

A hypospadiasis története

The history of hypospadiasis

Dr. Balogh Dorottya – Phd hallgató,
Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Urológiai Sebészeti Osztály,
baloghdorottva333@gmail.com

Dr. med. habil Kiss András Ph.D. Osztályvezető főorvos,
Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Urológiai Sebészeti Osztály,
kissandras@heimpalkorhaz.hu

Initially submitted Febr.1, 2021; accepted for publication March 1, 2022

Abstract

Hypospadias is a congenital abnormality of the urethra. The outer orifice of the urethra is on the volar side of the penis proximally from the tip of the glans. It occurs in 1 of every 300 male birth (FRANK – GEARHART – SNYDER 2002:151).

The description of hypospadias and its repair was begun in the first century, yet in 70% of cases its aetiology is unknown to this day (SÁGODI – KISS – KISS-TÓTH – BARKAI 2014:1097). Its treatment was important early because the anomaly not only alters voiding but can also inhibit procreation.

More than 300 types of surgical techniques have been developed throughout history, most of them during the twentieth century (SMITH 1997:81). Even today in cases of varying severity, individual consideration and the experience of the surgeon effect the choice of using the different surgical techniques.

kulcsszavak

hypospadiasis, chorda, görbület, neourethra

keywords

hypospadias, repair, urethra, urethral disorder

A jelenség

A hypospadiasis az az állapot, amikor a férfi húgycső nem alakul ki teljes hosszában húgycső záródási rendellenesség következtében, így a külső húgycsőnyílás nem a glans csúcán, hanem attól proximálisan nyílik. Fiú gyermekek között a második leggyakoribb veleszületett fejlődési rendellenesség (SÁGODI – KISS – KISS-TÓTH – BARKAI 2014:1097), incidenciája 1:300-hoz élve született fiúgyermekek között (FRANK – GEARHART – SNYDER 2002:151). A klasszikus definíció szerint a rendellenes helyen lévő húgycsőnyílás mellé még két anatómiai elváltozás társul: a penis ventrális irányú görbülete, valamint a fityma dorsális, a makkra csuklyaszerűen boruló többlete. A külső húgycsőnyílás rendellenes helyzetétől függően megkülönböztetjük a hypospadiasis öt fajtáját: hypospadiasis glandis, hypospadiasis sulcus coronarius, hypospadiasis penis, hypospadiasis scrotalis és hypospadiasis perinealis (PINTÉR – VEREBÉLY 2021:131). Az enyhe, disztális kórképekhez penistorsió, míg a súlyosabb (scrotalis és perinealis) formákhoz egyéb fejlődési rendellenesség is társulhat, mint például kriptorchizmus, inguinális sérv, ritkább esetekben pedig interszexualitás (TÓTH 2005:246). A fiúgyermekek pszichoszexuális fejlődését tekintve napjainkban az ajánlások a korrekciós műtét optimális időpontját általában 1-1,5 éves életkorra teszik. Az egyre fejlődő műtési technikák alkalmazásának, és folyamatos fejlesztésnek köszönhetően javulnak az eredmények, de a különböző műtési technikák során átlagosan 10-15%-ban szövődményként sipolyképződés, illetve szűkület alakul ki (PINTÉR – VEREBÉLY 2021:131). Az elmúlt évek során számos publikáció jelent meg az egyes műtési technikák szövődményrátájának vizsgálata céljából, illetve azok eredményességét összehasonlítva (ZHANG – SHEN – ZHOU – CHI – HONG – HUANG – HUANG – CHEN – LAN – LIN – WU – ZHOU – ZHANG

<http://www.kaleidoscopehistory.hu>

dr. Balogh Dorottya

2020:2718, DEMIRBILEK – KANMAZ – AYDIN – YÜCESAN 2001:267, MOHAJERZADEH – MIRSHEMIRANI – ROUZROKH – SADEGHIAN - KHALEGHNEJAD-TABARI – MAHDAVI – POORHASAN 2016:1).

A betegség gyökerei

A hypospadiasis, mint betegség leírása és annak ellátása már az első évszázadban megkezdődött, ennek ellenére az esetek 70%-ában az etiológia a mai napig ismeretlen (SMITH 1997:82, LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1277, HADIDI 2017:212, SÁGODI – KISS – KISS-TÓTH – BARKAI 2014:1097). A betegség kezelését azért tartották fontosnak már akkoriban is, hiszen a kórkép nem csak a vizeletürítés természetes útját befolyásolja, de a megtermékenyítést is gátolhatja. A penis ventrális görbülete és a húgycsőnyílás elhelyezkedése a kezdetekben radikálisnak tűnő műtéti eljárások megalkotásához vezetett. Már jóval az anesztézia bevezetése előtt ez mai szemmel ijesztőnek tűnő megoldásokhoz vezetett.

Az első sikeres éternarkóziót 1846-ban hajtotta végre William T. G. Morton (1819-1868), fogász, hazánkban pedig Balassa János (1814-1868) operált először éteres érzéstelenítésben 1847-ben (MOLNÁR 2015:11). A narkózióval új korszak kezdődött a sebészetben és ezt követően Semmelweis Ignác (1818-1865) lefektette az asepsis alapjait, melyek miatt a sebészeti eljárások sikeressége ugrásszerűen növekedésnek indult.

„A sebészet története az utolsó 100 év története, mely 1846-ban kezdődött az altatás felfedezésével és a fájdalommentes operáció lehetőségével. Minden, ami előtte volt, csupán éjszakája a tudatlanságnak, a kínknak és a sötétben való meddő tapogatózásnak.” (BERTRAND GOSSET, 1956)

Több, mint 300 féle műtéti megoldás született a történelem során a hypospadiasis kezelésére, legtöbb a huszadik század során (SMITH 1997:81). A kezelés lényege minden esetben a kóros görbület megszüntetése, és a húgycsőnyílás fiziológias helyzetbe történő elhelyezése. Az elmúlt évek során sokszor hasonló műtéti megoldások születtek, illetve a már létező eljárások korrigálása történt.

Először az első évszázadban a Pergamonban született, római gladiátorok orvosaként ismert Galenus (I.z. 130-201) használta a hypospadiasis kifejezést a betegség leírására, aki ugyan a chorda kifejezést még nem alkalmazta, de a penis ebből adódó görbületének jelentőségét felismerte a gyermeknemzésben, és az anomáliát a húgycső nyújtásával kezelte (SMITH 1997:81, LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1277, HADIDI 2017:211). Szintén az első században és később a hatszázas években a hypospadiasis kezeléséhez a penis végét a proximálisabban levő húgycsőnyílás fölött amputálták, így juttatva azt a hímvessző csúcsáig (SMITH 1997:82). Vérzéscsillapításként ekkor nyomókötést, ecetes vizet, szükség esetén pedig kauterizálást alkalmaztak (LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1277).

A középkor kezdetén az Iszlám és Ottomán Birodalom orvosai is a disztális amputációt részesítették előnyben, figyelve a szerv eredeti formájának megtartására, ugyanakkor Serefeddin Sabuncuoglu (1385-1468) leírta a katéter behelyezésének fontosságát annak érdekében, hogy a húgycső tágassága megtartott maradjon (LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1277). A kilencszázas években trokárral történő húgycsőképzést vezettek be, melyet addig kanüláltak, míg fölötté az epitelizáció megtörtént (SMITH 1997:82). A számos különleges esetleírásáról és a vena azygosban található véna billentyűk felfedezésében való részvételéről ismert portugál sebész, Amatus Lusitanus (1511-1568) ezt a technikát egy súlyos fokú penoscrotalis hypospadiasis esetében is alkalmazta a reneszánsz idején, amikor egy kétéves gyermeknél disztális irányban alakított ki csatornát a külső húgycsőnyílás és a glans között egy ezüst trokár segítségével (FONTOURA 2009:297-298, LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1277). Később már az 1300-as évektől kezdve próbálták továbbfejleszteni ezt a technikát ezüst, ólom és az 1800-as évektől pedig elasztikus gumi katéterek segítségével (SMITH 1997:82).

Mindeközben a húgycsőképzés mellett az 1500-as években nagy szerepet kapott a penis ventrális görbületének korrekciós megoldása (SMITH 1997:82). A chorda jelenléte a penis olyan fokú görbületét

okozhatja, mely néhány esetben ellehetetlenítheti a gyermeknemzést (SMITH 1997:82). Ambroise Paré (1510-1590), a neves francia anatómus és udvari sebész, aki a római kor óta elsőként használt érfogót és elsőként alkalmazott ligatúrát a vérzés ellátására, művi erekció létrehozásával vizsgálta a görbület fokát a tizenhatodik században (HADIDI 2017:212). Az angol szakirodalom alapján az 1547-ben trónra kerülő II. Henrik királyt is a penis súlyos fokú görbülete akadályozta a gyermeknemzésben (SMITH 1997:82, HADIDI 2017:212). Házasságának első tíz évében nem következett be gyermekáldás, de sebésze, Jean-Francois Fernel (1497-1558) által végzett korrekciós műtétet követően tíz gyermek apja lett, mely bizonyíthatja a műtét sikerességét (SMITH 1997:82, HADIDI 2017:212).

Hypospadiasisban a ventrális görbület ugyan már századok óta ismert volt, de a chorda kifejezés csak 1708-ban jelent meg az orvosi irodalomban, Franciaországban, ahol a gonorrhoea tüneteként írták le (HADIDI 2017:212). A tizenkilencedik és huszadik században megjelent a kifejezés a hypospadiasishoz kötötten is, mégis 1938-ban Clinton Smith alkalmazta a *kongenitális chorda* kifejezést asszociált anomáliaként a betegségben (HADIDI 2017:212).

1842-ben egy kreatív amerikai sebész-nőgyógyász, John Peter Mettauer (1787-1875) a chorda bőr alatti metszésével javasolta a hímvessző felszabadítását (SMITH 1997:82, JAMA 1970:2116). Később a huszadik századi neves sebészek is hasonló megoldást javasoltak a görbület oldására, mely az évek során számos szerző által apróbb változtatásokon esett át (SMITH 1997:82). Mettauer megoldást kínált a húgycsőképzésre is, ő a kanül felett denudálást követően zárta a szövetet (SMITH 1997:83).

A tizenkilencedik századtól kezdve a neourethra képzésre számos megoldás született mind proximális, mind disztális hypospadiasis esetében. Több korábban leírt módszert továbbfejlesztettek és sok új megoldás is született, melyek fejlesztéséről több szerző is beszámolt. A műtéti eljárások lényegében három részre oszthatóak. A penis és preputium bőréből, a scrotum bőréből vagy szabad lebenyből pótolták a húgycső hiányzó szakaszát. A tizenkilencedik és huszadik század műtéti vívmányaiából ma leggyakrabban a preputium bőréből képzett neourethra létrehozása a leggyakrabban használt technika. Ezen belül is különböző műtéti megoldások léteznek a kórkép súlyosságától függően.

A scrotum bőréből képzett neourethra számos szövődményt hozott magával, mint ahogy a szabad lebenyek is. Utóbbi terén a kreativitás nem ismert határokat. A teljes vastagságú preputium bőrlebeny mellett fél vastagságú combból és korból vett bőrlebenyt, saphena graftot, húgyhólyag nyálkahártyát, uretert, féregnyúlványt, cadaver és tulok húgycsővet, illetve kutya aortát is alkalmaztak húgycsőpótlásra (SMITH 1997:84, LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1279). A legkevesebb szövődménye a szájnyalkahártya lebennyel történő pótlásnak volt, melyet először 1941-ben javasoltak, de ma is sikerrel alkalmaznak hypospadiasis műtétet követő nagy, visszatérő fisztula, illetve szűkületek esetén (KISS – PIRÓT – KARSZA – MERKSZ 2004:331, LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1280).

Robert Liston (1794-1847) egy skót sebész, aki a londoni University College Hospital Klinikai Sebészetének első professzora volt és elsőként mutatott be nyilvános műtétet modern anesztéziát használva Európában, 1838-ban beszámolt egy sikeres műtétről, mely során a preputium bőréből készített lebeny felhasználásával alkotott húgycsővet (MOLNÁR 2015:11, LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1278). Ezt követően 1842-ben Mettauer hasonló eljárást prezentált (LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1278). 1869-ben T. Anger két ventrális penis bőr lebenyből épített tubularizált neourethrárt, melyhez hasonlót a francia Simon E. Duplay (1836-1924), Louis Ombredanne (1871-1956) és Gabriel Nove-Josserand (1868-1949) is publikált (LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1278, SMITH 1997:83). Duplay 3 lépés során a chorda korrekcióját, a penis bőrének lebenyeivel húgycsőképzését és illesztést végzett, Nove-Josserand combból vett szabad graftot tubularizált és alkotott neourethrárt trokár segítségével, Rosebnerger pedig két lépcsős eljárást dolgozott ki a scrotum bőrlebenyt használva (LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1278).

1913-ban A. Edmuds a chorda felszabadítást követően a preputium bőrét mobilizálta, majd tubularizálta (LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1279, SMITH 1997:83). 1917-ben írta le C. Beck a „buttonhole” (gomblyuk) eljárást a ventrális bőrhiány megoldására (SMITH 1997:83), melyet C. J. Devine és C. E. Horton 1961-ben, T. D. Allen és Harry M. Spence 1968-ban (Spence 1955-ben elsőként identifikaálta a multicisztás diszplasztikus vesét (MCDK-Multicystic displastic kidney) külön entitásként), N. B. Hodgson pedig 1970-ben fejlesztett tovább (SPENCE, HM. 1995:693, ECKSTEIN – HOHENFELLNER – WILLIAMS 1977:379). Hodgson a tubularizált preputium bőrlebeny alkalmazását vitte tovább, melyet már nem szabad lebenyként használt fel, hanem a vérellátását megőrizve csökkentette a műtét szövődményeit, ahogy Reed Miller Nesbit (1898-1979) 1941-ben leírta (SMITH 1997:84, ECKSTEIN – HOHENFELLNER – WILLIAMS 1977:379). A bőrhiány pótlásának alternatív megoldásként Louis T. Byars (1906-1969) 1955-ben a kötényszerűen megvastagodott preputiumot kettéhasítva felhasználva, két oldalról előrehozva fedte a hiányt (ECKSTEIN – HOHENFELLNER – WILLIAMS 1977:379). Emellett Byars a proximalis hypospadiasis megoldásként a görbület felszabadítását követően a hímvessző bőrének ventrális metszést követően annak tubularizációját és zárását végezte, melyhez szövethiány esetén a A. B. Cecil modifikációt alkalmazta (ECKSTEIN – HOHENFELLNER – WILLIAMS 1977:389). Cecil 1936-ban a hypospadiasis műtét második lépcsője során keletkező ventrális bőrhiányt a penis scrotumhoz történő ideiglenes rögzítésével oldotta meg, mely 4 hónap alatt elegendő szövetet engedett a hiány pótlásához (KELALIS – KING – BELMAN 1976:590, ECKSTEIN – HOHENFELLNER – WILLIAMS 1977:390). 1949-ben Sir Denis J. W. Browne (1892-1967) bemutatta a „buried skin” technikát, mely során a chorda felszabadítását követően egy ventrális csíkot hagyva a penis bőrből, azt U-alakban fedte a laterális bőrszélekkel és kívülről formálta meg a neourethrá, mely idővel magától tubularizálódott (KELALIS – KING – BELMAN 1976:591, SMITH 1997:83).

Disztális hypospadiasis esetében 1874-ben Duplay a meatus alapját mélyítette, majd katéter fölött zárta azt, Beck pedig 1898-ban mobilizálta a húgycsövet és disztálisan rögzítette (SMITH 1997:84). Ezen eljárások a mai MAGPI (meatal advancement and glanduloplasty) technikához igen hasonlóak, mely során egy dorsális meatotómia elvégzése után a glans széleit öltésekkel egyeztetjük és szükség esetén a preputium bőrével pótoljuk a keletkező ventrális hiányt (SMITH 1997:84, KING 1998:198). 1932-ben P. Mathieu a glansból kialakított bőrcsíkot használta fel a neourethra hátsó falaként, a ventrális bőrrel pedig előlről fedte azt (KING 1998:198). Technikáját számos sebész továbbfejlesztette a huszadik század során (KISS – NYÍRÁDI – PIRÓT – MERKSZ 2003:385). 1994-ben John W. Duckett glanduloplasztikát írt le az enyhe fokú hypospadiasis megoldásként (LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1279). A huszadik század vége felé a laterális penisgraftok ventrális tubularizációjának fejlesztését több szerző is végezte, mint T. Koyanagi és Koff, de végül Warren Snodgrass leírása a (TIP – behasított, tubularizált lemezzel történő húgycsőplasztika) vált a legelterjedtebbé disztális hypospadiasis esetében (LAMBERT – SNYDER – CANNING 2011:1280).

Jelenleg a hypospadiasis különböző súlyosságú eseteiben egyedi mérlegelés alapján történik a műtési technika megválasztása. Disztális hypospadiasis eseteiben elegendő a húgycső külső nyílását a glans csúcsára helyezni és annak görbületét megszüntetni, míg a kórkép súlyosabb formáiban egy- és kétlépcsős műtési megoldásokat egyaránt alkalmaznak (PINTÉR – VEREBÉLY 2021:131). Annak ellenére, hogy a történelem során számos különböző módszert dolgoztak ki a kórkép korrekciójára, nincs egy olyan műtét sem, mely minden esetben tökéletesen alkalmazható lehetne. A legtöbb ma használt műtési eljárásról elmondható, hogy mind eredményesség, mind szövődmények terén hasonlóak.

Irodalomjegyzék

1. FRANK, JD. – GEARHART, JP. – SNYDER, HM. III. (2002): Operative Pediatric Urology (Second Edition). London. 151-173
2. SÁGODI, L. – KISS, Á. – KISS-TÓTH, E. – BARKAI, L. (2014): A hypospadiasis ellátásában felmerülő kérdések, dilemmák. Orvosi Hetilap. 155(28):1097-1101. <https://doi.org/10.1556/OH.2014.29907>

3. SMITH, ED. (1997): The history of hypospadias. *Ped. Surg. Int.* 12:81-85. PMID: 9156878
<https://doi.org/10.1007/BF01349969>
4. PINTÉR, A. – VEREBÉLY, T. (2021): Gyermeksebészeti vezérfonal. Budapest, 131-132.
5. TÓTH, Cs. (2005): Urológia. Budapest, 246-247.
6. ZHANG, Y. – SHEN, Z. – ZHOU, X. – CHI, Z. – HONG, X. – HUANG, Y. – HUANG, H. – CHEN, S. – LAN, K. – LIN, J. – WU, W. – ZHOU, Y. – ZHANG, Y. (2020): Comparison of meatal-based flap (Mathieu) and tubularized incised-plate (TIP) urethroplasties for primary distal hypospadias: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery.* 55(12):2718-2727.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.03.013>
7. DEMIRBILEK, S. – KANMAZ, T. – AYDIN, G. – YÜCESAN, S. (2001): Outcomes of one-stage techniques for proximal hypospadias repair. *Urology.* 58(2):267-70. [https://doi.org/10.1016/S0090-4295\(01\)01183-9](https://doi.org/10.1016/S0090-4295(01)01183-9)
8. MOHAJERZADEH, L. – MIRSHEMIRANI, A. – ROUZROKH, M. – SADEGHIAN, N. - KHALEGHNEJAD-TABARI, A. – MAHDAVI, A. – POORHASAN, S. (2016): Evaluation of Onlay Island Flap Technique in Shallow Urethral Plate Hypospadiasis. *Iran J Pediatr.* 26(1):e660. <https://doi.org/10.5812/ijp.660>
9. LAMBERT, SM. – SNYDER, HM III. – CANNING, DA. (2011): The History of Hypospadias and Hypospadias Repairs. *J. Urol.* 77(6):1277-1283. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2010.10.031>
10. HADIDI, AT. (2017): History of hypospadias: Lost in translation. *Journal of Pediatric Surgery.* 52:211-217. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.11.004>
11. MOLNÁR, Zs. (2015): Aneszteziológia és intenzív terápia. Budapest, 11
12. FONTOURA P. (2009): Neurological practice in the Centuria of Amatus Lusitanus. *Brain.* 132(Pt 2):296-308. <https://doi.org/10.1093/brain/awn327>
13. JAMA. (1970): John Peter Mettauer (1787-1875). *The Journal of the American Medical Association.* 212(12), 2116. <https://doi.org/10.1001/jama.1970.03170250070019>
14. url to share this paper
15. KISS A. – PIRÓT, L. – KARSZA, L. – MERKSZ, M. (2004): Use of Buccal Mucosa Patch Graft for Recurrent Large Urethrocutaneous Fistula after Hypospadias Repair. *Urol Int.* 72:329–331.
<https://doi.org/10.1159/000077687>
16. SPENCE, HM. (1995): Congenital unilateral multicystic kidney: an entity to be distinguished from polycystic kidney disease and other cystic disorders. *The Journal of Urology.* 74(No6): 693-706.
[https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)67338-5](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)67338-5)
17. ECKSTEIN, HB. – HOHENFELLNER, R. – WILLIAMS, DI. (1977): *Surgical Pediatric Urology.* Stuttgart. 377-408.
18. KELALIS, PP. – KING, LR. – BELMAN, AB. (1976): *Clinical Pediatric Urology.* Philadelphia/London/Toronto. Vol.1:576-594.
19. KING, LR. (1998): *Urologic Surgery in Infants and Children.* Philadelphia. 194-208
20. KISS, A. – NYÍRÁDI, P. – PIRÓT, L. – MERKSZ, M. (2003): Combined Use of Perimeatal-Based Flap Urethroplasty (Mathieu) with Midline Incision or Urethral Plate in Hypospadias Repair. *European Journal of Pediatric Surgery.* 13(6):383-385. <https://doi.org/10.1055/s-2003-44727>