteriore oder proximale Form.

Je weiter proximal der Meatus urethrae externus angelegt ist, desto geringer ist die Inzidenz, aber umso aufwendiger und komplikationsreicher gestaltet sich die Behandlung.

In der folgenden Abbildung ist der Zusammenhang zwischen der Lokalisation des Meatus urethrae externus und der Inzidenz dargestellt.

Die anterioren beziehungsweise distalen Hypospadien stellen mit 50 bis 70% die Hauptgruppe dar (Moradi et al. 2005).

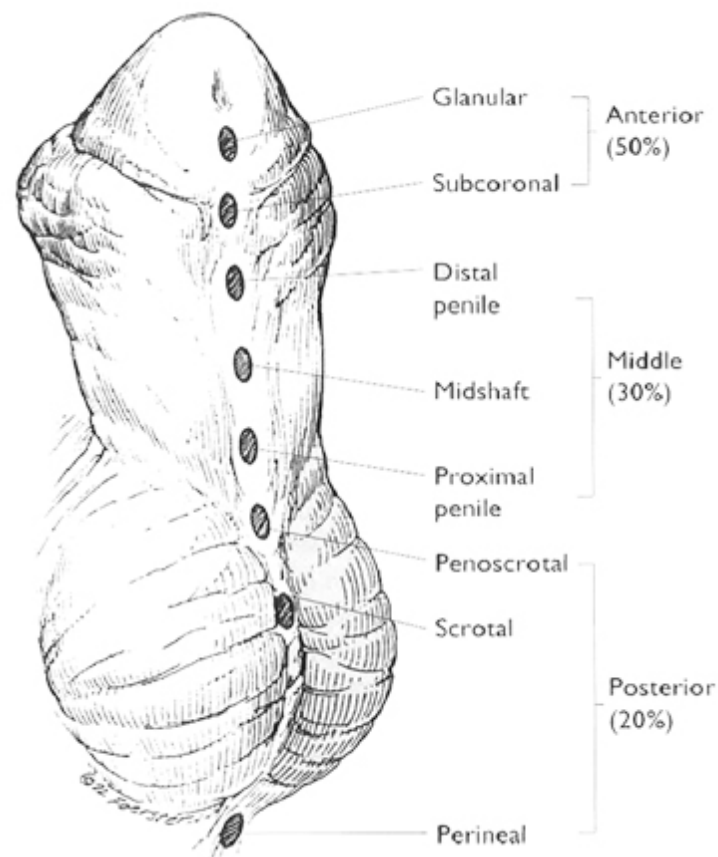


Abbildung 3: Klassifikation der Hypospadiie nach Meatuslokalisierung (Duckett 1992)

2.1.3 Ätiologie

Die Entstehung der Hypospadie lässt sich anhand einer Störung der menschlichen Embryologie erklären.

In der siebten Schwangerschaftswoche entstehen vor und hinter der Kloakenmembran kleine Erhebungen. Während die vorderen zum Tuberculum genitale verschmelzen, entwickeln sich aus den hinteren Erhebungen, die Plicae genitales, welche von den Genitalwülsten, den Tubercula labioscrotalia, flankiert werden. Dieses Indifferenzstadium durchlaufen beide Geschlechter ohne Unterschied. Studien an Mäusen zeigten, dass hierfür die Anwesenheit des WT1-Gens auf Chromosom 11 unerlässlich ist, welches Transkriptionsfaktoren wie Sf1 aktiviert und somit die Degeneration der sich entwickelnden Gonaden hemmt (van der Zanden et al. 2012). Heterozygote Mutationen von WT1 waren assoziiert mit proximalen Hypospadien, homozygote Mutationen zeigten bei Mäusen bilaterale Nierenagenesie, Anorchie und eine gestörte Entwicklung des äußeren Genitale (Kalfa et al. 2004).

Ein initiales Zeichen der nun folgenden Maskulinisierung bei männlichen Embryonen ist die zunehmende Distanz zwischen Anus und Genitalstrukturen (Baskin 2000).

Die Genitalfalten bilden die seitliche Begrenzung der mit Entoderm ausgekleideten Urethralrinne, die auf der Unterseite des Penis verläuft und mit dem Sinus urogenitalis kommuniziert.

Wichtigstes Signalzentrum für die weitere Entwicklung ist das distale Urethralplattenepithel. Hier finden sich Wachstumsfaktoren wie Fgf und Wnt5a, oder Apoptose stimulierende Faktoren wie Bmps. Die Expression der Wachstumsfaktoren werden von Genen wie Shh und HOXA13 reguliert. Beide stimulieren ebenso Bmps und regulieren somit das Gleichgewicht zwischen Proliferation und Apoptose (van der Zanden et al. 2012). Mutationen in beiden HOXA13-Genen führten in Knock-out Mäusen zur Agenesie der Tuberculum genitale, heterozygote Mutationen zur fehlerhaften penilen Entwicklung (Kalfa et al. 2004).

Aus dem Tuberculum genitale entwickelt sich der Phallus, der durch den Einfluss von Androgenen an Größe und Länge gewinnt und sich zum Penis entwickelt.

Die für diese Maskulinisierung des äußeren Genitale notwendigen Androgene werden ab der achten Schwangerschaftswoche nach Stimulation durch in der Hypophyse gebildetes LH und plazentares HCG im kindlichen Hoden produziert. Für die Entwicklung der Hoden aus den indifferenten Gonaden ist die Anwesenheit des SRY-Gens auf dem Y-Chromosom notwendig. SRY führt zur Differenzierung der Sertoli-Zellen, welche unter anderem das Anti-Müller-Hormon zur Degeneration der Müllerschen Gänge sezernieren.

Plazentares HCG reguliert das Wachstum der Leydig-Zellen und stimuliert die Steroidgenese im fetalen Hoden (van der Zanden et al. 2012). Vermittelt werden sie über den Androgenrezeptor. Testosteron wird durch das Enzym 5-alpha-Reduktase-Typ-II zum Dihydrotestosteron reduziert, welches mit deutlich höherer Affinität an den Rezeptor bindet. Während Testosteron bevorzugt die Entwicklung des inneren männlichen Genitales aus den Wolffschen Gängen stimuliert, induziert Dihydrotestosteron die Entwicklung des äußeren Genitales.

Die penile Harnröhre entsteht aus der Urethralplatte am Boden der Urethralrinne durch die Verschmelzung der Genitalfalten.

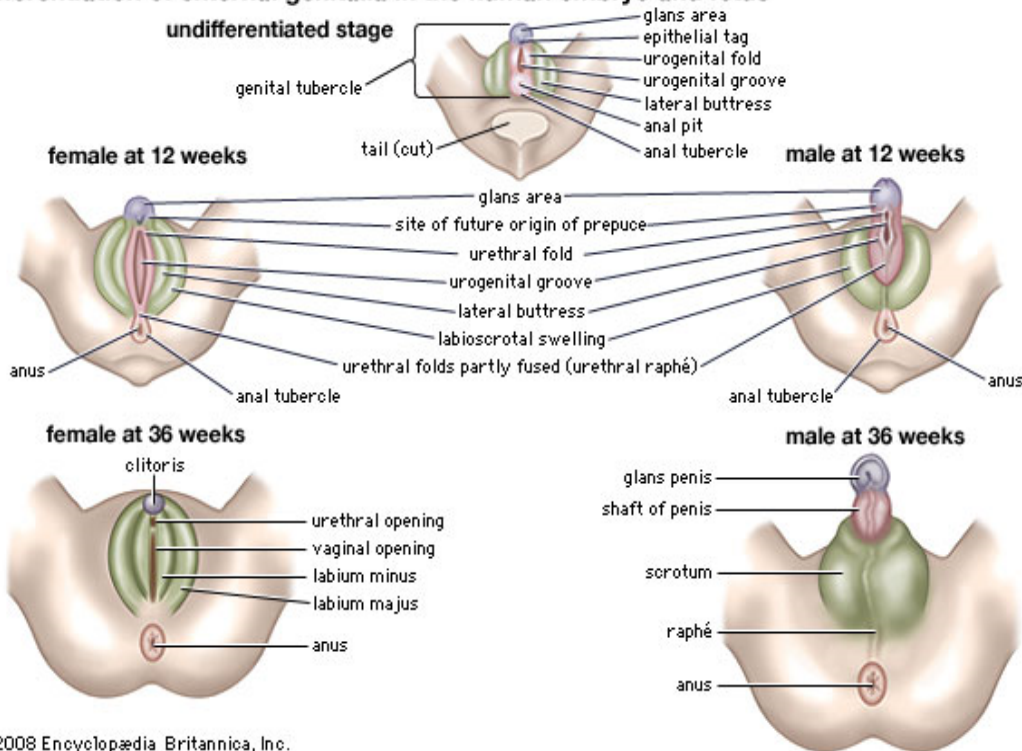
Im weiteren Verlauf fusionieren die Harnröhre und die medialen Ränder des Corpus spongiosum. Diese Verschmelzung erreicht in der zwölften Schwangerschaftswoche den Sulcus coronarius. Ab der 16. Entwicklungswoche ist auch der distale Teil der Harnröhre angelegt, wobei noch unklar ist, ob er sich durch die sekundäre Kanalisation eines ektodermalen Zellstranges der Glans penis oder in gleicher Weise wie der penile Anteil durch Differenzierung entodermaler Zellen entwickelt.

Ab der achten Schwangerschaftswoche bilden sich an den Seiten des penilen Schaftes Präputialfalten. Diese verbinden sich dorsal, werden jedoch ventral noch durch die unvollständige Entwicklung der glandulären Urethra gehemmt. Die Fusion ist in der Regel zum Zeitpunkt der Geburt vollständig (Baskin 2000). Das Präputium ist anfänglich noch unverschieblich mit der Glans penis verbunden und löst sich nur allmählich unter Ausbildung des Frenulums (Moore 1990).

Die Geschlechtswülste bilden schließlich den Skrotalsack.

Die Entwicklung des männlichen Genitales ist in der folgenden Abbildung zusammenfassend dargestellt.

Differentiation of external genitalia in the human embryo and fetus



© 2008 Encyclopædia Britannica, Inc.

Abbildung 4: Entwicklung des männlichen Genitales (Encyclopaedia Britannica, Inc.)

Im Falle einer Hypospadie betrifft die Fehlbildung sowohl das entodermale als auch das ektodermale Gewebe. Wodurch die Störung des Peniswachstums und seiner Differenzierung vermittelt wird, ist nicht vollständig geklärt.

Die Vermutung einer genetischen Ursache wird durch die familiäre Häufung der Erkrankung bestätigt, wonach 8% der Väter betroffener Söhne ebenfalls eine Hypospadie aufweisen und auch bei den männlichen Geschwistern der Patienten ein gehäuftes Auftreten von 14% beobachtet werden konnte (Heinrich et Schäffer 2008).

Die familiäre Belastung birgt laut einer Studie von Brouwers et al. 2010 jedoch ein größeres Risiko für das Auftreten einer distalen oder mittleren Hypospadie mit einer Odds Ratio von 10,40 beziehungsweise 9,00, diese betrug bei den proximalen Formen lediglich 1,90 (Brouwers et al. 2010).

Ein absoluter oder relativer Androgenmangel, wie zum Beispiel durch Defekte der Testosteronbiosynthese, den Mangel an Androgenrezeptoren oder Mutationen

des für das Enzym 5-alpha-Reduktase-Typ-II kodierenden Gens, ist als eine Hauptursache identifiziert (Silver 2004).

Mutationen, die zu Defekten des LH-Rezeptors führen, sind ebenfalls assoziiert mit Hypospadien. Sie führen zur Hypoplasie der Leydig-Zellen und folglich zur deutlich reduzierten Testosteronsekretion (Kalfa et al. 2004).

In einer aktuellen Studie konnte ein Zusammenhang zwischen Nonsense-Mutationen im MAMLD1 und dem Auftreten penoskrotaler Hypospadien gefunden werden. Diese Mutation unterdrückt die fetale Testosteronproduktion in den Leydig-Zellen während der kritischen Periode der Geschlechtsentwicklung (Ogata et al. 2009).

Auch die chromosomale Region 22q11.2 scheint eine wichtige Rolle für die Entstehung von urogenitalen Fehlbildungen zu spielen (Zhang et al. 2009). Ebenso lässt sich ein Zusammenhang zwischen Mutationen im CPTII Gen, welches für die Carnitin-Palmitoyltransferase-II kodiert, und dem Auftreten von zystischen Nierenveränderungen und Hypospadien aufzeigen (Meir et al. 2009).

Des Weiteren wird als mögliche Ursache einer angeborenen Hypospadie ein Mangel des epidermalen Wachstumsfaktors EGF diskutiert. Dieser scheint auch die Wundheilung nach einer operativen Korrektur nachteilig zu beeinflussen (el-Galley et al. 1997).

Bei Störung können auch die bereits erwähnten Gene, die für peniles Wachstum kodieren, wie zum Beispiel HOX, FGF und Shh eine Hypospadie verursachen (Kalfa et al. 2004).

Shakkebaek et al. prägten den Begriff des Testikulären-Dysgenesie-Syndroms (TDS), welches aus funktionellen Störungen des männlichen Reproduktionsapparates, wie zum Beispiel abnormer Spermatogenese mit verminderter Spermienqualität, bestehen kann oder sich durch anatomische Auffälligkeiten wie Maldescensus testis, Hypospadien und testikulärer intratubulärer Neoplasien manifestiert. Das Testikuläre-Dysgenesie-Syndrom scheint sowohl genetische als auch umweltbedingte Ursachen zu haben (Shakkebaek 2003).

Als Risikofaktoren lassen sich weiterhin das erhöhte Alter der Mutter (Fisch et al. 2001) und ein niedriges Geburtsgewicht, kleiner Kopfumfang und geringe

Körperlänge bei Geburt als mögliche Folge einer Plazentainsuffizienz festmachen. Ein Zusammenhang zwischen dem Schweregrad der Hypospadie und der Ausprägung des niedrigen Geburtsgewichts konnte allerdings nicht abgeleitet werden (Gatti et al. 2001). Auch die Entstehung als Zwilling oder Drilling erhöht das Risiko einer Hypospadie (Brouwers et al. 2010).

Eine zwischen 2000 und 2005 in Schweden und Dänemark durchgeführte Studie konnte ein vierfach erhöhtes Risiko für das Auftreten einer Hypospadie nachweisen, wenn sich die Mutter während der Schwangerschaft fleisch- und fischfrei ernährte (Akre et al. 2008).

Man vermutet auch hinter der Zunahme von Substanzen mit östrogenen Aktivität in unserer Umwelt einen kausalen Zusammenhang zum Auftreten einer Hypospadie. Diese chemischen Agentien werden unter dem Begriff der endocrine-disrupting-chemicals (EDC) zusammengefasst. Dazu gehören neben Östrogen und Progesteron, auch Diethylstilboesterol und verschiedene Pestizide wie Lindan (Fernandez et al. 2007). So konnte in einer Fall-Kontroll-Studie ein erhöhtes Risiko nach Haarspray- und Phtalat- Exposition der Schwangeren am Arbeitsplatz festgestellt werden (Ormond et al. 2009). In einer anderen Studie aus Minnesota wurde eine erhöhte Rate an Hypospadien bei Kindern gefunden, deren Konzeption auf die Frühjahrsmonate datiert wurde, in denen verbreitet Herbizide eingesetzt werden (Kalfa et al. 2011). Diese endocrine-disrupting-chemicals besitzen östrogene und anti-androgene Eigenschaften und konkurrieren mit natürlichen Androgenen um die ligand-binding-domain des Androgenrezeptors (Kalfa et al. 2004). Auch in Untersuchungen an Tieren konnte dieser Zusammenhang dargestellt werden. So fand sich beispielsweise bei amerikanischen Alligatoren und Mäusen mit erhöhter Östrogenkontamination ein eingeschränktes peniles Wachstum (Baskin 2000).

Wenn erhöhte Östrogenexposition in utero zu Störungen in der Sekretion des Anti-Müller-Hormons und zu Entwicklungsstörungen der Leydig-Zellen führen soll, würde man folglich bei Einnahme oraler Kontrazeptiva in der noch unentdeckten Frühschwangerschaft ein erhöhtes Auftreten von Hypospadien bei männlichen Feten erwarten. Studien konnten dies jedoch nicht bestätigen (van der Zanden et al. 2012).

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass die Hypospadie eine multifaktorielle und polygenetische Erkrankung ist, wobei die meisten betroffenen Gene und Ursachen noch nicht bekannt und Gegenstand der Forschung sind.

2.1.4 Anatomische Besonderheiten

Der Penis und seine Schwellkörper werden von der Arteria pudenda interna versorgt. Sie zählt zu den parietalen dorsalen Ästen der Arteria iliaca interna und verlässt ventral des Plexus sacralis liegend den Beckenraum durch das Foramen infrapiriforme, um anschließend über das Foramen ischiadicum minus in die Fossa ischioanalis zu gelangen, wo sie gemeinsam mit der Vena pudenda und dem Nervus pudendus im Alcock-Kanal, einer Fasienduplikatur des Musculus obturatorius internus, in die Regio urogenitalis verläuft.

Neben Ästen zur Versorgung des Canalis analis und des Perineums gibt sie die Arteria bulbi penis, Arteria urethralis, Arteria dorsalis penis und die Arteria profunda penis ab. Die jeweiligen Versorgungsgebiete sind in der folgenden Tabelle dargestellt.

Tabelle 1: Arterielle Versorgung des Penis

Arterie	Versorgungsgebiet
A. bulbi penis	Bulbus penis
A. urethralis	Bulbus penis, Corpus spongiosum, Urethra
A. dorsalis penis	Glans penis, Corpus cavernosum
A. profunda penis	Corpus cavernosum

An der nervalen Versorgung des Penis sind sensible Spinalnerven und vegetative Nerven beteiligt. Die somatoafferente Signalübertragung erfolgt über den Nervus dorsalis penis, dessen Fasern den Nervus pudendus erreichen. Dieser versorgt zusätzlich den Musculus bulbocavernosus und Musculus ischiocavernosus somatoefferent.

Die autonomen Fasern aus dem Plexus hypogastricus inferior ziehen posterolateral der Vesicula seminalis und der Prostata zum Bulbus penis. Bei der

Pars membranacea liegen die Fasern bei drei und bei neun Uhr, am distalen Bulbus penis liegen sie bei ein und elf Uhr, dort treten sie auch in den Penis ein und innervieren die Arteriae helicinae. Bei zwölf Uhr finden sich keine oder nur sehr begrenzt nervale Bestandteile (Akman et al. 2001).

Die Rankenarterien entstammen der Arteria profunda penis und öffnen sich in die Kavernen der Schwellkörper, die in der folgenden Abbildung dargestellt sind.

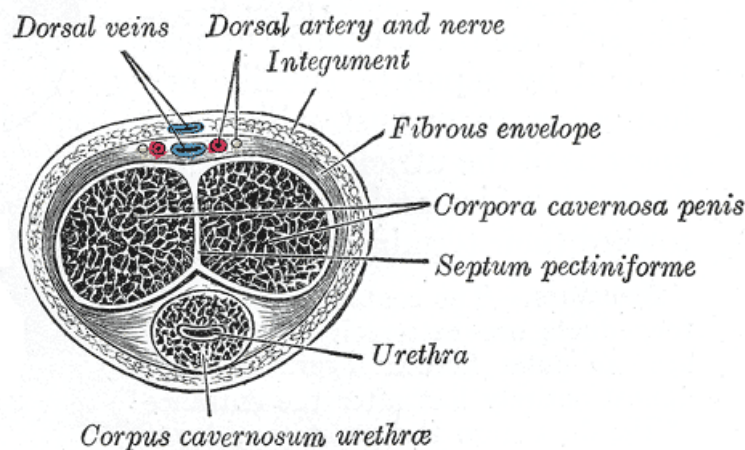


Abbildung 5: Querschnitt des Penis (Gray 1918)

Die Haut der Glans penis ist besonders sensibel, da sie viele freie Nervenendigungen und spezielle Genitalnervenkörperchen enthält.

Daneben findet man hier unter der Epidermis eine große Anzahl von Berührungsrezeptoren, wie die Meißnerschen Tastkörperchen sowie zahlreiche Vater-Pacini-Körperchen zur Vibrationsempfindung (Arnold et al. 2002).

Erol et al. verglichen zwei fetale Penispräparate und ein Präparat eines neugeborenen Kindes mit einer proximalen oder distalen Hypospadie mit 30 Präparaten von Feten ohne urogenitale Fehlbildungen. Sie entdeckten, dass die Urethralplatte von Kindern mit einer Hypospadie stärker durchblutet und reicher an nervaler Versorgung ist als die Vergleichsgruppe (Erol et al. 2000).

Sujjantararat und Chaiyaprasithi fanden zusätzlich eine ausgeprägte muskuläre Unterlage der Urethralplatte (Sujjantararat et Chaiyaprasithi 2009). Auch die fehlangelegte Harnröhre wird von zahlreichen Blutgefäßen begleitet. Baskin und Kollegen wiesen Gefäße in fetalen Penisproben immunhistochemisch über den Faktor VIII nach und stellten bei Feten mit einer Hypospadie riesige vaskuläre

Kanäle dar, während bei Normalbefunden gut abgrenzbare kleine Kapillaren um die Urethra herum zu erwarten sind. Außerhalb des fehlentwickelten Corpus spongiosum und der Glans penis zeigten die Präparate erkrankter Feten keine Unterschiede hinsichtlich der nervalen Versorgung zur Vergleichsgruppe (Baskin et al. 1998).

2.1.5 Assoziierte Fehlbildungen

Zu den häufigsten assoziierten Fehlbildungen zählen ein ein- oder beidseitiger Maleszensus testis mit 9% sowie die Hernia inguinalis und die Hydrozele testis unterschiedlicher Lokalisation mit ebenfalls 9% (Zachariou 1997). Diese sollten auch in jedem Falle vor einer Hypospadiekorrektur operativ versorgt werden.

Sie treten allerdings vermehrt bei den proximalen Hypospadien und denen mit bereits bekannten Fehlbildungen anderer Organsysteme auf und werden selten bei den leichteren distalen Formen beobachtet (Leung et Robson 2007).

Ebenso verhält es sich mit dem Auftreten von assoziierten Anomalien im oberen Harntrakt. Ein vesikoureteraler Reflux ist bei 10 bis 17% aller Betroffenen vorhanden. Andere Anomalien wie Ureterabgangsstenosen, Nierendystopie oder –agenesie, aber auch Wilms-Tumoren finden sich in 5,5% der Fälle (Stehr et al. 2004, Kim et al. 2011).

Ein vergrößerter Utriculus prostaticus, der Entzündungen verursachen kann, ist ebenfalls bevorzugt bei den proximalen Formen zu finden.

Schnack und Kollegen untersuchten von 1997 bis 2005 über eine Million Patienten mit der Vermutung einer gemeinsamen erblichen Ursache für das Auftreten von Hypospadien und Kryptorchismus. Allerdings konnte kein signifikanter Hinweis für eine gemeinsame Vererbung festgestellt werden (Schnack et al. 2010).

Auch extraurogenitale Fehlbildungen können mit einer Hypospadien assoziiert sein. In einer 2002 veröffentlichten Untersuchung von 356 Patienten mit einer Hypospadien unterschiedlichen Schweregrades fanden sich bei 5,3% angeborene Herzfehler, Fehlbildungen des Bewegungsapparates in 3,1% und anorektale Malformationen in 1,7%. Vereinzelt sah man mentale Retardierung und Wachstumsverzögerungen (Wu et al. 2002).

Treten neben einer Hypospadie noch weitere extraurogenitale Fehlbildungen, muss man allerdings auch die Möglichkeit eines angeborenen Syndroms in Betracht ziehen. Hierbei würde man folglich nicht von Begleitfehlbildungen zur Hypospadie sprechen, sondern beides als Bestandteile eines Symptomenkomplexes erkennen müssen. Mehr als 200 beschriebene Syndrome sind assoziiert mit Hypospadien (Kalfa et al. 2008).

So finden sich bei der X-chromosomal vererbten Form des Smith-Lemli-Opitz-Syndrom neben schwerer mentaler Retardierung, Hypertelorismus, Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, Herzfehlern, Anomalien im Laryngotrachealsystem häufig Hypospadien. Ursächlich ist eine Mutation im MID1 Gen (Mnayer et al. 2006).

Auch beim Down-Syndrom ist laut einer New Yorker Studie von Kupferman et al. an 3832 Kindern mit einer signifikant höheren Prävalenz einer Hypospadie zu rechnen (Kupferman et al. 2009).

Stevens und Wilroy beschrieben bereits 1988 ein Telekanthus-Hypospadien-Syndrom, welches wahrscheinlich X-chromosomal assoziiert ist und durch eine auffällige Fazies und Hypospadien unterschiedlichen Schweregrades gekennzeichnet ist (Stevens et Wilroy 1988).

Nicht zuletzt soll hier noch die heterogene Gruppe der disorders of sex development erwähnt werden.

Bereits Alfred Jost, französischer Endokrinologe und Entdecker des Anti-Müller-Hormons, nannte vier essentielle Schritte für eine ungestörte Geschlechtsdifferenzierung. Nach der Ausbildung des chromosomalen Geschlechts bei der Befruchtung, der Bildung der indifferenten Gonaden und deren Differenzierung in Hoden oder Ovarien folgt schließlich die Entwicklung der inneren und äußeren Geschlechtsorgane. Störungen in jedem dieser Entwicklungsschritte können einen DSD verursachen (Massanyi et al. 2012). Patienten mit Hypospadie und Kryptorchismus haben ein erhöhtes Risiko an einer Störung der sexuellen Differenzierung des männlichen Geschlechts zu leiden. Diese Kombination kann auf eine Störung der genetischen Programmierung mit folglich auffälliger zellulärer und hormoneller Signalübertragung und damit beeinträchtigter Genitalentwicklung hinweisen. DSD ist ein komplexer Begriff, der verschiedene Erkrankungen zusammenfasst.

Betroffene Patienten weisen unterschiedlichste Phänotypen vom komplett weiblichen äußeren Genitale bis hin zum männlichen äußeren Genitale mit Fehlbildungen wie Hypospadien auf. Unter anderem zu erwähnen sind die gonadalen Dysgenesien wie die 46, XY Dysgenese, bei der aufgrund einer Mutation im SRY-Bereich des Y-Chromosoms eine bilaterale Gonadendysgenese entsteht, die zu einem weiblichen Phänotyp oder zu einem intersexuellen Genitale unterschiedlicher Ausprägung führen kann.

Ebenso findet sich beim Androgeninsensitivitätssyndrom (testikuläre Feminisierung) aufgrund von Androgenresistenz durch einen Androgenrezeptordefekt je nach Ausmaß Kryptorchismus, Mikropenis, penoskrotale Hypospadie und Azoospermie bis hin zu einem weiblichen Phänotyp.

Auch der bereits erwähnte 5-alpha-Reduktase-Mangel und angeborene Defekte der Testosteronbiosynthese, wie der 3-beta-Hydroxysteroid-Dehydrogenase-II Mangel, finden sich in dieser Gruppe (Massanyi et al. 2012).

Gemeinsamkeit all dieser erwähnten Erkrankungen ist die durch Auffälligkeiten des Karyotyps, der gonadalen Funktion, der gestörten Androgensynthese oder Androgenwirkung entstehende Untervirilisierung, die unter anderem zur Ausbildung einer Hypospadie führen kann.

2.1.6 Klinik und Diagnostik

Die Symptomatik und somit die klinische Bedeutung ist sehr unterschiedlich und hängt von verschiedenen Faktoren ab.

In einer Befragung zum Beispiel hatten lediglich 37% der Männer mit einer koronaren Hypospadie oder deren Sexualpartner überhaupt eine Anomalie des Penis bemerkt (Stehr et al. 2004), während die proximalen Formen symptomreicher und damit häufiger eine Indikation zur chirurgischen Intervention darstellen.

Die Diagnose wird meist direkt nach der Geburt gestellt. Neben dem auffälligen Präputium und dem Meatus urethrae externus fallen die Kinder möglicherweise durch einen ventral abknickenden und sich eventuell aufteilenden Harnstrahl auf,

der aus der aberranten Meatuslokalisation und der meist zu beobachtenden Stenose des Meatus urethrae externus resultiert. Sijstermans und Kollegen beschrieben je nach Ausprägung der Stenose des Meatus urethrae externus eine mögliche verlängerte Miktionszeit mit Restharnbildung, die im weiteren Verlauf zu einem vesikoureteralen Reflux mit den daraus resultierenden Komplikationen wie rezidivierenden Pyelonephritiden, Ausbildung von Megaureteren und schließlich zur irreversiblen Nierenschädigung führen kann (Sijstermans et al. 2005). Deshalb sollte in diesen Fällen schon vor einer definitiven Korrektur der Hypospadie eine Meatotomie durchgeführt werden.

Neben den Problemen des Urinierens kann die Ventralverkrümmung des Penis zu schmerzhaften Erektionen bis hin zum unmöglichen Geschlechtsverkehr führen. Diese Krümmung ist im erigierten Zustand, zum Beispiel artifiziell durch die intrakavernöse Injektion physiologischer Kochsalzlösung nach Anlegen eines Tourniquets basal ausgelöst, am besten zu beurteilen und kann sich im Laufe des Wachstums verstärken. Ursache hierfür ist vor allem die sogenannte Chorda penis, ein bindegewebiges Rudiment des Corpus spongiosum distal des Meatus urethrae externus, welches v-förmig nach lateral ausstrahlt und wenig elastisch ist. Zusätzlich wirkt auch die dysplastische mit der Fascia penis profunda narbig verbundene ventrale Penisschafthaut schaftverkrümmend (Heinrich et Schäffer 2008).

Lediglich ästhetischen, kaum funktionellen Interventionsbedarf besitzen die dorsal überhängende Präputialschürze, das ventral unzureichende Präputium oder die flügelartig klaffende Glans penis. Sie sind damit aber nicht weniger belastend für den Patienten.

Zur Basisdiagnostik bei allen Formen zählen neben der sorgfältigen körperlichen Untersuchung mit Bestimmung der Meatusweite und Klassifizierung der Hypospadiiform auch die Sonographie der Harnorgane zum Ausschluss von Begleitfehlbildungen oder Restharnbildung. Auch ein Urinstatus und eine Urinkultur erscheinen sinnvoll und sollten Bestandteil des initialen Screenings sein (Friedman et al. 2008, Fichtner et al. 2005).

Da die Inzidenz der oben genannten Begleitfehlbildungen bei den distalen Hypospadien nicht höher ist als in der Allgemeinbevölkerung, ist eine weiterführende Diagnostik bei unauffälliger Sonographie der Nieren und klinischer

Beschwerdefreiheit nicht indiziert (Stehr et al. 2004, Leung et Robson 2007). Chariatte et al. beschreiben zudem, dass die gefundenen Auffälligkeiten wie begleitender vesikoureteraler Reflux oder Lageanomalien der Nieren meist mild sind und keine Behandlungskonsequenz erfordern (Chariatte et al. 2012).

Sind allerdings bereits Fehlbildungen in anderen Organsystemen wie kardialer Natur bekannt, ist mit einem gehäuften Auftreten von weiteren urogenitalen Fehlbildungen auch bei vermeintlich leichten distalen Formen zu rechnen und deshalb eine weiterführende uroradiologische Diagnostik wie eine Miktionszystourethrographie durchzuführen.

Bei Patienten mit schweren penoskrotalen Hypospadien kann, wie bereits oben erwähnt, ein disorder of sex development vorliegen. Hier sind zur korrekten Diagnosestellung ein Karyogramm und endokrinologische Tests wie eine Hormonanalyse oder eine Fibroblastenkultur mit Bestimmung von Androgenrezeptoren und der enzymalen Aktivität der 5-alpha-Reduktase notwendig (McAleer et Kaplan 2001). So fanden Ahmeti et al. in einem vermeintlich männlichen Patienten mit skrotaler Hypospadie einen charakteristischen weiblichen Karyotyp, jedoch eine sex determining region Y, die zur Ausbildung von Hoden führte (Ahmeti et al. 2009).

2.1.7 Therapiemöglichkeiten

Die ersten Beschreibungen von Hypospadien und deren operative Korrektur gehen zurück auf die Chirurgen Heliodorus und Antyllus der Alexandrinischen Schule im ersten beziehungsweise zweiten Jahrhundert vor Christus. Ihre chirurgische Empfehlung bestand aus der Amputation der Glans penis distal des verlagerten Meatus urethrae externus. Für die Weiterentwicklung des chirurgischen Behandlungskonzeptes in den folgenden Jahrhunderten trifft, wie für die Chirurgie im Allgemeinen, der Ausspruch: „There is nothing new in surgery not previously described“ zu (Smith 1997).

Aktuell sind mehr als 400 verschiedene operative Verfahren zur Korrektur der Hypospadie beschrieben, deren Ziel zum Einen in der Wiederherstellung der Funktionalität sowohl mit ungestörter Miktion als auch mit unauffälliger

Geschlechtsfunktion durch die orthotope Anlage eines Neomeatus im Bereich der distalen Glans penis und die Aufrichtung des nach ventral deviierten Penisschaftes besteht und die zum Anderen durch das Erreichen bestmöglicher ästhetischer Ergebnisse eine normale psychosexuelle Entwicklung des Kindes anstreben (Schröder et al. 2006, Seibold et al. 2006).

Bei der Indikationsstellung und Beratung der Eltern sollte jedoch streng zwischen einer ästhetischen und einer funktionellen Indikation unterschieden werden, da die verschiedenen Techniken zur Korrektur der Hypospadie mit einer Komplikationsrate von 20 bis 30% assoziiert sein können (Beuke et Fisch 2007).

„Hypospadias correction without urethroplasty may be functional yet not always aesthetic! Thus an enlarged meatus seems seldom appreciated by teenagers & their girl friends..., paradoxically, only two out of all these patients asked for a glans reconstitution. Nevertheless, never forget: “Leave well alone!”“ (Savage 2007 S. 270).

Derzeit wird die Mehrzahl der Hypospadien aufgrund rein ästhetischer Gesichtspunkte operiert, daher sollte die angewandte Operationsmethode ein sehr geringes Risiko für den Patienten bedeuten und ein einwandfreies Ergebnis nahezu garantieren (Zaontz et Dean 2002).

Die Auswahl der individuell günstigsten Methode ist sowohl vom Patienten und der jeweiligen Form der Hypospadie als auch vom behandelnden Operateur und dessen Erfahrungen abhängig (de Jong TP 2006).

Ein wesentliches Ziel der operativen Korrektur ist die Penisbegradigung bei Vorliegen einer Chorda penis, die zu einer Deviation von bis 15 bis 20° führen kann. Das Ausmaß der Deviation kann, wie oben bereits erwähnt, mittels artifizieller Erektion ermittelt werden. Bei nur leichter Ventraldeviation ist ein Ausgleich durch Chordaresektion und möglicherweise zusätzlich eine dorsale Verkürzung der Tunica albuginea der Corpora cavernosa möglich. Bei einer ausgeprägten Verkrümmung kann zusätzlich, wenn durch diese verursacht, die Durchtrennung einer verkürzten Urethralplatte notwendig sein (Schröder et al. 2006).

Für die Meato-Glanuloplastik und die Bildung der Neourethra benötigt man mitunter Material zur Deckung. Deshalb gilt als oberstes Gebot, dass Zirkumzisionen oder Hemizirkumzisionen bei Patienten mit einer noch zu behandelnden Hypospadie obsolet sind, um sich die dermale Reserve zu erhalten. Um eine solche Reserve noch auszubauen kann man sechs bis acht Wochen vor dem Operationstermin lokal Dihydrotestosteronsalbe (zum Beispiel Andractim-Gel 2,5% dreimal täglich) applizieren und so eine vorübergehende Penis- und Vorhautvergrößerung induzieren (Schröder et al. 2006).

Die präoperative Erhaltung des Präputiums erscheint zum jetzigen Zeitpunkt aber überwiegend bei den proximalen Hypospadienformen als zwingend erforderlich. Pieretti et al. operierten 48 zirkumzidierte erwachsene Männer mit einer distalen Hypospadie und erlangten in jedem Fall mit einer einzelnen Operation ein zufrieden stellendes Ergebnis (Pieretti et al. 2009).

Ist die Hypospadie korrigiert, kann im gleichen Eingriff eine Präputioplastik vorgenommen werden. Das Risiko für Komplikationen ist dadurch laut Papouis et al. nicht erhöht, aber das kosmetische Ergebnis ist besser als nach einer Zweitkorrektur (Papouis et al. 2009).

Zur Deckung intraoperativ entstandener Defekte der Glans penis oder der Penisschafthaut, vorwiegend bei den proximalen Hypospadienformen, testete man unter anderem Harnblasen- oder Mundschleimhauttransplantate, wobei wegen der hohen Komplikationsrate von der Verwendung von Harnblasenschleimhaut Abstand genommen wurde. Die Mundschleimhaut zeigt als freies Transplantat gute Langzeitergebnisse (Schröder et al. 2006).

Eine weitere chirurgische Errungenschaft zur Verbesserung des postoperativen Outcomes stellt die Verwendung mikrochirurgischer Hilfsmittel dar.

Gilbert und Kollegen stellten bereits 1986 eine signifikant niedrigere Inzidenz von postoperativen Komplikationen bei Patienten fest, welche mit einem Operationsmikroskop, mikrochirurgischen Instrumenten und speziellen Nahtmaterialien behandelt worden sind (Gilbert et al. 1986). Sie verglichen 50 Hypospadie-Patienten, welche ohne mikrochirurgisches Material versorgt wurden mit 62 Patienten, bei deren operativer Korrektur mikrochirurgische Hilfsmittel

Verwendung fanden. In der ersten Gruppe erlitten 17 Patienten eine Komplikation, von denen zwölf eine erneute Operation notwendig machten (24%). In der zweiten Gruppe traten nur acht Komplikationen auf, von denen vier reoperiert werden mussten (6,5%) (Gilbert et al. 1986).

Die Mikrochirurgie ist durch die Möglichkeit des extrem genauen Arbeitens gewebeschonender und reduziert die operative Verletzung. Damit kann die Narbenbildung vermindert und die Wundheilung beschleunigt werden.

2.1.7.1 MAGPI

Meatal advancement and glanuloplasty (MAGPI), 1981 von Duckett erstmals beschrieben (Taneli et al. 2004), ist bis heute die wohl am meisten angewandte operative Korrekturmethode für distale Hypospadien. Anfangs konnten nur etwa 50% der distalen Hypospadien zufrieden stellend nach dieser Methode operiert werden, deshalb wurden in den letzten Jahren mehrfach Modifikationen vorgenommen, um sowohl bessere kosmetische Ergebnisse zu erreichen als auch das damit zu behandelnde Patientenkollektiv zu erweitern (Somoza et al. 2004).

Die Indikation muss streng gestellt werden und bleibt glandulären und koronaren Formen vorbehalten, da sonst die Gewebespannungen postoperativ zu groß werden und der Meatus urethrae externus im Langzeitverlauf wieder nach proximal wandern könnte (Stehr et al. 2004).

Im Folgenden wird der bei dem in der vorliegenden Arbeit beobachteten Patientenkollektiv angewandte Operationsverlauf dargestellt.

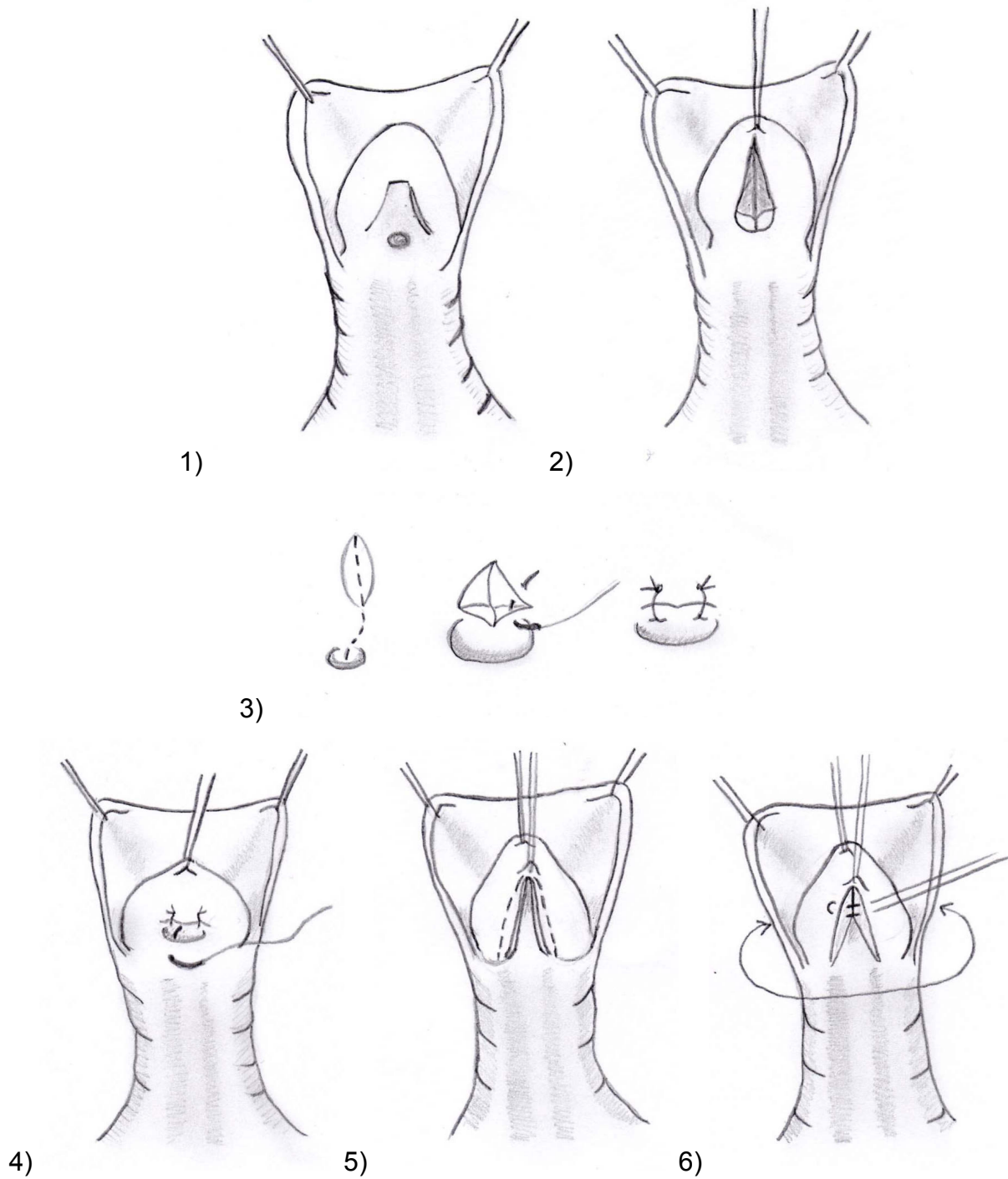


Abbildung 6: modifizierte Operationstechnik MAGPI (adaptiert Becher 2012)

- 1) Darstellung Ausgangsbefund mit präputialen Haltefäden
- 2) Inzision der Spitze der Glans penis in der Mittellinie longitudinal
- 3) Transversales Vernähen der Inzision
- 4) Darstellung nach distal verlagerter Meatus urethrae externus, Anbringen des meatalen Haltefadens
- 5) Inzision ventraler Glans penis mit entstehenden Glansflügeln
- 6) Adaptierende Nähte und anschließend Präputialplastik

Nach Anlage präputialer Haltefäden (siehe Abbildung 6.1) wird eine longitudinale Inzision an der Spitze der Glans penis gesetzt (siehe Abbildung 6.2), welche im Anschluss transversal mit Einzelknopfnähten vernäht wird. Somit erreicht man eine Erweiterung des stenosierte Meatus urethrae externus und verlagert dessen dorsale Begrenzung nach distal (siehe Abbildung 6.3).

Für die nun folgende Glansplastik wird, nachdem die ventrale Begrenzung des Meatus urethrae externus über Zugfäden nach oben gehalten wird (siehe Abbildung 6.4), das Gewebe der Glans penis um den Meatus urethrae externus v-förmig inzidiert (siehe Abbildung 6.5) und die beiden entstehenden Flügel von apikal nach proximal vernäht, sodass die Glans penis die Urethra umschließt und die konische Form der Glans penis wiederhergestellt wird (siehe Abbildung 6.6).

Für diese Technik sind ein stenosierter Meatus urethrae externus, eine gut mobilisierbare Urethra und eine vorhandene ventrale glanduläre Vertiefung die besten Voraussetzungen. Ein weit klaffender Meatus urethrae externus ist hiermit nicht korrigierbar.

Ist die Urethra nicht ausreichend mobilisierbar, kann postoperativ eine meatale Regression auftreten.

2.1.7.2 Operative Korrektur nach Sauvage

Der französische Kinderchirurg Paul Sauvage beschrieb in seinem 2007 erschienenem Penis surgery atlas of infancy and childhood eine „one stage complete hypospadias correction“ (Sauvage 2007, S.315), die zur Restitutio ad integrum, also zu einer perfekten Wiederherstellung der Glans penis und des Präputiums führen soll. Das dargestellte Bildmaterial stammt aus dem genannten Atlas. Auch hier sind im Anschluss noch einmal die in Erfurt üblicherweise angewandten Operationsschritte skizziert.

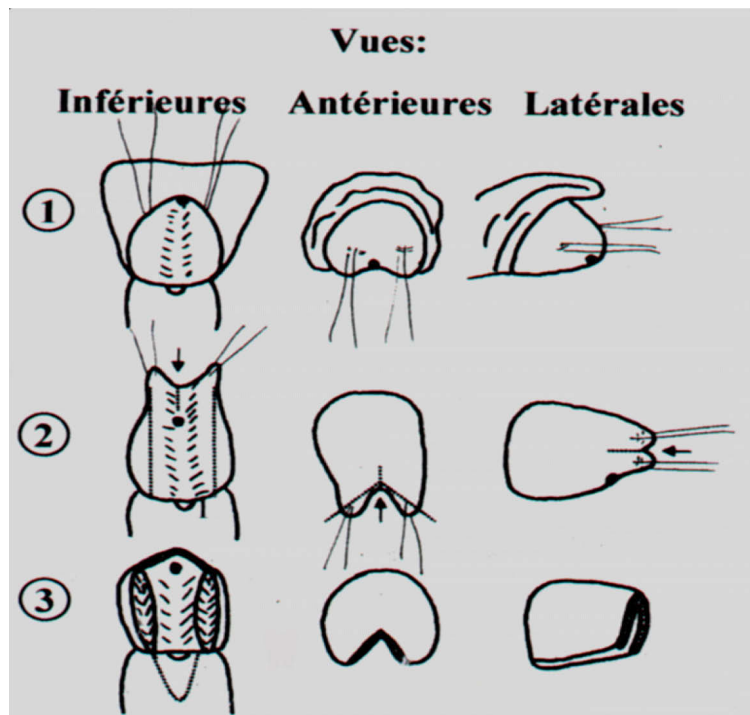


Abbildung 7: Operationstechnik nach Sauvage (Sauvage 2003)

- 1) Platzierung lateraler Haltefäden an der Glans penis
- 2) Longitudinale Inzision der Glans penis und Quernaht
- 3) V-förmige Inzision von den distalen Haltefäden nach proximal

In einem ersten Korrekturschritt werden an der Spitze der Glans penis symmetrisch lateral zwei Haltefäden platziert (siehe Abbildung 7.1 / Abbildung 9.1). Zwischen diesen Haltefäden wird eine longitudinale Inzision bis zum Beginn der urethralen Vertiefung gesetzt, welche im Anschluss als Quernaht verschlossen wird (siehe Abbildung 7.2 / Abbildung 9.2 und 9.3). Die bestehende natürliche Vertiefung an der ventralen Glans penis wird somit um etwa einen halben Zentimeter verlängert und der neue Meatus urethrae externus entsteht, welcher mit Einzelknopfnähten definiert wird (siehe Abbildung 9.4). Um eine spätere Retraktion des Meatus urethrae externus zu vermeiden, erscheint auch Sauvage die transversale Vernähung der longitudinalen Inzision als wichtig.

In einem nächsten Schritt findet eine von Mathieu beschriebene Korrekturmethode (based triangular flap) Anwendung (Sauvage et al. 2003).

Nachdem ein Katheter in die Urethra eingebracht wurde, inzidiert man nun v-förmig von den distalen Punkten der Haltefäden zu einem Punkt, welcher proximal der bisherigen dorsalen Urethrabegrenzung liegt (siehe Abbildung 7.3 /

Abbildung 9.5). Man verwendet hierfür sehr feine Scheren, um die Vaskularisation so wenig wie möglich zu beeinflussen. Da sich dieser so entstandene dreieckige Hautabschnitt bereits nach der Hautinzision spontan zu lösen beginnt, ist eine Inzision subkutaner Schichten unnötig.

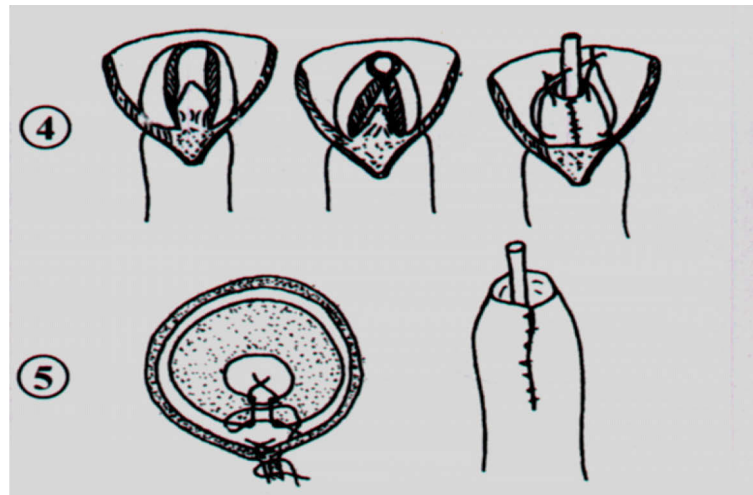


Abbildung 8: Operationstechnik nach Sauvage (Sauvage 2003)

- 4) V-förmiger Flap als ventrale Begrenzung der Neourethra
- 5) Adaptation der Glansflügel und Korrektur des Präputiums

Die nach proximal zeigende Spitze des Lappens wird nun nach oben geschlagen und an dem im ersten Schritt gestalteten Meatus urethrae externus fixiert (siehe Abbildung 8.4 / Abbildung 9.5). Im Anschluss werden die verbleibenden Seitenflügel adaptiert (siehe Abbildung 8.5 / Abbildung 9.5). Die Rekonstruktion der Glans penis ist hiermit beendet.

Bei der Korrektur des Präputiums ist zu beachten, dass dessen Öffnung ausreichend groß sein muss, um die Passage der Glans penis bei einer Retraktion zu ermöglichen. Unter diesen Voraussetzungen werden mit feinen Scheren zwei Inzisionslinien des inneren und äußeren Präputialblattes gesetzt. Die verbleibenden Flügel werden miteinander vernäht.

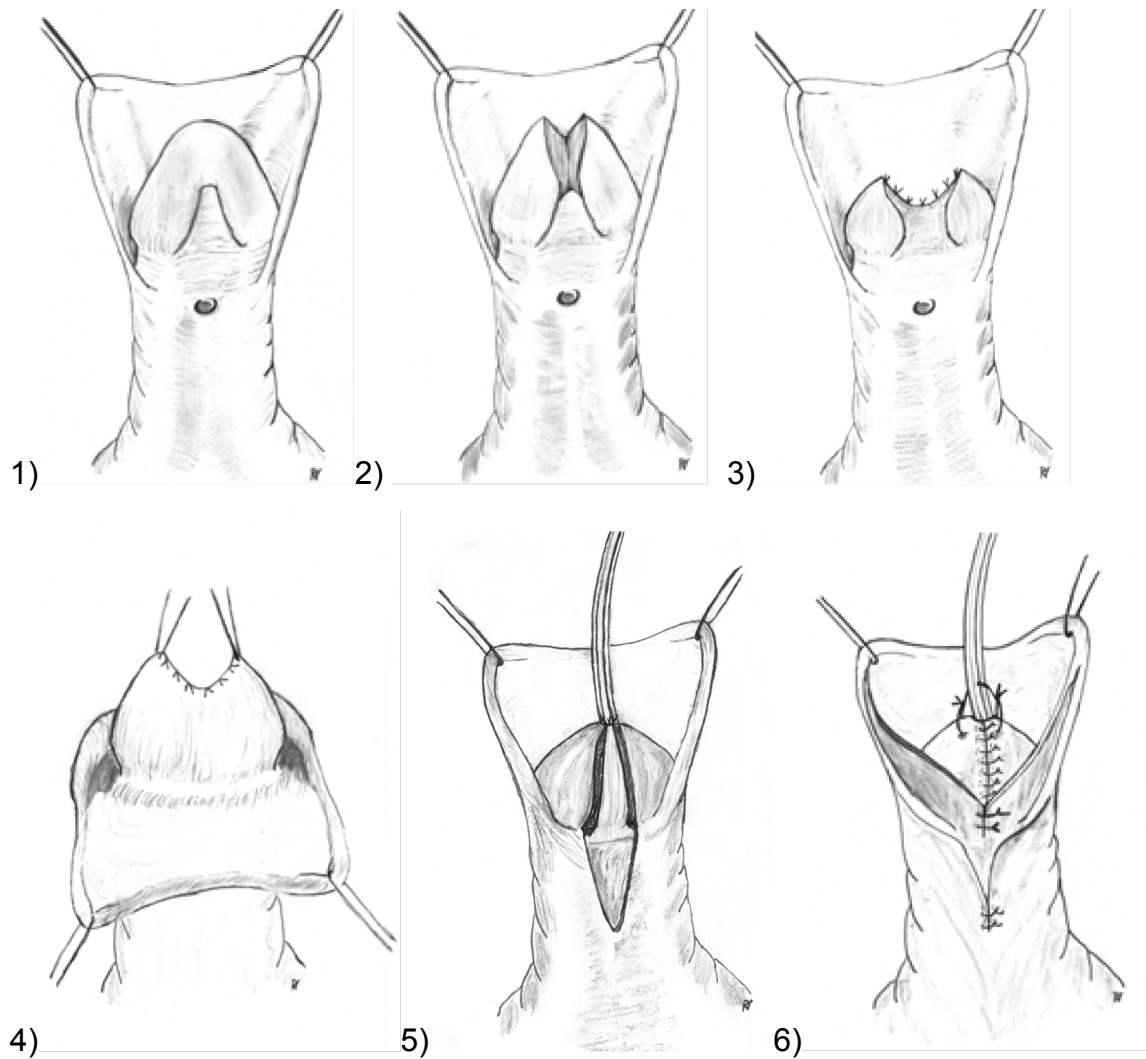


Abbildung 9: Operationstechnik nach Sauvage (adaptiert Vetter 2011)

- 1) Ausgangsbefund mit präputialen Haltefäden
- 2) Inzision der Glansspitze in der Mittellinie longitudinal
- 3) Transversales Vernähen der Inzision
- 4) Darstellung nach distal verlagerter Meatus uethrae externus
- 5) Anlage Harnblasenkatheter, Inzision ventraler Glans penis
- 6) Adaptierende Nähte

2.1.8 Therapiezeitpunkt

Derzeit existieren keine empirischen Studien für einen optimalen Operationszeitpunkt (Schönbucher et al. 2007).

Ideal erscheint das Fenster vom 12. bis 18. Lebensmonat. Ausschlaggebend sind hierbei die psychosoziale Entwicklung des Kindes mit der damit verbundenen Entwicklung der Sphinkterkontrolle als Teil der Körperbeherrschung und dem Bewusstsein für den Penis als führendes Merkmal des männlichen Geschlechts. Während das Gefühl für Sauberkeit und willentliche Blasen- und Darmentleerung in der analen Phase im zweiten bis vierten Lebensjahr erreicht wird, ist das bewusste Erleben des Geschlechtsunterschiedes gemäß Freuds Phasen der kindlichen Triebentwicklung Teil der phallischen Phase im vierten bis sechsten Lebensjahr. Es scheint sinnvoll, vor diesen Phasen chirurgisch zu intervenieren, um die Entwicklung nicht zu stören.

Zum anderen behält das Kind bei Operation im ersten und zweiten Lebensjahr keine traumatischen Erinnerungen (Jones 2009, Bracka 1999).

Ist eine mehrzeitige Korrektur abzusehen, sollte man daher die Behandlung so planen, dass die Therapie vor der Einschulung abgeschlossen ist.

Wie bereits zu Anfang erwähnt, sind die Annahmen über das Operationsalter weder empirisch fundiert noch evidenzbasiert.

Hinsichtlich der psychosozialen Entwicklung der betroffenen Patienten ist die derzeitige Studienlage ebenfalls sehr widersprüchlich.

Finden sich in einigen Studien zu Hypospadiepatienten hyperkinetische Verhaltensauffälligkeiten, geringe soziale Kompetenz, Neigung zu Angstträumen und Minderwertigkeitsgefühlen, Depressionen, sowie Hemmungen im Aufsuchen von Sexualkontakten (Schultz et al. 1983, Wang et al. 2009), so beschreiben andere Autoren völlig ungestörte soziokulturelle und sexuelle Entwicklungen (Schönbucher et al. 2007, Mureau 1997, Mondaini et al. 2002).

Laut Sandberg et al. scheinen Patienten mit einer Hypospadie sich zwar weniger sozial zu engagieren und zu integrieren, weisen jedoch keine Unterschiede hinsichtlich der Schulleistung im Vergleich zur unbeeinträchtigten Kontrollgruppe auf. Schlechte Schulleistungen finden sich jedoch bei den Patienten, die nach der operativen Korrektur nicht mit dem kosmetischen Ergebnis zufrieden sind.

Neben einem guten Operationsergebnis wirkt sich auch die Zufriedenheit der Eltern mit dem Ergebnis positiv aus. Sandberg et al. machten für eventuelle Verhaltensauffälligkeiten jedoch weniger den Schweregrad der Hypospadie verantwortlich, sondern stellten es eher der Anzahl chirurgischer Interventionen,

dem Ausmaß stationärer Aufenthalte und klinischer Erlebnisse in Rechnung (Sandberg et al. 2001).

Mureau verglich Männer zwischen neun und 38 Jahren nach Hypospadiekorrektur mit einer gleichaltrigen Kontrollgruppe nach Inguinalhernienoperation. Er fand hinsichtlich der psychosexuellen und psychosozialen Entwicklung keinerlei Unterschiede zwischen den beiden Gruppen, jedoch zeigten Hypospadiepatienten aus Scham mehr Hemmungen in der Kontaktsuche zum anderen Geschlecht (Mureau 1997).

In jedem Fall ist postoperativ eine Langzeitbetreuung notwendig, um auf eventuelle psychosexuelle oder psychosoziale Probleme rechtzeitig mit Aufklärung oder Psychotherapie reagieren zu können (Mureau 1997, Wang et al. 2009, Mondaini et al. 2002).

2.1.9 Komplikationen und Prognose

Die verschiedenen Komplikationsarten und ihre Inzidenz variieren mit der Form der Hypospadie und deren Behandlung. Die distalen und mittleren Hypospadien haben eine gute Prognose. Durch die entscheidenden technischen Verbesserungen und mit ausreichender Erfahrung des Operateurs lassen sich bei fast allen Patienten eine normale Funktionalität und eine ansprechende Ästhetik erreichen.

Laut einer Beobachtung von Toth et al. 2004 an 51 Jungen mit Hypospadien unterschiedlicher Form litten 29,4% an postoperativen Komplikationen, welche aus hauptsächlich fünf Gründen resultierten:

Ein Teil der Patienten mit postoperativen Komplikationen wurden hinsichtlich ihrer Form falsch klassifiziert (10%). Die Mehrzahl der Komplikationen (70%) wurde durch technische Fehler verursacht. Ein weiterer Teil (10%) wurde dem Schweregrad der Erkrankung zur Last gelegt, denn eine skrotale Hypospadie erfordert einen aufwendigeren und risikobehafteteren Eingriff als eine leichte distale Form. Die übrigen Komplikationen (10%) wurden schließlich durch technische und pflegerische Fehler postoperativ verursacht (Toth et al. 2007).

Um Komplikationen zu vermeiden, sind also eine exakte Klassifizierung, die Wahl der individuell günstigsten operativen Methode, ein erfahrener Operateur und eine adäquate Nachbetreuung ausschlaggebend (Bragg et al. 2009).

Man unterscheidet Frühkomplikationen, die innerhalb weniger Tage nach der Operation entstehen, von Komplikationen, die erst nach einem längeren Zeitraum, wie Wochen oder Monaten auftreten.

Bhat und Mandal gaben ein Risiko für das Auftreten von Frühkomplikationen nach Hypospadiekorrekturen von 6 bis 30% in Abhängigkeit der Hypospadiiform an (Bhat et Mandal 2008). Sauvage beobachtete beispielsweise noch 14 Jahre nach einer vermeintlich erfolgreichen Hypospadiekorrektur Komplikationen (Sauvage 2007 S.362).

Getrennt von interventionsbedürftigen Komplikationen betrachtet werden in der vorliegenden Arbeit postoperative Begleitzustände wie Blutungen, postoperative Ödeme und Wundinfektionen.

Wie bei jedem anderen operativen Eingriff können Blutungen oder Hämatome auftreten, welche für das positive Outcome eine Gefahr bedeuten, da sie Infektionen oder eine vaskuläre Gewebsminderversorgung begünstigen können (Bhat et Mandal 2008).

Sollte bei proximalen Hypospadien ein Tourniquet verwendet werden, ist darauf zu achten, dass er nicht länger als 30 Minuten angelegt wird. Auch Epinephrin Injektionen (1:100.000) oder mit Adrenalin getränkte Tupfer können zur Blutstillung hilfreich sein.

Postoperative Blutungen können durch einen leicht komprimierenden Verband mindestens für die folgenden sechs Stunden verhindert werden.

Ein postoperatives Ödem kann inflammatorischer, infektiöser oder mechanischer Genese sein. Es kann sowohl den Penis als auch das Skrotum involvieren.

In der Literatur wird die Inzidenz postoperativer Ödembildung bei Hypospadiekorrekturen bei 11,11% angegeben (Nonomura et al. 1998). Laut Bhat et Mandal wird die Ödembildung durch die Entfernung komprimierender Verbände am zweiten bis fünften Tag begünstigt. Sie könnten dagegen durch eine weitgehend intraoperative Gewebsschonung, geringe Zerstörung von penilem Lymphgewebe durch minimale Gewebsmobilisation und längerfristige Anlage eines Druckverbandes verhindert werden.

Ödeme ohne Infektion oder Hämatombildung zeigen spontan Regredienz und verursachen in der Regel keine Langzeitkomplikationen (Bhat et Mandal 2008). Nicht selten kann auch eine Latexallergie die Ursache für ernst zu nehmende lokale oder generalisierte Reaktionen sein. Prophylaxe und Therapie zugleich ist hierbei die Vermeidung jeglichen Kontaktes zu Naturlatex. Das gilt besonders für bereits mehrfach operierte Patienten mit komplexen Malformationen. Ein Latex-Agglutinations-Test kann die Verdachtsdiagnose bestätigen (Sauvage 2007 S.364).

Komplikationen wie Wundinfektionen lassen sich besonders bei kleinen Kindern relativ selten beobachten. Koliforme Bakterien und Staphylokokkus aureus stellen hierbei die Hauptursache für postoperative Wundinfektionen dar und zeigen sich gegenüber Zephalosporinen und Aminoglykosiden sensibel.

Das Risiko postoperativer Wundinfektionen kann durch präoperative Hautdesinfektion, atraumatische Gewebebehandlung, zum Beispiel durch Verwendung von Haltefäden oder Hauthaken statt Klemmen, deutlich reduziert werden (Bhat et Mandal 2008).

Eine routinemäßig verordnete postoperative Antibiotikaprophylaxe reduziert das Risiko von Komplikationen und ist allgemein zu empfehlen (Meir et Livne 2004, Lee et al. 2005).

Auch der postoperativ verbleibende Dauerkatheter in der Urethra soll Komplikationen vermeiden.

Zum Schluss sei hier noch die postoperative Wunddehiszenz zu erwähnen. Sie kann durch Infektionen, Ödeme, Hämatome, Erektionen, zu straffe Nahtsetzung oder falsch ausgewähltes Nahtmaterial sowie eine zu energische Entfernung des postoperativen Verbandes begünstigt werden. Eine erneute Naht ist hierbei nicht regulär angeraten (Horton et Horton 1988). Kleine Gebiete granulieren und reepithelialisieren spontan, wenn der Wundgrund nicht verunreinigt ist. Bei großen Defekten kann die Verwendung von Wundverschlussstreifen, sogenannten Steristrips oder eine erneute operative Korrektur notwendig sein (Bhat et Mandal 2008).

2.1.9.1 Urethrafistel

Als häufigste Komplikation bei bis zu 12% der Patienten in der Hypospadienchirurgie sind die urethrokutanen Fisteln zu nennen. Harnröhrenverengungen sind hierbei der größte Risikofaktor für die Entstehung von Fisteln (Montoya et al. 2008).

Sauvage unterscheidet postoperative Fisteln in die akut vorhandenen Löcher und die langsam, möglicherweise in Folge einer distalen Stenose entstehenden Fisteln (Sauvage 2007 S. 371 ff.).

Fisteln resultieren aus einer Wundheilungsstörung entlang der Naht an der neu geformten Urethra und können von unterschiedlicher Größe sein. Kleine Fisteln kurz nach der Operation verschließen sich häufig spontan. Größere Fisteln müssen in einer erneuten Operation entweder durch Exzision und anschließende Neuvernahtung mit feinem resorbierbarem Nahtmaterial oder durch Deckung mittels geschwenkter Lappen und im schlimmsten Falle mit freien Transplantaten behandelt werden.

2.1.9.2 Meatus- und Urethralstriktur

Strikturen treten nach Operationen sowohl am Meatus urethrae externus als auch an der proximalen Anastomose auf. Während eine durch Sekret und Wundverkrustung verursachte Enge des Meatus urethrae externus mit einer behutsamen Dehnung behoben werden kann, muss bei einer narbigen Striktur meist eine operative Revision erfolgen, da Schlitzungen und Dehnungen oft keinen dauerhaften Erfolg haben (Fichtner et al. 2005).

Ähnlich verhält es sich auch bei den Urethralstrikturen. Kann man sie mit schonender Dilatation in den ersten Wochen nicht behandeln, ist eine erneute operative Versorgung notwendig. Die proximalen Engstellen sind häufig leichter zu dilatieren oder durch eine visuell gestützte Urethrotomie zu behandeln. Ist das nicht möglich, muss auch hier eine offene Urethroplastik als notwendig erachtet werden (Fichtner et al. 2005, Gozzi et al. 2008).

Stack und Schlossberg formulierten in der Studie „General principles in treatment of urethral strictures“ den Goldstandard zur Therapie postoperativer Strikturen.

Nach exakter Evaluation der Lokalisation und Länge der Strikturen sollte die Engstelle exzidiert und mit einer primären Anastomose versorgt werden (Stack et Schlossberg 1998).

2.1.9.3 Megalourethra und Urethrocele

Sowohl die Megalourethra, als auch die postoperativ erworbene Urethrocele können durch eine proximale oder distale Stenose bedingt sein und erfordern in der Regel einen erneuten Eingriff (Savage 2007 S. 390 ff.).

2.1.9.4 Deutliche Regression des Neomeatus

Die oben bereits beschriebenen Meatusstenosen können durch eine Rückverlagerung des Meatus urethrae externus postoperativ von der Spitze der Glans penis nach weiter proximal entstehen. Diese Retraktion ist allerdings durch die richtige Auswahl der operativen Methode und die möglichst spannungsfreie Bildung der Neourethra weitgehend vermeidbar und erspart dem Patienten so eine erneute Glansplastik. Ein weiterer Eingriff sollte nur bei deutlicher Regression des Neomeatus erfolgen.

2.1.9.5 Urethraldivertikel und Harnsteine

Als Folge von Stenosen können Harnröhrendivertikel entstehen, die zur Urinstase mit chronischen Entzündungen und der Entwicklung von mitunter schmerzhaften Harnsteinen führen können und somit einen erneuten Eingriff notwendig machen.

2.1.9.6 Persistierende Penisdeviation >20° und Penistorsion

Eine mitunter sehr problematische Komplikation, sowohl für die therapeutischen Aussichten als auch für die psychosexuelle Entwicklung des Betroffenen, stellt

die persistierende Restverkrümmung des Penisschaftes dar, die ebenfalls eine erneute Operation nach sich ziehen kann. Sie kommt jedoch überwiegend nach Korrektur proximaler Formen vor und tritt selten bei distalen Hypospadien auf. Die Indikation hierfür sollte bei geringgradigen Deviationen jedoch zurückhaltend gestellt werden, da sie meist keine funktionellen Defizite beinhaltet und auf Wunsch des Patienten auch postpubertär korrigiert werden kann (Fichtner et al. 2005). Als signifikante Restkrümmung werden Abweichungen von $>20^\circ$ betrachtet.

Eine Penistorsion kann sowohl vorbestehend sein als auch erst durch die operative Korrektur verursacht worden sein. Der Grund ist häufig in einer mangelnden Mobilisierung der versorgenden Gefäße und zu straffer Adaptation der Hautlappen zu suchen. Torsionen bis 30° müssen nicht erneut korrigiert werden. Höhergradige Schaftdrehungen erfordern in der Regel eine Reoperation (Bhat et Mandal 2008). Auch diese treten vorwiegend bei den proximalen Formen der Hypospadie auf.

2.1.9.7 Kosmetisch unzufrieden stellendes Ergebnis

Nicht zu verachten sind auch die Korrekturoperationen, die wegen eines nicht der Erwartung entsprechenden kosmetischen Ergebnisses erforderlich sind. Hierbei fehlt nicht selten die Korrelation der Zufriedenheit des Operateurs über das Ergebnis mit der des Patienten oder dessen Eltern (Schönbucher et al. 2007, Bracka 1999). Zu nennen sind hierbei zum Beispiel Narben, die nach chirurgischer Intervention nicht ausbleiben, für die Betroffenen aber mitunter als sehr störend empfunden werden.

2.1.9.8 Seltene Komplikationen

Zu den sehr selten, auch bei distalen Hypospadien, beobachteten Komplikationen mit teils verheerenden Auswirkungen für den Patienten gehören die Thrombose und Atrophie des Corpus cavernosum. Ebenso tragisch zeigen sich distale Glans- und Penisnekrosen (Sauvage 2007 S. 399 ff.). Devaskularisation der Haut oder

eines Lappens wird in der Literatur mit einer Inzidenz von 7% nach Korrektur von Hypospadien aller Art angegeben (Elbarky 1999, Chin et al. 2001).

Diese Komplikation ist jedoch im Erwachsenenalter häufiger anzutreffen als nach einer Korrektur in der Kindheit.

3. Ziele der Arbeit

Die ersten Beschreibungen der Hypospadie und der verschiedenen Korrekturmöglichkeiten gehen zurück bis in das erste Jahrhundert nach Christus. Auch 2000 Jahre später zeigt der medizinische Fortschritt auf diesem Gebiet keinen Stillstand. Es werden immer wieder neue Techniken entwickelt oder bestehende modifiziert. Hat man im Januar 2014 den Suchbegriff „hypospadias“ bei „PubMed“ eingegeben, so gab es 5420 Artikel zu diesem Thema.

Inzwischen sind über 400 Operationsmethoden publiziert worden, von denen jedoch keine für alle Formen und jeden Patienten ubiquitär anwendbar und vorteilhaft erscheint. Zudem hat sich in den letzten Jahrzehnten der Anspruch an das postoperative Resultat gewandelt. Stand in früheren Zeiten eine ungestörte Funktionalität im Vordergrund, nimmt mit Verbesserung der operativen Techniken auch der Anspruch an das kosmetische Ergebnis deutlich zu.

Besonders hervorzuheben ist diese Feststellung für das Treffen der Operationsindikation bei den milden distalen Formen, welche etwa 65 bis 70% des gesamten Patientengutes betreffen. Auch hier wird in der Literatur eine Komplikationsrate von bis zu 30% beschrieben. Nach der Indikationsstellung zur Operation aus funktionellen und/oder kosmetischen Beweggründen sind also die Wahl der geeigneten Operationsmethode und eine gewissenhafte und erfahrene Ausführung dieser unerlässlich für ein zufrieden stellendes Ergebnis.

Zielsetzung der vorliegenden Arbeit besteht in der Darstellung und der Bewertung des Outcomes zweier operativer Korrekturmöglichkeiten unterschiedlicher distaler Hypospadien. Berichtet wird über die seit Jahrzehnten bekannte und häufig angewandte MAGPI-Methode mit Präputialplastik zur Therapie glandulärer und koronarer Hypospadien und über eine von dem französischen Kinderchirurgen Paul Sauvage beschriebene Methode zur Korrektur subkoronarer Hypospadien.

Die Erhebung objektiver und subjektiver Daten soll eine umfassende und anschauliche Darstellung der postoperativen Ergebnisse ermöglichen.

Es kann nicht Ziel der Dissertation sein, beide Methoden zu vergleichen und eine Präferenz auszusprechen, da beide Techniken unterschiedliche Indikationsstellungen voraussetzen.

4. Material und Methoden

4.1 Patienten und Rahmenbedingungen

Für die vorliegende Dissertation wurden Patienten der Klinik für Kinderchirurgie des Helios Klinikum in Erfurt rekrutiert.

Eingeschlossen wurden alle männlichen Patienten, die mit einer distalen beziehungsweise anterioren Hypospadie geboren wurden und im oben genannten Krankenhaus entweder durch die MAGPI-Methode oder durch die Operation nach Sauvage zwischen März 1994 und September 2009 behandelt wurden. Die Nachbeobachtung hinsichtlich Komplikationen, Reoperationen und Sprechstundenvorstellung erfolgte bis August 2010.

Ausgeschlossen wurden Patienten, die bereits mit anderer Methode oder außerhalb voroperiert worden sind. Ebenfalls ausgeschlossen wurden Patienten, die nach anderen Methoden operiert wurden, wie zum Beispiel der Methode nach Snodgrass oder bei ausgeprägter Penisdeviation nach Nesbit, da diese Patientenkollektive zu klein für eine statistische Beurteilung erschienen.

Insgesamt konnten 119 Patienten in die Beobachtung eingeschlossen werden.

Alle Patienten wurden präoperativ untersucht und klassifiziert und es erfolgte die Indikationsstellung durch den Operateur. Ebenso wurden die Patienten hinsichtlich Begleitfehlbildungen untersucht. Das beobachtete Kollektiv zeigte keine oder allenfalls eine sehr kleine Chorda penis ohne Korrekturbedürftigkeit und lediglich eine leichte Krümmung von 15 bis 20%, wobei eine Inzision ausreichte. Kinder mit Notwendigkeit einer Zweitkorrektur nach Nesbit bei Penisverkrümmung wurden, wie bereits oben erwähnt, nicht in die Beobachtung eingebunden.

69 Patienten unterliefen der operativen MAGPI-Korrektur, das entspricht 58,00%. 50 (42,00%) Patienten wurden nach der Methode nach Sauvage operiert. Das mittlere Alter der Patienten bei Operation lag insgesamt bei 50,06 Monaten. Die Kinder der MAGPI Gruppe wurden durchschnittlich mit 51,59 Monaten (Median 29,00 Monate) operiert, während die Kinder der Gruppe nach Sauvage die

Operation im Mittel bereits mit 47,94 Monaten (Median 28,00 Monate) erfahren haben.

Bei 25,21% (30/119) der beobachteten Patienten wurden weitere Fehlbildungen eruiert. In 13 Fällen fand sich ein korrigierter Maldescensus testis. In sechs Fällen wurde eine angeborene Hernia inguinalis bereits operativ versorgt. In ebenfalls sechs Fällen konnte ein vesikoureteraler Reflux unterschiedlichen Grades festgestellt werden. Dabei zeigte sich einmalig ein VUR II° rechts, ein VUR II° links und einmalig ein VUR III° beidseits, welche jeweils mit einer Unterspritzung behandelt werden konnten. In zwei Fällen fanden sich ein VUR I° rechts, welcher keiner spezifischen Therapie bedurfte. Bei einem Patienten zeigte sich bei Doppelniere rechts mit Ureter fissus ein VUR II° rechts. In fünf weiteren Fällen fanden sich andere Begleitfehlbildungen, wie zum Beispiel eine Hydrocele testis, ein Hydrocephalus internus, eine Neurofibromatose Typ 1 oder eine einseitige Nierenagenesie. Die Prävalenzen der genannten Fehlbildungen sind in der folgenden Abbildung verdeutlicht.

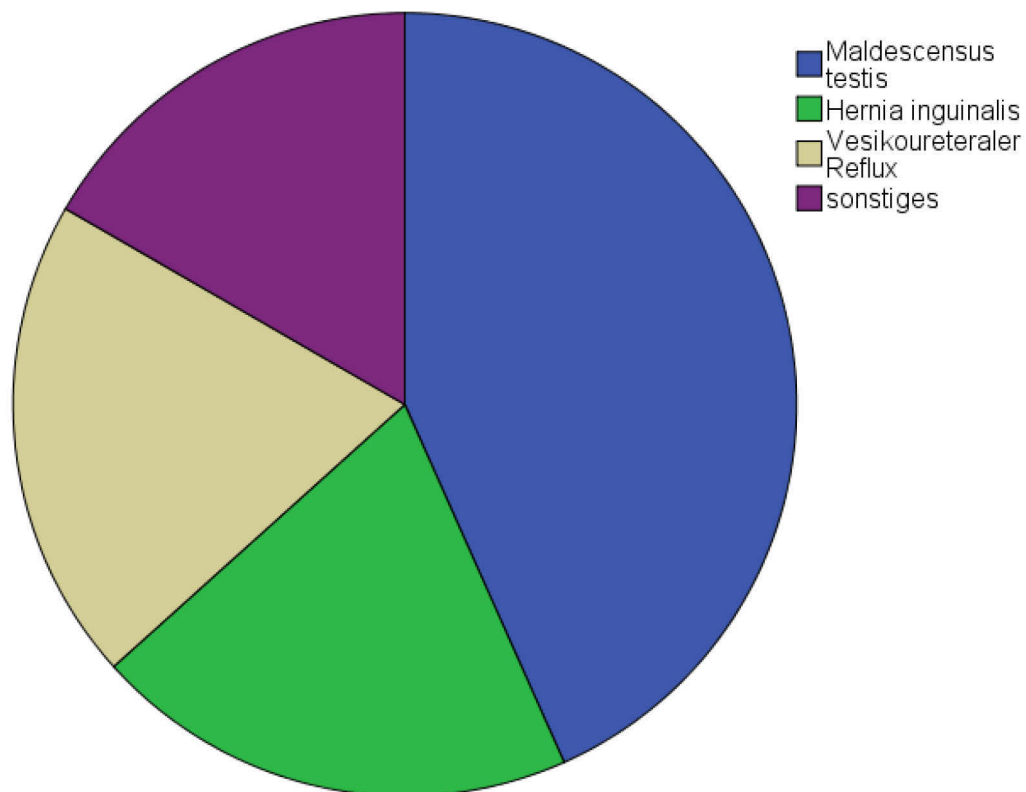


Abbildung 10: Häufigkeiten der Begleitfehlbildungen

Ab 1997 erhielten die meisten Patienten vor der Hypospadiekorrektur während eines separaten Krankenhausaufenthaltes oder ambulant eine diagnostische Urethrozystoskopie.

Zur präoperativen Diagnostik kamen ab 1997 eine Miktionszystourethrographie, eine Ausscheidungsurographie und eine Nierenfunktionsszintigraphie in Frage. Hier konnten eventuelle Harntransportstörungen bestätigt oder ausgeschlossen werden. Während Miktionszystourethrographie und Nierenfunktionsszintigraphie nach 1997 zunehmend regulär als präoperative Diagnostik Einzug gehalten haben, ist die Ausscheidungsurographie aufgrund ihrer Strahlenbelastung allzeit speziellen Fragestellungen zu den terminalen Ureteren und somit Einzelfällen vorbehalten und wird in jüngerer Zeit kaum noch angewendet.

Präoperativ erfolgte ab 1997 bei 109 Patienten in 73 Fällen (66,97%) eine Miktionszystourethrographie, in 16 Fällen (14,68%) eine Ausscheidungsurographie und in 71 Fällen (65,14%) eine Nierenfunktionsszintigraphie.

Auch ein aufklärendes Gespräch zur Erkrankung, den unterschiedlichen Therapiemöglichkeiten, sowie Informationen zum postoperativen Verlauf und zur Prognose erfolgte während einer dieser präoperativen Vorstellungen.

In der Regel wurden die Kinder am Morgen des Operationstages nüchtern und in infektfreiem Allgemeinzustand aufgenommen.

Alle Operationen wurden unter vergleichbaren Rahmenbedingungen hinsichtlich des Operationssaales und des Operationsteams vorgenommen.

Operateur war, wie bereits oben erwähnt, in fast jedem Fall Prof. Dr. Friedrich. In wenigen Fällen war er als zweiter Operateur neben einem Oberarzt tätig. Die erste Assistenz übernahm in der Regel ein Oberarzt beziehungsweise ein erfahrener Assistenzarzt aus dem Team der Kinderchirurgie. In einigen Fällen war ein zweiter Assistent in Form eines Famulanten oder Studenten im praktischen Jahr anwesend.

Die Operationen wurden wie in den oben beschriebenen Abschnitten durchgeführt.

Mikrochirurgische Instrumente wurden bei Bedarf verwendet.

Für den primären Wundverschluss wurden ausschließlich Einzelknopfnähte mit zartem resorbierbarem Vicryl-Nahtmaterial (6x0) und PDS (7x0) angelegt. Diese vollsynthetischen Kunststoffäden aus Polyglactin sind geflochten und werden innerhalb von 56 bis 70 Tagen vom Körper resorbiert. Sie finden in der Chirurgie auch gern zur Ligatur kleinster Gefäße oder Nerven Anastomosen Verwendung. Es fand keine Elektrokoagulation statt.

Um in der initialen Heilungsphase die Neourethra und das Operationsgebiet vor Urin zu schützen und so die Komplikationsrate, besonders das Auftreten von Wundheilungsstörungen, Infektionen und Fistelbildung zu reduzieren, erhielten alle Patienten mit Präputialplastik oder Korrektur der Glans penis intraoperativ einen Blasenverweilkatheter und 92,44% (110/119) aller Patienten eine postoperative Antibiotikaphylaxe mit Zephalosporinen.

In dem in der vorliegenden Arbeit untersuchten Patientengut wurden Porges-Dauerkatheter verwendet, die keinen Ballon am Ende zur Blockung besitzen und somit leichter zu entfernen sind. Dieser Dauerkatheter wurde in der Regel mit einer Durchstichligatur PDS an der Glans penis fixiert.

Im Anschluss erhielten die Patienten einen Kompressionsverband mit Mepilex. Mepilex ist ein silikonbeschichteter Schaumverband, der durch Silbersulfat eine antimikrobielle Wirkung hat und einen schonenden Verbandswechsel ermöglicht. Zur Fixierung kamen zusätzlich ein elastischer Verband und Pflasterstreifen zum Einsatz. Dieser soll einerseits Druck auf das Operationsgebiet ausüben und so die Hämostase fördern und der Ödembildung entgegenwirken. Er darf andererseits jedoch nicht die Blutversorgung und somit den Heilungsprozess behindern.

Zur postoperativen Schmerztherapie erhielten die Patienten ab 2004 zum Teil einen Periduralkatheter, der je nach Befinden des Kindes in den folgenden Tagen entfernt werden konnte. Die verbleibenden Patienten wurden mit oralen oder intravenösen Analgetika versorgt. In Einzelfällen erfolgte ein Peniswurzelblock intraoperativ.

Während des im Durchschnitt 8,57 Tage (Minimum: 4; Maximum: 16) andauernden postoperativen Aufenthaltes wurde ein- bis zweimalig, zumeist in Kurznarkose, ein Verbandswechsel durchgeführt. Häufig konnte während des letzten Verbandswechsels auch der Dauerkatheter aus der Harnblase entfernt

werden. Im Anschluss wurde auf eine regelrechte Spontanmiktion geachtet. War diese erfolgreich, konnten die Kinder in die häusliche Pflege entlassen werden. Nach der Entlassung wurden die Patienten in den folgenden Jahren in der urologischen Sprechstunde der Kinderchirurgie Erfurt betreut. Neben der klinischen Untersuchung zum kosmetischen Ergebnis der Operation erfolgten hier eine Sonographie der Harnorgane und eine Restharnsonographie der Harnblase nach Miktion, in Einzelfällen auch eine Uroflowmetrie. Diese fanden bedarfsadaptiert zunächst engmaschiger und schließlich jährlich statt.

4.2 Datenerfassung und statistische Auswertung

In der elektronischen oder in der auf Papier archivierten Krankenakte wurden routinemäßig festgehalten

- die Diagnose und das Alter bei Diagnosestellung
- die Operationsmethode, Datum und Dauer der Operation, sowie das Alter bei Operation
- die Anzahl der notwendigen Folgeoperationen
- die Dauer und Anzahl der einzelnen Krankenhausaufenthalte
- Komplikationen und Begleitfehlbildungen

Diese Angaben stellen die Grundlagen für die Beurteilung des objektiven Outcome beider Patientengruppen dar. Zu erwähnen ist allerdings die unterschiedliche Dokumentation im Laufe der Zeit. Während die aktuellen Krankenakten mit längeren Arztbriefen und Befundbeschreibungen sehr ausführlich gehalten werden, sind die archivierten Akten vor 1997 deutlich kürzer gefasst worden.

Die Daten aus den Patientenakten wurden mit Hilfe einer SPSS Software analysiert.

Alle Werte in dieser Arbeit, die eigener Berechnung entstammen, sind auf zwei Dezimalstellen gerundet, außer die Angaben der Signifikanz, welche auf drei Stellen nach dem Komma angegeben sind.

4.3 Erhebung des Fragebogens und statistische Auswertung

Für die Erfassung der postoperativen Zufriedenheit von Patienten und Eltern wurde ein eigener Fragebogen erstellt, welcher Fragen sowohl nach einer ungestörten Miktion als auch nach ästhetischen Aspekten beinhaltet.

Zusätzlich ist ein dritter Teil für Jugendliche ab 15 Jahren zu finden, der sich mit der Sexualität der behandelten Patienten auseinandersetzt.

Es handelt sich um 20 geschlossene Fragen. Diese Art der Fragestellung wurde bewusst gewählt, um den Patienten die Beantwortung zu erleichtern und eindeutige, untersucherunabhängige Ergebnisse erzielen zu können.

Der Fragebogen wurde mittels Identifikationsnummer, bestehend aus Patienteninitialen und Geburtsdatum, anonymisiert und mit einem zugehörigen Anschreiben und frankiertem Rückumschlag per Postweg versandt. Angeschrieben wurden nur die Kinder, welche nach dem Jahr 2000 operativ versorgt worden sind. Befragungen länger zurückliegender Behandlungen sind nicht weniger interessant, erschweren aber möglicherweise durch Erinnerungslücken die Bewertung.

Nach angemessener Wartezeit fand zusätzlich eine telefonische Befragung zur Verbesserung der Rückmeldungsraten statt.

Die statistische Auswertung des Fragebogens erfolgte mit Hilfe des Computerprogramms SPSS.

4.4 Uroflowmetrie-Stichprobe und Auswertung

Neben den Fragebögen und den statistischen Daten aus den Patientenakten wurde bei einer kleineren Anzahl von Patienten stichprobenartig eine Messung

des Harnflusses während der Blasenentleerung durchgeführt. Eine Uroflowmetrie gehört in der Kinderchirurgie in Erfurt nicht routinemäßig zur postoperativen Diagnostik und lässt sich aufgrund des großen Aufwandes auch nicht problemlos in die postoperative Sprechstunde integrieren.

Voraussetzung für eine ordnungsgemäß durchgeführte Messung ist eine ausreichend gefüllte Blase. Der Patient muss also die Miktion hinauszögern, bis er ein starkes Druckgefühl verspürt.

In der vorliegenden Stichprobe wurde zur Harnflussmessung Duet Multi P der Firma Dantec verwendet. Dieses Gerät verwendet zur Auswertung das rotationsdynamische Prinzip. Dabei wird eine sich im Urinauffangtrichter befindliche Scheibe in eine gleichmäßige Rotation versetzt, welche trotz des auftretenden, abbremsenden Harnstrahls stets konstant gehalten wird. Die für diese Konstanthaltung erforderliche Kraft wird gemessen und erscheint proportional zur Harnflussrate. Die ermittelten Werte werden in einer Flusskurve dargestellt.

Die anschließende Restharnbestimmung erfolgte mit einem Diagnostic Ultrasound System NEMIO SSA-550A von Toshiba.

5. Ergebnisse

5.1 Patienten und operative Korrektur

Als positive Eigenschaften einer Operation gelten eine möglichst kurze Operationsdauer und damit kurze Dauer der notwendigen Anästhesie. Ebenso wird ein möglichst kurzer stationärer Aufenthalt als positiv eingestuft.

Postoperativ sollte der Patient schmerzfrei sein und eventuelle Einschränkungen wie Harnblasenkatheter und Verband auf eine Minimaldauer reduziert werden.

Des Weiteren sollten im Idealfall weder Früh- noch Spät komplikationen auftreten und keine weiteren Eingriffe notwendig werden.

Das Ergebnis sollte im Rahmen realistischer Erwartungen für den Patienten, die Eltern und den Operateur sowohl funktionell als auch ästhetisch ansprechend sein.

Abermals zu erwähnen ist, dass die vorliegende Arbeit keinen Vergleich zweier gleichwertiger Operationsmethoden darstellen kann, da das jeweils zu untersuchende Patientenkollektiv unterschiedliche Voraussetzungen mit sich bringt und somit unterschiedliche Operationsmethoden notwendig macht. Durch die weiter proximale Lage des Meatus urethrae externus in der Gruppe nach Sauvage ist die Operation anspruchsvoller und in fast jedem Fall zeitaufwendiger und komplikationsreicher als die Korrektur des glandulär gelegenen Meatus urethrae externus der MAGPI-Gruppe.

Die im Anschluss dargestellte Tabelle fasst die Ergebnisse der untersuchten Parameter in den beiden Gruppen zusammen. Da bei diesem kleinen Patientenkollektiv einzelne Ausreißer rasch den Mittelwert drastisch verändern, ist zusätzlich der Median angegeben.

Tabelle 3: Darstellung der Patientencharakteristika und des Outcomes der operativen Techniken

	MAGPI	Sauvage
Anzahl Patienten	69 (58,00%)	50 (42,00%)
Mittleres Alter bei OP (mon)	51,59 (<i>34,00</i>)	47,94 (<i>33,50</i>)
Mittlere OP-Dauer (min)	58,00 (<i>55,00</i>)	74,86 (<i>70,50</i>)
Mittlere Verweildauer (d)	8,07 (<i>8,00</i>)	9,26 (<i>9,00</i>)
Mittlere Verweildauer Blasenkateter (d)	7,27 (<i>7,50</i>)	7,74 (<i>8,00</i>)
Komplikationen	2 (2,90%)	6 (12,00%)
Re-Operationen	2 (2,90%)	6 (12,00%)

Anmerkung: Der Median ist bei den metrischen Parametern kursiv angegeben, die Prozentangabe bezieht sich bei der Anzahl der Patienten auf die Gesamtmenge, bei den Komplikationen und Reoperationen jeweils auf das Gruppenkollektiv.

Beobachtet wurden insgesamt 119 Patienten. Davon wurden 69 (58,00%) Patienten nach der MAGPI-Methode operiert und 50 (42,00%) nach Sauvage.

Das mittlere Alter der Patienten bei Operation lag insgesamt bei 50,06 Monaten. Das jüngste Kind war bei der ersten Operation elf Monate, das älteste Kind 193 Monate.

Die Kinder der MAGPI-Gruppe wurden durchschnittlich mit 51,59 Monaten das erste Mal operiert, wobei das jüngste Kind hierbei elf Monate und das älteste Kind bei Operation 193 Monate alt war. Die Kinder der Gruppe nach Sauvage erhielten die erste Operation im Mittel bereits mit 47,94 Monaten. Das jüngste Kind war hierbei ebenfalls elf Monate und das älteste Kind 163 Monate alt.

In der MAGPI-Gruppe finden wir einen Median von 34,00 Monaten, in der Gruppe nach Sauvage von 33,50 Monaten. Zur Veranschaulichung dient der folgende Boxplot.

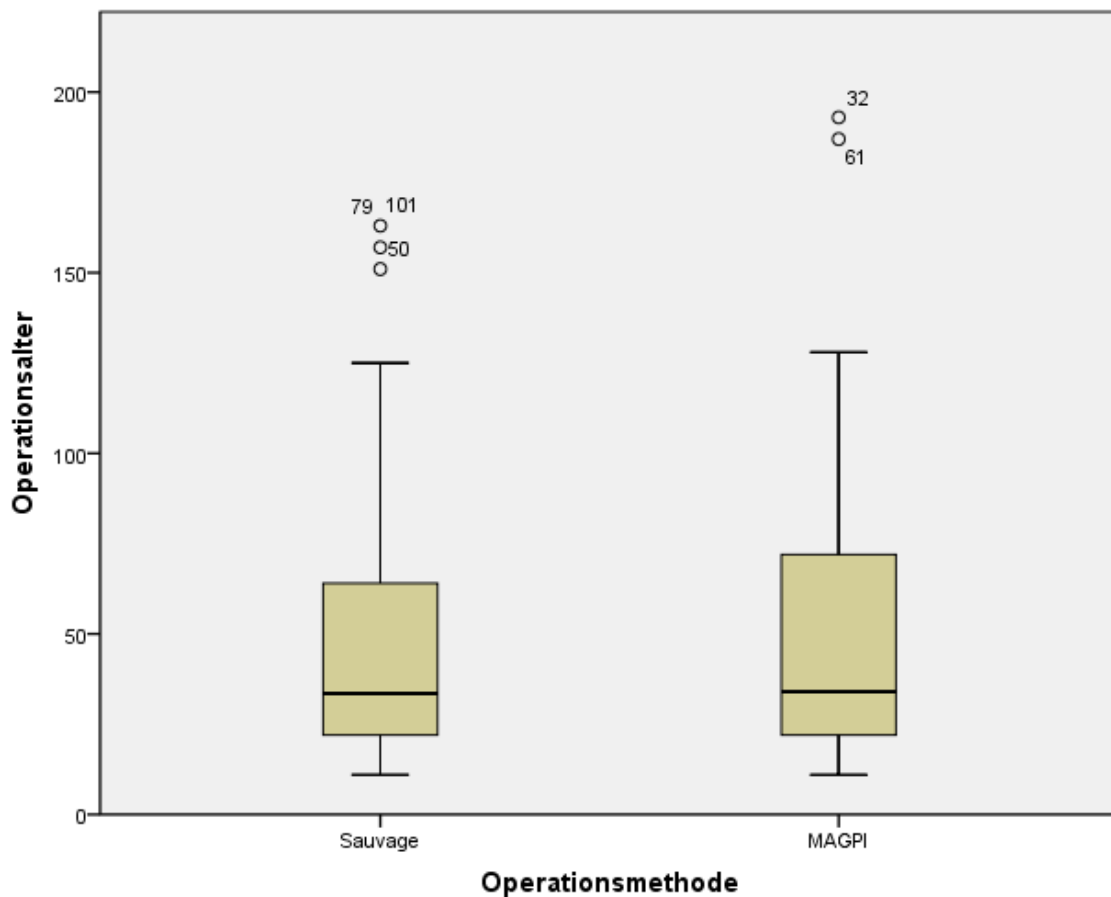


Abbildung 12: Boxplot zur Darstellung des mittleren Operationsalters

Betrachtet man die mittleren Operationsalter pro Jahr, zeigt sich ein deutlicher Abwärtstrend ab 1999. Während die Patienten von 1994 bis 1998 bei Operation im Mittel 117,51 Monate alt waren, wurden die Patienten ab 1999 im Mittel schon mit 46,39 Monaten operiert. Die folgende Tabelle soll diese Entwicklung verdeutlichen, wobei hier das Operationsalter und die Anzahl der Operationen jährlich angegeben sind.

Auch die Anzahl der jährlichen Operationen nach der MAGPI-Methode und nach der Technik nach Sauvage nahmen stetig zu, wie in der Tabelle ersichtlich wird.

Tabelle 4: Darstellung des mittleren Operationsalters pro Jahr

Jahr	Anzahl der Operationen gesamt	Mittleres Operationsalter in mon
1994	3	73,30
1995	5	82,00
1996	2	71,50
1997	4	102,75
1998	5	258,00
1999	8	47,13
2000	3	41,00
2001	2	55,50
2002	8	54,75
2003	9	34,55
2004	7	47,71
2005	4	40,25
2006	14	39,50
2007	12	50,75
2008	19	47,78
2009	14	51,36

Die mittlere Operationsdauer lag insgesamt bei 65,14 Minuten. Hier ist zu erwähnen, dass in diese Betrachtung nur 118 der 119 Patienten eingeschlossen werden konnten. Bei einem Patienten der MAGPI-Gruppe, der 1995 operiert wurde, war keine Operationsdauer mehr eruierbar.

Die Operationsdauer lag bei den MAGPI-Operationen mit 58,00 Minuten durchschnittlich niedriger als bei den Operationen nach Sauvage mit 74,86 Minuten.

Die Spannweite lag bei 120,00 Minuten in der MAGPI-Gruppe und bei 94,00 Minuten in der Gruppe nach Sauvage. Der Median liegt bei 55,00 Minuten bei der MAGPI-Gruppe und in der Sauvage-Gruppe bei 70,50 Minuten. Der Interquartilabstand beträgt bei der ersten Gruppe 24 und in der Gruppe nach Sauvage 30. Auch hier findet sich zur Veranschaulichung folgender Boxplot.

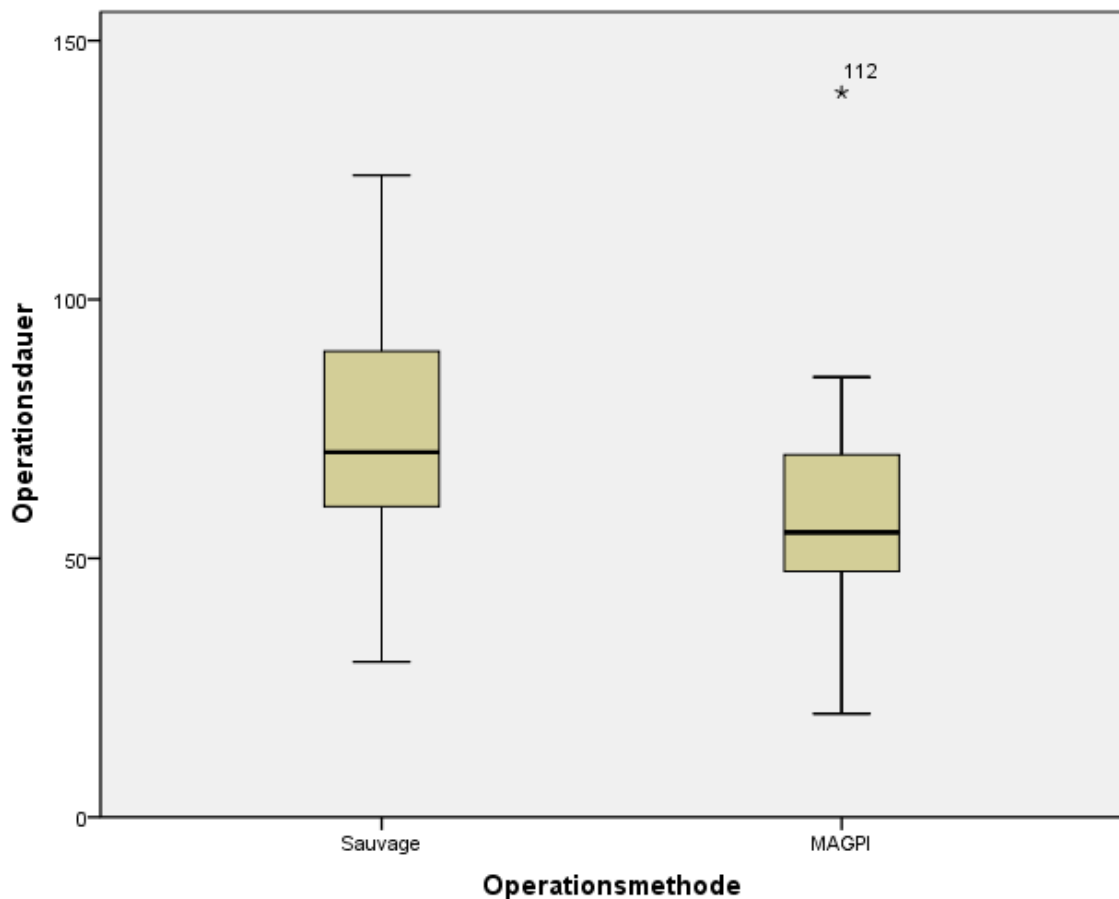


Abbildung 13: Boxplot zur Darstellung der Zeitdauer beider Operationen

Die Dauer des stationären Aufenthaltes betrug für alle Patienten im Mittel 8,57 Tage. Der Krankenhausaufenthalt der Patienten, welche mit MAGPI operiert wurden, war mit durchschnittlich 8,07 Tagen geringfügig kürzer als in der Gruppe nach Sauvage mit 9,26 Tagen. In der MAGPI-Gruppe konnte der kürzeste stationäre Aufenthalt nach vier Tagen, der längste nach elf Tagen beendet werden. In der Gruppe nach Sauvage war der kürzeste Krankenhausaufenthalt vier Tage, der längste betrug 16 Tage.

Die mittlere Liegedauer des Harnblasenkatheters betrug in der MAGPI-Gruppe im Mittel 7,74 Tage, in der Gruppe nach Sauvage 7,27 Tage. Insgesamt lag der Dauerkatheter bei beiden Gruppen durchschnittlich 7,47 Tage. Die Spannweite umfasst in der MAGPI-Gruppe elf Tage, in der Sauvage-Gruppe 14 Tage.

Zur postoperativen Schmerztherapie erhielten ab 2004 27,14% (19/70) der Patienten einen Periduralkatheter, der je nach Befinden des Kindes in den

folgenden Tagen entfernt werden konnte. Im Durchschnitt lag er 2,75 Tage. In die Berechnung der mittleren Verweildauer des Periduralkatheters konnten lediglich acht der 19 Patienten einbezogen werden, da bei den übrigen keine exakte Verweildauer festgehalten wurde.

Die verbleibenden Patienten wurden mit oralen oder intravenösen Analgetika versorgt. In Einzelfällen erfolgte ein Peniswurzelblock intraoperativ.

Postoperativ erfolgte bei 92,44% aller Patienten (110/119) eine Antibiose mit nahezu ausschließlich Zephalosporinen.

Von den 119 beobachteten Patienten fielen postoperativ in acht Fällen (6,72%) Komplikationen auf. Zwei Patienten litten an mehreren Komplikationen gleichzeitig oder nacheinander.

In vier Fällen musste postoperativ eine Strikturen der Urethra festgestellt werden. Davon zweimalig in der MAGPI-Gruppe und zweimalig in der Gruppe nach Sauvage.

In fünf Fällen entwickelte sich eine Dehiszenz der Glans penis. Diese fand sich einmalig in der MAGPI-Gruppe, die verbleibenden vier Fälle betrafen die Gruppe nach Sauvage.

In einem Fall aus der Gruppe nach Sauvage musste eine deutliche Wundinfektion bei Adenovirengastroenteritis behandelt werden.

Zusammenfassend litten in der MAGPI-Gruppe zwei Kinder an Komplikationen, somit traten nach MAGPI-Operation in 2,90% Komplikationen auf. In der Sauvage-Gruppe traten bei sechs Kindern Komplikationen auf, das entspricht 12,00%.

Jeweils ein Kind litt an zwei Komplikationen. In der MAGPI-Gruppe zeigte ein Kind eine Urethralstriktur und eine Dehiszenz der Glans penis. In der Gruppe nach Sauvage zeigte ein Kind neben einer Urethralstriktur eine Wundinfektion durch eine Adenovirengastroenteritis.

Das relative Risiko, eine postoperative Komplikation zu erleiden, liegt für die nach Sauvage operierten Kinder 4,140-mal so hoch wie bei der MAGPI-Gruppe.

In acht Fällen (6,72%) musste nach der Erstoperation erneut operiert werden. Davon fielen zwei Reoperationen auf Kinder, die mit der MAGPI-Methode operiert

wurden und sechs auf die Gruppe nach Sauvage, wobei in der zweiten Gruppe ein Kind zweimalig reoperiert werden musste. In der ersten Gruppe wurden demnach 2,90% der Patienten reoperiert und in der Gruppe nach Sauvage 12,00%.

Zweimalig wurde eine Urethralstenose bougiert, in fünf Fällen musste eine Dehiszenz der Glans penis operativ korrigiert werden. Einmalig musste eine Wundinfektion mit drohender Urethralstriktur operativ versorgt werden.

Postoperativ erfolgte die Anbindung an die kinderchirurgische Sprechstunde im Haus. Von den 119 hier beobachteten Kindern sind bei 91,60% (109/119) Patienten ein oder mehrere solcher Nachbetreuungstermine in der Patientenakte festgehalten worden. Diese fanden situationsgerecht zunächst engmaschiger und schließlich jährlich statt.

5.2 Fragebogen

Zu den bei subjektiver Betrachtung positiv zu bewertenden Operationsresultaten zählen die uneingeschränkten Funktionen der Miktion und Erektion. Das Wasserlassen sollte sowohl kontrollierbar als auch mit vollständiger Entleerung der Harnblase erfolgen. Weiterhin sollte das postoperative Erscheinungsbild ansprechend sein. Hier wird ein Penis mit kaum sichtbaren Narben und symmetrischer Form als erfolgreiches Operationsergebnis beurteilt.

Angeschrieben wurden, wie oben bereits erwähnt, nur die Kinder, die nach 2000 operativ versorgt worden sind.

Von den 92 Kindern füllten 58 Patienten (63,04%) beziehungsweise deren Eltern den Fragebogen aus und sandten ihn zurück oder nahmen an der telefonischen Befragung teil. Hiervon fallen 41 (70,69%) Kinder in die MAGPI-Gruppe und 17 (29,31%) Kinder in die Gruppe nach Sauvage. Die restlichen Patienten lehnten eine Beantwortung, auch nach teilweise möglicher telefonischer Kontaktaufnahme, ab oder waren unbekanntem Ort verziehen. Zudem wurden nicht alle Fragebögen komplett beantwortet, daher erfolgt die Auswertung anhand der einzelnen beantworteten Fragen.

Die Kinder der MAGPI-Gruppe beantworteten insgesamt 669 Fragen. Davon wurden 575 Fragen (85,95%) mit positivem Ergebnis bewertet und 94 Fragen (14,05%) mit negativem Outcome beurteilt.

Die Kinder der Gruppe nach Sauvage beurteilten von insgesamt 277 beantworteten Fragen 237 (85,56%) mit positivem und 40 Fragen (14,44%) mit negativer Beantwortung.

Die nachfolgende Tabelle fasst die Ergebnisse des Fragebogens zusammen. Hier wurden die Anzahlen der günstigen und ungünstigen Antworten pro Frage in den einzelnen Gruppen dargestellt.

Tabelle 5: Zusammenfassung der Ergebnisse der Fragebögen

Frage	Günstig		Ungünstig	
	MAGPI	Sauvage	MAGPI	Sauvage
A.01	41 (100,00%)	17 (100,00%)	0	0
A.02	30 (76,92%)	14 (82,35%)	9 (23,08%)	3 (17,65%)
A.03	38 (95,00%)	14 (93,33%)	2 (5,00%)	1 (6,67%)
A.04	41 (100,00%)	16 (94,12%)	0	1 (5,88%)
A.05	41 (100,00%)	17 (100,00%)	0	0
A.06	39 (95,12%)	17 (100,00%)	2 (4,88%)	0
A.07	33 (86,84%)	14 (87,50%)	5 (13,16%)	2 (12,50%)
A.08	26 (68,42%)	12 (80,00%)	12 (31,58%)	3 (20,00%)
A.09	26 (66,67%)	11 (68,75%)	13 (33,33%)	5 (31,25%)
A.10	36 (92,31%)	14 (87,50%)	3 (7,69%)	2 (12,50%)
A.11	39 (97,50%)	16 (94,12%)	1 (2,50%)	1 (5,88%)
B.01	23 (63,89%)	12 (75,00%)	13 (36,11%)	4 (25,00%)
B.02	26 (68,42%)	7 (43,75%)	12 (31,58%)	9 (56,25%)
B.03	29 (80,56%)	11 (73,33%)	7 (19,44%)	4 (26,67%)
B.04	30 (88,24%)	13 (86,67%)	4 (11,76%)	2 (13,33%)
B.05	33 (86,84%)	13 (81,25%)	5 (13,16%)	3 (18,75%)
B.06	33 (86,84%)	16 (100,00%)	5 (13,16%)	0
C.01	4 (100,00%)	1 (100,00%)	0	0
C.02	4 (100,00%)	1 (100,00%)	0	0
C.03	3 (75,00%)	1 (100,00%)	1 (25,00%)	0

Anmerkung: Hinter den absoluten Werten finden sich zum besseren Verständnis kursiv in Klammern die jeweiligen gerundeten, relativen Häufigkeiten, bezogen auf die Gruppengröße, also die Gesamtzahl aller von dieser Gruppe beantworteten Fragen.

In der folgenden Abbildung findet sich eine Darstellung des relativen Risikos, dass ein nach Sauvage operiertes Kind beziehungsweise dessen Eltern, die einzelnen Fragen ungünstig beantworten, im Vergleich zur Wahrscheinlichkeit

eines negativen Outcomes in der MAGPI-Gruppe. Ein relatives Risiko von 1 würde ein gleich hohes Risiko für ein ungünstiges Outcome in den beiden Operationsgruppen bedeuten. Ein Wert >1 deutet auf ein erhöhtes Risiko in der Gruppe nach Sauvage hin und ein Wert von <1 besagt ein geringeres Risiko, eine Frage ungünstig beantworten zu müssen, nach Korrektur nach Sauvage. Das relative Risiko für den ungünstigen Ausgang einer Frage wurde mittels Kreuztabellen in dem Computerprogramm SPSS berechnet. Zusätzlich wurde das 95%-Konfidenzintervall mit seiner unteren und oberen Begrenzung angegeben.

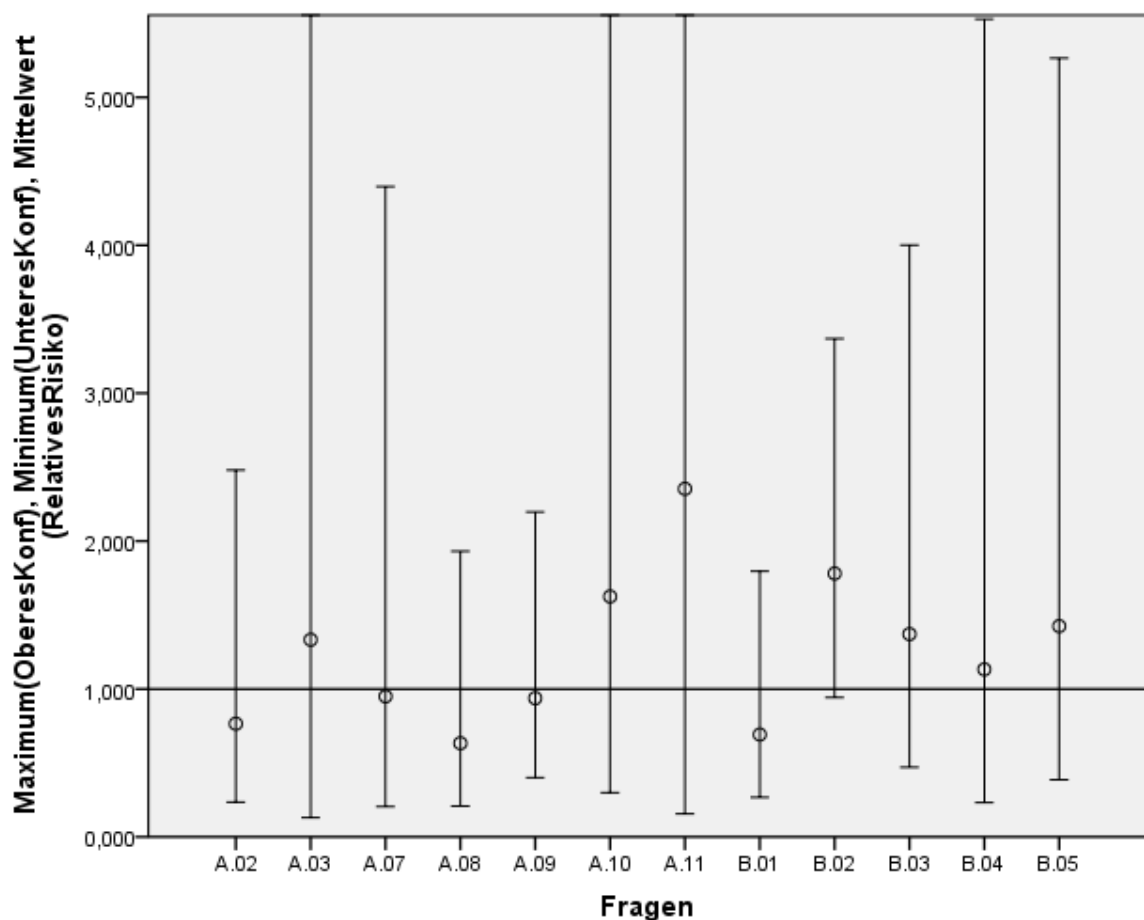


Abbildung 14: Relatives Risiko einer ungünstig beantworteten Frage in der Gruppe nach Sauvage im Vergleich zur MAGPI-Gruppe.

Anmerkung: Die obere Grenze des 95%-Konfidenzintervalls liegt bei der Frage A.03 bei 18,649, bei Frage A.10 bei 8,824 und bei Frage A.11 bei 35,47. Um die Skalierung des Diagramms zu verdeutlichen, wurde auf die Darstellung dieser Werte verzichtet.

Für die auf der X-Achse aufgetragenen Fragen lässt sich ein relatives Risiko berechnen. Die hier nicht genannten Fragen (A.01, A.04, A.05, A.06, B.06, C.01, C.02, C.03) wurden nicht einbezogen, da hier keine ungünstig beantworteten Fragen in jeweils einer oder beiden Gruppen vorliegen und daher kein relatives Risiko berechnet werden konnte.

Im Folgenden sind die einzelnen Fragen und die Ergebnisse der Beantwortung aufgeführt.

Teil A: Wasserlassen

A.01 Uriniert Ihr Kind im Strahl?

Bei der Frage A.01 bezüglich einer Miktion im Strahl antworteten sowohl alle Patienten der MAGPI-Gruppe (41/41) als auch alle 17 Teilnehmer der Sauvage-Gruppe das Resultat mit positivem Ergebnis.

A.02 Lässt sich eine Aufteilung des Strahls beobachten?

Die Frage nach einer Aufteilung des Harnstrahls verneinten 76,92% (30/39) der MAGPI-Gruppe und 82,35% (14/17) der Sauvage-Gruppe.

Für diese Frage ergibt sich ein relatives Risiko für die nach Sauvage operierte Gruppe, die Frage ungünstig beantworten zu müssen, also eine Aufteilung des Strahls zu bemerken, von 0,765. Das bedeutet, dass die Gruppe nach Sauvage ein geringeres Risiko besitzt, postoperativ unter einer Aufteilung des Harnstrahls zu leiden als die mit MAGPI versorgten Kinder.

A.03 Schwillt die Vorhaut beim Wasserlassen an?

Bei der Frage A.03 verneinten 38 Patienten der MAGPI-Gruppe und 14 Patienten der Sauvage-Gruppe ein Aufballonieren des Präputiums während der Miktion.

Das relative Risiko für das Anschwellen der Vorhaut während der Miktion liegt für die nach Sauvage operierten Patienten bei 1,333. Sie haben folglich ein höheres Risiko als die MAGPI-Gruppe.

A.04 Klagt Ihr Kind über Schmerzen beim Wasserlassen?

Frage A.04 nach Schmerzen während der Miktion wurde in der MAGPI-Gruppe von keinem Patienten bestätigt (0/41). In der Gruppe nach Sauvage gab ein Patient (1/17) eine Dysurie an.

A.05 Erfordert das Urinieren besondere Anstrengung?

Die Frage, ob das Urinieren eine besondere Anstrengung erfordert, konnte bei allen 60 Teilnehmern verneint werden. Demnach wurde hier kein relatives Risiko berechnet.

A.06 Nimmt Ihr Kind eine besondere Körperhaltung ein?

In der Frage A.06 wird die Notwendigkeit nach einer besonderen Körperhaltung während der Miktion thematisiert, diese wurde von zwei Mitgliedern der MAGPI-Gruppe bestätigt. Die nach Sauvage operierten Patienten konnten diese Frage zu 100% (17/17) verneinen. Entsprechend der vollständigen Verneinung der Sauvage-Gruppe konnte auch für diese Frage kein relatives Risiko berechnet werden.

A.07 Hat Ihr Kind das Gefühl, die Blase vollständig zu entleeren?

Die Gefahr der Restharnbildung besteht bei fünf Kindern (5/39) der MAGPI-Gruppe und bei zwei Patienten (2/16), die nach Sauvage operiert wurden.

In der Frage A.07 findet man mit 0,950 ein geringfügig höheres relatives Risiko für Kinder der MAGPI-Gruppe, die Blase nicht vollständig entleeren zu können.

A.08 Kommt es zum Nachträpfeln?

Zwölf Kinder der MAGPI-Gruppe oder deren Eltern (31,58%) bemerkten Nachträpfeln. Auch drei Kinder der Sauvage-Gruppe mussten diese Frage bejahen (20,00%).

Mit 0,633 findet man für die Kinder, welche mit MAGPI operiert wurden, ein geringfügig höheres Risiko, an Nachträpfeln zu leiden.

A.09 Nässt Ihr Kind gelegentlich nachts ein?

68,75% der Patienten, die nach Sauvage operiert wurden (11/16) litten laut Beantwortung des Fragebogens nicht unter nächtlichem Einnässen. In der MAGPI-Gruppe trifft dies auf 66,67% (26/39) der Kinder zu.

Das Risiko des nächtlichen Einnässens ist für Kinder der Sauvage-Gruppe mit 0,938 geringfügig niedriger als für Patienten der MAGPI-Gruppe.

A.10 Nässt Ihr Kind tagsüber gelegentlich ein?

Die Frage nach Einnässen am Tage konnten 92,31% der Kinder der MAGPI-Gruppe (36/39) verneinen. In der Gruppe nach Sauvage waren 87,50% (14/16) der Kinder auch am Tage trocken.

Das relative Risiko für postoperatives Einnässen am Tage ist mit 1,625 in der Gruppe nach Sauvage geringfügig höher als in der MAGPI-Gruppe.

A.11 Leidet Ihr Kind unter wiederkehrenden Harnwegsentzündungen?

Rezidivierende Harnwegsinfektionen wurden sowohl in der Gruppe nach MAGPI (1/40) als auch in der Gruppe nach Sauvage (1/17) von jeweils einem Patienten beklagt.

Hinsichtlich des relativen Risikos ergibt sich für die Sauvage-Gruppe mit 2,353 ein mehr als doppelt erhöhtes Risiko die Frage negativ beantworten zu müssen.

Teil B: Ästhetik

B.01 Sind Sie zufrieden mit dem kosmetischen Ergebnis?

Die Frage B.01 gibt Auskunft über die Zufriedenheit mit dem postoperativen kosmetischen Ergebnis. Bejahen konnten diese Frage 63,89% der Patienten aus der MAGPI-Gruppe (23/36). Die nach Sauvage operierten Kinder beziehungsweise deren Eltern waren in 75,00% (12/16) der Fälle zufrieden mit dem postoperativen Ergebnis.

Das Risiko, unzufrieden mit dem Ergebnis zu sein, ist in der Sauvage-Gruppe mit 0,692 niedriger als in der MAGPI-Gruppe.

B.02 Sind Narben sichtbar?

In der MAGPI-Gruppe fanden 33,3% der Patienten oder deren Eltern (13/39) postoperativ deutlich sichtbare Narben, in der Gruppe nach Sauvage in 50% (8/16) der Fälle.

Das Risiko postoperativer sichtbarer Narben findet man in der Gruppe nach Sauvage 1,781-mal so häufig wie bei den mit MAGPI operierten Kindern.

B.03 Erscheint der Penis symmetrisch?

Sieben Patienten der MAGPI-Gruppe (19,44%) gaben im Fragebogen eine auffallende asymmetrische Form des Penis an. In der Sauvage-Gruppe verneinten vier Patienten (26,67%) diese Frage.

Das Risiko eines asymmetrischen Erscheinungsbildes des Penis findet man in der Gruppe nach Sauvage nur 1,371-mal so häufig wie in der MAGPI-Gruppe.

B.04 Ist der Schaft gedreht?

Eine Drehung des Penischaftes um die eigene Achse beobachteten vier Kinder der MAGPI-Gruppe (11,76%) und zwei Kinder der Sauvage-Gruppe (13,33%). Das relative Risiko für eine postoperative Torsion des Schaftes liegt mit 1,333 leicht höher in der Gruppe nach Sauvage als in der MAGPI-Gruppe.

B.05 Sitzt die Harnröhrenöffnung in der Mitte der Eichel?

Der Meatus urethrae externus lag in 86,84% der mit MAGPI operierten Kinder (33/38) und in 81,25% der nach Sauvage versorgten Patienten (13/16) an der Spitze der Glans penis.

In der Gruppe nach Sauvage ist das relative Risiko, dass der Meatus urethrae externus nicht auf der Spitze der Glans penis liegt, 1,425-mal so häufig wie in der MAGPI-Gruppe.

B.06 Ist die Vorhaut erhalten?

In 86,84% der MAGPI-Operationen (33/38) konnte das Präputium erhalten bleiben. Bei der Methode nach Sauvage konnte es sogar in 100% (16/16) erhalten bleiben.

Ein relatives Risiko wurde nicht berechnet.

Teil C: Sexualität

C.01 Sollten Sie bei Ihrem Kind eine Erektion beobachtet haben, stand der Penis gerade?

Diese Frage wurde nur von vier Kindern der MAGPI-Gruppe und lediglich von einem Teilnehmer der Sauvage-Gruppe beantwortet. Sie ist allerdings in jedem Fall positiv bewertet worden. Ein relatives Risiko wurde nicht berechnet.

C.02 Klagt Ihr Kind über Schmerzen währenddessen?

Auch die Frage nach Schmerzen konnte von allen Teilnehmern verneint werden. Sie wurde allerdings ebenfalls nur viermal in der ersten und einmal in der zweiten Gruppe beantwortet. Auch hier wurde dementsprechend kein relatives Risiko berechnet.

C.03 Ist die Erektion über kurze Zeit andauernd?

Eine über kurze Zeit andauernde Erektion beobachteten drei Patienten oder Eltern der MAGPI-Gruppe (3/4) und ein Teilnehmer der Gruppe nach Sauvage (1/1). Es erfolgte keine Berechnung des relativen Risikos.

5.3 Uroflowmetrie

Bei der postoperativen Stichprobe waren zehn (8,40%) Kinder und Eltern bereit, den Harnfluss mittels Uroflowmetrie messen zu lassen. Davon wurden acht Kinder mit der MAGPI-Methode und zwei nach Sauvage operiert.

Das Durchschnittsalter der Kinder lag bei 86,50 Monaten. Die Kinder, welche nach Sauvage operiert wurden, waren mit 94,00 Monaten bei der Uroflowmetrie im Durchschnitt zehn Monate älter als die mit MAGPI operierten mit 84,62 Monaten.

Die Flowkurve kann bei neun von zehn Kindern als glockenförmig beschrieben werden. Bei einem Kind ist eine plateauförmige Flusskurve zu beschreiben.

Die maximale Flowrate betrug im Mittel 14,14ml/s. Die Patienten der MAGPI-Gruppe lagen bei etwa 14,39ml/s, während in der Gruppe nach Sauvage im Durchschnitt 13,15ml/s gemessen wurden.

In der MAGPI-Gruppe lag die geringste maximale Flowrate bei 8,00ml/s und die höchste bei 19,90ml/s. In der Gruppe nach Sauvage lag der geringste gemessene maximale Flow bei 12,00ml/s und der höchste bei 14,30ml/s.

Die erwartungsgemäß geringere mittlere Flowrate fand sich für beide Gruppen gesamt bei 8,60ml/s, wobei in der MAGPI-Gruppe der mittlere Wert bei 8,86ml/s und in der Sauvage-Gruppe bei 7,55ml/s lag.

Das durchschnittliche Miktionsvolumen lag trotz vorheriger Aufklärung über die Wichtigkeit einer stark gefüllten Harnblase nur bei 104,10ml mit einer Spannweite von 22,00ml. Das geringste Volumen lag bei 39,00ml, das höchste bei 261,00ml. In der MAGPI-Gruppe lag das mittlere Miktionsvolumen bei 115,88ml und in der Gruppe nach Sauvage nur bei 57,00ml.

Die Kinder beider Gruppen miktionierten im Mittel 13,40 Sekunden. Die MAGPI-Gruppe zeigte eine mittlere Miktionszeit von 13,13 Sekunden, die zwei Kinder nach Sauvage miktionierten im Mittel 14,50 Sekunden.

Die Flow-Zeit lag gesamt bei 11,80 Sekunden. In der MAGPI-Gruppe wurde die maximale Flowrate nach 12,88 Sekunden erreicht. In der Sauvage-Gruppe wurde das Maximum bereits nach 7,50 Sekunden erreicht.

In sechs Fällen fiel in der anschließenden Sonographie Restharn auf. Es zeigten sich hier Werte bis 15,00 ml.

In der sich anschließenden Tabelle sind die Ergebnisse der Uroflowmetrie dargestellt.

Tabelle 6: durchschnittliche Ergebnisse der Uroflowmetrie

	MAGPI	Sauvage	Gesamt
Maximale Flowrate (ml/s)	14,39	13,15	14,14
Mittlere Flowrate (ml/s)	8,86	7,55	8,60
Miktionsvolumen (ml)	115,88	57,00	104,10
Miktionszeit (s)	13,13	14,50	13,40
Flow-Zeit (s)	12,88	7,50	11,80
Restharn (ml)	3,88	1,00	3,30

6. Diskussion

6.1 Patienten und operative Korrektur

Hypospadien sind eine angeborene Fehlbildung, bei welcher der Meatus urethrae durch eine gestörte Entwicklung der Urethra an die Unterseite des Penis bzw. Skrotum verlagert ist und nicht an der Spitze der Glans penis sitzt. Die Inzidenz beträgt ein Kind auf 300 männliche Lebendgeburten. Die distalen Hypospadien stellen mit 50 bis 70% die Hauptgruppe dar. Für die Behandlung anteriorer Hypospadien finden sich zahlreiche chirurgische Techniken. Zu den am häufigsten angewandten Operationsmethoden zählen neben MAGPI auch die Techniken nach Mathieu, Snodgrass oder Mustard (Moradi et al. 2005).

In der vorliegenden Arbeit wurde die operative Korrektur distaler Hypospadien an 119 Patienten retrospektiv ausgewertet. Betrachtet wurden lediglich Korrekturen glandulärer und koronarer Hypospadien mit der MAGPI-Methode und subkoronare Hypospadien, die nach einer Technik des französischen Kinderchirurgen Paul Sauvage operiert wurden.

Das mittlere Alter bei Operation lag insgesamt bei 50,06 Monaten, 51,59 Monate in der MAGPI-Gruppe, 47,94 Monate in der Gruppe nach Sauvage.

Die operative Korrektur wird in jedem Fall vor Beendigung des dritten Lebensjahres und somit vor bewusster geschlechtlicher Identifizierung angestrebt. Die hier genannten mittleren Operationsalter werden bei der übersichtlichen Fallzahl stark von einzelnen Patienten beeinflusst, die aus verschiedenen Gründen erst spät zur operativen Korrektur vorgestellt wurden und somit auch erst jenseits des angestrebten Alters operiert werden konnten. Bei einem Patienten wurde die Diagnose beispielsweise erst im 15. Lebensjahr gestellt. Diese Tatsache zeigt sich auch am deutlich niedriger gelegenen Median in beiden Gruppen. In der MAGPI-Gruppe finden wir hier einen Median von 29,00 Monaten, in der Gruppe nach Sauvage von 28,00 Monaten.

Lässt man die zehn Patienten, die sich als deutliche Ausreißer der Beobachtung zeigen, aus, stellt sich ein mittleres Operationsalter von 35,13 Monaten dar, aufgeteilt in der MAGPI-Gruppe mit 34,00 Monaten und in der Gruppe nach Sauvage mit 33,50 Monaten.

Betrachtet man die mittleren Operationsalter pro Jahr, zeigt sich ein deutlicher Abwärtstrend ab 1999. Während die Patienten von 1994 bis 1998 bei Operation im Mittel 117,51 Monate alt waren, wurden die Patienten ab 1999 im Mittel schon mit 46,39 Monaten operiert. Möglicher Einflussfaktor könnte eine bessere Aufklärung über das Krankheitsbild und somit frühere Überweisung durch den Pädiater sein.

Es existiert aktuell kein wissenschaftlicher Beleg für das richtige Operationsalter. Die hier angestrebte Operation in den ersten drei Lebensjahren begründet sich durch die theoretische Annahme, dass die Korrektur eines fehlgebildeten Genitales besser vor dem eigenen geschlechtlichen Bewusstsein und vor möglichen Vergleichen mit Altersgenossen stattfinden sollte, um die psychosoziale Entwicklung des Kindes zu schützen.

Das bestätigen auch Jones und Kollegen, als sie die Zufriedenheit mit dem Operationsergebnis von Patienten vergleichen, die zwischen dem 13. und 15. Lebensjahr operiert wurden, mit Patienten, deren operative Behandlung bereits mit dem fünften Lebensjahr abgeschlossen war. Sie fanden einen umgekehrten Zusammenhang zwischen perioperativen Erinnerungen und einem späteren positiven Selbstbildnis (Jones et al. 2009).

Die American Academy of Pediatrics gab in früheren Richtlinien ein Operationsalter nach dem vierten Lebensjahr an. Dieser Zeitpunkt lag in der traumatisierenden Trennung von den Eltern begründet. In der Folge haben sich jedoch sowohl die chirurgischen als auch die anästhesiologischen Techniken für Kinder verbessert und mit dem Rooming-in ist eine Trennung von den Eltern nicht mehr notwendig. Einige Zentren operieren die Hypospadien auch ambulant ohne einen sich anschließenden stationären Aufenthalt (Woodhouse et Christie 2005). Aktuell wird daher von der American Academy of Pediatrics ein ideales Alter für Genitaloperationen zwischen dem sechsten und zwölften Lebensmonat angegeben. Das Kind sei sich teilweise bereits ab dem 18. Lebensmonat seines Geschlechtes bewusst und das Toilettentraining habe ebenfalls nach dem ersten

Lebensjahr begonnen. Nachteilig könnte sich im ersten Lebensjahr jedoch die geringe Penislänge von etwa 0,8cm auswirken (Bhat 2008).

Mondaini verglich 42 erwachsene Patienten nach Hypospadiekorrektur mit 500 gesunden Männern hinsichtlich ihres psychologischen Outcomes mittels Minnesota Multiphasic Personality Inventory Test und fand keinerlei Unterschiede zwischen den beiden Gruppen. Auch der Zeitpunkt der Operation oder die Anzahl der Eingriffe hatten in dieser Studie keinen Einfluss auf das psychologische Befinden der Patienten (Mondaini et al. 2002).

Gleichzeitig existieren keine aussagekräftigen Studien zum psychosexuellen Befinden von Patienten, die erst im Erwachsenenalter operativ versorgt oder die bislang gar nicht an ihrer Hypospadie operiert worden sind (Mieusset et Soulié, 2005).

Die Patienten verbrachten im Durchschnitt 8,57 Tage im Krankenhaus, wobei die Patienten, die mit der MAGPI-Methode operiert wurden, geringfügig früher aus der stationären Betreuung entlassen wurden. Die Krankenhausaufenthaltsdauer ist willkürlich festgelegt und begründet sich nicht ausschließlich auf wissenschaftliche Erkenntnisse. Die hier angegebene Aufenthaltsdauer ist eng assoziiert mit dem postoperativem Befund, dem postoperativen Analgetikabedarf und der Liegedauer des Harnblasenkatheters. Hinzu kommen Verbandswechsel in Kurznaarkose, die den postoperativen Verlauf ebenfalls beeinflussen.

Intraoperativ erfolgte keine Elektrokoagulation. Diese Verfahrensweise teilen auch Moradi et al., die auf Kauterisation verzichten, um Störungen der Zirkulation zu vermeiden (Moradi et al. 2005).

Nach abgeschlossener Operation wurde ein silikonbeschichteter Schaumverband angelegt. Er hilft Ödeme und Hämatome zu vermeiden, verleiht Stabilität und ist einfach zu lösen (Bhat 2008). Aufgrund der möglichen Nachteile eines Verbandes wie zum Beispiel Ischämie, Infektion oder den schmerzhaften Wechsel, verzichten manche Operateure auch gänzlich auf einen postoperativen Verband. Van Savage et al. verglichen das postoperative Outcome von Patienten mit Verband und Patienten ohne Verband und fanden bei allen 49 untersuchten Patienten weder vermehrte Komplikationen noch ein schlechteres postoperatives

Ergebnis bei den Patienten, die keinen postoperativen Verband erhalten hatten (Van Savage et al. 2000).

In einer Studie aus dem Iran wurde anstelle eines konservativen Verbandes Cyanoacrylatkleber verwendet. Von 61 Hypospadiepatienten erhielten 41 einen Verband aus antibiotikabeschichteten Auflagen und komprimierendem Material und 20 Patienten wurden postoperativ mit vier bis sechs Schichten Kleber versorgt. Dieser bietet die Vorteile, dass er wasserundurchlässig ist und Schutz vor Bakterien bietet und nicht leicht von selbst verrutschen kann. Wird er in mehreren Schichten aufgetragen, bietet er zudem adäquaten Druck zur Hämostase. Er muss weder gewechselt noch entfernt werden, sondern löst sich in den folgenden zehn Tagen selbst. Von den 20 derart versorgten Patienten zeigte ein Patient ein Wundhämatom und ein Patient erlitt eine Hautnekrose infolge Wundinfektion, was einer Komplikationsrate von 10% entspricht. Postoperative Ödeme fanden sich bei allen Patienten unabhängig von der Art des Verbandes. Bei den Patienten, denen ein konservativer Verband angelegt wurde, zeigten sich in 30% postoperative Komplikationen. Bei fünf Patienten wurden Wundinfektionen gesehen, in sieben Fällen entwickelten sich Hämatome und zehn Patienten benötigten einen schmerzhaften Verbandswechsel (Hosseini et al. 2012).

Der Harnblasenkatheter lag im Mittel in der MAGPI-Gruppe 7,27 Tage und in der Gruppe nach Sauvage 7,74 Tage. Ob eine Katheterisierung im Anschluss an eine operative Korrektur einer distalen Hypospadie sinnvoll ist, wird kontrovers diskutiert.

Bei guten Resultaten und einer Komplikationsrate von 4,6% unter postoperativer Harnblasenkatheterisierung verzichteten Buson et al. bei 37 Patienten mit distalen Hypospadien auf die Katheterisierung und fanden in 19% Harnretentionen, wobei die betreffenden Patienten entweder einen penilen Block oder einen Kaudalblock erhalten hatten und in 14% urethrokutane Fisteln, die eine erneute chirurgische Versorgung erforderten. Ein Kind zeigte eine Meatusstenose. Insgesamt fanden sich in 18,9% der Patienten postoperative Komplikationen, weshalb die Autoren deutlich die postoperative Harnblasenkatheterisierung befürworteten (Buson et al. 1994).

In einer türkischen Studie wurden 44 Patienten nach Hypospadienoperation verglichen, die entweder einen Urethrakatheter als Stent in der Harnröhre mit Ende vor dem externen Sphinkter oder einen typischen Harnblasenkatheter mit Ende in der Harnblase hatten. Das Einbringen als Stent erbrachte hierbei signifikant mehr Schmerzen und Blasenentleerungsprobleme und führte zu mehr Dislokationen oder akzidentellen Entfernungen. Laut Autor könnte das wiederum zu mehr Meatusstenosen und Fisteln führen (Arda et Mahmutoglu 2001).

Radwan et al. zeigten in einer Studie an 192 Patienten mit distaler Hypospadien die Vorteile der suprapubischen Urindrainage in Kombination mit einer Stenteinlage in die anteriore Urethra, hierbei traten deutlich weniger Harnblasenspasmen und Fisteln auf. Mit der Stenteinlage in die Urethra lassen sich laut Radwan und Kollegen Meatusstenosen vermeiden (Radwan et al. 2012). Hakim und seine Mitarbeiter untersuchten 1996 das Auftreten von Fisteln und anderen Komplikationen nach Mathieu-Operation in Abhängigkeit von einer postoperativen Dauerkatheterisierung. Sie fanden sowohl für die Fistelentstehung als auch für das Auftreten anderer postoperativer Komplikationen keinen signifikanten Unterschied zwischen katheterisierten und nicht-katheterisierten Patienten. Kein Patient ohne Harnblasenkatheter zeigte eine Harnretention (Hakim et al. 1996).

Alle Patienten erhielten eine postoperative Antibiose. Shohet et al. verglichen bereits 1983 45 Kinder mit prophylaktischer Antibiose mit Sulfonamiden und 38 Kinder ohne antibiotische Behandlung nach Hypospadienkorrektur und Anlage eines Blasenkatheters hinsichtlich des Auftretens einer Infektion des Harntraktes. Die Inzidenz für postoperative Harnwegsinfektionen war in der unbehandelten Kontrollgruppe signifikant höher als in der mit Sulfamethoxazolen therapierten Gruppe (Shohet et al. 1983).

Auch Bhat empfiehlt eine prophylaktische Antibiose, solange der Harnblasenkatheter liegt (Bhat 2008).

Zur postoperativen Schmerztherapie erhielten ab 2004 27,14% (19/70) der Patienten einen Periduralkatheter oder wurden mit oralen oder intravenösen Analgetika versorgt.

Um die Beherrschbarkeit postoperativer Schmerzen zu verbessern, untersuchten Festini et al. 2008 41 Kinder mit einem Durchschnittsalter von 64,10 Monaten hinsichtlich postoperativer Schmerzen nach Korrektur einer Hypospadie. Sie verglichen hierbei die Wirkung kontinuierlicher Analgetikagabe über einen Epiduralkatheter mit einer nach einem festgesetzten Schema und bei Bedarf verabreichten oralen beziehungsweise rektalen nichtsteroidalen Analgetika nach Kaudalblock. Die mittlere Verweildauer des Epiduralkatheters betrug 51,80 Stunden. Die Patienten, die über den Epiduralkatheter mit Analgetika versorgt wurden, gaben bei den Befragungen durch die betreuenden Krankenschwestern signifikant geringer Schmerzen an (Festini et al. 2008).

In einer weiteren Studie wurde die Wirksamkeit von kaudaler Nervenblockade mit penilem Wurzelblock verglichen. Kaudalanästhesie ist weit verbreitet bei Operationen unterhalb des Nabels und ebenfalls allgemein bekannt ist die Wirksamkeit eines penilen Wurzelblocks unmittelbar nach der Operation im Hinblick auf die Reduktion des postoperativen Analgetikabedarfs. 44 Patienten erhielten einen Kaudalblock, 41 Patienten wurden mit einer penilen Nervenblockade versorgt. Anhand des kardiorespiratorischen Monitorings wurde intraoperativ die Erfolgsrate der Analgesie überprüft. Stiegen Blutdruck und Herzfrequenz über 20% an, wurde die Analgesie für nicht erfolgreich erklärt und zusätzlich Fentanyl verabreicht. Ein Patient in der Gruppe der kaudalen Anästhesie (2,3%) und drei Patienten der Vergleichsgruppe (7,4%) zeigten Schmerzen. Die Erfolgsrate lag demnach in der Gruppe mit der kaudalen Anästhesie höher. Postoperativ forderten 44% der Patienten mit Kaudalblock und 70% der Patienten mit penilen Wurzelblock zusätzlich Schmerzmedikamente. Komplikationen durch die Nervenblockaden mit Bupivacain traten in beiden Gruppen nicht auf. Gemäß dieser Studie ist das Mittel der Wahl zur Analgesie nach Hypospadieoperationen im Kindesalter der Kaudalblock (Seyedhejazi et al. 2011).

Laut Metzelder et al. ist der Penisblock allerdings weniger mit Harnretention assoziiert als der kaudale Block. Sollte also postoperativ die Spontanmiktion notwendig sein, empfiehlt Metzelder den penilen Block als erste Wahl (Metzelder et al. 2010).

Von den 119 beobachteten Patienten fielen in acht Fällen (6,72%) postoperative Komplikationen auf. Darunter zeigte sich eine Urethralstriktur, fünfmalig eine Dehiszenz der Glans penis und einmalig eine deutliche Wundinfektion durch eine Adenovirengastroenteritis.

Bhat und Mandal veröffentlichten 2008 in einer Metaanalyse von in Pubmed veröffentlichten Beiträgen zum Thema Frühkomplikationen nach Hypospadiekorrekturen Grenzwerte für noch akzeptables Auftreten postoperativer Komplikationen nach Korrektur distaler Hypospadien. Diese sind in unten aufgeführter Tabelle dargestellt.

Tabelle 7: Auswahl akzeptabler Grenzwerte für das Auftreten von Frühkomplikationen nach der Korrektur distaler Hypospadien (Bhat et Mandal)

Komplikationen	Akzeptable Grenzwerte (%)
Blutung und Hämatombildung	<1
Ödeme	2-5
Wundinfektionen	<1
Wunddehiszenz	<1
Urethralfistel	<5
Penistorsion	<5

Duckett und Snyder veröffentlichen 1991 eine Studie, in der sie sich auf insgesamt 1111 Patienten bezogen, die an einer distalen Hypospadie mittels MAGPI-Methode ohne Präputialplastik operiert worden sind. Bei diesen beobachteten Patienten war in lediglich 1,2% der Fälle ein zweiter Eingriff notwendig. In fünf Fällen traten postoperativ Urethralfisteln auf (0,45%), in sieben Fällen eine Retraktion des Meatus urethrae externus (0,6%) und in einem Fall eine persistierende Penisdeviation (0,09%). Postoperative Meatusstenosen wurden nicht beobachtet. Duckett und Kollegen operierten durchschnittlich 85 Hypospadiepatienten pro Jahr (Duckett et Snyder 1991).

In einer retrospektiven Studie wurden 294 Patienten nach Hypospadioperation über sechs Monate hinsichtlich der Entstehung von urethrokutanen Fisteln beobachtet. Potentielle Risikofaktoren stellten hierbei das Operationsalter, die

Hypospadiiform, die Operationstechnik, das Nahtmaterial und die Nahtmethoden, die Art und die Dauer der Harnblasenkatheterisation, mögliche assoziierte urologische Fehlbildungen und schließlich die Lokalisation, die Entstehungszeit und die jeweilige Behandlung der Fisteln dar. Von den 294 Patienten entwickelten 63 Patienten (21,4%) eine urethrokutane Fistel nach der Hypospadioperation. Als einziger wirklicher Risikofaktor für die Entstehung von Fisteln konnte die Schwere der Hypospadiie ermittelt werden. Bei distalen Hypospadiiformen entstanden in 10,3% (19/184) der Patienten Fisteln, bei den penilen Formen in 33,8% (22/65) und bei den schweren proximalen Formen musste man in 48,9% (22/45) der Fälle mit einer urethrokutanen Fistel rechnen (Chung et al. 2012).

Muruganandham und Kollegen teilten 51 Patienten nach Operation einer Hypospadiie mit einer urethrokutanen Fistel nach der Größe der Fistel in drei Gruppen ein und behandelten diese unterschiedlich. In der ersten Gruppe mit einer Fistelgröße kleiner zwei Millimeter wurde der Defekt exzidiert und einfach verschlossen. Die beiden anderen Gruppen, jeweils zwei bis vier Millimeter und größer als vier Millimeter Fistelgröße, wurden mit flip-flap Technik und applizierter Fascia dartos, sowie Tunica vaginalis flap behandelt. In einer Nachbeobachtung von dreieinhalb Jahren zeigten sich in der dritten Gruppe keinerlei Rezidive, während in den Gruppen eins und zwei jeweils 25,4% und 9,5% an einer rekurrenten Fistel litten. Einfache Exzision und Verschluss der Fistel birgt laut dieser Studie somit das größte Risiko für die Rezidiventstehung (Muruganandham et al. 2010).

Montoya und seine Arbeitsgruppe stellten in einer Studie an 207 Patienten fest, dass Patienten, die mit PDS-Nähten für den primären Wundverschluss versorgt wurden, also mit monofilem Nahtmaterial mit deutlich längerer Resorptionszeit von 180 bis 210 Tagen als Vicryl, eine geringere Inzidenz an postoperativen Fisteln aufweisen (Montoya et al. 2008).

Sauvage beschrieb in einem Follow-up, in dem 457 Patienten 14 Jahre nachbeobachtet wurden, in 7,4% der Fälle das Auftreten von distal glandulären, koronaren oder distal penilen urethrokutanen Fisteln. In nur 0,8% manifestiert sich postoperativ eine distale Stenose. Defekte am rekonstruierten Präputium sind in 5,7% der Patienten zu erkennen. Diese postoperativen Komplikationen konnten laut Autor in 89,7% in nur einer weiteren Operation behoben werden.

Sauvage ist überzeugt, „that patients & parents were always satisfied, notwithstanding the „accepted“ complications that we were able to correct successfully & often with a Re-do...” (Sauvage 2007).

Der Anspruch der Operationsmethode nach Sauvage mit Restitutio ad integrum ist natürlich durch den Erhalt des Präputiums mit einem höheren Gefahrenpotential verknüpft und muss den Eltern auch dementsprechend aufgeklärt werden.

Die Methode nach Sauvage ist zwar die jüngere der beiden Operationsmethoden, aber auch die MAGPI-Methode findet anhaltend Veränderungen und kann nur noch bedingt mit der Originalmethode verglichen werden. Neuerungen sind nicht selten zunächst mit längeren Operationsdauern und Rückschlägen hinsichtlich des postoperativen Ergebnisses verbunden, bedeuten jedoch, wenn sie sich bewähren, einen deutlichen Vorteil für die Patienten.

Uygur und Kollegen untersuchten innerhalb eines 15-jährigen Intervalls anhand von 197 operativer Korrekturen nach der Technik nach Mathieu das Auftreten unerwünschter Ergebnisse beziehungsweise Komplikationen. Sie bestätigten, dass durch langjähriges Praktizieren einer Technik die Rate postoperativer Urethralfisteln beispielsweise von anfänglich 52% auf schließlich 11% verbessert werden konnte. (Uygur et al.1998).

Die Hypospadiekorrekturen sollten folglich Zentren mit hoher chirurgischer Expertise vorbehalten sein.

In acht Fällen (6,72%) musste nach der Erstoperation erneut operiert werden. Bei einem Patienten aus der Gruppe nach Sauvage war mehr als eine Reoperation notwendig.

Barbagli und Kollegen untersuchten 1167 Patienten, welche wegen funktioneller Komplikationen wie Urethralstrikturen oder kosmetisch nicht zufrieden stellender Ergebnisse nach Erstoperation in zwei europäischen Zentren erneut behandelt werden mussten. Bei 35,4% war mehr als eine Reoperation notwendig und 11,9% konnten auch durch wiederholte Korrekturen nicht erfolgreich behandelt werden (Barbagli et al. 2010). Diese Daten verdeutlichen, wie schwierig es ist, eine einmal fehlgeschlagene Operation zu korrigieren.

Ab 1997 erhielten 92,66% (101/109) der Patienten vor der Hypospadiekorrektur während eines separaten Krankenhausaufenthaltes oder ambulant eine diagnostische Urethrozystoskopie. Hier wurden bei 98 Untersuchungen (97,03%) auffallende Urethralklappen unterschiedlichen Grades entfernt.

Gupta und Kollegen führten bei 60 Patienten eine Urethrozystoskopie durch und fanden 34 auffällige Befunde bei 18 (30%) Patienten. Er fand in zwei Fällen „prominent vertical ridges in posterior urethra“ und in einem Fall „annular posterior urethral valve“ (Gupta et al. 2010).

Vor 1997 wurden bei den behandelten Patienten keine Zystoskopien in den Unterlagen festgehalten. Ebenso verhält es sich mit der weiterführenden präoperativen Diagnostik, welche vor 1997 möglicherweise nicht ausreichend in den Krankenakten dokumentiert worden ist. Sowohl die Krankenakten als auch die Arztbriefe nahmen in den vergangenen Jahren deutlich an Umfang zu und erlauben nicht zuletzt durch die elektronische Datenspeicherung eine viel detailliertere Auswertung aktueller Fälle im Vergleich zu den weiter zurückliegenden.

Präoperativ erfolgte ab 1997 in 73 Fällen (66,97%) eine Miktionszystourethrographie, in 16 Fällen (14,68%) eine Ausscheidungsurographie und in 71 Fällen (65,14%) eine Nierenfunktionsszintigraphie.

Chariatte und seine Mitarbeiter untersuchten 2012 in einer Metaanalyse die Notwendigkeit eines uroradiologischen Screenings zur Detektion von Begleitfehlbildungen am oberen und unteren Harntrakt und bewerteten in einem zweiten Schritt die gefundenen Auffälligkeiten hinsichtlich ihres Interventionsbedarfs. Hier zeigten sich beispielsweise in einer Studie an 153 asymptomatischen Kindern mit Hypospadie in 23,53% nach Miktionszystourethrographie und Ausscheidungsurographie Anomalien des Harntraktes, von denen nahezu die Hälfte (11,76%) operativ versorgt werden mussten. In einer weiteren Studie wurden per Ultraschall in 18,46% (12/65) Auffälligkeiten gefunden. In lediglich drei Fällen bestand bei vesikoureteralem Reflux ein endoskopischer Interventionsbedarf. Chariatte et al. fanden in den 43 eingeschlossenen Studien eine deutlich variierende Häufigkeit von Hypospadie begleitenden Anomalien von 0 bis 65%. Die häufigsten Begleitfehlbildungen

waren Nierendystopien, vesikoureteraler Reflux und Hydronephrosen, wobei diese selten näher beschrieben oder klassifiziert wurden. Erschwerend hinzu kommt, dass kaum auf die klinische Konsequenz der gefundenen Anomalien eingegangen wurde. Chariatte et al. beschrieben nach Interpretation aller Ergebnisse lediglich milde bis moderate VUR, milde bis moderate Hydronephrosen und funktionell nicht beeinträchtigende Nierendystopien und zweifelten folglich den Nutzen eines uroradiologischen Screenings bei Hypospadiepatienten an (Chariatte et al. 2012).

Auch in einer japanischen Studie an 338 Patienten zeigte sich eine erhöhte Prävalenz des vesikoureteralem Refluxes bei Hypospadiepatienten im Vergleich zur Normalbevölkerung. Dort fand man bei 41 Patienten (12,1%) einen VUR, wobei jüngere Patienten unter einem Jahr häufiger betroffen waren, jedoch keine Assoziation zur Schwere der Hypospadiе bestand. Es waren meist niedriggradige Refluxе, die sich in Verlaufskontrollen rückläufig zeigten. Lediglich bei einem Patienten bestand tatsächlich eine renale Gefährdung (Kim et al. 2011).

Gupta et al. untersuchten Hypospadiepatienten mittels Ultraschall, Urodynamik und Urethrozystoskopie und fanden zwar überwiegend asymptotische Auffälligkeiten, sind aber bei einer hohen Inzidenz von Begleitfehlbildungen vom Nutzen der Untersuchungen überzeugt. Mittels Ultraschall fanden sie bei 60 Patienten in zwei Fällen eine einseitige Hydronephrose, einmalig eine Hydroureteronephrose, eine dysplastische Niere, eine Einzelniere, eine epididymale Zyste und in fünf Fällen eine Zystitis. Bei der intraoperativen Urethrozystoskopie fanden sich 34 Besonderheiten bei 18 von 60 Patienten (30%). Unter anderem sahen sie hier trabekulierte Harnblasen, Blasendivertikel, einseitig oder beidseitig erweiterte Uretereingänge und einzelne Urethralklappen. In vier Fällen (6%) mit proximaler und penoskrotaler Hypospadiе wurde ein vergrößerter Utrculus prostaticus gefunden, der noch ein Relikt des untergegangenen Müllerschen Ganges darstellen könnte oder seine Ursache in der reduzierten Androgenstimulation des Urogenitalsinus haben könnte (Gupta et al. 2010).

Die Patienten wurden postoperativ in der kinderchirurgischen Sprechstunde nachbetreut, zunächst vierwöchentlich und dann in größeren Abständen, abhängig natürlich vom jeweiligen Befund. Weitverbreitet sind postoperative

Nachbeobachtungszeiten von zwei Jahren, da anzunehmen ist, dass mögliche Komplikationen in diesem Zeitraum beobachtet werden. Routinemäßige Wiedervorstellungen nach dieser Zeit können nicht als kosteneffektiv bezeichnet werden. Es ist davon auszugehen, dass Patienten mit Komplikationen selbstständig vorstellig werden und, dass regelmäßige Nachuntersuchungen das Kind stets an die Operation und seine damit verbundene Besonderheit erinnern. Bhat schlägt ein postoperatives Nachbeobachtungsintervall von einem Monat, drei Monaten und sechs Monaten vor, anschließend jährlich über zwei Jahre und schließlich einmalig zu Beginn der Pubertät und letztmalig im mittleren Teenageralter. Diese Zeitpunkte ermöglichen dem Patienten erste sexuelle Erfahrungen zu sammeln und eventuell auftretende Besonderheiten anzusprechen (Bhat 2008).

6.2 Fragebogen

In dem Fragebogen wurden ausschließlich geschlossene Fragen mit nur zwei Antwortmöglichkeiten gestellt. Abstufungen hinsichtlich der postoperativen Zufriedenheit waren also nicht möglich.

Trotz Bemühungen um eine einfache und leicht verständliche Wortwahl, gab es bei einigen Fragen Verständnisschwierigkeiten, die zu lückenhafter Beantwortung führten.

Holland et al. entwickelten 2001 ein Punktesystem namens HOSE (Akronym für „hypospadias objective scoring evaluation“), um das postoperative Ergebnis objektiv beurteilen zu können. Ein ideales Bewertungssystem sollte demnach sowohl funktionelle als auch ästhetische Kriterien berücksichtigen sowie relevante postoperative Komplikationen einschließen. Es sollte reproduktiv und untersucherunabhängig sein. In einem Fünfpunktesystem fragte Holland neben der Lokalisation und Form des Meatus urethrae, nach dem Harnstrahl, der Erektion und möglichen Fisteln postoperativ. Ein erhaltenes Präputium wurde aufgrund des kulturellen Hintergrunds vieler Patienten nicht thematisiert. Rund zwölf Monate nach der Operation wurden neben den Eltern des Patienten, zwei Chirurgen und die behandelnde Krankenschwester gebeten, den Fragebogen

auszufüllen. Eingeschlossen wurden 20 Patienten, von denen neun unter einer distalen Hypospadie und zwölf unter einer penilen Hypospadie litten. Bei der Auswertung stellte sich eine gute Übereinstimmung der Bewertungen dar (Holland et al. 2001).

Zu bedenken sind des Weiteren die Auswirkungen der zur operativen Korrektur vergangenen Zeit auf die Zufriedenheit. Eltern und Kinder, bei denen der Krankenhausaufenthalt bereits Jahre zurück liegt, beurteilen das postoperative Ergebnis möglicherweise anders als die Patienten, die erst kürzlich operiert wurden.

Unklar bleibt außerdem, aus welchem Grund von den 92 angeschriebenen Patienten nur 58 den Fragebogen beantwortet haben. Möglicherweise gibt es Betroffene, welche so unzufrieden, enttäuscht oder aber auch sehr erleichtert sind und das Thema gern hinter sich lassen möchten.

Im Teil A des Fragebogens wurde unter anderem nach möglichem Einnässen des Kindes tagsüber oder nachts gefragt. Wichtig bei der Beurteilung der hieraus resultierenden Antworten ist die Beachtung des kindlichen Alters. Die Kinder, bei denen die Frage nach nächtlichem Einnässen bejaht wurde, waren bei der Beantwortung der Fragebögen im Mittel 70,56 Monate alt. In der Gruppe nach Sauvage waren die Kinder durchschnittlich 39,00 Monate, in der MAGPI-Gruppe durchschnittlich 82,69 Monate. Auffällig sind hier drei Ausreißer mit 230, 240 und 239 Lebensmonaten. Ohne diese besonderen Patienten liegt der Altersdurchschnitt bei 37,50 Monaten gesamt und bei 36,60 Monaten in der MAGPI-Gruppe. Nächtliches Einnässen in einem Alter von 3,12 Jahren ist nicht pathologisch und kann daher nicht als ungünstiges Ergebnis betrachtet werden. Ähnlich verhält es sich bei der Frage nach dem Einnässen tagsüber. Die Kinder waren bei der Beantwortung der Fragebögen im Mittel 40,80 Monate alt, in der Gruppe nach Sauvage 36,50 Monate, in der MAGPI-Gruppe 43,60 Monate. Wie beim Einnässen in der Nacht ist auch das Einnässen am Tag im vierten Lebensjahr nicht als pathologisch zu betrachten.

Der Teil B befasste sich mit der postoperativen Zufriedenheit der Patienten und deren Eltern mit dem kosmetischen Ergebnis. Hier differierten jedoch nicht selten die Meinungen der behandelnden Chirurgen und die der Betroffenen. Der

Operateur beurteilt das postoperative Ergebnis basierend auf den Kriterien, die operativ korrigierbar sind. Patienten und Eltern lassen sich dagegen auch von Faktoren beeinflussen, die chirurgisch nicht zu verbessern sind. Mureau et al. identifizierten acht Kriterien, die die Beurteilung des postoperativen Ergebnisses von Patienten und Angehörigen beeinflussen. Chirurgisch behandelbar erscheinen hiervon neben dem Gesamterscheinungsbild des Penis, die Position des Meatus urethrae externus, das Beschaffenheit der Glans penis, Narben und das Erscheinungsbild des Skrotums bei den proximalen Hypospadienformen. Chirurgisch nicht korrigierbar, für den Patienten und seine Eltern jedoch genauso wichtig, sind dagegen die Größe der Glans penis und die Länge und Dicke des Penis. Viele Unstimmigkeiten zwischen Operateuren und Patienten und Angehörigen begründeten sich auf diese chirurgisch nicht zu beeinflussenden Merkmale (Mureau et al. 2003). Allein die Größe des Penis kann für die Unzufriedenheit des Patienten ursächlich sein. In einer Untersuchung an Hypospadienpatienten wurde der Penis vermessen, etwa ein Fünftel der Patienten zeigte eine Penisgröße unter der zehnten Perzentile. Am häufigsten waren Patienten in der Adoleszenz betroffen. Die Ergebnisse sind in der folgenden Tabelle dargestellt, unterteilt wurden die Patienten, wie bereits erwähnt, in drei Altersgruppen (Woodhouse et Christie 2005).

Tabelle 8: Untersuchung der Penislänge bei Hypospadienpatienten (Woodhouse et Christie 2005)

Altersgruppen in y	Anzahl Patienten		
	< 10. Perzentile	10. – 90. Perzentile	> 90. Perzentile
9 – 12	1	12	3
13 – 15	2	8	0
16 – 18	4	3	0

Im Teil B wurde ebenso die Meatuslage erfragt. Bei 86,84% der Patienten der MAGPI-Gruppe und in 81,25% der Patienten, die nach Sauvage operiert wurden, fand sich der Meatus urethrae externus an der Spitze der Glans penis. Eine Untersuchung zur Meatusmorphologie an 500 gesunden Erwachsenen konnte

zeigen, dass bei lediglich 55% (275/500) tatsächlich der Meatus urethrae externus an der Spitze der Glans penis liegt. 65 der befragten Männer (13%) hatten eine distale Hypospadie mit glandulärem Meatus urethrae externus in 49 Fällen, koronarem Meatus urethrae externus in 15 Fällen und subkoronarer Meatuslage in einem Fall. Lediglich sechs Männer schienen sich der anatomischen Auffälligkeit bewusst zu sein. Alle Befragten konnten sexuelle Probleme oder Störungen beim Miktionieren verneinen. Ein Mann mit subkoronarer Hypospadie litt an einer Penisdeviation (Fichtner et Thüroff 1997). Uygur et al. stellten 1995 in einer Analyse an 1.244 gesunden Männern fest, dass in 96,3% (1.198/1.244) der Meatus urethrae externus im distalen Drittel, in 3,5% (43/1.244) im mittleren Drittel und in 0,2% (3/1.244) im posterioren Drittel der Glans penis liegt. Eine koronare Meatuslage fand sich bei dieser Stichprobe nicht. Einer der drei Männer mit einer Meatuslage im posterioren Drittel zeigte zusätzlich eine milde Penisdeviation (Uygur et al. 1999).

Der Teil C richtete sich vorwiegend an jugendliche Patienten und betrifft die Sexualität. In der ersten Frage unter diesem Abschnitt wird nach einer Penisdeviation gefragt. Diese konnte von den fünf Teilnehmern negiert werden. In der Literatur findet man häufig lediglich eine Assoziation zwischen penilen und proximalen Formen der Hypospadie und einer Penisdeviation. Wie bereits oben erwähnt, finden sich allerdings durchaus auch bei den distalen Formen Penisdeviationen, die möglicherweise operativ korrigiert werden müssten. In einer aktuellen serbischen Studie wurden Hypospadiepatienten von zwei unterschiedlichen Operateuren versorgt. In der ersten Gruppe war die artifizielle Erektion zur Detektion von Penisdeviationen fester Bestandteil der Operation, während in der zweiten Gruppe eine mögliche Deviation lediglich behandelt wurde, sollte sie zufällig gesehen worden sein. Operativ versorgt wurden Penisdeviationen $>20^\circ$. Von 842 beobachteten Patienten zeigten 238 Patienten (28,3%) eine begleitende Penisdeviation, 23,5% fielen in die Gruppe der distalen Hypospadien, 29,4% in die mittlere Gruppe und 68,3% in die Gruppe der proximalen Hypospadien. Erwartungsgemäß wurden in der Gruppe, in der gezielt nach einer Deviation gesucht wurde, mehr Fälle gefunden als in der Vergleichsgruppe (36% vs. 16,4%). In der Studie wird leider der jeweilige Grad der Penisdeviation nicht klar ersichtlich (Stojanovic et al. 2011)

6.3 Uroflowmetrie

Die mit dem jungen Alter stark begrenzte Compliance und die geringen Miktionsvolumina ermöglichen nur eine eingeschränkte Bewertung der urodynamischen Befunde.

Legt man dem Miktionsvolumen die Blasenkapazität zu Grunde, muss man zwischen einer anatomischen und einer funktionellen Blasenkapazität unterscheiden. Die anatomische ist in der Regel größer als die funktionelle, welche eher der tatsächlich ausgeschiedenen Harnmenge entspricht.

Berger ermittelte mit zystometrischen Untersuchungen von 132 gesunden Kindern 1983 einen altersabhängigen Bezug der Blasenkapazität.

$$\text{Blasenkapazität (ml)} = 32\text{ml} \times \text{Alter (Jahre)} + 73\text{ml (Berger 1983)}$$

Als minimale akzeptable Basenkapazität ermittelte Houle 1993 folgende Formel:

$$\text{Blasenkapazität (ml)} = 16 \times \text{Alter (Jahre)} + 70\text{ml (Houle 1993)}$$

Betrachtet man während der Uroflowmetrie das durchschnittliche Alter der Patienten von 86,50 Monaten, errechnet sich gemäß Berger eine Blasenkapazität von 303,40ml. Die Miktionsvolumina, welche in der vorliegenden Stichprobe beobachtet wurden, liegen mit durchschnittlich 104,10ml also deutlich unter der erwarteten Blasenkapazität. Sie liegen ebenfalls unter der nach Houle berechneten minimal akzeptablen Blasenkapazität mit 185,20ml.

Auch der negative Einfluss der Untersuchungsbedingungen auf das Miktionsvolumen wurde in der Literatur bereits beschrieben. Toguri et al. stellten bei einem Kollektiv von 1014 Kindern unter häuslichen Bedingungen sowohl höhere Miktionsvolumina als auch höhere maximale Flussraten fest (Toguri et al. 1982). Man darf allerdings auch die teils langen Strecken vom Heimatort ins Klinikum Erfurt nicht außer Acht lassen, die ein ausreichendes Aufnehmen von Flüssigkeiten im elterlichen Zuhause schwierig machten.

Es bestehen jedoch sowohl intra- als auch interindividuell große Unterschiede hinsichtlich der funktionellen Blasenkapazitäten (Jehle et Schröder 1985).

Die maximale Harnflussrate ist abhängig vom Miktionsvolumen, Alter, Geschlecht und der Tagesform.

Die mittlere Harnflussrate findet in der Literatur deutlich weniger Beachtung als die maximale Flussrate. Layton und Dracht halten die maximale Flussrate für deutlich zuverlässiger bei der Identifikation urethraler Obstruktionen und Stenosen erwachsener Männer (Layton et Dracht 1981). Bei sehr großen Miktionsvolumina kommt es zudem durch Überdehnung der Harnblase zu einem Abfall der mittleren Flussrate.

Die Miktionszeit nimmt mit steigenden Miktionsvolumina zu und zunehmendem Alter ab (Jensen et al. 1981). Mädchen haben im Vergleich zu gleichaltrigen Jungen eine kürzere Miktionszeit. Die Streuung der Miktionszeiten steigt mit zunehmenden Miktionsvolumina (Segura 1997).

Die Flussanstiegszeit beträgt höchstens ein Drittel der Gesamtmiktionsdauer, welche in der Regel kleiner als 60 Sekunden ist.

Szabo und Fegyverneki untersuchten 200 Kinder ohne renale, urologische, psychologische oder neurologische Beeinträchtigung hinsichtlich maximaler und durchschnittlicher Harnflussraten. Sie beschrieben einen signifikanten Zusammenhang in Form einer logarithmischen Funktion zwischen der Körperoberfläche der Kinder und den durchschnittlichen Flussraten (Szabo et Fegyverneki 1995).

In unserer Stichprobe betrug die maximale Harnflussrate im Mittel 14,14 ml/s. Die mittlere Flowrate fand sich für beide Gruppen gesamt bei 8,75 ml/s.

Abrams et al. geben folgende untere Grenzwerte akzeptabler Harnflussraten in Abhängigkeit von Alter und Geschlecht an.

Tabelle 9: Untere Grenzwerte akzeptabler Harnflussraten (Abrams et al. 1987)

Alter (Jahre)	Min Vol. (ml)	Jungen/Männer (ml/s)	Mädchen/Frauen (ml/s)
4-7	100	10	10
8-13	100	12	15
14-45	200	21	18
46-65	200	12	15
Über 66	200	9	10

Der Kurvenverlauf einer Uroflowmetriekurve ist normalerweise glockenförmig und wird adulter Kurvenverlauf genannt. Initial steigt die Harnflussrate rasch zu einem Maximum an, erreicht für kurze Zeit das Plateau der maximalen Harnflussrate und fällt anschließend etwas langsamer im Vergleich zum Anstieg zum Ende der Miktion wieder ab. Bei der Beurteilung der Uroflowkurven werden neben dem glockenförmigen noch drei weitere Kurvenverläufe beschrieben.

Bei Patienten mit funktionellen oder mechanischen Blasenentleerungsstörungen beobachtet man mitunter einen plateauförmigen Kurvenverlauf. Sie weisen meist einen abgeschwächten Harnstrahl, eine reduzierte maximale Harnflussrate, eine verlängerte Miktionszeit und eine verzögerte Flussanstiegszeit auf. Es kommt zu einem niedrigen plateauförmigen Kurvenverlauf, der zum Beispiel als ein Hinweis für eine Urethralstriktur gedeutet werden kann (Jorgensen et Jensen 1996).

Ist der Kurvenverlauf stark schwankend und erreicht mehrmals die Nulllinie, spricht man von einem fraktionierten Kurvenverlauf. Diese tritt vor allem bei einer Harnblasendetrusorhypokontraktilität auf, da dann die Miktion unter Einsatz der Bauchmuskulatur erfolgt. Mehrfache Miktionsunterbrechungen können aber auch bei psychischer Hemmung entstehen (Schultz-Lampel 1999).

Als dritte Form wird der intermittierende Kurvenverlauf beschrieben, welcher große Flussschwankungen aufweist, jedoch nicht die Nulllinie schneidet (Jorgensen et Jensen 1996). Dies ist das typische Bild einer Detrusor-Sphinkter-Dyskoordination.

Die Übergänge zwischen den beschriebenen Uroflowkurven sind häufig fließend und erfordern zur exakten Diagnosestellung weiterführende Diagnostik.

Im folgenden Schema ist eine glockenförmige Miktionskurve abgebildet.

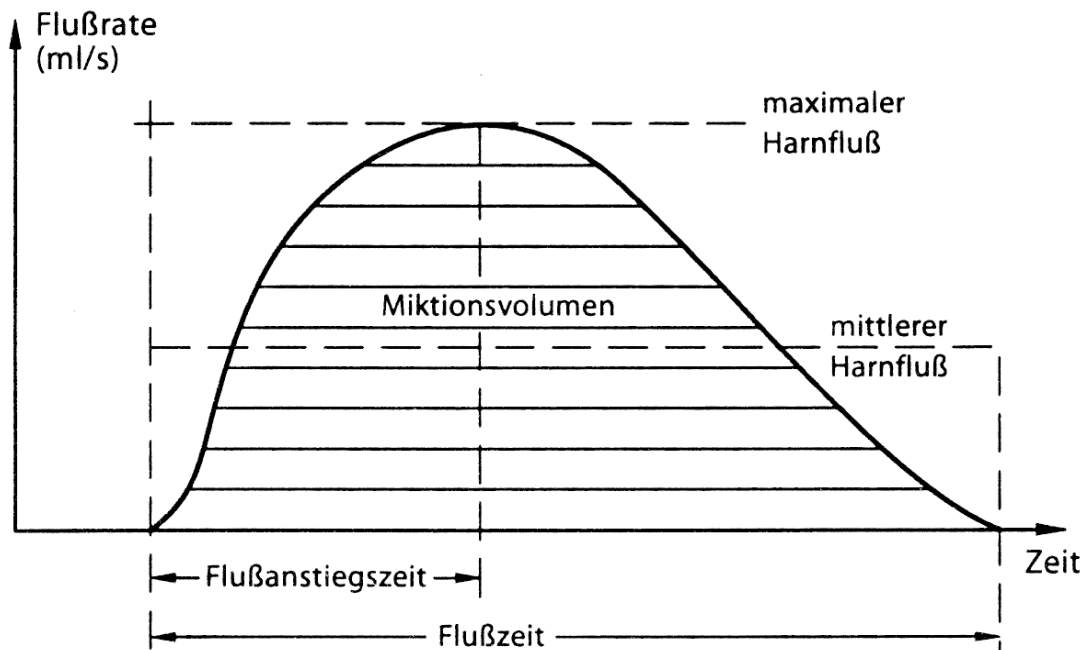


Abbildung 16: Schema einer glockenförmigen Uroflowkurve zur Definition der verwendeten Begriffe (Exner 2002)

Garibay und Kollegen untersuchten 32 Patienten nach Korrektur einer Hypospadie mittels Uroflowmetrie und stellten fest, dass lediglich zwei von sieben Patienten mit im Uroflow nachgewiesener Strikturen auch Symptome zeigten. Er hält damit die Uroflowmetrie für eine wichtige noninvasive Untersuchung zur objektiven Beurteilung der funktionellen Resultate nach Urethroplastik und zur Detektion asymptomatischer Strikturen (Garibay et al. 1995).

In unserer kleinen Stichprobe erfolgte die Uroflowmetrie mithilfe eines Auffängergerätes mit einer rotierenden Scheibe. Dieses Messprinzip ist für die klinische Anwendung ausreichend genau, jedoch ist auch hier eine Fehlerquote für das Volumen von 1 bis 8% und für die Flowrate von 4 bis 15% zu berücksichtigen (Jorgensen et Jensen 1996). Der Kurvenverlauf kann bei zehn von elf Kindern als glockenförmig beschrieben werden. Bei einem Kind ist ein plateauförmiger Verlauf zu beobachten. Bei diesem Kind war ebenfalls die kleinste maximale Flowrate von 8,0ml/s zu beobachten. Jensen fand bei seinen Untersuchungen 1983 unabhängig vom Alter in 90% der Fälle einen glockenförmigen Verlauf, in 6% einen plateauförmigen Verlauf und in 3% einen intermittierenden beziehungsweise fraktionierten Verlauf (Jensen et al. 1981).

Holmdahl et al. untersuchten Patienten mit einer distalen Hypospadie zwei Monate nach operativer Korrektur gemäß TIP (tubularized incised plate) mit einer Uroflowmetrie. Hier zeigte sich bei 45% der Patienten eine maximale Flussrate von weniger als 10ml/s. Nach zehn Monaten wurde der Harnfluss erneut gemessen und zeigte eine spontane Verbesserung. Holmdahl et al. erkannten daraus die eingeschränkte Beurteilbarkeit einer zu früh nach operativer Versorgung vorgenommenen Messung. Viel wichtiger seien die Ergebnisse nach ausreichender Rekonvaleszenzzeit und Langzeitergebnisse (Holmdahl et al. 2006). Zu den gleichen Schlussfolgerungen gelangten auch van der Werff und Kollegen, die 600 Patienten untersuchten. Sie konnten zusätzlich keinen direkten Zusammenhang zwischen niedrigen Flussraten und klinisch bedeutsamen Obstruktionen feststellen (van der Werff et al. 1997).

Gupta fand bei 28 von 60 Patienten (46%) mit einer Hypospadie vor der operativen Korrektur eine Harnblasendetrusorhyperaktivität. Diese fand sich überwiegend in penilen (3/5; 52%) und proximalen (22/42; 60%) Hypospadien, aber auch bei den distalen Formen (3/13; 23%). Bei elf Patienten war eine Meatusstenose Ursache für die Harnblasendetrusorhyperaktivität. Die Mehrzahl der Patienten zeigte eine abgeflachte Uroflowmetriekurve mit einer verlängerten Flusszeit, anhaltend niedriger Flussrate und einer verlängerten Flussanstiegszeit (Gupta et al 2010).

Auch Ozkurkcugil und Mitarbeiter stellten bei 45,9% von urodynamisch untersuchten Hypospadiepatienten eine Überaktivität des Harnblasendetrusors fest. Eine urethrale Obstruktion fand sich in 60,8% der betroffenen Patienten. Auch hier waren vorwiegend Patienten mit proximalen Hypospadien betroffen (Ozkurkcugil et al. 2005).

Bezüglich der geringen Restharmengen, die in sechs Fällen mittels Sonographie nach der Miktion festgestellt wurden, ist die Aufregung, unter Beobachtung in unbekannter Umgebung miktieren zu müssen, nicht zu unterschätzen, weshalb die Kinder wohl häufig überstürzt die Miktion für beendet erklärten und die Messung abbrachen.

7. Schlussfolgerungen

Diese Arbeit soll das Outcome zweier verschiedener Operationsmethoden der distalen Hypospadie darstellen. Beobachtet werden zwei mögliche operative Korrekturmöglichkeiten der distalen Hypospadie. Beide sind jedoch bestimmten Indikationen vorbehalten und im einzelnen Fall zu diskutieren. Während die MAGPI-Methode nur den glandulären und koronaren Formen vorbehalten bleibt, können mit der Methode nach Sauvage die subkoronaren Formen operiert werden.

Beide Methoden stellen sich als gute Korrekturmöglichkeiten der distalen Hypospadie dar.

Die Anzahl der Komplikationen und der notwendigen Reoperationen ist im Vergleich zur aktuellen Literatur als gut zu bewerten.

Die postoperative Zufriedenheit der Patienten und deren Angehöriger, ermittelt über einen Fragebogen, ist als überwiegend positiv einzustufen.

Doch ebenso wie die zahlreichen anderen Methoden zur operativen Korrektur der Hypospadie, haben auch die beiden in der vorliegenden Arbeit beobachteten Techniken ihre Grenzen, die objektiv in einer vielfältigen lokal penilen und der urologischen Systempathologie begründet werden.

Die limitierende Rolle des elterlichen Umfeld und der psychischen Gesamtsituation der betroffenen Kinder und deren Familie dürfen ebenfalls nicht außer Acht gelassen werden.

Diskutiert und eventuell verändert werden sollte in der Folge das präoperative Routinescreening der Patienten mit distaler Hypospadie.

8. Literatur- und Quellenverzeichnis

1. Abrams P, Feneley R, Torrens M. 1987. Urodynamik für Klinik und Praxis. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag.
2. Ahmeti H, Kolgeci S, Arifi H, Jaha L. 2009. Clinical dilemmas and surgical treatment of penoscrotal, scrotal and perineal hypospadias. Bosn J Basic Med Sci, 9(3):229-34.
3. Akman Y, Liu W, Li YW, Baskin LS. 2001. Penile anatomy under the pubic arch: reconstructive implications. J Urol, 166(1):225-30.
4. Akre O, Boyd HA, Ahlgren M, Wilbrand K, Westergaard T, Hjalgrim H, Nordenskjöld A, Ekbohm A, Melbye M. 2008. Maternal and gestational risk factors for hypospadias. Environ Health Perspect, 116(8):1071-6.
5. Arda IS et Mahmutoglu M. 2001. Urethral catheterization in hypospadias surgery: Should the device enter the bladder or be made a urethral stent? J Pediatr Surg, 36(12):1829-31.
6. Arnold G, Beier HM, Herrmann M, Kaufmann P, Kretschmann HJ, Kühnel W, Schiebler TH, Schmidt W, Steiniger B, Winckler J, van der Zypen E, Zilles K. 2002. Anatomie. Achte Auflage. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag.
7. Barbagli G, Perovic S, Djinic R, Sansalone S, Lazzeri M. 2010. Retrospective descriptive analysis of 1,176 patients with failed hypospadias repair. J Urol, 183(1):207-11.
8. Baskin LS. 2000. Hypospadias and urethral development. J Urol, 163:951-956.
9. Baskin LS, Erol A, Li YW, Cunha GR. 1998. Anatomical studies of hypospadias. J Urol, 160(3PT2):1108-15; Diskussion 1137.
10. Berger RM, Maizels M, Moran GC, Conway JJ, Firlit CF. 1983. Bladder capacity (ounce) equals age (years) plus 2 predicts normal bladder capacity and aids in diagnosis of abnormal voiding patterns. J Urol, 129 (2): 347.
11. Beuke M et Fisch M. 2007. Salvage strategies after complications of hypospadias repair. Urologe A, 46(12):1670-5.

12. Bhat A. 2008. General considerations in hypospadias surgery. *Indian J Urol*, 24(2):188-194.
13. Bhat A et Mandal AK. 2008. Acute postoperative complications of hypospadias repair. *Indian J Urol*, 24(2):241-248.
14. Bracka A. 1999. Sexuality after hypospadias repair. *BJU Int*, (Suppl3) 83:29-33.
15. Bragg TW, Ali SN, Warner R, Park AJ. 2009. Hypospadias surgery in plastic surgery: a snapshot of today with an eye on tomorrow. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 62(3):365-8.
16. Brouwers MM, van der Zanden LF, de Gier RP, Barten EJ, Zielhuis GA, Feitz WF, Roeleveld N. 2010. Hypospadias: risk factor patterns and different phenotypes. *BJU Int*, 105(2):254-62
17. Buson H, Smiley D, Reinberg Y, Gonzales R. 1994. Distal hypospadias repair without stents: is it better? *J Urol*, 151(4):1059-60.
18. Chariatte V, Ramseyer P, Cachat F. 2012. Uroradiological screening for upper and lower urinary tract anomalies in patients with hypospadias: a systemic literature review. *Evid Based Med*; 18(1):11-20.
19. Chin TW, Liu CS, Wei CF. 2001. Hypospadias repair using a double onlay preputial flap. *Pediatr Surg Int*, 17:496-8.
20. Chung JW, Choi SH, Kim BS, Chung SK. 2012. Risk Factors for the Development of Urethrocutaneous Fistula after Hypospadias Repair: A Retrospective Study. *Korean J Urol*, 53:711-715.
21. Duckett JW. 1992. Successful hypospadias repair. *Contemp. Urology*, 4:42-55.
22. Duckett JW et Snyder HM. 1991. The MAGPI hypospadias repair in 1111 patients. *Ann Surg*, 213(6):620-6.
23. Elbarky A. 1999. Complications of the preputial island flap-tube urethroplasty. *Br J Urol Int*, 84:89-94.
24. el-Galley RE, Smith E, Cohen C, Petros JA, Woodard J, Galloway NT. 1997. Epidermal growth factor (EGF) and EGF receptor in hypospadias. *Br J Urol*, 79(1):116-9.
25. Erol A, Baskin LS, Li YW, Liu WH. 2000. Anatomical studies of the urethral plate: why preservation of the urethral plate is important in hypospadias repair. *BJU Int*, 85: 728-34.

26. Exner A. 2002. Uroflowmetrie und Elektromyographie (EMG) des Beckenbodens bei urologisch gesunden Kindern [Dissertation]. Aachen: Rheinisch-Westfälische Technische Hochschule.
27. Fernandez MF, Olmos B, Granada A, López-Espinosa MJ, Molina-Molina JM, Fernandez JM, Cruz M, Olea-Serrano F, Olea N. 2007. Human exposure to endocrine-disrupting chemicals and prenatal risk factors for cryptorchidism and hypospadias: a nested case-control study. *Environ Health Perspect*, 115 Suppl 1:8-14.
28. Festini F, Dini D, Neri C, Neri S. 2008. Control of postoperative pain in children undergoing hypospadias surgery: quasi-experimental controlled trial. *Assist Inferm Ric*, 27(4):197-201.
29. Fichtner J, Riedmiller H, Thüroff J.W. 2005. Hypospadie – S1-Leitlinie der Deutschen Urologen. *Der Urologe*, 44:1366-8.
30. Fichtner J et Thüroff J.W. 1997. Operationsindikation bei distaler Hypospadie? *Der Urologe*, 37: 476.
31. Fisch H, Golden RJ, Libersen GL, Hyun GS, Madsen P, New MI, Hensle TW. 2001. Maternal age as a risk factor for hypospadias. *J Urol*, 165(3):934-6.
32. Friedman T, Shalom A, Hoshen G, Brodowsky S, Tieder M, Westreich M. 2008. Detection and incidence of anomalies associated with hypospadias. *Pediatr Nephrol*, 23(10):1809-16.
33. Gallentine ML, Morey AF, Thompson IM. 2001. Hypospadias: a contemporary epidemiologic assessment. *Urol*, 57(4):788-90.
34. Garibay JT, Reid C, Gonzalez R. 1995. Functional evaluation of the results of hypospadias surgery with uroflowmetry. *J Urol*, 145(2Pt2):835-6.
35. Gatti JM, Kirsch AJ, Troyer WA, Perez-Brayfield MR, Smith EA, Scherz HC. 2001. Increased incidence of hypospadias in small-for-gestational age infants in a neonatal intensive-care unit. *BJU Int*, 87(6):548-50.
36. Gilbert DA, Devine CJ Jr, Winslow BH, Horton CE, Getz SE. 1986. Microsurgical hypospadias repair. *Plast Reconstr Surg*, 77(3):460-7.
37. Gozzi C, Tritschler S, Bastian PJ, Stief CG. 2008. Management of urethral strictures. *Urologe A*, 47(12):1615-22.
38. Gray H. 1918. *Anatomy of the human body*. Philadelphia: Lea & Febiger.

39. Gupta L, Sharma S, Gupta D. 2010. Is there a need to do routine sonological, urodynamic study and cystourethroscopic evaluation of patients with simple hypospadias? *Pediatr Surg Int*, 26:971-6.
40. Hakim S, Merguerian PA, Rabinowitz R, Shortliffe LD, McKenna PH. 1996. Outcome analysis of the modified Mathieu hypospadias repair: comparison of stented and unstented repairs. *J Urol*, 156(2Pt2):836-8.
41. Heinrich M et Schäffer K. 2008. *Kinderchirurgie – Basiswissen und Praxis*. München: Zuckschwerdt, 191-5.
42. Holland AJA, Smith GH, Ross FI, Cass DT. 2001. HOSE: an objective scoring system for evaluating the results of hypospadias surgery. *BJU Int*, 88:255-8.
43. Holmdahl G, Karström L, Abrahamsson K, Doroszkiewicz M, Sillén U. 2006. Hypospadias repair with tubularized incised plate. Is uroflowmetry necessary postoperatively? *J Pediatr Urol*, 2(4):304-7.
44. Horton CE et Horton CE Jr. 1988. Complications of hypospadias surgery. In: Horton CE, Hrsg. *Clinics in Plastic Surgery*. Philadelphia: WB Saunders Company, 371.
45. Hosseini SMV, Rasekhi AR, Zarenezhad M, Hedjazi A. 2012. Cyanoacrylate Glue Dressing for Hypospadias Surgery. *N Am J Med Sci*; 4(7): 320–322.
46. Houle AM, Gilmour RF, Churchill BM, Gaumond M, Bissonnette B. 1993. What volume can a child normally store in the bladder at a safe pressure? *J Urol*, 149: 561.
47. Jehle P et Schröder E. 1987. Harnzurückhaltung als Behandlung des nächtlichen Einnässens. *Prax Kinderpsychol Kinderpsychiat*, 36:49.
48. Jensen KM, Nielsen KK, Jensen H, Petersen OS, Krarup T. 1983. Urinary flow studies in normal kindergarten- and schoolchildren. *Scand J Urol Nephrol*, 17(1):11.
49. de Jong TP. 2006. Hypospadias and congenital curvature of the penis in children and their surgical treatment. *Ned Tijdschr Geneesk*, 150(38):2072-7.
50. Jones BC, O'Brien M, Chase J, Southwell BR, Hutson JM. 2009. Early hypospadias surgery may lead to a better long-term psychosexual outcome. *J Urol*, 182(4Suppl):1744-9.
51. Jorgensen JB et Jensen KM. 1996. Uroflowmetry. *Urol Clin North Am*, 23(2): 237.

52. Kalfa N, Philibert P, Sultan C. 2004. Is hypospadias a genetic, endocrine or environmental disease, or still an unexplained malformation? *Adv Exp Med Biol*, 545:45-72. Review.
53. Kalfa N, Philibert P, Baskin LS, Sultan C. 2011. Hypospadias: Interactions between environment and genetics. *Molecular and Cellular Endocrinology*, 335:89-95.
54. Kim KH, Lee HY, Im YJ, Jung HJ, Hong CH, Han SW. 2011. Clinical course of vesicoureteral reflux in patients with hypospadias. *Int J Urol*, 18(7):521-4.
55. Kupferman JC, Druschel CM, Kupchik GS. 2009. Increased prevalence of renal and urinary tract anomalies in children with Down syndrome. *Pediatrics*, 124(4):e615-21.
56. Layton TN et Dracht GN. 1981. Selectivity of peak versus average male urinary flow rates. *J Urol*, 125:839.
57. Lee YC, Huang CH, Chou YH, Lin CY, Wu WJ. 2005. Outcome of hypospadias reoperation based on preoperative antimicrobial prophylaxis. *Kaohsiung J Med Sci*, 21:351-7.
58. Leung AK et Robson WL. 2007. Hypospadias: an update. *Asian J Androl*, 9(1):16-22.
59. Massanyi EZ, DiCarlo HN, Migeon CJ, Gearhart JP. 2012. Review and management of 46, XY Disorders of Sex Development. *J Pediatr Urol*, S1477-5131(12)293-8.
60. McAleer IM et Kaplan GW. 2001. Is routine karyotyping necessary in the evaluation of hypospadias and cryptorchidism? *J Urol*, 165(6Pt1):2029-31; discussion 2031-2.
61. Meir K, Fellig Y, Meiner V, Korman SH, Shaag A, Nadjari M, Soffer D, Ariel I. 2009. Severe infantile carnitine palmitoyltransferase II (CPT II) deficiency in 19-week fetal sibs. *Pediatr Dev Pathol*, 12(6):481-6.
62. Meir DB et Livne PM. 2004. Is prophylactic antimicrobial treatment necessary after hypospadias repair? *J Urol*, 171:2621-2.
63. Metzelder ML, Kuebler JF, Glueer S, Suempelmann R, Ure BM, Petersen C. 2010. Penile block is associated with less urinary retention than caudal anesthesia in distal hypospadias repair in children. *World J Urol.*; 28(1):87-91.

64. Mieusset R et Soulié M. 2005. Hypospadias: Psychosocial, Sexual, and Reproductive Consequences in Adult Life. *J Androl.* 26(2):163-8. Review.
65. Mnayer L, Khuri S, Merheby HA, Meroni G, Elsas LJ. 2006. A structure-function study of MID1 mutations associated with a mild Opitz phenotype. *Mol Genet Metab*, 87(3):198-203.
66. Mondaini N, Ponchietti R, Bonafé M, Biscioni S, Di Loro F, Agostini P, Salvestrini F, Rizzo M. 2002. 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*, 68(2):81-5.
67. Montoya MJ, Anturi CA, Pérez CD. 2008. Relation between some techniques of hypospadias repair and complications: University San Vicente de Paul Hospital 1986-2000. *Actas Urol Esp*, 32(3):332-40.
68. Moore K. 1990. Embryologie – Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Dritte Aufl. Stuttgart, New York: Schattauer, 285-332.
69. Moradi M, Moradi S, Ghaderpanah F. 2005. Comparison of Snodgrass and Mathieu surgical techniques in anterior distal shaft hypospadias repair. *J Urol*, 1:28-31.
70. Mureau MAM. 1997. Psychosexual and psychosocial development of patients with hypospadias. *Ned Tijdschr Geneeskd*, 141(4):188-91.
71. Mureau MAM, Slijper FME, Koos Slob A, Verhulst FC, Nijman RJM. 1996. Satisfaction with penile appearance after hypospadias surgery. The patient and surgeon view. *J Urol*; 155:703-6.
72. Murphy J. 2000. Hypospadias. In: Ashcraft K, Hrsg. *Pediatric surgery*, Philadelphia: W.B. Saunders Company, 763-79.
73. Muruganandham K, Ansari MS, Dubey D, Mandhani A, Srivastava A, Kapoor R, Kumar A. 2010. Urethrocutaneous fistula after hypospadias repair: outcome of three types of closure techniques. *Pediatr Surg Int.*, 26(3):305-8.
74. Nonomura K, Kakizaki H, Shimoda N, Koyama T, Murakumo M, Koyanagi T. 1998. Surgical repair of anterior hypospadias with fish-mouth meatus and intact prepuce based on anatomical characteristics. *Eur Urol*, 34:368-71.

75. Ogata T, Laporte J, Fukami M. 2009. MAMLD1 (CXorf6): A new gene involved in hypospadias. *Horm Res*, 71(5):245-52.
76. Ormond G, Nieuwenhuijsen MJ, Nelson P, Toledano MB, Iszatt N, Geneletti S, Elliott P. 2009. Endocrine disruptors in the workplace, hair spray, folate supplementation, and risk of hypospadias: case-control study. *Environ Health Perspect*, 117(2):303-7.
77. Ozkurkcugil C, Guvenc BH, Dillioglugil O. 2005. First report of overactive detrusor in association with hypospadias detected by urodynamic screening. *Neurourol Urodyn* 24:77-80.
78. Papouis G, Kaselas C, Skoumis K, Kaselas V. 2009. Repair of distal hypospadias and preputioplasty in one operation. Risks and disadvantages. *Urol Int*, 82(2):183-6.
79. Paulozzi LJ. 1999. International trends in rates of hypospadias and cryptorchidism. *Environ Health Perspect*, 107(4):297-302.
80. Pieretti RV, Pieretti A, Pieretti-Vanmarcke R. 2009. Circumcised hypospadias. *Pediatr Surg Int*, 25(1):53-5.
81. Radwan M, Soliman MG, Tawfik A, Abo-Elenen M, El-Benday M. 2012. Does the type of urinary diversion affect the result of distal hypospadias repair? A prospective randomized trial. *Ther Adv Urol*, 4(4):161-5.
82. Sandberg DE, Meyer-Bahlburg HF, Hensle TW, Levitt SB, Kogan SJ, Reda EF. 2001. Psychosocial adaptation of middle childhood boys with hypospadias after genital surgery. *J Pediatr Psychol*, 26(8):465-75.
83. Sauvage P. 2007. *Penis surgery atlas of infancy and childhood*. Strassburg: Editions Chirurgicales Pédiatriques.
84. Sauvage P, Becmeur F, Zango I, Moog R, Kauffmann I. 2003. Original dorsal plasty of the glans in distal hypospadias. *Prog Urol*, 13(4):660-4.
85. Schönbacher V, Landolt M.A, Gobet R, Weber D.M. 2007. Die psychosoziale/-sexuelle Entwicklung von Knaben mit einer Hypospadie. *Der Urologe*, 46:1676-81.
86. Schnack TH, Poulsen G, Myrup C, Wohlfahrt J, Melbye M. 2010. Familial Coaggregation of Cryptorchidism and Hypospadias. *Epid*, 21(1):109-13.
87. Schröder A, Stein R, Melchior S, Fisch M, Riedmiller H, Thüroff J.W. 2006. Hypospadie. *Der Urologe*, 45:204-8.

88. Schultz JR, Klykylo WM, Wacksman J. 1983. Timing of elective hypospadias repair in children. *Pediatrics* 71(3):342-51.
89. Schultz-Lampel D. 1999. Pathophysiologie und Diagnostik der funktionellen Blasenentleerungsstörung. *Urologe A*, 38:14.
90. Segura CG. 1997. Urine flow in childhood: a study of flow chart parameters based on 1361 uroflowmetry tests. *J Urol*, 157(4):1426.
91. Seibold J, Boehmer A, Verger A, Merseburger A, Stenzl A, Sievert K.-D. 2007. The meatal mobilization technique for coronal/subcoronal hypospadias repair. *Journal Compilation*, 100:164-76.
92. Seyedhejazi M, Azerfarin R, Kazemi F, Amiri M. 2011. Comparing caudal and penile nerve blockade using bupivacaine in hypospadias repair surgeries in children. *Afr J Paediatr Surg*; 8:294-7.
93. Shakkebaek NE. 2003. Testicular dysgenesis syndrome. *Horm Res*, 60 Suppl 3:49.
94. Shohet I, Alagam M, Shafir R, Tsur H, Cohen B. 1983. Postoperative catheterization and prophylactic antimicrobials in children with hypospadias. *Urol*, 22(4):391-3.
95. Sijstermans K, Hack WW, Bos SD, van der Horst HJ. 2005. Urethral meatal stenosis in boys easily overlooked. *Ned Tijdschr Geneesk*, 149(50):2765-9.
96. Silver RI. 2004. Endocrine abnormalities in boys with hypospadias. *Adv Exp Med Biol*, 545:45-72. Review.
97. Smith ED. 1997. The history of hypospadias. *Pediatr Surg Int*, 12(2/3):81-5.
98. Somoza I, Liras J, Abuín AS, Méndez R, Tellado MG, Ríos J, Pais E, Vela D. 2004. New Modern Magpi: meatal advancement and glanuloplasty clinical course. *Cir Pediatr*, 17(2):76-9.
99. Stack RS et Schlossberg SM. 1998. General principles in treatment of urethral strictures. *Urologe A*, 37(1):10-20.
100. Stehr M, Schuster T, Dietz H.-G. 2004. Hypospadie - häufigste Fehlbildung des Knaben. *Monatsschrift Kinderheilkunde*, 152:789-800.
101. Stevens CA et Wilroy RS Jr. 1988. The telecanthus-hypospadias syndrome. *J Med Genet*, 25(8):536-42.

102. Stojanovic B, Bizic M, Majstorovic M, Kojovic V, Djordjevic M. 2011. Penile Curvature Incidence in Hypospadias: Can It Be Determined? *Adv Urol*; 813205
103. Sujjantararat P et Chaiyaprasithi B. 2009. Comparative outcome between Transverse Island Flap Onlay and Tubularised Incised Plate for primary hypospadias repair. *Asian J Surg*, 32(4):229-33.
104. Szabo L et Fegyverneki S. 1995. Maximum and average urine flow rates in normal children – the Miskolc nomograms. *Br J Urol*, 76(1):16-20.
105. Taneli C, Genc A, Günsar C, Sencan A, Arslan OA, Daglar Z, Mir E. 2004. Modification of meatal advancement and glanuloplasty for correction of distal hypospadias. *Scand J Urol Nephrol*, 38(2):122-4.
106. Toguri AG, Uchida T, Bee D. 1982. Pediatric uroflow rate nomograms. *J Urol*, 127(4):727.
107. Toth I, Ghervan L, Lucan V, Lucan M. 2007. Hypospadias surgery – etiology of complications. *Chirurgia (Bucur)*, 102(6):687-92.
108. Uygur MC, Erol D, Germiyanoglu C. 1998. Lessons from 197 Mathieu hypospadias repairs performed at a single institution. *Pediatr Surg Int*, 14:192-4.
109. Uygur MC, Ersoy E, Erol D. 1999. Analysis of meatal location in 1,244 healthy men. Definition of the normal site justifies the need for meatal advancement in pediatric anterior hypospadias cases. *Pediatr Surg Int*, 15(2):119-20.
110. van der Werff JF, Boeve E, Brussé CA, van der Meulen JC. 1997. Urodynamic evaluation of hypospadias repair. *J Urol*, 157(4):1344-6.
111. van der Zanden LFM, van Rooij IALM, Feitz WFJ, Franke B, Knoers NVAM, Roeleveld N. 2012. Aetiology of hypospadias: a systemic review of genes and environment. *Human Reproduction Update*, 18(3):260-83.
112. Van Savage JG, Palanca LG, Slaughenhaupt BL. 2000. A prospective randomized trial of dressing versus no dressings for hypospadias repair. *J Urol*; 164:981-3.
113. Vetter. 2011. Eigene Dokumentation. Helios Klinikum Erfurt.
114. Wang WW, Tu Xa, Deng CH, Mo JC, Zhao L, Chen LW. 2009. Long-term sexual activity status and influencing factors in men after surgery for hypospadias. *Asian J Androl*, 11(4):417-22.

115. Woodhouse CRJ, Christie D. 2005. Nonsurgical factors in the success of hypospadias repair. *BJU Int*, 96: 22-7.
116. Wu WH, Chuang JH, Ting YC, Lee SY, Hsieh CS. 2002. Development anomalies and disabilities associated with hypospadias. *J Urol*, 168(1):229-32.
117. Zachariou Z. 1997. *Memorix Kinderchirurgie*. Weinheim: Chapman und Hall, 338-45.
118. Zaontz MR et Dean Ge. 2002. Glandular hypospadias repair. *Urol Clin North Am*, 29(2):291-8. Review.
119. Zhang J, Fu Y, Zhao Y, Li F, Qian A, Wu B, Li-Ling J. 2009. Genetic analysis of genitourinary malformations. *Zhonghua Yi Xue Yi Chuan Xue Za Zhi*, 26(2):134-8.
120. <http://www.britannica.com/EBchecked/topic-art/498625/121145/Differentiation-of-the-external-genitalia-in-the-human-embryo-and>

9. Anhang

9.1 Bildmaterial Helios Klinikum Erfurt

Zur Verfügung gestellt von OA Dr. Vetter



Abbildung a)
Demonstration
Ausgangsbefund Präputium



Abbildung b)
Demonstration
Ausgangsbefund Glans penis

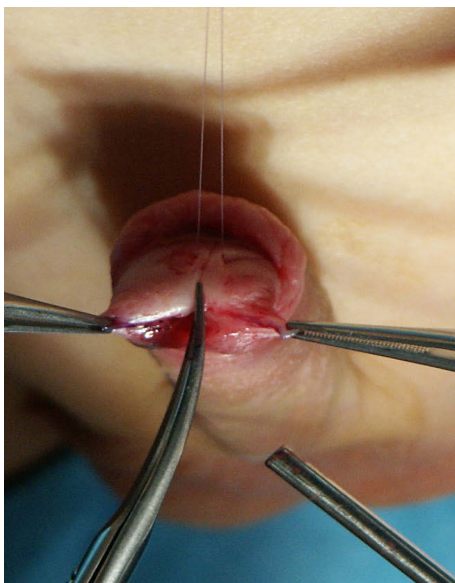


Abbildung c)
Longitudinale Inzision der
Glans penis

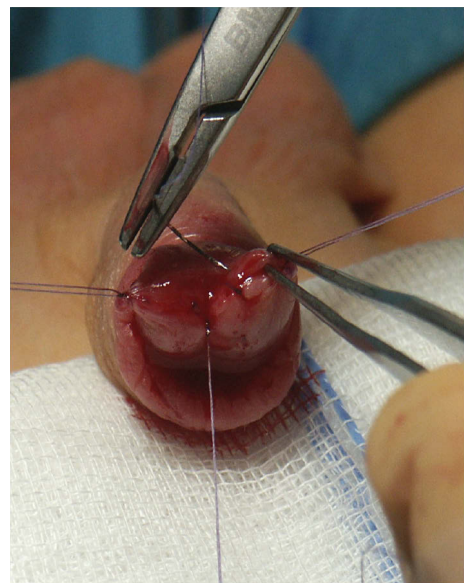


Abbildung d)
Transversale Vernähung der
Inzision



Abbildungen e) und f)

Demonstration Einzelknopfnähte der transversalen Naht

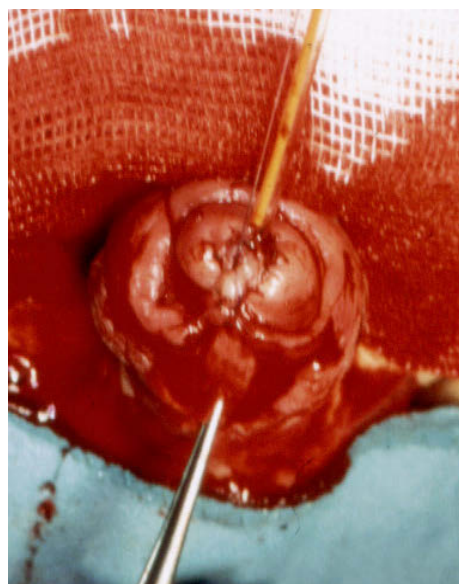


Abbildung g)

V-förmige Inzision von den distalen Haltefäden zu einem Punkt proximal des bisherigen Meatus urethrae externus

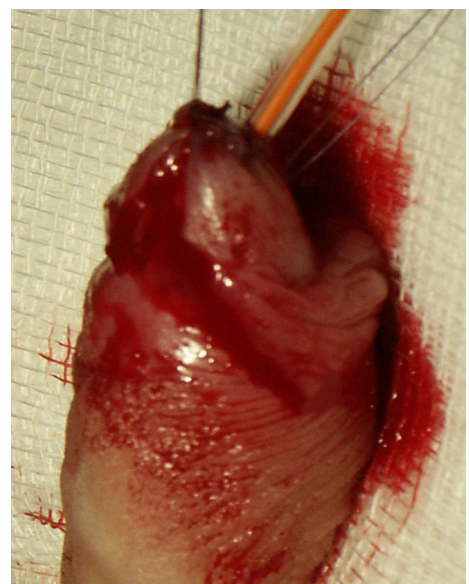


Abbildung h)

Umschlagen des Flap und Bildung einer ventralen Urethrabegrenzung



Abbildung i)
Korrektur des Präputiums

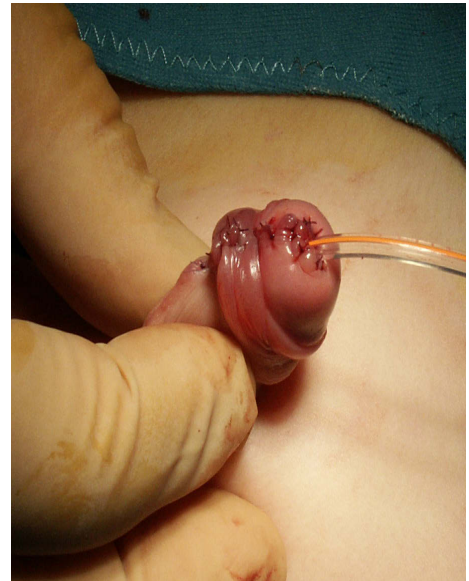


Abbildung j)
Demonstration
Operationsergebnis

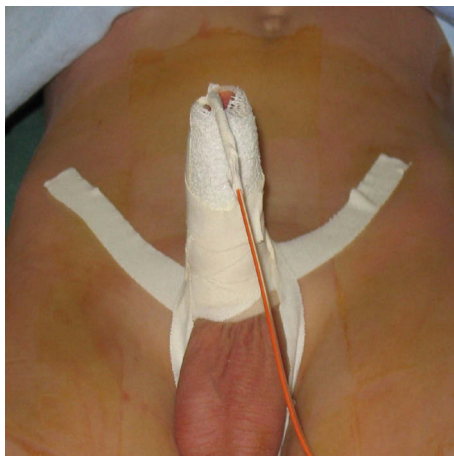


Abbildung k und l)
Demonstration postoperativer Wundverband



9.2 Bildmaterial: Gerätevorstellung Uroflowmeter und Ultraschall



Abbildung m)
Duet Multi P von DANTEC



Abbildung n)
Diagnostic Ultrasound System
SSA-550A von TOSHIBA

9.3 Anschreiben

Erfurt, den 14.11.08

Sehr geehrte Eltern, liebe Kinder,

mein Name ist Julia Becher und ich studiere im fünften Studienjahr Medizin an der Friedrich-Schiller-Universität in Jena.

Im Rahmen meiner Promotion in der Kinderchirurgie des Helios Klinikum in Erfurt beschäftige ich mich mit dem Krankheitsbild der Hypospadie und deren Möglichkeiten zur Therapie.

Durch den anhaltenden medizinischen Fortschritt sind eine stets aktuelle Analyse und der kritische Vergleich neuerer und älterer Therapieoptionen unabdingbar.

Bei dieser Entwicklung ist man jedoch in nicht unerheblichem Maße auf die Unterstützung ehemaliger Patienten und deren Angehöriger angewiesen.

Ich bitte Sie aus diesem Grund, Ihre Erfahrungen, Eindrücke und Einschätzungen im folgenden Fragebogen festzuhalten und somit zur Optimierung der Behandlung künftiger Betroffener beizutragen.

Ihre Angaben werden selbstverständlich streng vertraulich behandelt.

Ich bedanke mich bereits im Voraus für Ihre Mithilfe und stehe Ihnen bei möglichen Rückfragen gern zur Verfügung.

Mit freundlichen Grüßen

Prof. Dr. med. Friedrich

Julia Becher

Rückfragen per e-mail an: jube85@lycos.de

9.4 Fragebogen

Fragebogen

Im Folgenden finden Sie eine Auswahl von Fragen, um deren Beantwortung ich Sie und/oder Ihr Kind bitten möchte.

Ich bin mir darüber bewusst, dass es sich um ein äußerst sensibles, bisweilen sogar unangenehmes Thema handelt. Doch alle Fragen sind notwendig, um einen möglichst vollständigen Gesamteindruck der vorliegenden Behandlungsergebnisse zu erlangen.

Es sei hier aber nochmals erwähnt, dass die gewonnenen Ergebnisse vertraulich behandelt werden.

Herzlichen Dank für Ihre Mitarbeit.

IDENTIFIKATION: _____
(bestehend aus den Anfangsbuchstaben des Vor- und des Zunamen und dem Geburtsdatum; Bsp.: JB 11.05.1985)

Teil A: Wasserlassen

- | | | | |
|-----|--|-----------------------------|-------------------------------|
| A.1 | Uriniert Ihr Kind im Strahl? | <input type="checkbox"/> ja | <input type="checkbox"/> nein |
| A.2 | Lässt sich eine Aufteilung des Strahls beobachten? | <input type="checkbox"/> ja | <input type="checkbox"/> nein |
| A.3 | Schwillt die Vorhaut beim Wasserlassen an? | <input type="checkbox"/> ja | <input type="checkbox"/> nein |
| A.4 | Klagt Ihr Kind über Schmerzen beim Wasserlassen? | <input type="checkbox"/> ja | <input type="checkbox"/> nein |
| A.5 | Erfordert das Urinieren besondere Anstrengung? | <input type="checkbox"/> ja | <input type="checkbox"/> nein |
| A.6 | Nimmt Ihr Kind eine besondere Körperhaltung ein? | <input type="checkbox"/> ja | <input type="checkbox"/> nein |
| A.7 | Hat Ihr Kind das Gefühl, die Blase vollständig zu entleeren? | <input type="checkbox"/> ja | <input type="checkbox"/> nein |
| A.8 | Kommt es zum Nachtröpfeln? | <input type="checkbox"/> ja | <input type="checkbox"/> nein |

- A.9 Nässt Ihr Kind gelegentlich nachts ein? ja nein
- A.10 Nässt Ihr Kind tagsüber gelegentlich ein? ja nein
- A.11 Leidet Ihr Kind unter wiederkehrenden
Harnwegsentzündungen? ja nein

Teil B: Ästhetik

- B.1 Sind Sie zufrieden mit dem kosmetischen Ergebnis? ja nein
- B.2 Sind Narben sichtbar? ja nein
- B.3 Erscheint der Penis symmetrisch? ja nein
- B.4 Ist der Schaft gedreht? ja nein
- B.5 Sitzt die Harnröhrenöffnung in der Mitte der Eichel? ja nein
- B.6 Ist die Vorhaut erhalten? ja nein

Teil C: Sexualität (bei Patienten über 15 Jahre)

- C.1 Sollten Sie bei Ihrem Kind eine Erektion beobachtet
haben, stand der Penis gerade? ja nein
- C.2 Klagt Ihr Kind über Schmerzen währenddessen? ja nein
- C.3 Ist die Erektion über kurze Zeit andauernd? ja nein

9.5 Danksagung

Bedanken möchte ich mich bei Frau Prof. Dr. med. Felicitas Eckoldt, Direktorin der Klinik für Kinderchirurgie des Universitätsklinikum in Jena, für die Möglichkeit, diese Arbeit durchführen zu können.

Besonders danken möchte ich ebenfalls Herrn Prof. Dr. med. Uwe Friedrich, der mich in die verschiedenen Operationstechniken der Hypospadiekorrektur fachkundig eingewiesen und mir während der Zeit der Datenerhebung und Fertigstellung der Arbeit wertvolle Hinweise gegeben hat.

Ebenso bin ich für die Unterstützung in der Uroflowmetrie und der Restharnsonographie Herrn Dr. med. Ralph Vetter zu Dank verpflichtet.

Schließlich möchte ich mich bei den Patienten bedanken, ohne deren Kooperation die Erfassung der Daten nicht möglich gewesen wäre.

9.6 Ehrenwörtliche Erklärung

Hiermit erkläre ich, dass mir die Promotionsordnung der Medizinischen Fakultät der Friedrich-Schiller-Universität bekannt ist,

ich die Dissertation selbst angefertigt habe und alle von mir benutzten Hilfsmittel, persönlichen Mitteilungen und Quellen in meiner Arbeit angegeben sind,

mich folgende Personen bei der Auswahl und Auswertung des Materials sowie bei der Herstellung des Manuskripts unterstützt haben:

Prof. Dr. med. Friedrich

Prof. Dr. med. Eckoldt

Dr. med. Vetter

Dr. med. Walther

die Hilfe eines Promotionsberaters nicht in Anspruch genommen wurde und dass Dritte weder unmittelbar noch mittelbar geldwerte Leistungen von mir für Arbeiten erhalten haben, die im Zusammenhang mit dem Inhalt der vorgelegten Dissertation stehen,

dass ich die Dissertation noch nicht als Prüfungsarbeit für eine staatliche oder andere wissenschaftliche Prüfung eingereicht habe und

dass ich die gleiche, eine in wesentlichen Teilen ähnliche oder eine andere Abhandlung nicht bei einer anderen Hochschule als Dissertation eingereicht habe.