

Martin Westenfelder
Kay Markus Westenfelder

Operative Therapie der Hypospadie

EBOOK INSIDE

 Springer

Operative Therapie der Hypospadie

EBOOK INSIDE

Die Zugangsinformationen zum eBook inside finden Sie am Ende des Buchs.

Martin Westenfelder
Kay Markus Westenfelder

Operative Therapie der Hypospadie

Mit 130 Tableaus in 415 Einzeldarstellungen

Martin Westenfelder
Krefeld, Germany

Kay Markus Westenfelder
München, Germany

ISBN 978-3-662-55562-0 978-3-662-55563-7 (eBook)
<https://doi.org/10.1007/978-3-662-55563-7>

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Springer

© Springer-Verlag GmbH Deutschland 2018

Das Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung, die nicht ausdrücklich vom Urheberrechtsgesetz zugelassen ist, bedarf der vorherigen Zustimmung des Verlags. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Bearbeitungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Der Verlag, die Autoren und die Herausgeber gehen davon aus, dass die Angaben und Informationen in diesem Werk zum Zeitpunkt der Veröffentlichung vollständig und korrekt sind. Weder der Verlag noch die Autoren oder die Herausgeber übernehmen, ausdrücklich oder implizit, Gewähr für den Inhalt des Werkes, etwaige Fehler oder Äußerungen. Der Verlag bleibt im Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutionsadressen neutral.

Umschlaggestaltung: deblik Berlin

Fotonachweis Umschlag: © deblik Berlin

Gedruckt auf säurefreiem und chlorfrei gebleichtem Papier

Springer ist Teil von Springer Nature

Die eingetragene Gesellschaft ist Springer-Verlag GmbH, DE

Die Anschrift der Gesellschaft ist: Heidelberger Platz 3, 14197 Berlin, Germany

Vorwort

Die Geschichte der Hypospadiekorrektur zeigt die Faszination, die früh von dieser Anomalie ausging. Die Therapie war stets anspruchsvoll, auch wenn es zunächst nur um eine funktionelle und erst deutlich später auch um eine kosmetische Rekonstruktion ging. Geschick alleine reichte hier nicht aus. Ohne die heutigen Techniken waren selbst die ersten Hypospadiologen kaum erfolgreich. Es brauchte lange bis die Eigenart dieser Anomalie, ihre anatomischen Strukturen und die Mechanismen ihrer Entwicklungshemmung verstanden wurden. Erst dann gelang es, das Spektrum mit den neuen Techniken und Methoden erfolgreicher anzugehen. Doch es blieb und bleibt weiterhin schwierig. Daher wird im Folgenden das aktuelle theoretische Wissen und die Erfahrung aus gut 40 Jahren Hypospadiekorrektur an über 4.000 Fällen zusammengetragen.

In dieser Zeit entstanden ein differenziertes **Klassifikationssystem** und die Technik der **Sequenzkorrektur**. Sie werden, wie auch die perioperativen Maßnahmen, Komplikationen und Rezidiveingriffe, so dargestellt, dass es dem Interessierten helfen wird, seine Lernkurve steil ansteigen zu lassen und schwere Fehler, auch Anfängerfehler, zu vermeiden.

Um sicher zu stellen, dass Text und Abbildungen auch gut verständlich sind, wurde ein kritischer Koautor eingebunden. Seine Erfahrung in plastischer- und Harnröhrenchirurgie, erlaubte es ihm, die einzelnen Korrekturschritte nachzuvollziehen. Aus der Perspektive des interessierten Facharztes überprüfte er kritisch die Inhalte und Anleitungen auf die Logik ihrer Darstellung und ihre didaktischen Werte hin. Daraus ergaben sich viele kreative Anregungen, die in den Text einflossen.

Über die Jahrzehnte entstanden Einsichten, die bei der Bewältigung der Materie zu helfen schienen:

- Der Operateur darf weder sich noch die Anomalie überfordern.
- Intraoperativ gilt es, die deformierten Komponenten zu erkennen, um sie in geeigneter Sequenz und mit geeigneten Techniken korrigieren zu können.
- Dabei gilt: »Viele Wege führen nach Rom, aber noch mehr Wege führen nicht dorthin.«. Das bedeutet, dass aufgestellte Wegweiser helfen. Zu suchen ist der jeweils sicherste und einfachste Weg und das im Bewusstsein »dass alles schief geht, was schief gehen kann«.
- Daraus folgt, dass es nicht nur darauf ankommt, Komplikationen zu vermeiden, sondern zu akzeptieren, dass Komplikationen auftreten, die dann professionell zu beherrschen sind.
- Diagnose und Therapie gehören daher ebenso zusammen wie Komplikationen und ihre Beherrschung.

Martin Westenfelder

Krefeld 2017

Kay Markus Westenfelder

München 2017

Inhaltsverzeichnis

1	Grundlagen	1
1.1	Definition	2
1.2	Vorkommen	2
1.3	Morphologie	2
1.4	Hypospadie und intersexuelle Differenzierungsstörungen (DSD)	15
2	Embryogenese und Anatomie des Penis	17
2.1	Embryogenese	18
2.2	Anatomie des Penis	21
3	Ätiologie und Pathogenese der Hypospadie	25
3.1	Ätiologie	26
3.2	Pathogenese	26
4	Klinik der Hypospadie	31
4.1	Fazit	34
5	Klassifikation, Systematik, Spektren, Dokumentation	35
5.1	Klassifikation und Systematik	36
5.2	Spektren	36
5.3	Dokumentationssystematik	37
6	Geschichte der Hypospadiekorrektur, wichtige Methoden	39
6.1	Ablativ, Teilamputation	40
6.2	Manipulativ, Trokar	40
6.3	Rekonstruktiv, Fistelverschluss	40
6.4	Funktionell	41
6.5	Fazit	46
7	Prinzipien und Risiken heute gängiger Operationsmethode	47
7.1	Ausnutzen der Elastizität	48
7.2	Tubularisierung der Urethralplatte, auch mit angrenzender Haut	48
7.3	Ergänzen der Urethralplatte mit gestielten Lappen oder freien Transplantaten	49
7.4	Bewertung von Methoden und Operationsprinzipien	50
8	Operationsstandards	53
8.1	Therapieziel	54
8.2	Operationsindikationen	54
8.3	Operationsalter	54
8.4	Ein- oder zweizeitiges Vorgehen bei proximalen Formen	55
8.5	Korrektur assoziierter Anomalien des Urogenitaltraktes	56
9	Technische Voraussetzungen	57
9.1	Sichthilfe	58
9.2	Instrumentarium	58
9.3	Blutstillung	58
9.4	Sauger	59
9.5	Nahtmaterial	59
9.6	Harnableitung	60

9.7	Harnableitungszeiten	61
9.8	Verband	61
9.9	Anästhesie und Analgesie	61
9.10	Hormonelle Wachstumsstimulation mit Dihydrotestosteron	61
9.11	Infusionstherapie, perioperative antimikrobielle Prophylaxe	63
9.12	Präoperative Diagnostik	63
9.13	Logistik	63
9.14	Postoperative Versorgung	63
9.15	Nachkontrollen	64
10	Sequenzkorrektur	67
10.1	Adaptierte Strategie	68
10.2	Praktisches Vorgehen, Sequenz der Operationsschritte	68
11	Effizienz der Sequenzkorrektur bei einzeitiger Korrektur skrotaler und perinealer Hypospadien mit Mundschleimhaut	109
11.1	Komplexe Morphologie	110
11.2	Fragestellungen	110
11.3	Ergebnisse	110
11.4	Diskussion zum ein- oder zweizeitigen Vorgehen bei proximalen Hypospadien	116
11.5	Fazit: primäre Hypospadiekorrektur im Kindesalter	118
11.6	Mythen der Hypospadiekorrektur	118
12	Hypospadiekorrektur postpubertär	121
13	Komplikationen	125
13.1	Allgemein	126
13.2	Schweregrad, Prognosefaktoren	126
13.3	Ursachen	126
13.4	Folgen, Risiken und Prognose	127
13.5	Entstehungszeitpunkt, Klinik	127
14	Korrektur der Komplikationsfolgen	143
14.1	Voraussetzungen	144
14.2	Strikturen	144
14.3	Haartragende Neourethra	149
14.4	Fisteln	152
14.5	Unbefriedigende Kosmetik: Glans, Skrotum, Haut	155
14.6	Umgang mit schwersten Komplikationen und Hypospadiekrüppeln	155
14.7	Vermeidbare Fehlleistungen	161
14.8	Zusammenfassung Komplikationen	162
15	Procedere bei »unbeherrschbaren« Zuständen	163
	Serviceteil	165
	Literatur	166
	Stichwortverzeichnis	169

Abkürzungen

■ Klassifizierung der Hypospadien anhand der Meatusposition

H.g.	Hypospadias glandis
H.c.	Hypospadias coronaria
H.p.d.	Hypospadias penis distalis
H.p.m.	Hypospadias penis medialis
H.p.s.	Hypospadias penoskrotalis
H.s.	Hypospadias skrotalis
H.perin.	Hypospadias perinealis

■ Klassifizierung durch weitere morphologische Komponenten

MS	Meatusstenose
Lm	Lacuna magna
PSK	Penisschaftkrümmung
PST	Penisschafttorsion
PSD	Penisschaftdeviation
Dys. U.	Dysplastische Urethra
UP	Urethralplatte

■ Weiter Abkürzungen

MH	Mundschleimhaut
MH-Onlay	Mundschleimhaut-Onlay
MH-Onlaytube	Mundschleimhaut-Onlaytube
MH-Onlaytube-Onlay	Mundschleimhaut-Onlaytube-Onlay
DHT	Dihydrotestosteron
HK	Hypospadiasrümpel – Der historische Begriff Hypospadiasrümpel klingt genauso schrecklich, wie der Zustand grausam ist, den er beschreibt. Leider wurde er bis heute im medizinischen Alltag nicht ersetzt und wird deshalb auch im Nachfolgenden als Abkürzung HK verwandt.

Grundlagen

1.1 Definition – 2

1.2 Vorkommen – 2

1.3 Morphologie – 2

1.3.1 Meatusposition – 2

1.3.2 Penisschaftkrümmung – 4

1.3.3 Penisschaftkrümmung bei geschlossener Vorhaut – 5

1.3.4 Komponenten der Penisschaftkrümmung – 6

1.3.5 Glanskonfiguration – 10

1.3.6 Lacuna magna – 10

1.3.7 Penisschafthaut – 10

1.3.8 Ektopes Skrotum – 12

1.3.9 Assoziierte Anomalien des Urogenitaltraktes – 14

1.4 Hypospadie und intersexuelle Differenzierungsstörungen (DSD) – 15

1.1 Definition

Das Wort Hypospadie bedeutet (so viel wie) »der Schlitz liegt unten« und bezeichnet eine typische Hemmungs- bzw. Spaltfehlbildung, wie die Spina bifida oder die Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Dabei kommt es zur Hemmung in der Organogenese, wodurch diese in den unterschiedlichen Phasen stehen und dadurch die Harnröhre zu kurz bleibt. Der Meatus liegt dann »unten« (ventral), abhängig vom Schweregrad zwischen Glansspitze und Perineum.

Die Ätiologie ist nur unzureichend geklärt. Dafür werden die pathologischen Vorgänge ihrer Embryogenese relativ gut verstanden. Die Störung betrifft alle Strukturen der 3 Keimblätter, also nicht nur von der Harnröhre, sondern auch von Glans, Urethra mit Corpus spongiosum, Corpora cavernosa, Buck²- und Dartos'sche Faszien, Subkutis, Vorhaut, Penisschaft-haut, Raphe, Gefäß- und Nervenversorgung, Skrotum und Skrotalinhalt. Die Hemmung erfolgt dabei wenig systematisch und hoch variabel, sodass ein breites morphologisches Spektrum entsteht. Diese große Variationsbreite erschwert es, den Umfang und das Ausmaß der Deformation zu erkennen und überfordert alle einfachen Klassifikationssysteme. Der daraus entstehende Mangel an Präzision hat ungünstige Folgen für die korrekte Dokumentation des Schweregrades (Krankenakten), die auf ihr basierenden Therapieentscheidungen und die Zuverlässigkeit statistischer Aussagen (▣ Abb. 1.1, ▣ Abb. 1.2).

1.2 Vorkommen

Eine Hypospadie findet sich bei ca. 0,32 % (0,2–0,4 %) aller lebendgeborener Knaben (Dolk et al. 2004). Die Angaben zur Inzidenz schwanken in der Literatur ganz erheblich. Das beruht vor allem auf unterschiedlichen Einschluss- und Bewertungskriterien. Die in den letzten Jahrzehnten mehrfach beschriebene Zunahme der Inzidenz von 0,2 auf 0,4 %, lässt sich in großen Studien eher nicht bestätigen (Bergmann et al. 2015).

■ Familiäre Häufung

Die Vererbung der Hypospadie erfolgt multifaktoriell und überwiegend autosomal-rezessiv. Brüder von Hypospanden (auch zweieiige Zwillinge) weisen in 14 % (6–17 %), ihre Väter in 8 % eine Hypospadie auf bzw. Söhne von Vätern mit Hypospadie haben ein 5-mal höheres Risiko (ca. 16 %). Das gilt allerdings nur für die distalen Formen. Bedeutsam ist die Tat-

sache, dass sie bei Frühgeborenen und eineiigen Zwillingen (sind auch häufiger Frühgeborene) in 2,5 % auftritt, also ca. 8-mal häufiger als normal. Dabei muss die Hypospadie bei eineiigen Zwillingen weder morphologisch identisch, noch bei beiden Geschwistern vorhanden sein. Alleine diese Tatsache schließt rein genetische Ursachen aus. Chromosomal determinierte Hypospadien lassen sich bei ca. 50 verschiedenen Syndromen nachweisen (► Abschn. 1.4). Deren Erscheinungsbild hilft nur selten bei der Klärung der Diagnose (Phallusgröße, Meatus, tastbare Gonaden, Damm, ▣ Abb. 1.3).

1.3 Morphologie

Das Charakteristikum der Hypospadie ist ihre komplexe Morphologie, die eine knappe zuverlässige Beschreibung kaum zulässt. Das Kaliber des Meatus variiert, zwischen hochgradig stenosierte und unnatürlich weit (▣ Abb. 1.1, ▣ Abb. 1.2).

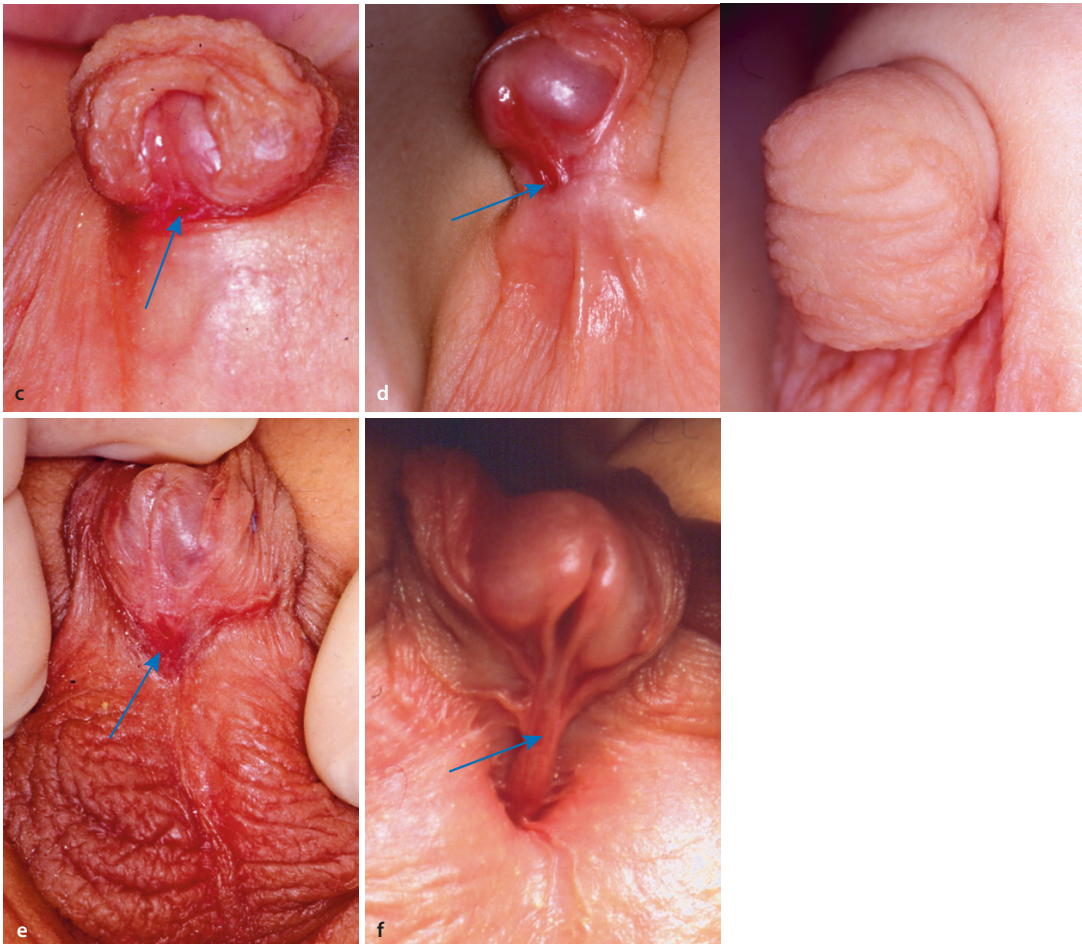
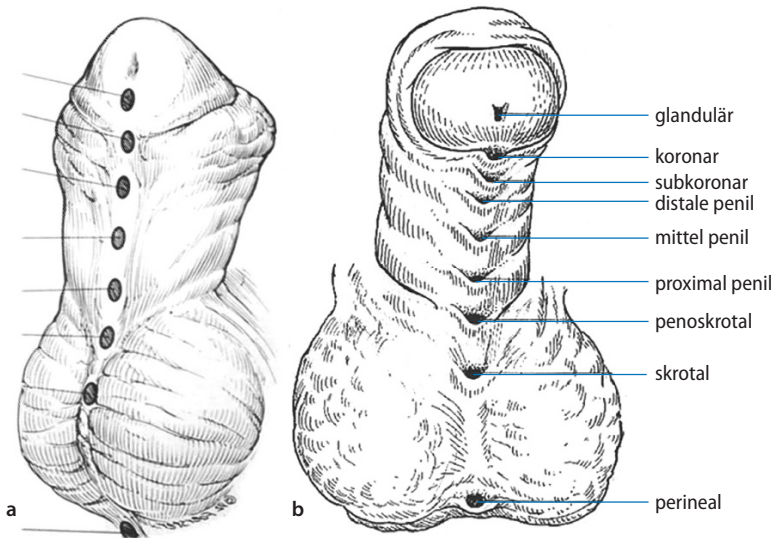
Auffälligstes Merkmal ist die zu kurze **Harnröhre**. Dazu kommt, in Folge der Dysplasie, der charakteristische ventrale Mangel an Gewebe, die Verkrümmung des Schaftes und die Skrotalanomalien. Dabei sind alle Genitalkomponenten unterschiedlich schwer in ihrer Entwicklung gehemmt. Die große morphologische Variationsbreite erklärt sich aus der unterschiedlich starken Beeinträchtigung der 3 Keimblätter, ähnlich einer Bauruine, die entsteht, wenn 3 große Firmen mit vielen Subunternehmen zu unterschiedlichen Zeiten erfahren, dass dem Bauherrn das Geld ausging und sie ihre Arbeiten, unter verschiedenen Erwartungen, einstellen (▣ Tab. 1.1).

1.3.1 Meatusposition

Die Meatusposition liegt in Folge der Entwicklungshemmung zwischen normal und perineal und weist grob auf den Schweregrad hin. Im eigenen Kollektiv lag sie bei ca. 72 % der Hypospadien distal, bei 14 % medial und bei 14 % proximal (▣ Tab. 1.2).

In der Literatur weichen die Angaben in Folge unterschiedlicher Selektionskriterien, Bewertungs- und Klassifikationssysteme erstaunlich weit voneinander ab (► Abschn. 5.2, ▣ Tab. 5.1).

So beeinflussen Ein- oder Ausschluss distalster (glandulärer) Formen die Statistik signifikant. Im eigenen Kollektiv setzen sich die distalen (anterioren, Grad 1) Formen aus 19 % glandulären, 35 % koronaren und 46 % distal penilen Hypospadien zusammen.



■ **Abb. 1.1 a–f** Die Klassifikationsschemata **a** Duckett, **b** Kröpfel zeigen die hypospadien Meatuspositionen am fast normalen Penisschaft. Mit ihnen ist eine zutreffende Beschreibung der Morphologie und der Schweregrade der Beispiele **c–f** nicht möglich. Dafür ist eine exaktere Beschreibung der einzelnen deformierten Komponenten notwendig (*Pfeile* zeigen auf den jeweiligen Meatus).

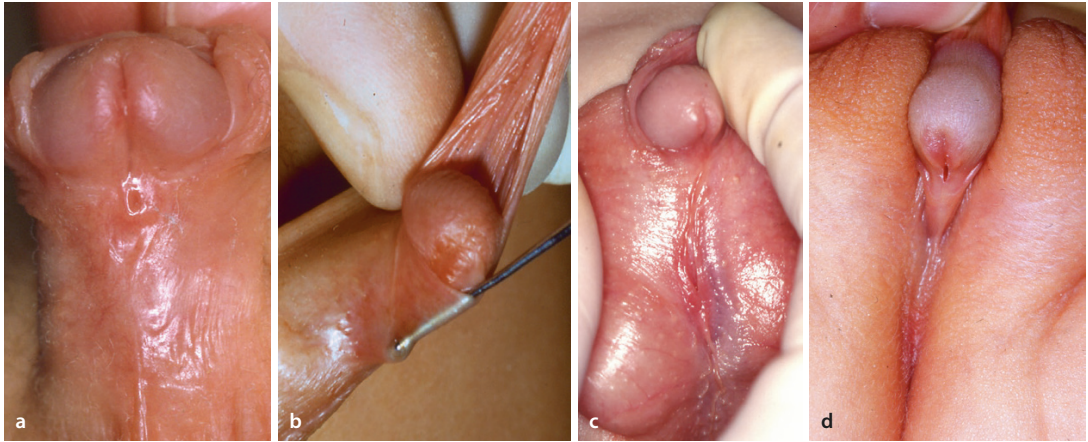


Abb. 1.2 a–d Weitere Hypospadien, die sich mit den einfachen Schemata nicht charakterisieren lassen: **a** fehlende Urethralplatte, **b** dysplastische Urethra mit medialer Fistel, **c** skrotale Hypospadiä ohne Urethralplatte mit extremem Hautmangel, **d** koronare Meatusposition bei eindeutig perinealer Hypospadiä.

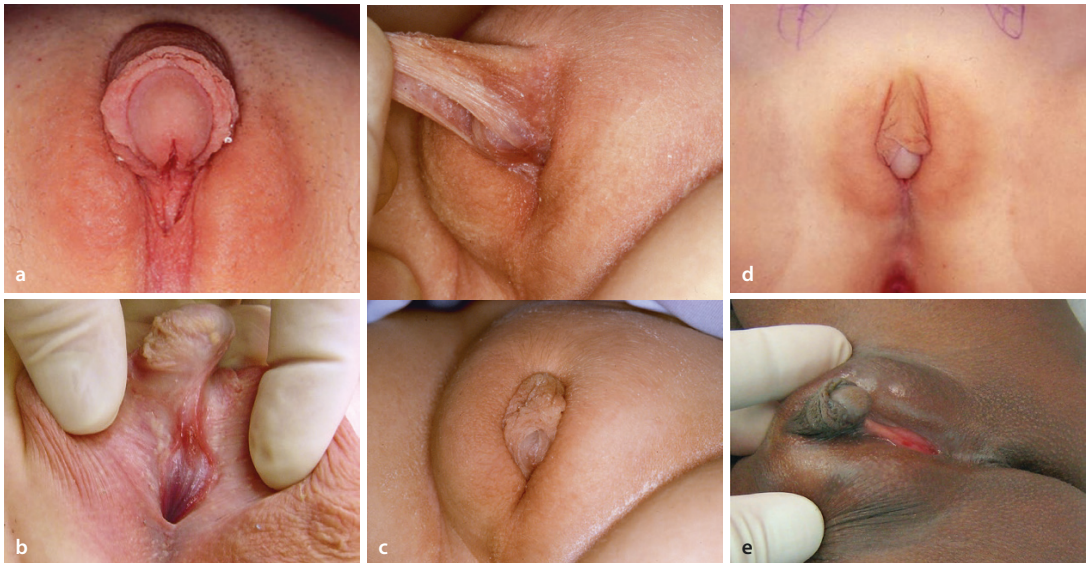


Abb. 1.3 a–e »Hypospadien« bei intersexuellen Differenzierungsstörungen. Die Morphologie erlaubt keine Differenzierung. **a** Adrenogenitales Syndrom Prader 3 (AGS Prader 3), **b** gemischte Gonadendysgenese (basaler Hautmangel), **c** Hypospadiä skrotalis (H.s.) mit partiellem Androgenrezeptordefekt und gut tastbaren Hoden, **d** Hypospadiä skrotalis (H.s.) mit gut palpablen retinierten Hoden, bis zum 6. Lebensjahr als Mädchen aufgewachsen, **e** echter Hermaphrodit.

Die proximalen Formen (Grad 3) weisen sowohl morphologisch als auch klinisch und operationstechnisch große Unterschiede auf. Penoskrotale Hypospadien (8 %) sollten bei Analysen klar von den skrotalen und perinealen Formen (6 %) getrennt aufgeführt werden, da sich ihre OP-Technik signifikant unterscheidet.

1.3.2 Penisschaftkrümmung

Die bedeutsamste Deformierung neben der zu kurzen Harnröhre ist die Penisschaftkrümmung (PSK). Sie ist von klinischer und operationstechnischer Relevanz. Das Krümmungsmaximum korreliert dabei nicht mit der Meatusposition und kann sowohl distal als auch proximal liegen. Über ihre Häufigkeit und Ursache bestanden/bestehen z. T. sehr unterschiedliche Vorstellungen. Früher wurde ihre Inzidenz

■ **Tab. 1.1** Morphologische Konstellationen*, n=400

	H.g.	H.c.	H.p.d.	H.p.m.	H.p.s.	H.s.	H. perin.
Anzahl der Fälle (n)	46	113	109	72	41	17	2
Häufigkeit (%)	11,5	28,3	27,2	17,75	10,5	4,25	0,5
MS (%)	61	74	71	55	45	23,5	0
PSK	91	59	74	91	100	100	100
PST	20	12,3	8,2	10	5	12	0
Dysplastisches Spongiosum	9	2,6	2,8	9	14	6	0
Geschlossene Vorhaut	9	5	1	0	0	0	0
Skrotaltransposition	0	0	0	0	0	23,5	100

* Nicht dokumentiert sind ventrale Skrotallage, Lacunae magnae und extreme Präputialklappen; H.g. Hypospadias glandis, H.c. Hypospadias coronarea, H.p.d. Hypospadias penis distalis, H.p.m. Hypospadias penis medialis, H.p.s. Hypospadias penoskrotalis, H.s. Hypospadias skrotalis, H.perin. Hypospadias perinealis, MS Meatusstenose, PSK Penisschaftkrümmung, PST Penisschafttorsion

■ **Tab. 1.2** Hypospadiespektrum eigener Kollektive (1988–2003), n=2.220

Schweregrad	Angaben (in %)
distal	72 davon $\left\{ \begin{array}{l} \text{H.g.} \quad 19 \\ \text{H.c.} \quad 35 \\ \text{H.p.d.} \quad 46 \end{array} \right.$
mittelschaft	14
proximal	14 davon $\left\{ \begin{array}{l} \text{H.p.s.} \quad 8 \\ \text{H.s./perin.} \quad 6 \end{array} \right.$

H.g. Hypospadias glandis, H.c. Hypospadias coronarea, H.p.d. Hypospadias penis distalis

häufig unterschätzt, weil ihre Ätiologie nicht verstanden und ihr Vorkommen auch nicht überprüft wurde. Die Inzidenz wurde bei 1.000 eigenen konsekutiv operierten Fälle überprüft. Die Erektionsprüfung erfolgte dabei erst nach Freipräparation des Penisschaftes und ohne Tourniquet (■ Tab. 1.3).

1.3.3 Penisschaftkrümmung bei geschlossener Vorhaut

Interessant ist das Vorkommen der PSK bei geschlossener Vorhaut, weil diese Konstellation zu den Entstehungsmechanismen der PSK eine Erklärung liefert (► Abschn. 10.2.12) Mit einem Anteil von 3,7%

■ **Tab. 1.3** Durch Erektionsprüfung nachgewiesene korrekturbedürftige PSK bei n=1.000 Hypospadien

	Gesamtanzahl (n)	PSK	Anteil (%)
H.g.	135	91	67
H.c.	256	174	68
H.p.d.	342	275	80
H.p.m.	131	123	94
H.p.s.	77	77	100
H.s.	55	55	100*
H.perin.	4	4	100

PSK Penisschaftkrümmung, H.g. Hypospadias glandis, H.c. Hypospadias coronarea, H.p.d. Hypospadias penis distalis, H.p.m. Hypospadias penis medialis, H.p.s. Hypospadias penoskrotalis, H.s. Hypospadias skrotalis, H.perin. Hypospadias perinealis;

* Es gibt bemerkenswerte Ausnahmen, z. B. wurde nach dieser Serie eine skrotale Hypospadias ohne PSK mit normal großem Penis beobachtet. Die Harnröhre war bis zwischen die orthotopen Skrotalhälften gespalten, die relativ breite Urethralplatte ließ sich nicht primär verschließen. Der sonst typische ventrale Gewebemangel war weniger auffällig. Diese Ausnahme scheint zu den vielen seltenen singulären Störungen der Genitalentwicklung zu gehören, wie z. B. die isolierte PSK oder PST (Penisschafttorsion) und das Scrotum bipartitum ohne Hypospadias.

■ **Tab. 1.4** Vorkommen der PSK bei distalen Hypospadien mit und ohne geschlossene Vorhaut

Geschlossene Vorhaut					Gespaltene Vorhaut
	Gesamtanzahl (n)	MS (n)	PSK (n)	PSK (%)	PSK (%)
H.g.	41	22	16	39	67
H.c.	38	15	7	18	68
H.p.dist.	12	7	7	58	80

PSK Penisschaftkrümmung, *H.g.* Hypospadiä glandis, *H.c.* Hypospadiä coronaria, *H.p.d.* Hypospadiä penis distalis, *MS* Meatusstenose

am Spektrum sind sie relativ selten (91 von 2.220 primärer eigener Fälle). Bei ca. 50 % des Kollektivs lag gleichzeitig eine Phimose vor, bei einigen eine distal leicht gespaltene, aber sonst zu enge Vorhaut. Eine signifikante PSK fand sich lediglich bei 33 %, im Vergleich zu 73,6 % bei vollständig gespaltener Vorhaut.

Für die Fälle mit geschlossener Vorhaut hat sich kurioserweise der Begriff des Megalomeatus eingebürgert, obwohl bei ca. 50 % eine Meatusstenose (MS) vorliegt (■ Tab. 1.4).

Damit zeigt sich, dass entsprechend der embryologischen Mechanismen, bei Hypospadiä mit geschlossener Vorhaut seltener eine PSK vorliegt als bei vollständig gespaltener Vorhaut. (s. Embryologie)

1.3.4 Komponenten der Penisschaftkrümmung

An der Krümmung des Penischaftes sind mehrere Komponenten beteiligt, meist nicht alleine, sondern in Kombinationen.

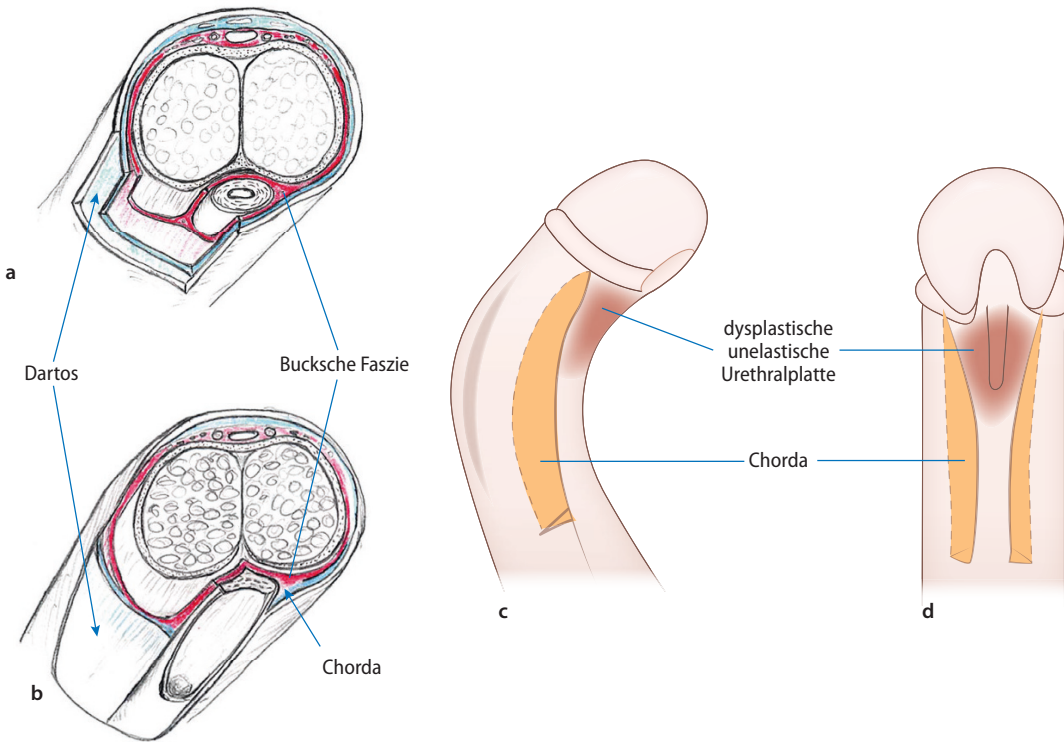
Historisch wurde immer eine »Chorda« benannt, die wie die Sehne eines Bogens den Penis krumm halten würde. Dieses Bild trifft nicht zu. Denn wenn das Tuberculum genitale zu wachsen beginnt und eine hypospade Harnröhre entsteht, dann durch Mechanismen, die die Ausdifferenzierung des Gewebes bremsen und letztlich auch verhindern. Das gilt dann für alle ventralen Strukturen: Haut, Subkutis, Dartos'-, Buck'sche Faszie, Spongiosum, Glans und Epithel der Fossa navicularis und dem Urothel. Durch die Spaltbildung kommt es allerdings lateral der Urethralplatte (UP) zu einem Verwachsen der Strukturen mit negativen Folgen für die Elastizität und wie immer bei Fehlbildungen, mehr oder minder stark. Dies könnte dann auch die Entwicklung der Corpora

beeinträchtigen, deren Längenwachstum dadurch ventral beeinträchtigt werden kann.

»Chorda-Komplex«

Bleibt das **Corpus spongiosum** in Folge der Hemmung zu kurz und spaltet es sich ventral unmittelbar am oder auch deutlich proximal des Meatus, dann setzt es sich als Platte nach distal und lateral zur Glans hin fort und geht ohne anatomische Unterbrechung in die Glans über. Bei ausgeprägter Dysplasie kann dieser Anteil unter Umständen wenig differenziertes spongiöses Gewebe enthalten, »vernarbt« wirken und evtl. sogar weniger elastisch sein (■ Abb. 1.4c,d). Anders die **Chorda** im klassischen Sinn, sie entsteht durch das zwangsläufige Verwachsen von Buck'- und Dartos'schen Faszien neben der UP. Daraus bildet sich ein mehr oder weniger kräftiger, bindegewebiger Strang, der distal an der Korona endet. Dieses Gebilde wird als »Chorda« interpretiert (► Abschn. 2.2, ■ Abb. 1.4). Sie ist allerdings nur in 15–20 % so unelastisch und kurz, dass sie für die Krümmung verantwortlich ist. Die Buck'sche Faszie zwischen UP und Corpora entspricht der normalen Anatomie, ohne dadurch Chorda zu sein. Wird das Gewebe lateral des Spongiosum entfernt und zeigt die Erektionsprüfung davor und danach einen sicheren Unterschied, dann hat eine echte Chorda vorgelegen. Histologisch gibt es keine Unterschiede zwischen dem Bindegewebe der normalen Buck'schen Faszie und dem Chordamaterial (Westenfelder 1988).

Duckett (1998) beschrieb, dass sich eine PSK nur bei knapp 15 % durch alleinige Resektion des Chordamaterials ausgleichen ließe. Andere Autoren glaubten noch lange, dass jede PSK durch Chorda und Hautkorrektur zu beseitigen wäre (Mouriquand et al. 1995). Diese Diskrepanz erklärte sich dadurch, dass damals viele Autoren auf eine Erektionsprüfung verzichteten, oder den Tourniquet zu weit distal, bei



■ **Abb. 1.4 a–d** Lokalisation von Faszien und »Chorda«. **a** Normaler Situs von Dartos'scher Faszie (*blau*) und Buck'scher Faszie (*rot*). Die Buck'sche Faszie umgibt alle Corpora und den dorsalen Gefäßnervenstrang. Dadurch liegt sie auch zwischen Urethralplatte und Corpora, ohne dadurch Chorda zu sein. **b** Die Faszien (*blau* Dartos'sche Faszie, *rot* Buck'sche Faszie) verbacken bei der Hypospadie lateral an der Urethralrinne evtl. zur Chorda. **c, d** Kommt es dazu (*braun* Chorda), dann beginnt die Chorda meist proximal des Meatus als im Querschnitt dreieckiger Strang. Auch die Spongiosaplatte (*dunkelbraun*) kann dysplastisch und unelastisch sein.

nicht denudiertem Penischaft, über die Haut anlegten.

Interessant ist die Beobachtung des Pariser Anatomen Petit von 1837 (zitiert in Duplay 1874), der das Genitale eines 10-jährigen Knaben mit skrotaler Hypospadie und PSK seziierte. Dabei fand er, dass nach vollständiger Resektion von Urethra und Chorda die Verkrümmung fortbestand, wenn die Corpora prall mit Wasser gefüllt wurden. Damit widerlegte er schon damals die Vorstellung von der vorrangigen Bedeutung der Chorda.

■ Hautchorda

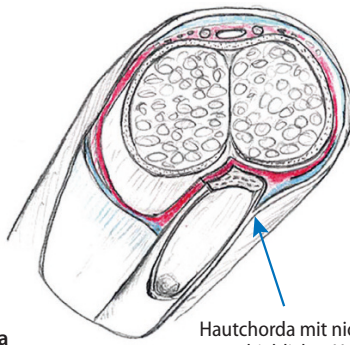
Fehlt lateral der UP die Subkutis als Verschiebeschicht unter der Haut (selten), dann verwächst auch diese mit den darunterliegenden verbackenen Faszien (Chorda). Auch dieser Komplex ist evtl. unelastisch. Das wird dann als sog. Hautchorda bezeichnet, beinhaltet aber zwangsläufig den oben genannten Bindegewebsstrang der verbackenen Faszien. Die Besonderheit liegt darin, dass sich die hier papierdünne Haut kaum von der Unterlage ablösen lässt

ohne zu zerreißen oder ohne dass ihre Durchblutung gestört wird (■ Abb. 1.5a–c).

Nach Ablösen der Haut rutscht die sog. Hautchorda zusammen mit dem Skrotum zurück. Zeigt nach zusätzlicher Chordaresektion die Erektionsprüfung einen geraden Penis, dann hat wohl diese Pathologie vorgelegen.

Intrinsische Verkrümmung der Corpora cavernosa

Intraoperativ erweist sich die intrinsische Verkrümmung der Corpora cavernosa als die häufigste Ursache der PSK (■ Abb. 1.6). Ihr Entstehungsmechanismus ist nicht wirklich geklärt. Ein dysproportionales Wachstum per se durch die ventrale Dysplasie wird genannt, ohne die Vorgänge zu erklären. Kaplan und Lamm (1975) und Bellinger (1981) hatten noch postuliert, dass die Ursache der PSK die Persistenz der Klitorisform sei (► Abschn. 2.1). Dies lässt sich heute ausschließen. Der »Chorda-Komplex« könnte allerdings für die beeinträchtigte Entwicklung der Corpora verantwortlich sein. Zwei Beobachtungen



a Hautchorda mit nicht verschieblicher Haut

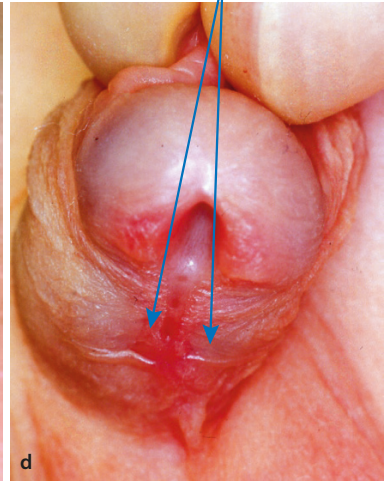
Haut verschieblich, d.h. keine Hautchorda



b

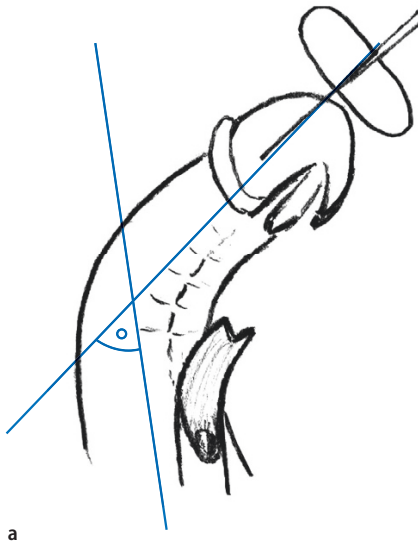


c

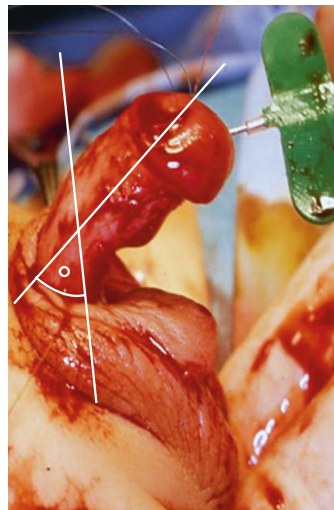


d

■ **Abb. 1.5 a–d** Sog. Hautchorda, als fest mit den Faszien verwachsene Haut. **a** Chordagesamtkomplex: Haut liegt ohne Subkutis auf Dartos'scher Faszie (*blau*) und Buck'scher Faszie (*rot*). **a, b, c** Papierdünne Haut, **unverschiebbar** verbacken (*Pfeile* sog. Hautchorda, mit unverschieblicher Haut) und für weitere Korrektur nicht zu gebrauchen. **d** Nur dünne, aber verschiebbare Haut (*Pfeile*), somit keine Hautchorda.

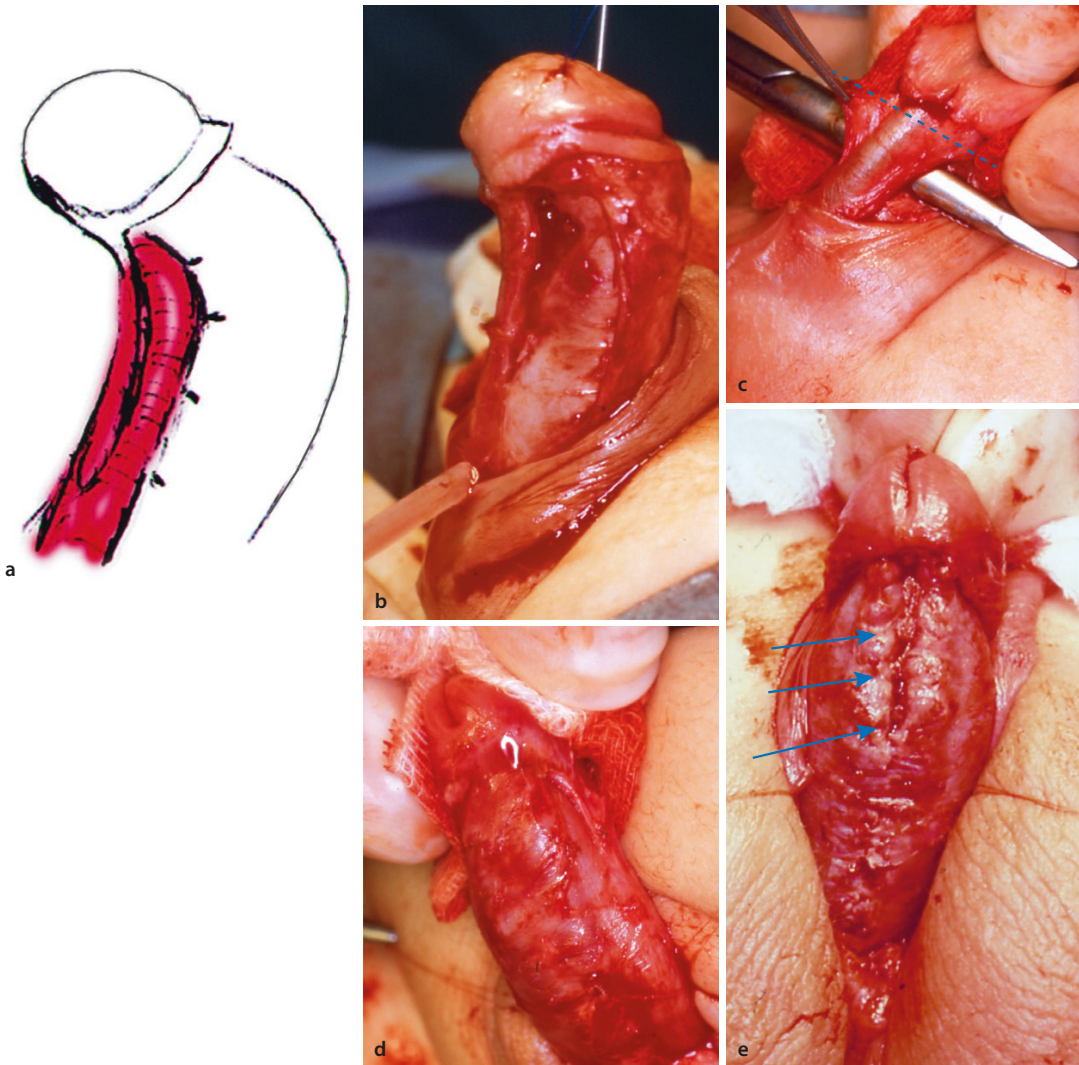


a



b ohne Zug und Tourniquet

■ **Abb. 1.6 a, b** Intrinsische Verkrümmung der Corpora. Die Erektionsprüfung zeigt den Krümmungswinkel der Corpora und dies nach kompletter ventraler Denudierung und Chordaresektion ohne Zug und Tourniquet.



■ **Abb. 1.7** a, b Zu kurzes Spongiosum und Urethra stauchen die Corpora (rot). c Nach Mobilisation werden sie distal durchtrennt (gestrichelte Linie). Danach weichen sie weit zurück. d, e Die Unterseite der Corpora zeigt nach der Entfernung von allem Bindegewebe quere Einziehungen, die auf die Stauchung hinweisen (Pfeile).

würden diese Annahme unterstützen, zumindest nicht ausschließen. Einmal, dass bei intakter Vorhaut die PSK signifikant seltener vorkommt (weil ein Teil der lateralen Verwachsungen fehlen?) und dass bei den proximalen Formen mit zu kurzer UP die ventralen Corpora quere Einziehungen aufweisen und **gestaucht** erscheinen.

Kurze Urethralplatte und Harnröhre

In Folge der Dysplasie mit den krummen Corpora kann auch die UP zu kurz bleiben. Sie wächst dann manchmal stark in die Breite und fällt dadurch sehr mächtig aus. Ist die UP für die gestreckten Corpora zu kurz, dann muss sie trotz der intrinsischen Elas-

tizität durchtrennt werden, um eine Orthoplastik zu ermöglichen (■ Abb. 1.7).

Bei diesen Fällen finden sich ventral unter der UP, an der dort relativ dünnen Tunica albuginea, mehrere querverlaufende, tiefe (raupenartige) Einziehungen. Sie sprechen dafür, dass zwar Wachstum stattgefunden hat, die Corpora sich aber nicht strecken konnten und zusammengestaucht wurden. Diese Einziehungen bleiben auch bestehen, wenn die UP und alles Chorda- und Bindegewebe abgelöst wurden.

Diese Veränderungen kommen als ein Mix aus dysplastischen und verbackenen, graduell extrem variablen Strukturen vor, die kaum exakte Abgrenzungen voneinander erlauben. Entscheidend bleibt

immer die Überprüfung des Penischaftes durch die Erektionsprüfung.

Penisschaftdeviation und Penisschafttorsion

Die Penisschaftdeviation (PSD) lässt sich als unterschiedliches Wachstum der beiden Corpora interpretieren. Die Ursache ist aber ebenso ungeklärt wie die Penisschafttorsion (PST).

Die Torsion erfolgt mit wenigen Ausnahmen gegen den Uhrzeigersinn, indem sich die Urethra nach links dreht und nur ausnahmsweise nach rechts (■ Abb. 1.8). Da es sich um ein reines Hautphänomen handelt, mit extremer Abweichung der Raphe (meist nach links), könnte die Ursache in einem asymmetrischen und unterschiedlich schnellen Auswachsen der Penisschaftshaut liegen, die von dorsal her erfolgt, rechts schneller als links.

Dagegen kommen Deviationen gleich häufig in beide Richtungen vor. Die Korrektur erfolgt immer vor Harnröhrenrekonstruktion durch adäquate, asymmetrische Orthoplastik mit Detorquierung und erfordert einiges an Erfahrung und mehrere Erektionsprüfungen. Alle drei Achsenabweichungen kommen auch ohne Hypospadie vor.

1.3.5 Glanskonfiguration

Die Glanskonfiguration variiert abhängig von der Konfiguration von Fossa navicularis und UP (■ Abb. 1.9).

Die Glans kann normal rund erscheinen, einschließlich Fossa navicularis und medianem Frenulum, oder eher ovalär mit flacher UP und Fossa navicularis. Bei diesen Konfigurationen ist die Inkorporation der Neourethra in die Glans technisch deutlich aufwändiger, als bei tief gefurchter ovalärer Glans mit gut ausgeprägter distaler Fossa navicularis, Urethralrinne und Glansbacken. Auch bei geschlossener Vorhaut findet sich eine breite morphologische Variationsbreite (■ Abb. 1.9e, ■ Abb. 1.12e,f).

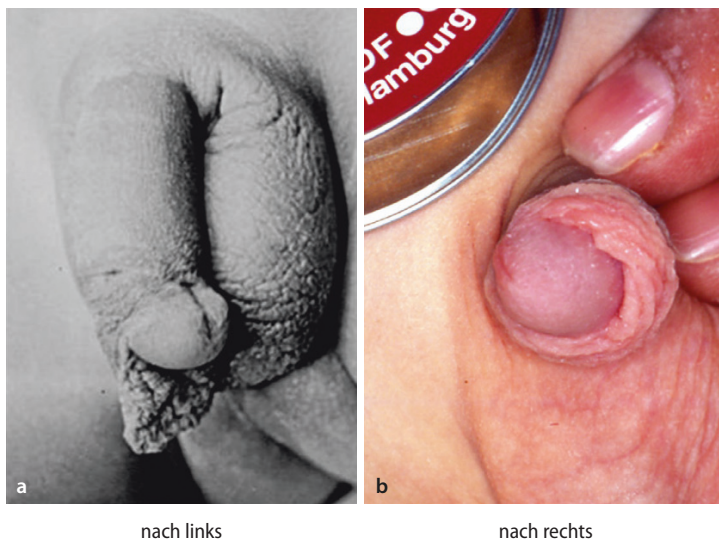
1.3.6 Lacuna magna

Alle die Urethra umgebenden Strukturen sind von der dysplastischen Fehlbildung betroffen.

Distal des Meatus finden sich nicht selten ein bis mehrere Gänge, **Lacunae magna (Lm)**, mit unterschiedlicher Länge und Weite, die nach proximal unter die UP oder Urethra ziehen (■ Abb. 1.10).

1.3.7 Penisschaftshaut

Die Penisschaftshaut (► Abschn. 1.3.1) weist neben großen Variationen in der Blutversorgung, die von dorsal her erfolgt, eine hoch variable Ausformung auf. Sie ist dorsolateral normal dick und von einer kräftigen Subkutis unterfüttert, dafür ventral unter Umständen sehr dünn und mit dem Corpus spongiosum, gegebenenfalls bei fehlender Subkutis mit den darunterliegenden Faszien als Hautchorda verwachsen.



■ Abb. 1.8 a, b Penisschafttorsion: a erfolgt meist nach links (historische Darstellung), b selten nach rechts.