

Hypospadiasis

• Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium •

Az irányelvet összeállította: dr. Tóth-Hejn Péter

Definíció és alapvető megállapítások

- n* A hypospadiasis az elülső urethra fejlődési anomáliája: az urethra nyílása a penis ventralis oldalán ectopiásan található, a glans csúcsától proximalisan.
 - Anterior: glandaris, illetve subcoronalis nyílás.
 - Középső: distalis, középső vagy proximalis penisnyílás.
 - Posterior: penoscrotalis, scrotalis vagy perinealis nyílás.
- n* Minél proximalisabban nyílik az urethra, annál gyakrabban társul hozzá a penis ventralis rövidülése vagy görbülete (húr).
- n* A praeputium általában gallérként veszi körül a glansot.

Epidemiológia

Mintegy 300 fiú újszülöttre jut 1 eset. Az incidencia világszerte emelkedik.

Etiológia

- n* Genetikai meghatározottság: egyetétjű ikreknél 8-szor gyakrabban fordul elő, mint egyes terhességben. Hypospadiasisal született gyermekek apái 8%-ban, testvérei 14%-ban érintettek.
- n* Endokrin okok: a tesztoszteronbioszintézis és -hatás zavarai (bioszintézis enzimdefektusai, 5- α -reduktáz defektus, részleges androgén inszenzitivitás). Ötször gyakoribb a hypospadiasis IVF fiú újszülöttekben, ezt a hatást a progeszteronnak tulajdonítják.
- n* Környezeti tényezők: ösztrogénhatás, pl. peszticidek, növényi ösztrogének.

Tünetek

- n* Ritkán praenatalisan diagnosztizálható ultrahangvizsgálattal, általában azonban az újszülött vizsgálatánál fedezik fel. Leggyakrabban a praeputium rendellenessége, illetve a penis alakja a figyelemfelhívó. Proximalis hypospadiasis esetén feltűnő lehet a scrotum hasadsága.
- n* Gyakori társuló rendellenességként (9%) figyelni kell cryptorchismus és inguinalis hernia jelenlétére.

Diagnózis

- n A fizikális tünetek alapján egyértelmű.
- n Hypospadiasis és cryptorchismus társulása esetén gondolni kell interszex állapot lehetőségére (30%). Ennek esélye annál nagyobb, minél proximalisabban nyílik az urethra. Hormonmeghatározások: FSH, LH, tesztoszteron. Karyotypus.

Terápia

- n A sebészi kezelés célja:
 - egyenes penis képzése (húreltávolítás);
 - urethraníylás képzése a penis csúcán (urethraplastica);
 - a glans természetes, kónuszos formájának újraalakítása (glansplastica);
 - kozmetikailag elfogadható bőrborítás a penisre;
 - normál küllemű scrotum kialakítása;
 - normál funkcionalitás: szexuális és vizeleti (egyenes sugárban állva).
- n A műtét időpontja: 6–18 hónapos kor.
- n Adjuváns hormonkezelés: különösen kis penisméret esetén, műtét előtti kezelés tesztoszteronnal (injekció vagy krém), illetve hCG-vel. Egyes esetekben javíthatja a húr okozta görbületet.

Prognózis és szövődmények

- n Az alábbiakban felsorolt szövődmények várhatóan a jövőben ritkábbá válnak, újabb műtéti technikák, szöveti ragasztók, urethrahelyettesítők bevezetésével.
- n Fisztulaképződés: általában 10% alatti arányban fordul elő, de komplikáltabb műtéti megoldások esetén 40%-ot is elérhet. Ritka a spontán záródás, 10% körüli a fisztulák újraképződési aránya.
- n Húgycsőnyílás-szűkület: urethrastent kezdeti alkalmazásával megelőzhető.
- n Urethrastrictura: késői szövődmény, műtéti megoldás, általában reanastomosis indokolt.
- n Diverticulumképződés: distalis strictura okozhatja.
- n Szőrnövekedés az urethrában: a pubertás idején potenciálisan szőrössé váló bőrterületek graftként való alkalmazását kerülni kell.