HYPOSPADIE

MUDr. Ivo Novák Ph.D.
Urologická klinika Fakultní nemocnice a LF UK Hradec Králové

Hypospadie, rozštěp močové trubice na spodní straně, postihuje jednoho ze 125–300 narozených chlapců. Je jednou z nejčastěji se vyskytujících vrozených vývojových vad močových cest. Příčiny jsou dosud neznámé, uvažuje se o genetických a hormonálních vlivech. Dle uložení meatu se dělí na přední – 50% (glandulární, koronární, subkoronární), střední – 20% (penilní) a zadní – 30% (penoskrotální, skrotální, perineální). Samostatnou jednotku tvoří hypospadie s chordou. Přední hypospadie mohou způsobovat postiženým psychické trauma, u dalších forem jsou poruchy mikce a ejakulace, u vady spojené s chordou navíc nemožnost sexuálního styku. Vada by měla být diagnostikována ihned po narození neonatologem a do 3–6 měsíců posouzena dětským urologem. Léčba je chirurgická. V poslední době je snaha operovat jednodobě od věku 6 měsíců do 2 let. K vytvoření neouretry se pro přední formy hypospadie doporučuje tubulizace uretry ve dvou vrstvách s hlubokou dorzální incizí ploténky (plastika dle Snodgrasse – TIP). U střední a zadní se využívá k vytvoření chybějící uretry živených laloků nebo volných štěpů, zejména z bukální sliznice. Lalok je našit na ploténku metodou onlay dle Ducketa. Při nekvalitní nebo chybějící ploténce lze využít techniky inlay-onlay navržené Kočvarou, výjimečně se používá tubulizovaného laloku dle Ducketa. Je důležité, aby výsledky uretroplastiky byly příznivé po funkční i kosmetické stránce.
Klíčová slova: hypospadie, chorda, uretroplastika, lalok, štěp.

HYPOSPADIAS
Hypospadias and the urethra cleft on lower parties attack one of 125 to 300 born boys. It is one of the most often congenital anomalies of the urinary tract. The cause of hypospadias is tilll this time unknown but genetic and hormonal relationshipes can have an impact on this problems. Classificacion of hypospadias has been based by the meatal pozition – distal shaft 50% (glandular, coronal, subcoronal), mid shaft – 20% (penile) and proximal shaft – 30% (penoscrotal, scrotal, perineal). The hypospadias with chordee occurs as an isolated unit. The distal shaft hypospadias may cause a psychlogical trauma to the involved boys, the other forms of hypospadias could cause a disorders of voiding and ejaculation. Impossibility of sexual intercourse is presented at forms with chordee. Defect has to be diagnosed immediately after birth by a peadiatrist and it´d be considered by a pediatric urologist into 3–6 month. The treatment is only surgical. Recently there is an effort to operate hypospadic boys in one time since 6 month to 2 years of age. A double urethral suture with deep dorsal incision of plate according to Snodgrasse is advised for the distal shaft hypospadias. A tubulizated flap or free graft, especially from buccal mucous membrane, are applied in cases of a mid shaft or proximal shaft urethra. The island flap is stitched to the urethral plate by „onlay" method according to Ducketa. The „inlay-onlay" urethroplasty according to Kočvara is used when there is a low quality or missing urethral plate. The tubulizated flap according to Ducket is rarely used. Good cosmetic effect and function are expected after urethroplasty.
Key words: hypospadias, chordee, urethroplasty, flap, graft.

Úvod

Hypospadie je nejčastěji se vyskytující vrozenou vývojovou vadou močových cest. Název (z řečtiny hypo = pod, spadon = rozštěp) udává, že jde o rozštěp močové trubice na spodní straně. Předkožka není na ventrální straně obvykle vytvořena. Glans je většinou plochý s různě hlubokou rýhou na ventrální straně. Rozštěp může postihovat uretru v různé délce. U přední hypospadie se meatus nachází v různé výši na glandu, který je posunut proximálně od normální polohy ústí, může být uložen až pod koronárním sulkem (obrázek 1). U střední hypospadie je hypospadické ústí v oblasti penilní uretry, u zadní hypospadie je meatus uložen v oblasti penoskrotální. Navíc je rozštěpený i šourek. Ojediněle může být přítomna penoskrotální transpozice, při které je penis uložen uvnitř šourku (obrázek 2). Asi v 15% je přítomna torze penisu, častěji doleva.

Zvláštní jednotku tvoří hypospadie s chordou. Jde o vazivové pruhy kolem uretry, které nahrazují Buckovu fascii a tunica dartos. V klidovém stavu může být penis normálního vzhledu. Meatus je uložen normálně na glandu nebo je posunut proximálně. Bývá však přítomen rozštěp předkožky, odchýlení se rhaphe penis od střední čáry s eventuální torzí penisu. Chorda nedovoluje během erekce napřímení penisu a je příčinou ventrálního zakřivení různého stupně. U nejtěžšího stupně penilní uretra

Obrázek 1. Koronární hypospadie – hluboce rozštěpený glands, ústí uretry je posunuto k sulcus coronarius.

Obrázek 2. Penoskrotální transpozice s chordou – skrotum obkružuje uvnitř uložený penis.

plně chybí. Je nahrazena vazivově hypoplastickými zbytky spongiózního tělesa. Glans je přitažen směrem k rozštěpenému šourku, kde je umístěn meatus. Není možná ani částečná erekce. Mluvíme o „hypospadii bez hypospadie“ nebo též o „krátké uretře“ (obrázek 3).

Zatímco nízké stupně hypospadie způsobují psychickou traumatizaci postiženého, u vyšších bývají poruchy mikce, ejakulace a u nejtěžší formy spojené s chordou je nemožnost imise zakřiveného penisu do pochvy během sexuálního styku. Pokud není chorda zavčas odstraněna, může být příčinou poruch vývoje a růstu penisu.

Incidence a etiopatogeneze onemocnění

Údaje o výskytu hypospadie (prevalence) se v různých zemích liší. Je udávána v rozmezí od 5,2 do 8,2 na 1 000 narozených chlapců.

Jednoznačná příčina hypospadie a přetrvávání chordy po narození není známa. U fétu je penis fyziologicky zakřivený (2). V konečné fázi intrauterinního vývoje vzniká distální uretra vrůstáním a tubulizací ektodermu směrem do glandu a rovněž dochází k vymizení fetálního zakřivení penisu. Porucha tohoto složitého procesu vede ke vzniku distální hypospadie. Proximální hypospadie vzniká zastavením normálního vývoje tubulizace uretrálních řas a nedostatečným vývojem spongiózního tělesa kondenzací mezenchymu.

Prokazatelně jde o genetické, multifaktoriální onemocnění (2). Riziko v případě náhodného výskytu hypospadie u prvorozeného syna, se u druhorozeného zvyšuje na 12%. Pokud však byl hypospadií postižen i otec, riziko pravděpodobnosti se zvyšuje na 26%.

Jiným možným mechanizmem vedoucím ke vzniku hypospadie je nedostatečná androgenní stimulace během organogeneze. Její příčiny mohou být jednak nedostatečná produkce androgenů, nebo neschopnost reakce tkání na přítomnost odpovídajícího množství androgenu.

Hypospadie bývá sdružena s jinými vrozenými anomáliemi. Jsou to nesestouplá varlata (9,3%), inguinální hernie (9%), utriculus prostaticus (11%), vezikoureterální reflux (17%). Častěji se tyto anomálie vyskytují u zadní hypospadie (2).

Diagnostika

Diagnostika je v případě rozštěpu předkožky a u vyšších stupňů hypospadie snadná. Měla by být stanovena neonatologem hned po narození dítěte a do 3–6 měsíců posouzena dětským urologem. Určité problémy mohou být u nejnižších stupňů s normálně vyvinutou předkožkou, která anomálii může skrýt. V těchto případech se diagnóza většinou stanoví po uvolnění předkožky. U vysokých stupňů spojených s nehmatným varletem je nutno vždy vyloučit intersex. Zde je vždy nutné provést genetické–chromozomální, hormonální, endoskopické vyšetření a stanovit histopatologicky stav gonád. Na základě těchto vyšetření by měli endokrinolog, pediatr a dětský urolog určit pohlaví dítěte, eventuelně doporučit pohlaví, pod kterým by dítě bylo vychováváno, informovat a poučit o tomto rodiče.

Klasifikace a současné názory na léčbu

Hypospadii lze léčit jen chirurgicky. Z tohoto hlediska se jeví jako výhodné rozdělení dle uložení a charakteru meatu dle Ducketa (viz tabulka 1) (5).

Obrázek 3. Hypospadie bez hypospadie – A – celkový pohled; B, C – stav v klidu; D – stav při erekci.

Tabulka 1.

1. přední (50%)	a) glandulární	distální
	b) koronární	
	c) subkoronární	
2. střední (20%)	a) penilní distální	
	b) penilní střední	proximální
	c) penilní proximální	
3. zadní (30%)	a) penoskrotální	
	b) skrotální	
	c) perineální	
Samostatnou jednotku tvoří „hypospadie bez hypospadie“.		

Cílem chirurgické úpravy hypospadie je vytvoření funkční neouretry (dostatečný průsvit a vyústění na vrcholu glandu) a vyrovnání případného zakřivení penisu chordektomií. Neméně důležité se ukazuje i zajištění co nejpřirozenějšího vzhledu kožního krytu penisu po plastice. Chirurg, který řeší hypospadii, musí proto dokonale po technické stránce ovládat celou škálu uretroplastik, aby mohl výkon přizpůsobit typu hypospadie a věku dítěte.

Obecně udávaná věková hranice definitivní úpravy hypospadie je v současné době do jednoho až dvou let (11). Nese s sebou předcházení psychického traumatu z operace jak u dítěte, tak u rodičů. Psychické trauma při pozdější úpravě, projevující se nižší sexuální aktivitou chlapců, popisuje řada autorů (3). Jiné výhody operování v tomto věku přináší výborná hojivost tkání, relativní nadbytek předkožky a sexuálně klidný terén penisu (11).

Výjimku z tohoto věkově obecně uváděného schématu řešení hypospadií představují stavy s významnou stenózou zevního ústí močové trubice a hypospadie s chordou, kde je významné zakřivení penisu při erekci.

Významně stenotické zevní ústí je příčinou subvezikální obstrukce a pokud zúžení není brzy odstraněno, může vést k závažným poruchám dolních cest močovým (recidivujícím infekcím dolních cest močových, sekundární neuropatii močového měchýře, sekundárnímu vezikoureterálnímu refluxu aj.). Proto je při jasně stenotickém zevním ústí (tečkovitý vzhled, tenký proud moči, nutnost tlačení během mikce) je indikována časná chirurgická korekce – dorzální meatotomie. U distálních typů hypospadie může být jediným nutným operačním výkonem. Pokud je nutná další plastika, možno ji odložit.

Podobně chordu, která by mohla zapříčinit poruchu normálního vývoje penisu, je třeba zavčasu a plně odstranit chordektomií (2). O kvalitě uvolnění a napřímení kavernózních těles se můžeme během operace přesvědčit simulováním arteficiální erekce (9). Když se takto prokáže přetrvávání zakřivení, způsobené asymetrií kavernózních těles, je nutno doplnit korekci ortoplastikou (16). V současné době se dává přednost jednodobé operaci – chordektomii spojené s následnou substituční uretroplastikou (11). Dvoudobé uretroplastiky mají stále místo při řešení závažných stavů hypospadie proximální nebo s chordou, zejména však po neúspěšných předchozích korekcích (18).

Diskutovanou se stává indikace plastiky u distálních hypospadií do výše sulcus coronarius. Objevují se názory o nepotřebnosti rekonstrukce tohoto typu hypospadie (10). Důvodem je ne vždy očekávaný kosmetický efekt a nespokojenost s výsledkem korekční operace u operovaných (rodičů).

Pokud indikujeme distální hypospadie k uretroplastice, měl by být vždy k dispozici kvalitní kožní kryt a kvalitní spongiózní uretra. S výhodou zde lze využít u široké uretrální ploténky techniku hluboké dorzální incize a tubulizace uretry ve dvou vrstvách (TIP), navržené Snodgrassem (19). Tato technika má výborné kosmetické výsledky. Špatná indikace vede ke strikturám a sekundárně píštělím s nutnosti reoperace (1). Tam, kde není tento postup pro nepříznivé anatomické poměry ploténky indikován, je vhodné využít techniku překlopeného laloku s bází u meatu dle Mathieu. Tato plastika nemá sice tak přesvědčivé kosmetické výsledky, ale striktury jsou méně časté. Metoda nezabraňuje vzniku pooperační píštěle a nutnosti reoperace (4). Široce je používána metoda „meatal advancement + glanuloplasty incorporated“ – (MAGPI) v modifikaci dle Ducketa (5, 7, 20). Indikujeme ji u dobře pohyblivého meatu s kvalitním kožním krytem a s dobře vyvinutým spongiózním tělesem. Možnou komplikací tohoto postupu je striktura ústí nebo retrakce meatu proximálně (1).

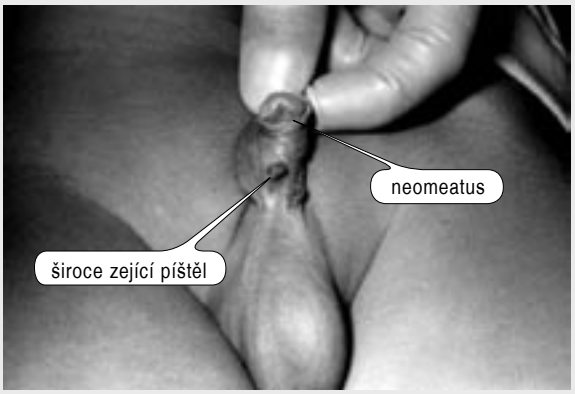
U hypospadií proximálních (penilní, penoskrotální, skrotální, perineální), u hypospadií s chordou nebo distálních hypospadií s nekvalitním kožním krytem nebo dysgenezí spongiózní uretry, je vadu nutno řešit jinak. K vytvoření nové, kvalitní neouretry je třeba delší část uretry substituovat lalokem nebo štěpem. Pokud anatomické poměry dovolují, dává se jednoznačně přednost živeným kožním lalokům a substituční technice „onlay“ před tubulizací laloku. Nejznámější techniky „onlay“ živeného kožního laloku popsali Ducket a Perovič (6, 12, 17). V případě krátké uretrální ploténky je výhodou využít kombinované techniky „inlay-onlay“ dle Kočvary (13). Vyhneme se nutnosti použití tubulizovaného laloku, který má značný sklon ke strikturám. U dlouhých defektů, kde nevystačíme s živeným lalokem, je nutno kombinovat lalok se štěpem (7). Na prvém místě je používán štěp z bukální či labiální sliznice (14). Výjimečně je nutno k substituci odebrat lalok ze sliznice močového měchýře či užít epidermálního štěpu (odběr dermatomem bez vlasových folikulů + síťování) (2, 7). I zde, pokud je možno, volíme našití metodou „onlay“ před tubulizací.

Vlastní výkon probíhá v celkové anestezii. Preventivně podáváme antibiotika. K našívání laloků používáme vstřebatelné syntetické šicí materiály. U komplikovaných stavů, zejména reoperací, je s výhodou aplikovat před plánovanou operací androgeny (testosteron) (2, 8). Zlepší se výživa kožního krytu penisu a tím se zvyšuje předpoklad úspěšného pooperačního hojení plastiky. Moč je derivována dle typu operace a zvyklostí pracoviště permanentní cévkou, epicystostomií nebo jen uretrálním splintem (12, 15). Na penis přikládáme kompresivní obvaz k prevenci hematomu a reaktivního otoku (2). Indikace klidového režimu na lůžku je různá dle typu operace a zvyků pracoviště. Pohybuje se od dnů do dvou týdnů. Komplikace operační léčby hypospadie jsou časné (krvácení, hematom, infekce, nekróza laloku nebo štěpu s odloučením) a pozdní (píštěl, striktura, dehiscence, perzistence chordy).

U distálních hypospadií je udáván počet komplikací kolem 10 %. Počet pozdních komplikací při použití plastik „onlay“ živených laloků se udává kolem 15% (obrázek 4). Při nutnosti použití tubulizovaného laloku stoupá počet komplikací až na 60% (12).

Před jakýmkoliv operačním výkonem je třeba o něm podrobně poučit rodiče. Ti by měli být poučeni rovněž o průběhu pooperačního období, nutnosti derivace moči a možných komplikacích výkonu.

Obrázek 4. Komplikace uretroplastiky – píštěl uretry.



Závěr

Hypospadie je vrozená, snadno diagnostikovatelná vývojová vada. Léčba je pouze chirurgická. Výsledný stav po chirurgické úpravě by měl zajistit dobrou mikci, ejakulaci, schopnost sexuálního života a dobrý kosmetický efekt.

Literatura

1. Armenakas NA, McAninch JW. Management of fossa navicularis strictures. Urol.Clin.North. Am., 29, 2002: 477–484.
2. Belman AB. Hypospadias and other urethral abnormalities. In: Clinical Pediatric Urology. 3. vydání, W.B. Saunders Company, Phiadelphia, 1992: 619–663.
3. Berg R, Svensson J, Astrom G. Social and sexual adjustment of men operated for hypospadias during childhood: A controlled study. J.Urol., 125, 1981: 313–317.
4. Dubois R, Pelizzo G, Nasser H, et al. Urethral fistulas after surgical treatment of hypospadias. Apropos of a series of 74 cases. Prog. Urol., 8, 1998: 1029–1034.
5. Ducket JW. MAGPI (Meatoplasty and Glanduloplasty). A procedure for subcoronal hypospadias. Urol.Clin.North.Am., 8, 1981: 513–519.
6. Ducket JW. The island flap technique for hypospadias repair. Urol.Clin.North. Am., 8, 1981: 503–511.
7. Ducket JW, Baskin LS. Hypospadias. In: Adult and Pediatric Urology. 3. vydání, Mosby, Phiadelphia, 1996: 2549–2589.
8. Gearhart JP, Jeffs RD. The use of parenteral testosterone therapy in genital reconstructive surgery. J.Urol., 138, 1987: 1077–1078.
9. Gittes RF, McLauglin AP. Injection technique to induce penile erection. Urology, 4, 1974: 473–475.
10. Gonzáles R. Hypospadias repair in 2003. In: Abstracts of the Congess of the ESPU, Madrid. 12.–15. 3. 2003.
11. Kočvara R, Dvořáček J. Hypospadie uretry – nové trendy v léčbě. Čs.pediat., 50, 1995: 657–659.
12. Kočvara R, Dvořáček J. Chirurgická úprava hypospadie živeným lalokem onlay. Rozhl. Chir., 74, 1995: 322–326.
13. Kočvara R, Dvořáček J. Inlay-onlayflap urethroplasty for hypospadias and urethral stricture repair. J.Urol., 158, 1997: 2142–2145.
14. Kočvara R, Dvořáček J, Kříž J. Použití bukální sliznice v rekonstrukci uretry. Čes. Urol., 3, 1999: 18–21.
15. Mitchell ME, Kulb TB. Hypospadias repair without a bladder drainage castheter. J.Urol., 135, 1986: 321–323.
16. Nesbit RM. Congenital curvature of the phallus: Report of three cases with description of corrective operation. J. Urol., 93, 1965: 230–234.
17. Perovič S, Vukadinovič V. Onlay island flap urethroplasty for severe hypospadias: A variant of the technique. J.Urol., 151, 1994: 711–714.
18. Retik AB, Bauer SB, Mandell J, et al. Management of severe hypospadias with a 2 -stage repair. J.Urol., 152, 1994: 749–751.
19. Snodgrass W, Koyle M, Manzoni G, et al. Tubularized incised plate hypospadias repair: Results of a multicenter experience. J.Urol., 156, 1996: 839–841.
20. Tichý S, Vobořilová V. Naše zkušenosti s MAGPI metodou při úpravě distální hypospadie. Rozhl. Chir., 66, 1987: 775–778.