

AWMF-Register Nr. 006-026

Entwicklungsstufe: S2k

# S2k Leitlinie zur operativen Behandlung der distalen, mittleren und proximalen Hypospadie

<b>Herausgegeben von</b>	Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie e.V. (DGKCH) Deutsche Gesellschaft für Urologie e.V. (DGU)
<b>Koordinator:</b>	Prof. Dr. med. Darko Kröpfl
<b>Leitliniensekretariat</b>	Dr. med. Inga Kunz, Fachärztin für Urologie Anne Vogel B. Sc., Sigrun Schölei B. Sc Janine Weiberg, UroEvidence der DGU
<b>Methodische Begleitung:</b>	Dr. rer. hum. biol. Cathleen Muche-Borowski, Leitlinienberaterin der AWMF Dr. Stefanie Schmidt, UroEvidence der DGU
<b>Redaktion:</b>	Dr. med. Inga Kunz, Fachärztin für Urologie Anne Vogel B. Sc.
<b>Steuerungsgruppe:</b>	Prof. Dr. Raimund Stein Prof. Dr. Maximilian Stehr Prof. Dr. Margit Fisch Dr. Andreas Leutner Prof. Dr. Wolfgang Rösch Priv. Doc. Evi Comploj
<b>Externe Experten:</b>	Prof. Dr. med. Rita Gobet Prof. Dr. med. Daniel Weber

**Leitlinienkoordinator und Redaktion erreichen Sie wie folgt:**

**Prof. Dr. med. Darko Kröpfl**

Paracelsus Klinik Golzheim

Sektion für rekonstruktive urologische Chirurgie

Friedrich-Lau-Straße 11

40474 Düsseldorf

[Darko.Kroepfl@pkd.de](mailto:Darko.Kroepfl@pkd.de)

[d.kroepfl@googlemail.com](mailto:d.kroepfl@googlemail.com)

**Beteiligte Fachgesellschaften:**

Deutsche Gesellschaft für Urologie e.V. (DGU)

Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie e.V. (DGKCH)

Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie e.V.

Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik u. Psychotherapie e. V.

Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und – Diabetologie (DGKED)

Arbeitskreis Kinder- und Jugendurologie der DGU

Arbeitsgemeinschaft Kinderurologie der DGKCH

Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ)

Deutsche Gesellschaft für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie (DGMKG)

Deutsche Gesellschaft für Reproduktionsmedizin (DGRM)

Deutsche Gesellschaft der Plastischen, Rekonstruktiven & Ästhetischen Chirurgen (DGPRÄC)

Deutsche Gesellschaft für Plastische & Wiederherstellungschirurgie (DGPW)

Deutsche Gesellschaft für Sexualforschung (DGfS) [ausgeschieden]

Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin (DGAI)

**Schlüsselwörter:**

Urogenitale Fehlbildungen, Hypospadie, Leitlinien, Kinder- und Jugendmedizin

# Inhaltsverzeichnis

<b>Vorwort zur Leitlinie</b>	<b>4</b>
<b>1 Einleitung</b>	<b>5</b>
1.1 Begleit'anomalien	6
1.2 Klassifikation der Hypospadie	6
1.3 Präoperative Diagnostik	7
1.4 Erweiterte Diagnostik vor der Operation einer proximalen Hypospadie	9
1.5 Indikation zur Operation einer Hypospadie	10
1.6 Zeitpunkt der primären Operation	12
1.7 Anästhesierisiko	12
1.8 Psychologische, emotionale und anatomische Aspekte des OP-Zeitpunktes	14
1.9 Präoperative hormonelle Behandlung	15
<b>2 Allgemeine Gesichtspunkte für die Hypospadieoperationen</b>	<b>16</b>
2.1 Lagerung	16
2.2 Optische Vergrößerung	16
2.3 Nahtmaterial	17
2.4 Instrumentarium	17
2.5 Harnableitung	18
2.6 Verband	19
2.7 Antibiotika	19
<b>3 Operative Techniken</b>	<b>20</b>
3.1 Operative Behandlung der Penisverkrümmung	20
3.2 Operative Technik zur Korrektur des hypospaden Meatus	23
3.2.1 Grundsätzliches	23
3.2.2 Operatives Vorgehen bei alleiniger Stenose des Meatus externus urethrae	23
3.2.3 Operatives Vorgehen bei minimal ausgeprägter Hypospadie (Hypospadia sine Hypospadia)	24
3.2.4 MAGPI Verfahren (Meatal Advancement Glanuloplasty)	24
3.2.5 TIP-Urethralplastik	25
3.2.6 Urethralplastik nach Mathieu	25
3.2.7 Gestielte Präputiallappen	26
3.2.8 Bilden einer Neourethra in zwei Sitzungen	27
3.3 Rekonstruktion der Penisschafthaut	28
3.4 Korrektur der Rotation (Torsion) des Penis	29
<b>4 Behandlung der postoperativen Komplikationen</b>	<b>29</b>
4.1 Harnröhrenfistel	29
4.2 Harnröhrenstriktur	30
4.3 Harnröhrendivertikel	30
4.4 Defekte und Unregelmäßigkeiten an der Glans	31
4.5 Funktionelle und ästhetische Probleme am Skrotum	31
<b>5 Behandlung nach fehlgeschlagener Hypospadiekorrektur</b>	<b>31</b>
<b>6 Literaturverzeichnis</b>	<b>33</b>

## Vorwort zur Leitlinie

Die Hypospadie ist eine häufige Fehlbildung des Jungen mit einem Vorkommen von etwa 1:200-300 Lebendgeburten. Die Ätiologie ist nach wie vor nicht geklärt, bekannt sind familiäre Häufungen. Die Hypospadie kommt in verschiedenen Schweregraden vor und bedarf daher einer unterschiedlich aufwändigen Korrektur, die bei ausgeprägter Form durchaus in zwei oder mehreren Schritten durchzuführen ist.

Aufgrund der Komplexität des operativen Eingriffes sowie der Variabilität der Fehlbildung selbst hat sich bis heute kein standardisiertes Verfahren zur Behandlung etabliert. Vielmehr sind heute annähernd 250 verschiedene operative Techniken bekannt.

Zielorientierung dieser Leitlinie ist daher das einheitliche Vorgehen im Rahmen der präoperativen, operativen wie postoperativen Behandlung und Nachsorge der verschiedenen Formen, also der distalen, mittleren wie proximalen Hypospadie.

Patienten mit bestimmten Varianten der Geschlechtsentwicklung (DSD) können als Symptom eine meist ausgeprägte Form (skrotal oder perineal) der Hypospadie aufweisen. Diese Kinder benötigen eine sehr differenzierte präoperative Diagnostik in genetischer und endokrinologischer Hinsicht vor einem etwaigen operativen Eingriff. Nachdem am 12. Mai 2021 das in Kraft getretene Gesetz zum „Schutz von Kindern mit Varianten der Geschlechtsentwicklung“ (vgl. Art. 1, § 1631e Abs. 6 BGB und Art. 2, § 55 EGBGB) veröffentlicht wurde, sollten operative Eingriffe bei Patienten mit DSD im nicht einwilligungsfähigen Alter lediglich nach Erfüllung bestimmter Regularien, wie z. B. einer geforderten interdisziplinären Behandlung und Empfehlung zur Operation nur mit familiengerichtlicher Genehmigung, durchgeführt werden. Diese Kinder sind nicht Zielgruppe dieser Leitlinie. An dieser Stelle dürfen die Autoren auf die vorhandene Leitlinie „Varianten der Geschlechtsentwicklung“ der AWMF hinweisen.

Bei der Erstellung von S2k-Leitlinien ist es durchaus gewünscht und vorgesehen, Patientenvertretungen mit in den Erarbeitungsprozess (mit oder ohne Stimmrecht) einzubeziehen. Für Hypospadiepatienten existiert allerdings keine offizielle Patientenvertretungsgruppe z. B. im Sinne eines eingetragenen Vereines, wie dies bei anderen Erkrankungen der Fall ist. Wahrnehmbar sind Patientenmeinungen, die mehr oder weniger formlos in sozialen Netzwerken geäußert werden. Sie entbehren allerdings derzeit den Anspruch auf Repräsentanz der gesamten Patientengruppe. Daher konnte bei der Erstellung dieser Leitlinie eine Patientenvertretergruppe nicht mit herangezogen werden. Die Autoren haben sich bemüht, die Patientensicht aus der Literatur wie auch aus der eigenen Erfahrung mit einfließen zu lassen. Die Mitarbeit der Patientenvertretung der DSD-Patienten kommt wegen der grundsätzlichen Überlegung, dass es sich bei Patienten mit einer Hypospadie nicht um Kinder mit einer Variante der Geschlechtsentwicklung handelt, ebenfalls nicht in Betracht.

Die Autoren hoffen mit der Erstellung dieser Leitlinie und damit einer gewissen Standardisierung der Behandlung der Hypospadie, einen Beitrag zur Qualitätssicherung sowie eines verbesserten Behandlungsergebnisses geleistet und damit den ihnen anvertrauten Patienten und deren Lebensqualität gedient zu haben. Dazu trägt auch eine zunehmende Spezialisierung der behandelnden Fächer mit entsprechender Expertisenbildung in bestimmten Zentren bei, wie auch von berufspolitischer Seite z. B. durch die Schaffung der Zusatzbezeichnung „Spezielle Kinder- und Jugendurologie“ wird dahingehend Rechnung getragen wird.

## 1 Einleitung

Die Hypospadie ist eine häufig auftretende Fehlbildung bei Jungen. Etwa 1 von 200 bis 1 von 300 Jungen sind betroffen (Bergman et al. 2015) (Baskin et al. 2001) (Yu et al. 2019). Sie wird zudem bei verschiedenen Syndromen beobachtet (Jones et al. 2013).

Neuere Untersuchungen weisen auf eine genetische Malformation durch Umweltfaktoren auch bei distalen Hypospadien hin (Yiee and Baskin 2010) (Wang and Baskin 2008). Ein Gen-Umwelt Wechsel und deren Einfluss auf polymorphe Gene wird von Marrocco et al. ursächlich für die meisten Hypospadienformen angenommen (Marrocco et al. 2015). Peycelon M et al. (2020) zeigten einen signifikanten Einfluss der Konzentration von Beta human Chorion Gonadotropins auf die Inzidenz der proximalen Hypospadien (Peycelon et al. 2020).

Die Studie von Butwicka et al. aus 2015 hat ein erhöhtes Risiko für neurologische Entwicklungsstörungen bei Patienten mit Hypospadie sowie ein erhöhtes Risiko für Autismus-Spektrum Störungen bei ihren Brüdern identifiziert, was auf eine familiäre (genetische und/oder umweltbedingte) Ursache hinweist (Butwicka et al. 2015).

Baskin et al. 2001 und Wang und Baskin 2008 wiesen auf die Störung der Testosteron-abhängigen Gen Expression und antiandrogene Eigenschaft der sogenannten ECD (endocrine disrupting chemicals) als eine der möglichen Ursachen für die Entstehung einer Hypospadie hin (Baskin et al. 2001) (Wang and Baskin 2008).

Poon et al. analysierten 2018 den Einfluss von Polybrominated diphenyl ethers (PBDE), einer ubiquitär eingesetzten Chemikalie, die der Vermeidung von Bränden in elektronischen Apparaten dient und stellte eine signifikant höhere Konzentration der Substanz im Blut der Frauen mit Hypospadie-Kindern fest (Poon et al. 2018).

Falls der Vater betroffen ist, kann das Risiko für seinen Sohn zwischen 6 % und 8 % liegen. Bei Zwillingen liegt das Risiko bei etwa 14 % (Bauer et al. 1979) (Bauer et al. 1981).

Das äußere Genitale entwickelt sich aus dem Sinus urogenitalis, den Geschlechtsfalten und den Geschlechtswülsten (Glenister 1954) (Baskin et al. 1998). Die Hypospadie als Hemmungsfehlbildung betrifft sowohl die Urethra als auch die umgebenden Strukturen. Die Ausprägung der Hypospadie ist abhängig von der Hemmung der Verschmelzung der Urethralfalten. Ein intrauteriner Androgenmangel ab der 14. Schwangerschaftswoche (SSW), welche der kritischen Phase der Morphogenese der Urethra entspricht, wird als ursächlich angenommen (Pichler et al. 2013).

In dieser Phase wird das Mesenchym zum Corpus spongiosum der Urethra umgewandelt. Diese Umwandlung findet bei dieser Anomalie distal um den hypospaden Meatus nicht statt. Vielmehr entsteht aus dem Mesenchym das als „Chorda“ bezeichnete peri- und retrourethral lokalisierte Gewebe. In früheren Zeiten wurde diese Chorda bzw. die Urethralplatte zur Begradigung des Penis häufig reseziert, da angenommen wurde, dass es sich um fibrotisches Gewebe handelt. Dieses widerlegten Erol (Erol et al. 2000) und Baskin (Baskin and Ebbers 2006), indem sie zeigten, dass die retrourethral gelegene Harnröhrenplatte gut vaskularisiert ist, eine reichhaltige Nervenversorgung hat und ein ausgedehntes Muskelgewebe aufweist.

Ein hypospader Penis weist von der Spitze bis zur Basis folgendes auf: einen ventral gespaltenen Meatus und das ventral fehlende Segment der Harnröhrenzirkumferenz, welches dorsal durch die Harnröhrenplatte ersetzt wird, die sich vom ektopen Meatus bis zur Glans erstreckt. Die tubuläre Harnröhre proximal des ektopen Meatus ist hypoplastisch ohne umgebendes Corpus spongiosum und von einer dünnen, fest anhaftenden Hautschicht bedeckt (Catti et al. 2008). Deren Erhalt ist häufig nicht möglich, so dass die neu zu bildende Urethra länger ist als anfangs vermutet

Welches Gewebe wie stark verändert ist, hängt hierbei von der Ausprägung der Hypospadie ab. Diese Varianz der Veränderungen ist charakteristisch für die Hypospadie und sie führt dazu, dass der notwendige Korrekturaufwand im Vorfeld nur sehr schlecht eingeschätzt werden kann, so dass die Klassifikation der Hypospadie anhand der Lokalisation des Meatus prinzipiell nicht möglich ist (Snodgrass and Bush 2011).

### **1.1 Begleit'anomalien**

Es sind mehrere Begleit'anomalien der Hypospadie zu nennen (Jones et al. 2013). So besteht z. B. eine leicht erhöhte Inzidenz zur Ureterabgangsstenose, zu vesikorenenalen Refluxen und zur Nierenagenesie. Es sind auch Wilms-Tumore, Becken- und Nierentumore und Nierenektopen beschrieben. Die häufigsten Begleit'anomalien sind der Maldescensus testis und inguinale Hernien. Allerdings sind diese Begleit'anomalien bei der distalen Hypospadie selten (5,5 %) (Khuri et al. 1981). Die Notwendigkeit zur weiterführenden Routinediagnostik kann hieraus nicht abgeleitet werden.

Bei bis zu 15% der Patienten mit proximalen, penoskrotalen und bis zu 50% der perinealen Hypospadien wird ein Utrculus prostaticus diagnostiziert. Dies kann während der Operation das Einführen des Katheters erschweren (Ikoma et al. 1985) (Stein 2012). Des Weiteren ist noch der einseitige oder beidseitige Kryptorchismus als häufige Begleit'anomalie zu nennen. Dieser wird bei 7-9% aller Patienten und bei 22% bei den isoliert proximalen Hypospadien beobachtet (Khuri et al. 1981) (Wu et al. 2002) (Feingold et al. 2000).

Johnson et al. untersuchten genetisch und endokrinologisch 60 Jungen mit proximalen Hypospadien. Sie fanden in 53% nichtgenitale Anomalien, in 28% genetische Anomalien und in 15% eine Störung der Geschlechtsentwicklung. Obwohl endokrine Tests klinisch nützlich waren, waren Gentests diagnostisch am aufschlussreichsten (Johnson et al. 2020).

### **1.2 Klassifikation der Hypospadie**

Die Beschreibung der Hypospadie kann zum einen klinisch, anhand der Lage des Meatus, des Aussehens von Vorhautschürze, Penisschaft und des Skrotums sowie deren Lage zueinander, erfolgen. Dies dient letztlich zunächst der präoperativen Beschreibung der Hypospadie, die unvollständig ist und gelegentlich zu einer Unter-, aber auch manchmal zu einer Überschätzung der Ausprägung einer Hypospadie führt.

Die eindeutigere Klassifikation der Hypospadie erfolgt basierend auf der anatomischen Position der Harnröhrenöffnung nach kompletter Freilegung des Penis und der Urethra:

- **Distale-anteriore** Hypospadie: Meatus befindet sich an der Glans oder am distalen Penisschaft (häufigste Form)

- **Mittlere** Hypospadie: Meatus befindet sich penil zwischen dem penoskrotalen Übergang und dem distalen Penisschaftsdrittel
- **Proximale-posteriore** Hypospadie: Meatus befindet sich penoskrotal, skrotal oder perineal

**Sonderformen:**

- **Hypospadia sine Hypospadia:** Meatus befindet sich orthotop glandulär und ist normal konfiguriert
- **Megalomeatus:** Meatus befindet sich orthotop glandulär, ist aber wesentlich zu groß und reicht proximal an die Kranzfurche

Als häufigste Hypospadien gelten die distalen penilen Hypospadien. Sie treten meist als isolierte Fehlbildung auf. Wesentlich seltener sind proximale Hypospadie wie penoskrotale, skrotale und perineale Hypospadien. Letztere werden außerdem häufiger von weiteren Fehlbildung begleitet, z. B. buried Penis, Hodenhochstand, feminisiertes Genital, Utrculus prostaticus und Fehlbildungen der oberen Harnwege (Duckett 1998) (Rowe et al. 2019).

Um eine zuverlässige Klassifikation der Hypospadie (und die Bestimmung des Grades der Verkrümmung) vornehmen zu können, ist ein Erektionstest erforderlich. Häufig tritt schon während der körperlichen Untersuchung eine spontane Erektion auf. Intraoperativ wird durch Druck auf die Schwellkörper und Injektion von steriler Kochsalzlösung in die Schwellkörper eine volle Erektion erzeugt. Die Anwendung dieser Technik macht die intraoperative intracavernöse Injektion von Prostavasin mit folgender, länger anhaltender Erektion überflüssig (Perovic et al. 1997).

Die Anlage eines Tourniquets ist bei kleinen Kindern nicht geeignet, da das Ausmaß der Verkrümmung falsch beurteilt werden kann (Westenfelder 1993).

### 1.2.1 Empfehlung

Die Meatusposition, eine Verkrümmung des Penis, eine Rotation des Penis, eine penoskrotale Transposition und begleitende Erkrankungen (wie Hodenhochstand und/oder Leistenhernie) **sollen** bei der orientierenden präoperativen Untersuchung erfasst und dokumentiert werden. Diese begleitenden Erkrankungen **sollten** im Rahmen der operativen Behandlung der Hypospadie versorgt werden.

Konsensusstärke: 100 %

### 1.3 Präoperative Diagnostik

Die sorgfältige klinische Untersuchung ist entscheidend für die korrekte Klassifikation und Therapieplanung.

Neben der Position des Meatus sollen folgende Merkmale untersucht und beschrieben werden:

- Lage, Form und Weite des Meatus
- Größe der Glans
- Konfiguration des Präputiums (als „Schürze“ oder zirkulär geschlossen)
- Vorhandensein einer hypoplastischen Urethra und deren Länge
- Qualität (Hypoplasie) der distalen Harnröhre (nach Teilung des Corpus spongiosum)
- die Teilung des distalen Corpus spongiosum (Lokalisation)
- ventrale Penisschaftdeviation bei artifizieller Erektion
- Länge der Corpora cavernosa und damit des Penisschaftes
- ventrale Penisschaftshaut (häufig hypoplastisch) und Verlauf der Raphe (häufig asymmetrisch)
- das Aussehen des Scrotums (ggf. bipart)
- Position der Hoden

Embryologisch bedingt sind assoziierte Anomalien des oberen Harntraktes bei isolierten Hypospadien nicht häufiger als in der Allgemeinbevölkerung. Deshalb ist eine Ultraschalluntersuchung der Nieren routinemäßig nicht erforderlich.

Bei gleichzeitigem Vorliegen anderer kongenitaler Anomalien (z. B. Herzvittium, Analatresie, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte etc.) ist dagegen das Risiko assoziierter Harntraktanomalien erhöht und deshalb eine Uro-Sonographie empfehlenswert.

Grundsätzlich ist bei Vorliegen verschiedener kongenitaler Organdefekte in Verbindung mit einer Hypospadie eine zugrundeliegende syndromale Erkrankung bzw. ein genetischer Defekt auszuschließen (Ceresaro 1986) (Davenport 1988) (McArdle 1975) (Shelton 1985).

### 1.3.1 Empfehlung

Bei der Beschreibung der Hypospadie **sollte** die Form, Weite und Lage des Meatus; Größe der Glans; Konfiguration des Präputiums, die Penisschaftdeviation bei artifizieller Erektion, die Qualität der distalen Urethralplatte und des Corpus spongiosums, der Aspekt der ventralen Penisschaftshaut und des Skrotums sowie die Position der Hoden beschrieben werden.

Konsensusstärke: 100 %

### 1.3.2 Empfehlung

Bei isolierten distalen und mittleren Hypospadien **sollte** kein Routine-Ultraschall des Urogenitaltraktes erfolgen, da eine Assoziationen mit anderen Fehlbildungen sehr selten ist.

Konsensusstärke: 100 %



### 1.3.3 Statement

Bei den proximalen Hypospadien ist die Indikation zum Screening-Ultraschall des Urogenitaltraktes von der Ausprägung und/oder Assoziation mit zusätzlichen Fehlbildungen (z. B. Kryptorchismus, syndromalen Aspekt) abhängig.

Konsensusstärke: 100 %

### 1.3.4 Statement

Der intraoperative Erektionstest ist die beste Methode, um den Grad der Hypospadie und das Ausmaß der ventralen Verkrümmung zu erfassen.

Konsensusstärke: 100 %

### 1.3.5 Empfehlung

Insbesondere bei proximalen Hypospadien im Kindesalter **sollte** ein Tourniquet **nicht** angewendet werden.

Konsensusstärke: 89 %

## 1.4 Erweiterte Diagnostik vor der Operation einer proximalen Hypospadie

Eine isolierte penoskrotale oder perineale Hypospadie kann ein Leitsymptom und ein klinischer Hinweis für das Vorliegen einer 46, XY-DSD (Disorder of Sexual Development, Störung der Geschlechtsentwicklung, besser Variante der Geschlechtsentwicklung) nach der Geburt sein. Unter dem Begriff DSD werden vielfältige Diagnosegruppen subsumiert, bei denen die Geschlechtschromosomen, das Genitale oder die Gonaden inkongruent sind. Die Ursachen können vielfältig sein: Numerische Chromosomenanomalien, Gonadenentwicklungsstörungen, Sexualhormonbiosynthese-Störungen oder Sexualhormonresistenzen, sowie inadäquat erhöhte oder erniedrigte Produktion von Sexualhormonen bzw. deren Vorstufen. Die Störungen der Geschlechtsentwicklung werden in 3 Kategorien nach dem Karyotyp eingeteilt: Chromosomale DSD, 46, XX-DSD und 46, XY-DSD. Insofern ist die Bestimmung des Karyotyp für das weitere differenzierte Vorgehen notwendig. Bei einer 46, XY-DSD kann eine Ursache in den Störungen der Hodenentwicklung oder den Störungen der Androgensynthese und –wirkung liegen. Anhand verschiedener Hormonwerte kann die genetische Ursache eingegrenzt und genetische Untersuchungen veranlasst werden. Hier möchten wir auf die S2k-Leitlinie: „Varianten der Geschlechtsentwicklung“ (AWMF-Registernummer 174/001) verweisen.

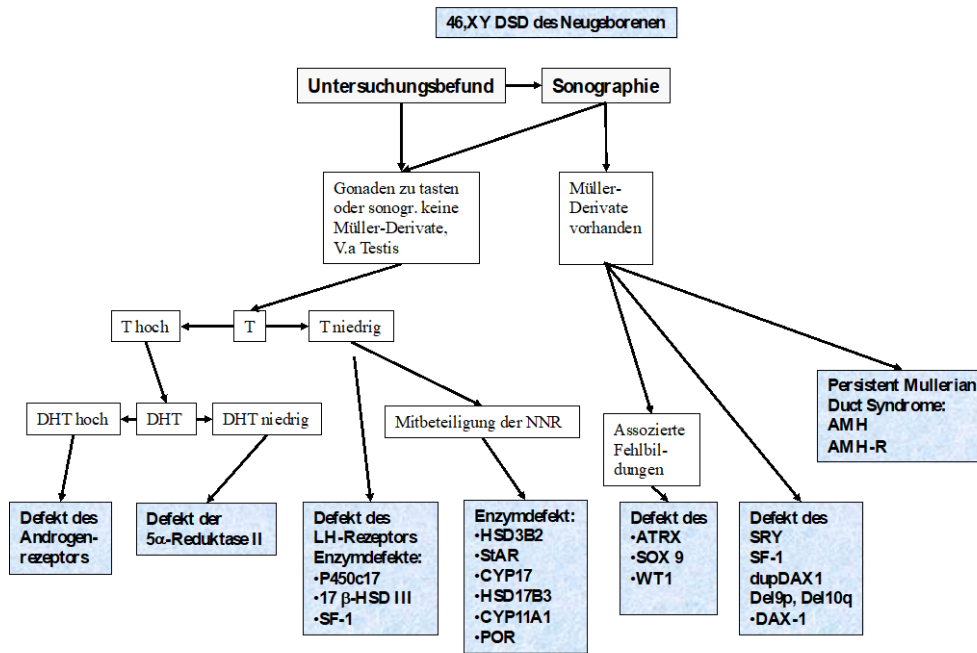


Abbildung 1 Flussdiagramm: Diagnostik des Neugeborenen 46, XY-DSD mit proximaler Hypospadie zum Ausschluss/Nachweis einer DSD.

#### 1.4.1 Empfehlung

Liegt eine Erhöhung des 17-Hydroxyprogesteron (17-OHP) im allgemeinen Neugeborenen-Screening vor, **soll** eine weitere Abklärung bei V.a. Adrenogenitalen Syndrom (AGS) erfolgen [Testosteron, LH, FSH, Na, K, Blutzucker und Blutgase]. Dies dient in erster Linie dem Ausschluss eines AGS mit Salzverlust.

Konsensusstärke: 100 %

#### 1.4.2 Empfehlung

Bei proximalen Hypospadien, insbesondere, wenn diese mit einem bilateralen Hodenhochstand und/oder Utrculus prostaticus und/oder syndromalen Erkrankungen vergesellschaftet sind, **soll** eine unterstützende Beratung in einem spezialisierten Zentrum mit Erfahrung in der Behandlung von DSD- („disorder of sex development“) Patienten (interdisziplinär inkl. Kinderendokrinologie und Humangenetik) erfolgen.

Konsensusstärke: 100 %

### 1.5 Indikation zur Operation einer Hypospadie

Die Indikation zur operativen Behandlung ergibt sich aus der gegebenen Anatomie, wesentlich aus der Position des Meatus urethrae mit ggf. begleitender Stenose, dem Ausmaß einer ventralen Penisschaftdeviation und/oder einer Penisschafttorsion sowie der Ausbildung des Skrotums mit

seiner Beziehung zur Peniswurzel (Skrotum bipartitum mit ggf. vorliegender penoskrotaler Transposition).

Ziele der Operation sind (Bracka 1989) (van der Toorn et al. 2013) (Tekgul et al. 2011) (Radmayr et al. 2018):

- glanduläre Lage des Neomeatus bei geschlossener Glans mit ungeteiltem, nach vorne gerichtetem Harnstrahl bei gutem Flow
- Aufhebung der Penisschaftdeviation oder –torsion auch bei Erektion
- ästhetisch ansprechender Aspekt, ggf. mit Skrotalplastik und Aufhebung der penoskrotalen Transposition
- normale spätere Sexualfunktion mit ungehindertem Samentransport

Bei ausgeprägten Formen können die Operationsziele nicht immer einzzeitig sondern nur mehrzeitig erreicht werden.

Während sich bei ausgeprägten Befunden eine eindeutige (absolute) Indikation zur Erreichung der Ziele ableiten lässt (Tekgul et al. 2011) (Radmayr et al. 2018) (Stein 2012), ergeben sich relative Indikationen bei gering ausgeprägten Befunden wie z. B. glandulärer oder coronarer Hypospadie ohne Verkrümmung oder Torsion des Penis (Stein 2012) (Rübben und Stein 2017) (Fisch 2001) (Radmayr et al. 2018) oder auch bei Sonderformen wie Megalomeatus mit geschlossener Vorhaut (Cendron 2018). Im Zweifel sollte die Zustimmungsfähigkeit des Patienten selbst (ab etwa 14-16 Jahren) abgewartet werden, da ein Operationswunsch bei geringer Ausprägung nicht antizipiert werden kann, da möglicherweise dem Patienten daraus kein Nachteil entsteht bzw. er sich der Fehlbildung gar nicht bewusst ist (Fichtner et al. 1995). Es ist auch bekannt, dass bei späterer Beurteilung des Operationsergebnisses durch den Patienten die Positionierung des Meatus als weniger wichtig empfunden wird (Weber et al. 2008) (Duckett 1998) (Krull et al. 2018) (Haid et al. 2016).

Gleichwohl soll in die Indikationsstellung auch die zu erwartende psychologische Belastung des Kindes durch das auffällige Genitale einfließen (Schönbucher 2008). Dies ist sicherlich abhängig vom familiären und sonstigem sozialen Umfeld. Damit spielen die Eltern oder andere Sorgeberechtigten und ihre Erziehung eine wichtige Rolle.

Ein verzögertes Vorgehen (Operation nach Erreichen der Zustimmungsfähigkeit) wird explizit nicht für ausgeprägte Formen wie proximale Hypospadien empfohlen, da messbare psychologische Störungen durch das veränderte Genital als wahrscheinlich beschrieben werden (Lorenzo et al. 2012) (Schönbucher et al. 2008). Wenn auch im Einzelfall schwer messbar und vorhersehbar, können die Kinder durch das Anders-Aussehen ihres Genitals im Vergleich zu anderen Kindern in ihrer Entwicklung bis zum Erreichen der eigenen Zustimmungsfähigkeit gestört werden (Schlomer et al. 2014). Auch muss in diesem Zusammenhang aus chirurgischer Sicht ein verbessertes Ergebnis der frühen Operation bei niedrigerer Komplikationsrate ins Feld geführt werden (Lee et al. 2013).

Letztlich müssen erhoffte und objektiv zu erwartende operative Ergebnisse auch im Langzeitverlauf mit den Eltern und je nach Alter mit dem Patienten besprochen und gegen mögliche Komplikationen abgewogen werden (Adams and Bracka 2016) (Bracka 1989) (Chan et al. 2019a) (Lorenzo et al. 2012) (Lorenzo et al. 2014) (Stein 2012) (Liu et al. 2015). Das operative Ergebnis ist

dabei wesentlich von der Erfahrung des Operateurs beeinflusst (Manzoni et al. 2004) (Perovic et al. 2010) (Wilkinson et al. 2017) (Stein et al. 2006) (Radmayr et al. 2018) (Bandini et al. 2019) (Bush et al. 2015).

Bei Vorliegen einer korrekturwürdigen Hypospadieform ist die Entfernung präputialen Gewebes z. B. aus nicht medizinischen Gründen im Vorfeld unbedingt zu vermeiden, da durch den Verlust der Hautanteile die Korrekturmöglichkeiten der Hypospadie behindert werden. So sind beide Eingriffe in einer Sitzung durchzuführen, wobei je nach Technik die Zirkumzision Bestandteil der Hypospadiekorrektur ist.

#### 1.5.1 Empfehlung

Die isolierte Entfernung der Vorhaut bei Kindern mit einer Hypospadie **soll** vermieden werden, da diese in der Regel für die operative Korrektur der Hypospadie benötigt wird.

Konsensusstärke: 100 %

#### 1.5.2 Statement

Eine eindeutige Operationsindikation ist gegeben bei:

- allen mittleren und proximalen Hypospadien,
- den distalen Formen mit einer Meatusstenose, Penisverkrümmung oder/ und Penistorsion.

Konsensusstärke: 100 %

### 1.6 Zeitpunkt der primären Operation

Der optimale Zeitpunkt der Operation wird von zwei Faktoren wesentlich beeinflusst:

1. den Risiken der Anästhesie
2. dem sogenannten therapeutischen Fenster

### 1.7 Anästhesierisiko

#### Allgemeines

Das Risiko ist bei Kindernarkosen deutlich größer als bei der Anästhesie von Erwachsenen, obwohl die Kinder kaum schwerwiegende Vorerkrankungen haben (Jöhr 2017b). Interventionsbedürftige Ereignisse, sog. „severe critical events“ treten umso häufiger auf, je kleiner die Kinder sind (Habre et al. 2017). Die Anästhesieführung ist daher anspruchsvoller und das Risiko von Komplikationen steigt. Die Erfahrung des Anästhesisten und das Alter des Kindes sind die wichtigsten Prädiktoren für Komplikationen (Jöhr 2017a) (Habre et al. 2017).

Die Frage „Schädigt die Narkose das Gehirn des Kindes?“ ist Gegenstand einer öffentlichen Diskussion (Becke et al. 2017), vor allem seit die amerikanische FDA 2016 empfohlen hat, bei Kindern unter 3 Jahren ohne vitale Indikation längere oder wiederholte Anästhesien zu vermeiden.

Tierexperimentell führen alle Anästhetika (außer Opiode und  $\alpha 2$ -Agonisten), Alkohol und Antiepileptika beim sich entwickelnden Gehirn zu strukturellen Veränderungen mit teilweise bleibender Beeinträchtigung von Lernen und Verhalten. Diese Daten sind über alle Spezies hinweg weitgehend konsistent und es besteht kaum Zweifel, dass grundsätzlich ein solches Potenzial auch beim Menschen besteht; zumal bei Alkohol und Antiepileptika mit ähnlichen Effekten beim Tier ein humanes Korrelat besteht. Die Frage ist die klinische Relevanz einer kurzdauernden Exposition gegenüber den entsprechenden Medikamenten. In mehreren europäischen Kohortenstudien scheinen Anästhesien im Säuglings- oder Kleinkindesalter keinen entscheidenden Einfluss auf die spätere schulische Leistung oder den Intelligenzquotienten zu haben (Glatz et al. 2017). In einer randomisierten Studie fanden sich 2 und 5 Jahre nach einer Herniotomie im frühen Säuglingsalter keine Unterschiede zwischen einer alleinigen Regionalanästhesie und einer Allgemeinanästhesie (McCann et al. 2019). Auch in prospektiv geplanten Kohortenstudien fanden sich trotz aufwändiger Testung keine Hinweise auf eine relevante Schädigung durch Eingriffe im frühen Kindesalter (Sun et al. 2016) (Warner et al. 2018).

Diese Daten erlauben eine gewisse Entwarnung (Vutskits & Culley 2019), zumal eine ungenügende oder verzögerte Versorgung von angeborenen Fehlbildungen ebenfalls zu Entwicklungs- und Sozialisationsstörungen führen kann (Andropoulos & Greene 2017).

#### 1.7.1 Statement

Das Anästhesierisiko ist umso höher, je jünger das Kind ist. Ein in Kinderanästhesie erfahrener Anästhesist, geschultes Kinderpflegepersonal sowie eine adäquate Organisation und Infrastruktur ermöglichen, das perioperative Risiko zu minimieren und auch Säuglinge sicher zu versorgen.

Konsensusstärke: 100 %

#### Anästhesiologische Überlegungen zu rekonstruktiven kinderurologischen Eingriffen

Eingriffe zur Rekonstruktion der Harnwege bei Kindern stellen keine große kardiopulmonale Belastung dar und erlauben den Einsatz aller etablierten Anästhesieformen. Die Auswahl wird sich nach den Standardmethoden der Kinderanästhesie in der jeweiligen anästhesiologischen Klinik richten (Jöhr 2017a) und sollte den „10-N-Qualitätskriterien“ zum konsequenten Erhalt der Homöostase folgen (Weiss et al. 2015). Insbesondere sollen auch Konzepte für die postoperative Analgesie (Association of Paediatric Anaesthetists of Great Britain and Ireland 2012) und zur Prophylaxe von Aufwachdelirien enthalten (Costi et al. 2014) sein.

Die Frage, wie weit Anästhesieverfahren einen Einfluss auf das chirurgische Resultat haben, wird zurzeit diskutiert. In einigen, aber nicht allen, retrospektiven Fallserien fand sich eine Assoziation zwischen der Verwendung eines Kaudalblocks und dem späteren Auftreten von Fisteln. So fanden Taicher et al. bei 395 durch den gleichen Operateur durchgeführten Hypospadiekorrekturen eine erhöhte Rate von postoperativen chirurgischen Komplikationen bei proximalen Hypospadien und bei Verwendung eines Kaudalblocks (Taicher et al. 2017). Zhu et al. fanden in einem systematischen Review bei der meta-analytischen Zusammenfassung von 7 Fallserien und 4 randomisierten Studien nicht vermehrt Heilungsstörungen bei der Verwendung eines Kaudalblocks (Zhu et al. 2019). Weitere randomisierte Studien zur Klärung dieser Frage sind aber zurzeit bei [www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov) registriert.

Bei der postoperativen Versorgung können unruhige und motorisch sehr aktive Kinder in einzelnen Fällen einer gewissen Ruhigstellung bedürfen, um das Operationsergebnis nicht zu gefährden. Ein Aufwachdelir ist möglichst zu vermeiden und, falls es auftritt, sofort zu behandeln. Die Kombination einer Allgemeinanästhesie mit einem Kaudalblock bietet eine hervorragende Analgesie und zudem kann die sonst als Nebenwirkung betrachtete motorische Blockade hier von Vorteil sein. Neben der Vermeidung von Analgesielücken können auch die sedierenden Effekte von z. B. Nalbuphin oder Clonidin genutzt werden.

#### 1.7.2 Statement

Insgesamt steht heute weit weniger die potenzielle Toxizität der Medikamente als die Einhaltung aller Qualitätskriterien der Kinderanästhesie im Zentrum der Diskussion.

Konsensusstärke: 100 %

#### 1.7.3 Empfehlung

Die Allgemeinanästhesie **soll** mit einer Regionalanästhesie kombiniert werden. Die Kaudalanästhesie gilt dabei als das Standardverfahren; Leitungsanästhesien am Penis oder Pudendusblockaden sind mögliche Alternativen.

Konsensusstärke: 100 %

### 1.8 Psychologische, emotionale und anatomische Aspekte des OP-Zeitpunktes

Zahlreiche Studien weisen einvernehmlich darauf hin, dass es ein therapeutisches Fenster zwischen dem 6. und 18. Lebensmonat gibt. In dieser Zeit scheinen die unmittelbaren psychologischen und emotionalen Konsequenzen des Eingriffes am Genitale am geringsten zu sein (Bush 2013b) (Perlmutter 2006) (Pediatrics 1996).

Insbesondere der Zeitraum zwischen dem 18. Lebensmonat bis zum Erreichen des 4. Lebensjahres wird dagegen von vielen Autoren im Hinblick auf diese Aspekte als ungünstig bewertet und sollte deshalb vermieden werden (Pediatrics 1996) (Manley 1982) (Tekgul et al. 2011) (Snodgrass et al. 2007).

Einzig Weber et al. fanden keinen signifikanten Unterschied im postoperativen Verhalten der Kinder, die älter als 18 Monate zum Zeitpunkt der Operation waren (Weber et al. 2009).

Aktuell werden weltweit in den meisten kinderurologischen Zentren primäre Hypospadie-Operationen um das 1. Lebensjahr durchgeführt.

Nach der Pubertät muss mit deutlich höheren Komplikationsraten gerechnet werden (Bush et al. 2013b).

### 1.8.1 Statement

Aufgrund der Datenlage liegt der zu bevorzugende Zeitpunkt für die Hypospadie-Operation zwischen dem 11. und 18. Lebensmonat.

Konsensusstärke: 89 %

## 1.9 Präoperative hormonelle Behandlung

Gelegentlich weisen Kinder mit Hypospadie einen kleineren Penis und/oder eine schmale Urethralplatte auf (Snodgrass and Bush 2016) (Veale et al. 2015) (Bush et al. 2013a).

Die Penisgröße und die Weite der Urethralplatte können durch die Gabe von Testosteron günstig beeinflusst werden (Gearhart and Jeffs 1987) (Nerli et al. 2008) (Davits et al. 1993) (Babu and Chakravarthi 2018). Dies hat jedoch deutliche systemische Wirkungen insbesondere bei intramuskulärer Gabe - der Hormonspiegel der Kinder erreicht in kurzer Zeit pubertäre Werte.

Die präoperative hormonelle Behandlung der Hypospadie-Kinder wird unterschiedlich gehandhabt. Während die einen Operateure grundsätzlich die präoperative Behandlung als indiziert betrachten, machen andere Operateure die Gabe von Testosteron von der Weite der Urethralplatte abhängig (<14 mm). Die Indikation der präoperativen hormonellen Behandlung wird von manchen Operateuren sehr weit und von manchen sehr eng gestellt (Malik and Liu 2014) (Faasse et al. 2016) (Rynja et al. 2018) (Bush et al. 2015).

Folgende Präparate finden Anwendung:

- Testosteron-Propionat intramuskulär, 2mg/kg, in 3-wöchentlichen Abständen endet 5 Wochen vor der OP
- Dihydrotestosteron Gel 2,5 %

Wegen möglicher geringerer systemischer Wirkung wird die hormonelle Behandlung mit Dihydrotestosteron-Gel 2,5 %, das 2-mal täglich über 4 Wochen lokal aufgetragen wird, vorgezogen. Hierdurch lässt sich ein gutes Wachstum des Penis mit wenig systemischer Wirkung erzielen (Nerli et al. 2008). Die von manchen Autoren beschriebene verzögerte Wundheilung kann durch Beendigung der hormonellen Therapie 6 Wochen vor der Operation verhindert oder reduziert werden (Gilliver et al. 2007) (Gorduza et al. 2011). Dies kann die Operation erheblich erleichtern und trägt damit zu ihrem Erfolg bei (Kaya et al. 2008) (Chua et al. 2017). Insbesondere bei der parenteralen Anwendung sollten jedoch mögliche langfristige Folgen auf die Spermatogenese bedacht werden. So zeigte die Untersuchung von Cortes et al. (2000), dass bei 1-3-jährigen Jungen mit Kryptorchismus die Gabe von Choriongonadotropin die Zahl der Spermatogonien reduziert. Darüber hinaus zeigen die Ergebnisse der Studie von Dunkel et al. (1997), dass die vorausgegangene Behandlung von Kryptorchismus mit humanem Choriongonadotropin später im Erwachsenenalter mit einer beeinträchtigten Fortpflanzungsfunktion verbunden ist. Nach Vollendung des 1. Lebensjahres ist deshalb die parenterale Testosteron-Applikation im Hinblick auf die hohe

Androgensensitivität und damit Vulnerabilität der Spermatogonien als ungeeignet anzusehen (Cortes et al. 2000) (S2k-LL Hodenhochstand, AWMF-Registernr. 006-022).

Langzeitergebnisse beim behandelten Erwachsenen zeigen keinen negativen Einfluss auf die Penislänge und Körperlänge im Vergleich zu unbehandelten Patienten (Rynja et al. 2018).

### 1.9.1 Empfehlung

Bei einem kleinen Penis/kleiner Glans und/oder proximalen Hypospadien **kann** die präoperative lokale Androgenbehandlung vorzugsweise mit Dihydrotestosteron-Salbe von Vorteil sein. Die Indikation **soll** sehr sorgfältig überlegt werden, da eine spätere Störung der Fertilität nicht ausgeschlossen ist.

Konsensusstärke: 100 %

## 2 Allgemeine Gesichtspunkte für die Hypospadiieoperationen

### 2.1 Lagerung

Kinder werden vorzugsweise auf dem Rücken gelagert, während der Operateur rechts oder links von ihnen sitzt oder steht. Bei einer Steinschnittlagerung muss bei längeren Operationen sorgfältig darauf geachtet werden, dass kein Unterschenkel-Kompartmentsyndrom auftritt (Erdös et al. 2011) (O'Neill et al. 2015).

#### 2.1.1 Empfehlung

Bei der Hypospadiie-Operation **sollte** die Rückenlagerung der Patienten bevorzugt werden, bei älteren Patienten ggf. die Steinschnittlagerung, wobei auf die Vorbeugung eines Kompartmentsyndroms geachtet werden **soll**.

Konsensusstärke: 100 %

### 2.2 Optische Vergrößerung

Die Verwendung einer für den Operateur angepassten optischen Vergrößerung erlaubt eine bessere Beurteilung des Gewebes und ein sichereres Operieren (Prlic and Verweyen 2002) (Kocaoglu 2017).

Durch die Nutzung der optischen Vergrößerung werden die Schichten besser erkannt. Hingegen konnte durch die Verwendung eines Operationsmikroskops keine weitere Verbesserung erzielt werden (Kass and Bolong 1990) (Friedman et al. 1999) (Akbiyik et al. 2009a) (Akbiyik et al. 2009b) (Pediatrics 1996) (Jarrett 2004) (Borer et al. 2001) (Waterman et al. 2002) (Bhat 2008) (Chung et al. 2012) (Chiummariello et al. 2013) (Huang et al. 2015).



### 2.2.1 Empfehlung

Optische Vergrößerungen **sollen** bei der Durchführung von Hypospadie-Operationen verwendet werden.

Konsensusstärke: 100 %

## 2.3 Nahtmaterial

Zur Bildung der Neourethra werden von den meisten Autoren resorbierbare synthetische Fäden bevorzugt in 5.0, 6.0 oder 7.0 (Snodgrass et al. 2011). Diese verringern die Gewebereaktionen und weisen aufgrund ihrer definierten chemischen Zusammensetzung voraussehbare Eigenschaften auf. Für den Hautverschluss eignet sich in besonderer Weise schnell resorbierbares synthetisches Nahtmaterial.

Als Glans-Haltenaht haben sich Polypropylen mit runder Nadel bewährt, da diese Nadel weniger Narben hinterlässt.

## 2.4 Instrumentarium

Wie bei allen rekonstruktiven Eingriffen ist eine atraumatische Operationstechnik Voraussetzung für eine primäre Wundheilung und ein gutes Operationsergebnis. In der Regel wird das Instrumentarium eingesetzt, das diesen Anforderungen entspricht. Die bipolare Koagulationstechnik soll Störungen der Mikrozirkulation vermeiden (Brandes and Morey 2013). Im Gegensatz dazu, empfehlen einige Operateure insbesondere aus dem plastisch-chirurgischen Umfeld die Verwendung von niedrig gewähltem monopolarer Strom (5-10 Watt o.ä.) und speziellen feinen Kauter-Nadeln für die gesamte Präparation während der Hypospadieoperation.

Dieses wird durch komparative Studien und Tierexperimente bestätigt (Suh et al. 2017) (Sharma 2012) (Liang et al. 2018).

### 2.4.1 Empfehlung

Mikroinstrumentarium **sollte** im Kindesalter eingesetzt werden.

Konsensusstärke: 100 %

### 2.4.2 Statement

Eine Empfehlung zur ausschließlichen Benutzung von monopolarer oder bipolarer Strom kann bei jetziger Datenlage nicht definitiv ausgesprochen werden. Wenn monopolarer Strom zur Präparation eingesetzt wird, dann ist die Benutzung mit speziell dafür entwickelten Kauter-Nadeln vorausgesetzt.

Konsensusstärke: 100 %

## **2.5 Harnableitung**

Die postoperative Harnableitung wird im Falle einer Harnröhrenrekonstruktion bei der Hypospadie von den meisten Autoren routinemäßig angewandt. Allerdings wird in manchen prospektiv randomisierten Studien dies in Frage gestellt, und auch bei einer größeren Zahl der Kinder erfolgreich bei distalen Hypospadien bei MAGPI, TIP und Mathieu Verfahren auf einen Stent verzichtet. In einem Review und einer Metaanalyse wird diese Thematik ausführlich besprochen und darauf hingewiesen, dass es keinen Unterschied in der postoperativen Komplikationsrate und den späteren Ergebnissen bei mit und ohne Stents versorgten Kindern gibt (Karakaya et al. 2019). Chua et al. und Hakim et al. haben in einer großen retrospektiven Studie bei über 300 Kindern zwischen gestenteten und nicht gestenteten Kindern nach Mathieu OP ebenfalls keinen signifikanten Unterschied feststellen können (Chua et al. 2018) (Hakim et al. 1996). Mahfouz et al. konnten in einer prospektiven Studie nach MAGPI OP bei 30 gestenteten und dreißig nicht gestenteten Patienten keinen Unterschied beobachten (Mahfouz et al. 2015). El-Sherbiny et al. haben in einer retrospektiven Studie mittels einer multivariaten Analyse keinen Einfluss des Stents auf die Inzidenz der postoperativen Komplikationen beobachten können (El-Sherbiny et al. 2004). Raster beschrieb in seiner Dissertation den Vergleich der Gruppe von Patienten mit Dripping-Stent mit der Gruppe, die mit einem in einen Beutel abgeleiteten Katheter versorgt wurden. Es traten statistisch signifikant weniger Komplikationen bei Harnableitung mit dem Dripping-Stent (Fistel 9,8%, Meatusstenose 6,0%) im Vergleich zu der Gruppe mit einem in einen Beutel abgeleiteten Katheter auf (Fistel 17,6%, Meatusstenose 15,2%) (Raster 2009).

Folgende Harnableitungs-Varianten werden in der Literatur genannt:

### **Ballonkatheter**

Dieser wird bei größeren Kindern eingesetzt, kann jedoch zu Detrusorkontraktionen führen.

### **Dripping Stent**

Die von verschiedenen Herstellern angebotenen Dripping-Stents sind weich und lassen sich durch ihren versetzbaren trichterförmigen Kragen leicht fixieren. Die Ableitung erfolgt in die Windel (Doppel-Windel Versorgung).

### **PVC-Ernährungssonde**

Sie haben im Verhältnis zum äußeren Kaliber ein relativ größeres inneres Lumen. Die Ableitung erfolgt in die Windel oder in einen Beutel.

**Die Kombination eines suprapubischen Katheters mit einem Dripping-Stent** (Lee et al. 2018).

**Ein Dripping-Stent, ausgeleitet in eine Doppelwindel**, hat sich nach Ansicht der Autoren bei Windelträgern bewährt (Heinrich 2017).

Die Dauer der Harnableitung wird ebenfalls sehr unterschiedlich gehandhabt und reicht bei distalen Hypospadien von 3 bis 4 Tagen postoperativ bis zu 7 bis 10 Tagen bei mittleren Hypospadien und noch länger bei proximalen Hypospadien (McLorie et al. 2001) (Raster 2009) (Snodgrass and Bush 2011).

### 2.5.1 Statement

Eine Empfehlung über Form und Dauer der Harnableitung ist nicht möglich. Die Doppelwindel Versorgung mit einem Drippingstent wird ohne, dass es dafür prospektive randomisierte Studien als Begründung für dieses Vorgehen gibt, zur Zeit vermutlich als die beste Form der Harnableitung für Windelträger angenommen.

Konsensusstärke: 100 %

## 2.6 Verband

Die Wichtigkeit und Form des postoperativen Verbandes werden unterschiedlich bewertet. Prospektive randomisierte Studien konnten belegen, dass der Einsatz spezieller postoperativer Verbände keinen Vorteil hinsichtlich der Nachblutung oder Entwicklung anderer Komplikationen birgt (McLorie et al. 2001) (van Savage et al. 2000).

### 2.6.1 Empfehlung

Bei Anlage des zirkulären Verbandes soll darauf geachtet werden, dass die Durchblutung nicht kompromittiert wird. Ein routinemäßiger Verbandswechsel beinhaltet das Risiko, Kinder zu traumatisieren.

Konsensusstärke: 100 %

## 2.7 Antibiotika

Eine Umfrage unter Kinderurologen aus dem Jahre 2015 zeigte, dass dreiviertel der Befragten eine Antibiose geben, solange der Katheter nach der Hypospadiekorrektur liegt (Glaser et al. 2017). Ein systematisches Review, welches 7 Studien zur postoperativen Antibiotika-Gabe bei gestenteten Hypospadien untersuchte, konnte keinen positiven Effekt von postoperativen Antibiotika auf das Auftreten von Komplikationen im Vergleich zur intraoperativen Einmalgabe eines Antibiotikums (single shot) nachweisen (Chua et al. 2019).

### 2.7.1 Statement

Eine eindeutige Stellungnahme zur postoperativen Antibiotika-Gabe kann aufgrund der geringen Evidenzlage der Studien aktuell nicht gegeben werden. Aufgrund der fehlenden Evidenz für eine prolongierte Antibiotika-Gabe (in prophylaktischer oder therapeutischer Dosierung), ist diese unter Berücksichtigung der operativen Verhältnisse (großer ausgedehnter rekonstruktiver Eingriff vs. unkomplizierte Korrektur bei primärer Hypospadie) bezüglich ihrer Notwendigkeit individuell kritisch zu entscheiden.

Konsensusstärke: 89 %

### **3 Operative Techniken**

Grundsätzlich ist eine Hypospadie nicht mit einer Lebensbedrohung vergesellschaftet. Gleichwohl resultieren - je nach Ausmaß der Fehlbildung - funktionelle Folgezustände, die die medizinische Indikation einer operativen Korrektur rechtfertigen. Die Indikation zur operativen Korrektur sowie dessen Ausmaß richtet sich nach dem vorliegenden Befund und ist immer im Einzelfall zu prüfen.

#### **3.1 Operative Behandlung der Penisverkrümmung**

Das Ausmaß der sehr häufig assoziierten ventralen Penisschaftverkrümmung kann nur durch eine intraoperative artifizielle Erektion zuverlässig bestimmt oder ausgeschlossen werden. Zahlreiche Publikationen der letzten Jahre weisen darauf hin, dass die persistierende ventrale Verkrümmung des Penis nach einer Hypospadiekorrektur häufiger ist als angenommen wurde und zu gravierenden Problemen im Erwachsenenalter führen kann (Chertin et al. 2011) (Fraumann et al. 2014). Da auch glanduläre und distale Hypospadien betroffen sein können und der Verkrümmung eine wesentliche funktionelle Bedeutung im Erwachsenenalter zukommt, ist die intraoperative artifizielle Erektion heute bei allen Formen der Hypospadie obligat. Hierbei wird physiologische Kochsalzlösung in die Schwellkörper injiziert.

Die Anlage eines Tourniquets zur Durchführung der artifiziellen Erektion ist im Kindesalter nicht erforderlich. Ein sanfter Druck von ventral mit den Fingern auf die beiden Corpora cavernosa penis gegen den Ramus inferior ossis pubis ist meist ausreichend und vermeidet eine unnötige Traumatisierung der kindlichen Urethra. Gerade bei Verkrümmungen im proximalen Penisschaftbereich kann der Tourniquet zudem zu Fehlbeurteilungen führen.

Während in früheren Jahren nur ventrale Verkrümmungen  $>30^\circ$  als korrekturbedürftig galten (Bologna et al. 1999), gelten heute Verkrümmungen bereits ab  $20^\circ$  bei vielen Autoren als relevant und damit behandlungsbedürftig (Springer et al. 2011) (Bandini et al. 2019).

Unter Berücksichtigung der unterschiedlichen Ursachen die zu einer Verkrümmung führen können, empfiehlt sich ein stufenweises Vorgehen bei der Korrektur. Bereits das Ablösen der Penisschafthaut („penile degloving“) mit konsequenter Resektion der ventralseitigen bindegewebigen Verklebungen zwischen der Buck'schen und Dartos'schen Faszie führen in bis zu 70% der distalen und mittleren Hypospadie zu einem kompletten Aufrichtungseffekt (Pippi Salle et al. 2016).

Bei weiter bestehender Verkrümmung nach erneuter artifizieller Erektion von bis zu ca.  $30^\circ$  kann mittels eines Plikationsverfahrens z. B. nach Yachia (Yachia 1990) oder Baskin (Baskin et al. 2000) eine Penisbegradigung ohne wesentliche Verkürzung des Penis durchgeführt werden. Die von Baskin beschriebene Tunica albuginea Plikationsnaht (TAP) exakt in der dorsalen Mittellinie bewirkt eine effektive Begradigung des Penisschaftes ohne Mobilisation der Gefäß-Nervenbündel. Allerdings besteht die Gefahr, dass diese Methode überstrapaziert wird. Bei Verkrümmungen über  $30^\circ$  und bei Patienten ab dem 2. Lebensjahr scheinen Rezidiv-Verkrümmungen häufiger aufzutreten (Abosena et al. 2019) (Figuerola et al. 2014). Als Alternativen sind entweder die alleinige schonende Lösung der Urethralplatte von den Corpora cavernosa unter Erhalt der Kontinuität oder Plikationstechniken mit Inzision oder Exzision der Tunica albuginea zu nennen (Nesbit,

Schröder/Essed etc.). Beide Verfahren werden auch häufig kombiniert, um einen zuverlässigen Aufrichtungseffekt zu erzielen.

Insbesondere bei ventralen Verkrümmungen von mehr als 30° können Plikationen zu einer störenden Penisverkürzung führen, wenn sie isoliert ohne zusätzliche ventralseitige Korrekturmaßnahmen zur kompletten Begradigung angewendet werden (Figueroa et al. 2014). In diesen Fällen ist entweder die kongenitale Disproportion zwischen ventraler und dorsaler Corpus - cavernosum-Wand alleine oder in Kombination mit einer verkürzten hypoplastischen Urethra („short urethra“) die Ursache der Verkrümmung. Nach Lösung der Urethralplatte von den Corpora cavernosa muss entschieden werden, ob eine Verkürzung vorliegt und somit eine Durchtrennung der Urethralplatte zur konsequenten Begradigung erforderlich ist. Oft ist die cavernöse Disproportion so ausgeprägt, dass auch nach der Durchtrennung der Urethralplatte zusätzlich eine Corporotomie/-plastik zur Begradigung des Penis notwendig ist (Bandini et al. 2019) (Braga et al. 2007).

Dazu kann an der Stelle der maximalen Konkavität die Tunica albuginea oberflächlich von 3 bis 9 Uhr inzidiert werden. Dabei sollten die Schwellkörper unverletzt bleiben („fairy cuts“). Reicht die erzielte Streckung nicht aus, können distal und proximal der ersten Inzisionen weitere quer verlaufende Inzisionen (Barbagli et al. 2014) durchgeführt werden, bis der Penis ausreichend gerade ist (Braga et al. 2008; Romao and Pippi Salle 2017; Bandini et al. 2019). Alternativ kommen ventralseitige Corporotomie-Techniken zur Anwendung, bei denen der Defekt mit Tunica vaginalis oder synthetischen Materialien gedeckt wird. In Kombination mit einer dorsalen Plikation kann auch die dorsal exzidierte Tunica albuginea zur Deckung des ventralseitigen Defektes genutzt werden.

Als Nahtmaterial werden resorbierbare Fäden mit langer Resorptionszeit oder alternativ nicht-resorbierbare Fäden verwendet. Werden nicht-resorbierbare Fäden verwendet, dann dürfen die Knoten nicht auf der Tunica albuginea liegen, sondern unterhalb (invertierende Nahttechnik). Weiterhin ist es von Vorteil, weiches Nahtmaterial (Polytetrafluorethylen) anstelle von steiferen (z. B. Polypropylen) zu verwenden, da die Knoten u.U. lebenslang getastet werden könne und/oder Irritationen hervorrufen.

Konkrete Daten, welche der operativen Verfahren zur Penisbegradigung langfristig am schonendsten und effektivsten sind, liegen derzeit allerdings noch nicht vor.

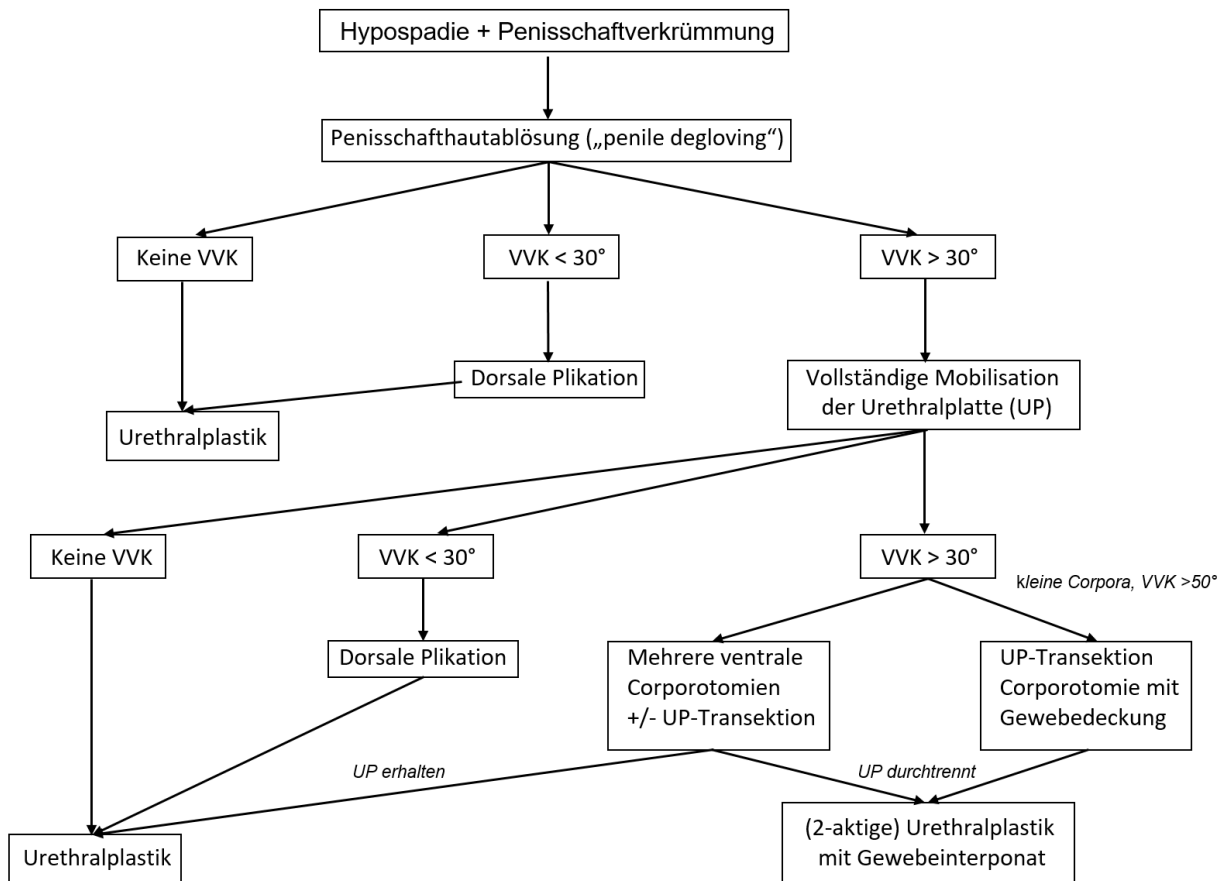


Abbildung 2: Algorithmus zur adaptierten Korrektur einer assoziierten Penisschaftverkrümmung bei Hypospadie (VVK = ventrale Verkrümmung)

### 3.1.1 Statement

Zur Korrektur einer ventralen Penisverkrümmung bis 30° ist in der Regel ein dorsales, den Penis nicht verkürzendes, Plikationsverfahren mit Inzision der Tunica albuginea ausreichend.

Konsensusstärke: 100 %

### 3.1.2 Empfehlung

Bei einer Verkrümmung von deutlich mehr als 30° **sollte** neben der Durchtrennung der Urethralplatte zusätzlich eine ventrale Corporoplastik mittels Inzisionen der Tunica albuginea und gelegentlichen Einsetzen der Tunica vaginalis oder von dorsal entnommenen Ovalen aus der Tunica albuginea erfolgen, um den Penis zu begradigen und eine Verkürzung des Penisschaftes zu vermeiden.

Konsensusstärke: 100 %

## 3.2 Operative Technik zur Korrektur des hypospaden Meatus

### 3.2.1 Grundsätzliches

Bei der Hypospadie sind - wie bereits einleitend beschrieben - die pathologischen Merkmale in ihrer Ausprägung selbst bei den distalen Formen oft unterschiedlich. Die Merkmale können insgesamt minimal bis maximal stark vorhanden sein und in den verschiedensten Kombinationen vorliegen. In jedem Fall muss die Wahl des operativen Verfahrens dem vorliegenden Befund folgen. Je nach Situation kommen Verfahren ohne und mit Harnröhrenrekonstruktion zum Einsatz. Letztere wird bei mindestens coronarer Lage des Meatus neben einer möglicherweise nötigen Aufrichtung des Penis notwendig.

Je nach Befund kann die Neourethra in einer oder zwei Sitzungen gebildet werden (Dason et al. 2014) (Stein 2012). Neben der Tubularisierung der Urethralplatte mit verschiedenen autologen Geweben kann die Bildung der Neourethra mit gestielten Lappen oder freien Transplantaten durchgeführt werden (Pippi Salle et al. 2016). Als Substitute werden am häufigsten das innere Vorhautblatt und die orale Mucosa verwendet (Barbagli et al. 2017) (Pippi Salle et al. 2016). Das Decken der Neourethra mit einem gestielten Fascia Dartos oder Tunica Vaginalis Lappen als Zwischenschicht wirkt sich signifikant positiv auf das postoperative Fistelrisiko aus (Snodgrass 1994) (Snodgrass and Bush 2011).

Bei Vorliegen eines Lichen sclerosus soll vor der operativen Behandlung eine konservative Therapie mit hochpotentem Cortison Präparat (z. B. Mometasonfuroat oder Clobetasol) erfolgen (Kirtschik et al. 2015, Neill et al. 2002). Ein von Lichen befallenes Gewebe darf nicht zur Bildung der Neourethra und als Substitut für die Urethra sondern nur als extragenitales Gewebe verwendet werden (Bracka 2008).

#### 3.2.1.1 Empfehlung

Ein Lichen Sclerosus **soll** ausgeschlossen werden und beim Nachweis mit einem hochpotenten Kortikosteroid für mindestens 3 Monate behandelt werden.

Konsensusstärke: 100 %

Bei der Behandlung der verschiedenen Formen der proximalen Hypospadien wird von Fall zu Fall entschieden, welche Technik angewendet werden kann (Catti et al. 2008). Bei diesen Kindern ist die Wahrscheinlichkeit des Erhalts der Urethralplatte in ihrer Kontinuität selten. Dies bedeutet, dass dem einseitigen Operationsverfahren hier klare Grenzen gesetzt sind (Badawy et al. 2018) (Castagnetti and El-Ghoneimi 2010). Häufig wird ein zweizeitiges Verfahren erforderlich.

Im Folgenden werden die gängigsten Operationsprinzipien dargestellt.

### 3.2.2 Operatives Vorgehen bei alleiniger Stenose des Meatus externus urethrae

Beim Vorliegen eines punktförmigen Meatus bei Hypospadie ist eine Meatuskorrektur sehr selten und nur im Falle einer sichtbaren und symptomatischen Einengung indiziert. Bei glandulärer Hypospadie kann es die einzig therapeutisch notwendige Maßnahme sein. Eine vorbereitende

Meatotomie als separater Eingriff (z. B. bei penil distaler Hypospadie) ist so gut wie nie erforderlich. Vielmehr kann diese im Rahmen der eigentlichen Harnröhrenkorrektur erfolgen. Ein Lichen Sclerosus darf dabei nicht übersehen und muss ggf. dementsprechend behandelt werden (Zeller et al. 2018) (Neill et al. 2002).

#### 3.2.2.1 Empfehlung

Eine vorbereitende Meatotomie als separater Eingriff vor durchzuführender Urethralplastik **soll nicht** durchgeführt werden.

Konsensusstärke: 100 %

#### 3.2.3 Operatives Vorgehen bei minimal ausgeprägter Hypospadie (Hypospadia sine Hypospadia)

Sofern keine Penisdeviation vorliegt, ist das wesentliche Merkmal das nicht geschlossene Präputium i.S. einer sogenannten Vorhautschürze. Die Korrektur besteht also in der Rekonstruktion oder Resektion der Vorhautschürze, die jeweils so durchgeführt werden sollte, dass der Penis auch ventral durch das innere Vorhautblatt subcoronar gedeckt wird, so dass der Aspekt des Penis einem nicht beschnittenen oder beschnittenen Penis entspricht (Redman 2006) (Castagnetti et al. 2017) (Kolligian and Firlit 2000). Mögliche Komplikationen sind Nachblutung, narbige Einengung des Präputiums bei Rekonstruktion oder der Penisschafthaut sowie ein nicht adäquates ästhetisches Ergebnis (Lorenzo et al. 2012) (Lorenzo et al. 2014).

#### 3.2.4 MAGPI Verfahren (Meatal Advancement Glanduloplasty)

Liegt eine glanduläre Hypospadie vor, so kann das MAGPI-Verfahren zum Einsatz kommen (Duckett 1981) (Abdelrahman et al. 2013) (Duckett et al. 1996). Wesentliche Operationsschritte dabei sind:

- ggf. vollständige Zirkumzision und Ablösen der Penisschafthaut
- tiefe Inzision vom glandulären Meatus zur distalen Begrenzung der Fossa navicularis
- quere Naht der Inzision, wodurch sich der Meatus nach distal verlagert
- longitudinale proximale Adaptation der Glansflügel und des inneren Vorhautblattes
- Resektion der Vorhautschürze und Adaptation der Penisschafthaut an das verbliebene innere Vorhautblatt oder Fortführen der ventralen Adaptation des inneren Vorhautblattes bis zur zirkulären Rekonstruktion des Präputiums (Kröpfl et al. 1989)

Mit dieser Technik können, bei ausreichend breiter Glans und nicht relevanter Verkrümmung, gute funktionale und ästhetische Ergebnisse erreicht werden (Firlit 1987) (Redman 2006) (Özbey and Etker 2017) (Moradi et al. 2016) (Kolligian and Firlit 2000). Eine Stenose oder die Retraktion des Meatus urethrae sind mögliche Komplikationen dieses Verfahrens (Hueber et al. 2015) (Issa and Gearhart 1989) (Duckett and Snyder 1992) (Castagnetti et al. 2017) (Fisch 2007). Bei Rekonstruktion des Präputiums kann die postoperative Komplikationsrate allerdings mit 40% sehr hoch sein (Kocvara et al. 2005).



#### 3.2.4.1 Empfehlung

Alle meatalen Advancement-Verfahren (MAGPI) bleiben den glandulären Hypospadieformen ohne relevante Penisschaftverkrümmung vorbehalten. Die Indikation zur Anwendung dieser Verfahren **soll** zurückhaltend gestellt werden.

Konsensusstärke: 100 %

#### 3.2.5 TIP-Urethralplastik

Vor mehr als 100 Jahren veröffentlichten Thiersch und Duplay eine Technik zur Harnröhren-Tubularisierung (Thiersch 1869) (Duplay 1874).

Diese operative Technik wurde von Orkiszewski und Snodgrass zur TIP (Tubularized Incised Plate)-Prozedur weiterentwickelt und ist zurzeit die am häufigsten angewandte Methode zur Behandlung von distalen Hypospadien.

Bei diesem Verfahren wird eine Tubularisierung in Kombination mit einer dorsalen Inzision der Urethralplatte durchgeführt (Orkiszewski and Leszniewski 2004) (Snodgrass 1994). Dadurch soll eine größere Weite der Urethralplatte erreicht werden. Sofern die Inzision sehr tief zu erfolgen hat, um eine genügend große Weite zu erreichen, kann dieser Defekt mit dem inneren Vorhautblatt (falls vorhanden) oder mit Mundschleimhaut als Inlay gedeckt werden (Pippi Salle et al. 2016). Allerdings konnte bei Kindern mit distalen Hypospadien in einer prospektiven randomisierten Studie kein Vorteil, bei einer insgesamt sehr niedrigen Zahl an Komplikationen bei dieser Technik nachgewiesen werden (Eldeeb et al. 2020). Die Rate an postoperativen Meatusstenosen scheint durch diese Technik positiv beeinflusst zu sein (Alshafei et al. 2020).

Bei TIP-Verfahren werden postoperativ Strikturen und Fisteln im Bereich des Meatus oder der Glans in einer Häufigkeit von 5% bzw. 13 % beobachtet (Winberg et al. 2019). Die niedrigsten Komplikationsraten werden bei primären Korrekturen distaler Hypospadien beobachtet (Hueber et al. 2015), bei höheren Raten für primäre proximale oder sekundäre Korrekturen.

Wird die alleinige dorsale Inzision zu weit nach proximal durchgeführt, kann dies zu Fibrosierung mit nachfolgender Obstruktion und Penisverkrümmung kommen (Pfistermuller et al. 2015) (Figueroa et al. 2014) (Pippi Salle et al. 2016) (Gundeti et al. 2005).

#### 3.2.5.1 Statement

Die TIP (Tubularized Incised Plate) Technik hat sich bei den distalen Hypospadieformen bei Kleinkindern und Kindern weltweit bewährt.

Konsensusstärke: 100 %

#### 3.2.6 Urethralplastik nach Mathieu

Mathieu beschrieb die nach ihm benannte Technik in den Jahren 1928 und 1932. Sie findet ihre Anwendung in Fällen von penil distaler bis anteriorer koronarer Hypospadie (Mathieu 1932) (Stein

2012). Eine weitere Voraussetzung ist, dass der Penis keine relevante Krümmung aufweist.

Die Technik nach Mathieu zählt zu den lokalen Schwenklappentechniken („local-flap techniques“). Dabei wird ein proximal des Meatus präparierter Hautlappen nach distal geschwenkt und mit der urethralen Platte in Onlay-Technik zur Neourethra vernäht. Als weitere Kontraindikation (neben einer relevanten Penisverkrümmung) sind daher schlechte Hautverhältnisse proximal des Meatus anzusehen.

Die angegebenen Komplikationsraten in der Literatur reichen von 0% (Retik et al. 1994) bis 13 % (Winberg et al. 2019). Die Komplikationsrate scheint dabei unabhängig von der Art der Harnableitung (mit/ohne Harnröhrenstent) zu sein (Hakim et al. 1996).

Der Meatus urethrae resultiert nach der Technik nicht schlitzförmig sondern eher quer mit gelegentlich gefächertem Harnstrahl (Özbey and Etker 2017). Daher findet die Technik heute weniger Anwendung. Ein diesbezüglich besseres Ergebnis erzielt die MAVIS Technik („Mathieu and V incision sutured“). Hierbei wird der Schwenklappen am Apex V-förmig inzidiert, bevor er mit den Glansflügeln vernäht wird (Boddy und Samuel 2000).

Bei einem Vergleich zwischen dem TIP und Mathieu Verfahren wurde in einer großen Metaanalyse mit 17 Studien und 1572 Patienten die gleiche Rate an Fisteln (13%), aber eine signifikant höhere Zahl an Harnröhrenstrikturen (2% bei Mathieu und 5% bei TIP) beobachtet (Winberg et al. 2019).

#### **3.2.6.1 Statement**

Die Harnröhrenrekonstruktion nach Mathieu resultiert bei enger Indikationsstellung (Meatus bis subcoronar, keine Penisverkrümmung, keine ventrale Schafthautdysplasie) in einer zur TIP-Technik vergleichbaren Komplikationsrate bei allerdings schlechterem ästhetischem Aspekt aufgrund der queren Meatuskonfiguration. Als primäre Technik findet sie heute wenig Anwendung.

Konsensusstärke: 100 %

#### **3.2.7 Gestielte Präputiallappen**

Neben der TIP-Urethralplastik und der nach Mathieu werden zur Rekonstruktion der Harnröhre bei mittleren penilen Hypospadien gestielte Präputiallappen in der Regel in einer Sitzung verwendet (Stein 2012) (Fisch 2004) (Asopa et al. 1971) (Duckett 1981) (Westenfelder 2002). Dabei kann der Präputiallappen als Rohr (Asopa et al. 1971) oder als Onlay (Duckett 1981) (bei erhaltener Urethralplatte) verwendet werden.

Das innere Vorhautblatt wird dabei von den terminalen Ästen der Arteria pudenda externa perfundiert (Quartey 1985). Es eignet sich hervorragend zur Bildung der Neourethra, da es Flüssigkeit gut verträgt. Es ist mit Androgenrezeptoren ausgestattet und wächst mit dem natürlichen Peniswachstum der Pubertät (Tack et al. 2020).

Die Nachteile der Techniken mit gestieltem Vorhautlappen ergeben sich aus der Eigenschaft des inneren Vorhautblattes. Dieses ist sehr weich und dehnbar, dabei kann die Neourethra sich aber im Laufe der Zeit zu einem mehr oder weniger ausgeprägten Divertikel erweitern (Snyder et al. 2005). Wird das innere Vorhautblatt initial tubularisiert, geschieht dies umso häufiger. Darum sollte der Vorhautlappen als Onlay verwendet werden und eher knapp bemessen sein. Ein weiterer Nachteil ist, dass die Verlagerung des inneren Vorhautblattes zu einer Rotation des Penis führen kann. Insbesondere wegen der drohenden Divertikelbildung wird diese von Duckett (Duckett 1998) favorisierte Operationstechnik bei primären Hypospadien kaum mehr angewandt.

Nach der Rekonstruktion der Harnröhre wird diese mit einem Fascia dartos- oder Tunica vaginalis Lappen (Kurbet et al. 2018) als Zwischenschicht zur Abdichtung gedeckt. Der Fascia dartos Lappen scheint besser geeignet für die distale und der Tunica vaginalis Lappen für proximale und Re-do Hypospadien (Fahmy et al. 2016). Die Haut wird möglichst in der Mittellinie verschlossen. Dieses Verfahren ermöglicht gute funktionale Ergebnisse und einen ästhetisch sehr gut aussehenden Penis (Bracka 1989).

### **3.2.8 Bilden einer Neourethra in zwei Sitzungen**

Bei der Behandlung der primären proximalen und selten mittleren Hypospadie, bei der die Urethralplatte durchtrennt werden muss (short urethra) und/oder eine Corporoplastik notwendig ist, wird eine zweizeitige Operation durchgeführt. Hierzu kann zur Bildung der Urethralplatte das innere Vorhautblatt oder orale Mukosa angewandt werden (Pippi Salle et al. 2016) (Bracka 1995a) (Bracka 2008).

#### **3.2.8.1 Erste Sitzung**

Nach Korrektur der Penischaftverkrümmung ([siehe Kapitel 3.1](#)) erfolgt die Defektdeckung mittels gestielter Vorhautlappen oder freiem Transplantat. Letzteres kann inneres Vorhautblatt oder Mundschleimhaut sein (Bracka 2008).

Sofern eine Corporoplastik mit freien Transplantaten zur Rekonstruktion der Schwellkörper angewandt wurde, muss der ventrale Anteil der Schwellkörper mit einem gestielten Fascia dartos oder Tunica vaginalis testis Lappen gedeckt werden, wenn geplant ist, ein weiteres Transplantat zu verwenden. Erst dann kann zur Bildung einer neuen Urethralplatte Mundschleimhaut oder inneres Vorhautblatt daraufgelegt werden (Pippi Salle et al. 2016) (Bracka 2008).

Für die Anwendung des inneren Vorhautblattes sprechen dessen Verfügbarkeit und die Androgenrezeptoren, die das Wachsen des Transplantates fördern (Romao and Pippi Salle 2017).

Die Mundschleimhaut erwies sich mit einem Median von 8 Jahren als dauerhaftes Substitut (Schröder et al. 2010). Bei der Entnahme von größeren Transplantaten aus der Wange wird ein primärer Defektverschluss empfohlen. Die Kinder und Erwachsenen leiden wenig unter der Entnahme der Mundschleimhaut und Komplikationen treten nur selten auf (Soave 2018) (Barbagli et al. 2010) (Stein et al. 2006) (Rasuli 2014).

Das Transplantat sollte nicht direkt auf die Schwellkörper, sondern auf eine Verschiebeschicht positioniert werden. Es sollte gut fixiert werden, damit dahinter kein Hämatom entsteht.

Bei der Verwendung eines freien Transplantates ist die postoperative Behandlung essentiell. Ca. 3 bis 4 Wochen nach der ersten Operation soll das freie Mundschleimhauttransplantat bis zur zweiten Operation mehrmals täglich mit einer Dexpanthenol-haltigen Creme massiert werden. Dies verringert das Auftreten einer Fibrose (Karakan et al. 2019).

### 3.2.8.2 Tubularisierung der Neo-Urethralplatte in der zweiten Sitzung

Die zweite Sitzung erfolgt in der Regel mindestens 6 Monate nach der ersten Operation. Wenn die Urethralplatte eine ausreichende Weite aufweist, kann sie über einen Platzhalter verschlossen werden. Der Platzhalter (z. B. Dripping Stent oder Katheter) muss der Körpergröße des Kindes natürlich angepasst sein (Bracka 1995b) (Bracka 1995a) (Bracka 2008).

Ist die Weite der Neourethralplatte nicht ausreichend, kann sie mit einem zusätzlichen Transplantat aus Mundschleimhaut oder innerem Vorhautblatt rekonstruiert werden (Altarac et al. 2012).

#### 3.2.8.2.1 Empfehlung

Das Transplantat **sollte nicht** direkt auf die Schwellkörper, sondern auf eine Verschiebeschicht positioniert werden.

Konsensusstärke: 100 %

#### 3.2.8.2.2 Empfehlung

Ca. 3 bis 4 Wochen nach der ersten Operation **soll** das freie Mundschleimhauttransplantat bis zur zweiten Operation mehrmals täglich mit einer Dexpanthenol-haltigen Creme massiert werden, um die Schrumpfung mit erneuter Verkrümmung des Penis zu vermeiden.

Konsensusstärke: 100 %

### 3.3 Rekonstruktion der Penisschafthaut

Bei Patienten mit einer distalen oder mittleren Hypospadie kommt es oft zu einer ausgeprägten Dysproportion zwischen der verkürzten, dysplastischen ventralen Penisschafthaut und der gut entwickelten dorsalen Penisschafthaut. Die möglichst symmetrische Deckung des Penisschaftes erfolgt mit der dorsalen Penisschafthaut oder Vorhaut.

Wenn zu Beginn der Operation eine adäquate Schnittführung erfolgt, ist es möglich, zirkulär einen ca. 0,5cm breiten Rand der inneren Vorhaut ventral und dorsal zu erhalten. Dies führt zu einem adäquaten Aussehen (Firlit 1987). Wenn Eltern es unbedingt wünschen, kann bei geeigneten Fällen die Vorhaut rekonstruiert werden (Kröpfl et al. 1989).

### 3.4 Korrektur der Rotation (Torsion) des Penis

Die Rotation des Penis ist entweder eine Folge der fehlgebildeten ventralen Penisschafthaut, der rotierten Schwellkörper selbst oder sie entsteht intraoperativ in Folge der Anwendung des Fascia-dartos-Lappens und Hautlappen zur Deckung des Penisschaftes.

Dieser Rotation kann vorgebeugt werden. Zeigt sich nach Legen von Situationsnähten im dorsalen Anteil der Glans eine Rotation nach links oder rechts, kann diese wie folgt korrigiert werden. Die Penisschafthaut wird kontralateral zur Richtung der Penisrotation im dorsalen Anteil an die Reste des am Sulcus coronarius dorsal fußenden inneren Vorhautblattes angenäht. Aykaç et al. und Elbatarny et al. empfehlen ein abgestuftes Vorgehen, beginnend mit einer kompletten alleinigen Freilegung des Penis bis zur Anwendung eines gestielten Fascia dartos Lappens (Aykaç et al. 2016) (Elbatarny and Ismail 2014). Die von Fischer und Park beschriebene Technik unter Zuhilfenahme eines Fascia dartos Lappens ist invasiver aber ermöglicht eine Behandlung der Penisrotationen von 90 Grad und mehr sowie die Rekonstruktion der Raphe in der Mittellinie (Fisher and Park 2004) (Marret et al. 2017). Die intrinsische Rotation des Penisschaftes durch eine Rotation der Schwellkörper selbst stellt die schwierigste Form der Korrektur dar mit häufig insuffizientem postoperativen Ergebnis.

#### 3.4.1 Statement

Die Rekonstruktion der Penisschafthaut und die Korrektur der Rotation des Penis sind für das ästhetische Ergebnis der Hypospadie-Operation von entscheidender Bedeutung.

Konsensusstärke: 100 %

## 4 Behandlung der postoperativen Komplikationen

### 4.1 Harnröhrenfistel

Die Anwendung der optischen Vergrößerung (Kass and Bolong 1990), die Ausprägung der Hypospadie (Pippi Salle et al. 2016), das Decken der Neourethra mit Fascia dartos und oder Tunica vaginalis (Kurbet et al. 2018) (Pescheloché et al. 2018) wurden als mögliche Faktoren, die die Fistelbildung verhindern, identifiziert.

Eine Harnröhrenfistel kann das Ausmaß eines filiformen bis hin zu einem langstreckigen Defekt haben. Vor ihrer Behandlung muss eine distale Striktur der Harnröhre ausgeschlossen werden.

Eine filiforme Fistel wird unter optischer Vergrößerung bis zum Niveau der Urethra exzidiert und anschließend zweischichtig verschlossen. Der Hautverschluss kann falls nötig mit Hilfe eines geschwenkten Hautlappens erfolgen.

#### 4.1.1 Empfehlung

Vor dem mehrschichtigen Verschluss einer Harnröhrenfistel **soll** eine distal liegende Harnröhrenstriktur ausgeschlossen bzw. gleichzeitig mit korrigiert werden.

Konsensusstärke: 100 %

#### 4.2 Harnröhrenstriktur

Während etwa die Hälfte aller Komplikationen innerhalb des ersten Jahres nach Hypospadiekorrektur auftreten, so treten ca. 37% erst nach einem Zeitraum von 2 Jahren auf (Spinot et al. 2013). Meatusstenosen und Harnröhrenfisteln treten eher früh auf, dagegen spielen im Langzeitverlauf Harnröhrenstrikturen eine größere Rolle. Sie sind zu etwa einem Drittel (Palminteri et al. 2013) für iatrogene Strikturen im Erwachsenenalter verantwortlich. Diese Strikturen entstehen zwar häufig im Bereich der ursprünglichen Hypospadiekorrektur, können aber auch andere Abschnitte der Harnröhre betreffen (Barbagli et al. 2017). In 8-20% betreffen sie die bulbäre Harnröhre (Barbagli et al. 2017). Ihre Therapie erfolgt nach den allgemeinen Prinzipien der Rekonstruktion von Harnröhrenstrikturen ein- oder zweizeitig.

##### 4.2.1 Statement

Ein Teil der Harnröhrenstrikturen kann auch viele Jahre nach der initialen Operation auftreten und muss nicht zwangsläufig nur die primär rekonstruierte Harnröhre betreffen.

Konsensusstärke: 100 %

#### 4.3 Harnröhrendivertikel

Nach einer Hypospadiieoperation mit Rekonstruktion der Harnröhre kann es zu einer divertikelartigen Ausweitung der neu angelegten Harnröhre kommen (Snyder et al. 2005). Diese Erweiterungen können zu abgeschwächtem Harnstrahl, Steinbildung und lästigem Nachträufeln führen. Die erwachsenen Patienten beklagen zudem eine inadäquate Entleerung des Ejakulats aus der Harnröhre.

Ist eine distale Harnröhrenstenose als Ursache des Divertikels ausgeschlossen worden, kann das Divertikel ohne gleichzeitige Rekonstruktion des Meatus bzw. der Glans korrigiert werden. Dabei wird das Divertikel reseziert. Um eine erneute Divertikelbildung zu verhindern, ist die Verstärkung der vorderen Harnröhrenwand sinnvoll. Diese kann entweder mit der deepithelisierten, überschüssigen Divertikelhaut oder anderem Gewebe erfolgen.

#### 4.3.1 Empfehlung

Nach Ausschluss einer distal davon liegenden Striktur **sollen** symptomatische Harnröhrendivertikel korrigiert werden.

Konsensusstärke: 100 %

#### 4.4 Defekte und Unregelmäßigkeiten an der Glans

Bei der Rekonstruktion der Glans kann es zu vielfältigen Komplikationen bzw. Asymmetrien kommen. Dies beinhaltet u.a. Durchblutungsstörungen mit Verlust eines Teils des Glansgewebes, unschöne Narbenbildung, Dehiszenz der Glans bzw. Asymmetrien der Glanshälften.

Aufgrund der sehr individuellen Ausprägung und Beeinträchtigung des Patienten sowie der fehlenden Evidenz in der Literatur können keine Empfehlungen zu ihrer Behandlung gegeben werden.

#### 4.5 Funktionelle und ästhetische Probleme am Skrotum

Postoperative Komplikationen im Bereich des Skrotums sind insgesamt selten. Sie treten vorwiegend nach Korrekturen proximaler Hypospadien mit einem Skrotum bipartitum oder einer penoskrotalen Transposition auf. Neben ästhetisch problematischen Narbenbildungen können Schmerzen oder sogar eine inguinokrotale Fehllage eines oder beider Hoden auftreten. Eine ausreichende Mobilisation der Skrotalhautlappen unter Beachtung der Gefäßversorgung und eine spannungsfreie Readaptation der Wundränder in ein- oder zweischichtiger Nahttechnik sind Voraussetzung, um erneute Wundheilungsstörungen oder vermehrte Narbenbildung zu vermeiden. Aufgrund der fehlenden Evidenz in der Literatur können keine weiteren Empfehlungen zu ihrer Behandlung gegeben werden.

### 5 Behandlung nach fehlgeschlagener Hypospadiekorrektur

Ein ideales Ergebnis nach Hypospadiekorrektur umfasst einen geraden Penis mit einem schlitzförmigen, an der Glansspitze positionierten Meatus, eine nicht gespaltene und nicht vernarbte Glans, eine nicht vernarbte, verschiebbliche und ausreichend vorhandene Penisschafthaut, eine uneingeschränkte Miktion und eine vollständige und aufrechte Erektion bei freiem Transport des Ejakulats. Dieses Ziel ist sehr hochgesteckt. Häufig resultieren nach multiplen Voroperationen eine Restverkrümmung des Penis, massive Narbenbildungen der Penisschafthaut bei fehlender Vorhaut und eine gespaltene, asymmetrische und vernarbte Glans (Riechardt et al. 2012) (Long and Canning 2016) (Aldamanhori and Chapple 2017) (Snodgrass and Bush 2017b) (Snodgrass and Bush 2019).

Die Korrektur solcher Befunde erfordert gute Kenntnisse der Grundsätze der plastischen Chirurgie und viel Erfahrung. Das Ausmaß der Operation kann präoperativ schlecht vorausgesehen werden. Intraoperativ können Änderungen erforderlich werden, die sogar so weit gehen können, dass die ursprünglich geplante Operationsmethode durch ein anderes Verfahren ersetzt werden muss. Dabei ist eine endgültige Versorgung selten in nur einer Sitzung zu erreichen.

Die Aufrichtung des Penis erfolgt, wie bei der Primäroperation, mit oder ohne Corporoplastik und ist für den erfahrenen Operateur gut durchführbar. Die Bildung der Neourethra und die plastische Deckung des Penisschaftes sind bei voroperierten Patienten dagegen deutlich schwieriger. Die Voraussetzung für eine einzeitige Harnröhrenrekonstruktion ist eine gut geeignete Urethralplatte. Diese ist bei komplizierten Hypospadie Rezidiven jedoch selten gegeben. Heutzutage hat sich die Verwendung von aufgelegten Lappen („Onlay Technik“) weitestgehend durchgesetzt und die Harnröhrenneubildung mittels eines Rohres wird vermieden.

Sofern noch vorhanden, kann die Harnröhrenbildung mittels eines gestielten Hautlappens erfolgen, im besten Fall bestehend aus innerem und äußerem Vorhautblatt. Die Verwendung freier Transplantate, wie Mundschleimhaut, in einzeitiger Technik, erfordert ausreichend Gewebe für eine Deckung. Auch hier ergeben sich bessere Ergebnisse für die Onlay-Technik (Markiewicz et al. 2007).

Zweizeitige Verfahren unter Verwendung von Mundschleimhaut zeigen bei dem komplexen Kollektiv eine höhere Erfolgsrate und niedrigere Komplikationsrate (Barbagli et al. 2017; Markiewicz et al. 2007). Für langstreckige Rekonstruktionen mit schlechten lokalen Hautverhältnissen stellt die zweizeitige Meshgraft-Technik unter Verwendung von Spalthaut z. B. von der Oberschenkelinnenseite eine Alternative dar (Schreiter and Noll 1987) (Riechardt et al. 2012) (Pfalzgraf et al. 2015).

### 5.1. Empfehlung

Eine erneute Korrektur nach fehlgeschlagener Hypospadiekorrektur erfordert sehr viel Erfahrung um möglichst hohe Erfolgs- und niedrige Komplikationsraten zu erreichen. Prinzipiell sind solche Eingriffe nicht bis ins Detail präoperativ zu planen. Patienten mit fehlgeschlagener Hypospadiekorrektur **sollen** in Zentren, die das gesamte Spektrum der operativen Möglichkeiten abdecken, behandelt werden.

Konsensusstärke: 100 %