

**AZ URETHRA ÉS A KÜLSŐ GENITÁLIÁK VELESZÜLETT ÉS
SZERZETT RENDELLENESSÉGEINEK KEZELÉSE
GYERMEKEKBEN**

DR. FATHI KHALED

EGYETEMI DOKTORI (PH.D.) ÉRTEKEZÉS TÉZISEI

PROGRAMVEZETŐ

PROF. BALÁZS SÜMEGI M.D., D.SC.

TÉMAVEZETŐ

PROF. ANDRÁS PINTÉR MD, PH.D., D.SC.

**PÉCSI TUDOMÁNYEGYETEM
ÁLTALÁNOS ORVOSTUDOMÁNYI KAR
GYERMEKKLINIKA**



2015.

Bevezetés

A külső genitáliák rendellenességei különösen zavaróak a szülők számára. A szaporító szervek állapota érzelmileg is fontos a jövő generációjának biztosítása szempontjából.

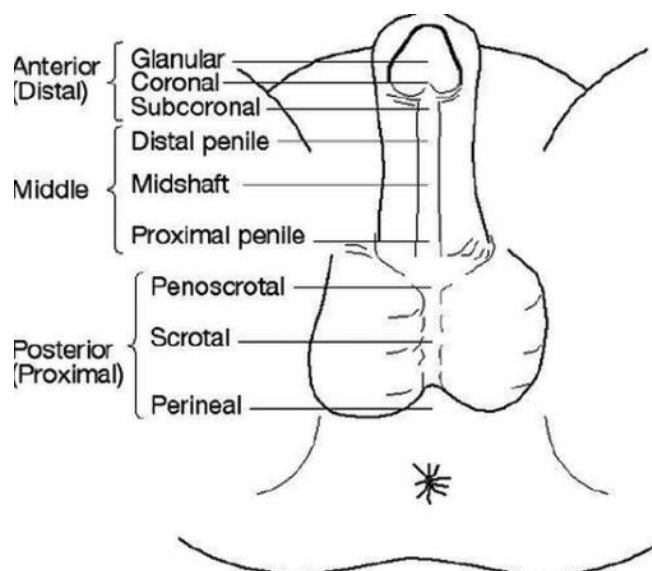
A hypospadiasis a fiúkat és a férfiakat érzelmileg számos módon befolyásolhatja, kezdve a nyilvános WC-ben történő vizeletürítéstől a mindennapi élet számos más egyéb szituációjáig. Ez által a betegeket magukat „különbözőnek” és „kisebb rendűnek” érezhetik, mely számos kedvezőtlen pszichés állapotot (depresszió, szorongás, bizonytalanság, frusztráció, düh, sértődés, szégyenlősség, tehetetlenség stb.) hozhat létre. Hosszú távon ezek a negatív hatások a pszichés, a szociális és a szexuális funkciót is károsan érintik.

Az urethra egy „cső”, mely a húgyhólyagot a külvilággal köti össze. Az urethrának azonban nem csak kiválasztó szerepe van mindkét nemből, hanem a férfiak természetes nemzőképességét is befolyásolja az ondó továbbításának biztosítása révén.

A nemi szervek és a vizeletelvezető rendszer fejlődése komplex folyamat eredménye. A vizeletelvezető rendszer részei a vesék, a húgyvezetékek (uréterek), a húgyhólyag és a húgycső (urethra). Fejlődéstani szempontból a vesék és az uréterek a középső mesodermából fejlődnek, míg a húgyhólyag és az urethra az urogenitális sinusból jön létre. Számos fejlődési rendellenesség fordulhat elő és ezek spektruma is igen széles lehet, az izolált – csak a vizeletelvezető rendszert érintő – defektustól egészen a más szervrendszerek fejlődési rendellenességeivel való kombinációig.

Az urethra fejlődési rendellenességei fiúknál a pénisz, a pénisz rendellenességei az urethra anatómiai eltéréseivel járnak. Leányokban az urethra fejlődési rendellenességei izoláltak is lehetnek, a külső genitáliák rendellenességei nélkül. Sebészi kezelés funkció kiesés esetén vagy kozmetikai megfontolásból jön szóba.

A hypospadiasis a húgycső leggyakoribb fejlődési rendellenessége fiúknál, melynek általában három anatómiai jellemzője van: (1) a húgycső a várható helyétől proximálisabb és ventralis oldali nyílása, (2) a penis ventral felé történő görbülete (chorda) valamint (3) a fityma ventralis hasadtsága. A külső húgycsőnyílás ventralis elhelyezkedésétől függően ún. disztális (glanduláris, coronális és subcoronális); középső (disztális penális, penális és proximális penális); valamint proximális (penoscrotális, scrotális és perineális) formákról beszélhetünk (1. ábra).



1. ábra: A hypospadiasis különböző súlyosságú formái

Több mint 200 fajta műtéti megoldás ismert a férfi húgycső leggyakoribb fejlődési rendellenességének korrekciójára, ami azt is jelenti, hogy nem létezik egy olyan típusú műtét, mely minden formára alkalmazható lenne. A hypospadiasis műtéti korrekciója nagy kihívást jelent a gyermeksebészek, gyermekurologusok számára.

A hypospadiasis műtétek célja, hogy egy egyenes (chorda, vagy görbület nélküli) péniszt képezzünk (chordectomia). Továbbá, hogy az urethra a várható helyének megfelelően a glans csúcán kellő tágassággal és alakban nyíljon (urethra- és meatusplasztika), valamint a glans konfigurációja is kozmetikailag elfogadható, természetes konfigurációjú legyen (glanduloplasztika).

A rekonstrukció egy-, vagy két lépcsőben történhet. Disztális típusú hypospadiasis esetén a leggyakrabban alkalmazott beavatkozások a következők: MAGPI (meatal advancement and glanuloplasty), Beck (urethral elongatió), Mathieu, Thiersch–Duplay és Snodgrass vagy TIP (tubularised incised plate) műtétek.

Általános szabály, hogy az egylépcsős műtetre a disztális és középső szakaszra kiterjedő, nem számottevő chorda nélküli esetekben kerül sor. Míg két lépcsős műtétet a proximális formákban, súlyos vagy kifejezett pénisz görbület, illetve ún. „megnyomorított” (többszörös és sikertelen korrekción átesett) hypospadiasis esetén alkalmazunk (1. Tábla)

Single-stage repair		
1. Urethra reposition	2. Tubularising urethral plate	3. Pedicle flap
i) MAGPI	i) Thiersch-Duplay	i) Meatal-based flap “Mathieu”
		ii) Y-V glanuloplasty modified Mathieu
ii) Beck’s procedure	ii) Tubularised incised plate (TIP) “Snodgrass”	iii) Duckett onlay
	iii) Urethral augmentation “Snod-graft”	iv) Duckett inlay
Two staged repair		
Stage I	Chordectomy + free full-thickness (Wolf) graft from inner prepuce or buccal mucosa	
Stage II	Tubularising the graft as in Thiersch-Duplay	

A pszichés és az érzelmi hatások jobb megértésével és ezek figyelembe vételével, a műtét időpontja napjainkra egyre fiatalabb (egy-, másfél éves) életkorra tevődött át.

Célkitűzések

A dolgozatom célkitűzése a férfi húgycső leggyakoribb fejlődési rendellenességének, a hypospadiasisnak, és a férfi és női húgycső, valamint gyermekkorban ritkábban előforduló genitáliák fejlődési rendellenességeinek sebészi kezelésében elért eredményeinek bemutatása volt.

Az elmúlt évszázadban a hypospadiasis sebészeti kezelésére több száz műtéti megoldás került közlésre jelezve, hogy egyik eljárás sem hozta meg a remélt eredményt. Ezért a hypospadiasis kezelésére többek szerint nem csak új műtéti megoldásokat kell keresni, hanem a már meglévőket kellene javítani, módosítani, finomítani. Értekezésemben ilyen technikai módosításról, finomításról óhajtok beszámolni.

Értekezésem második részében a férfi és női húgycső és külső genitáliák igen ritka fejlődési rendellenességeinek komplett kezelésével foglalkozom. Ezek a ritka anomáliák komoly kihívást jelentenek még a tapasztalt gyermek urológusok és gyermeksebészek számára is, mivel ezen ritka fejlődési rendellenességekről nincs, vagy alig található utalás, mind a kézi könyvekben, mind az irodalomban. Ezért ezen esetekben gyakran az individuális korrekciós lehetőségek mellett multi-disciplináris és nemzetközi együttműködés is szükséges.

Értekezésemben az alábbi témákkal óhajtok foglalkozni:

1. A leghatékonyabb sebészi kezelés keresése disztális hypospadiasis esetén:
 - a. behasított urethralemez tubularizálásával végzett urethroplasztika-Snodgrass
 - b. Y-V glanduloplasztika, módosított Mathieu műtét
 - c. a Snodgrass és a módosított Mathieu műtét összehasonlítása

2. A ritka veleszületett és szerzett urethra, pénisz és külső genitális rendellenességek sebészi kezeléseinek tanulmányozása:

- a. veleszületett hátsó húgycsőpolip
- b. komplett penoscrotalis transpositio és ectopias pénisz extrém súlyos formája és sebészi kezelése
- c. urethra rendellenességgel társult penalis granuloma annulare
- d. gyermekkori priapismus
- e. hátsó cloaca járulékos urethraval
- f. paraurethralis cysták újszülött leányokban
- g. újszülöttkori vaginális prolapsus szemikonzervatív kezelése

Behasított urethralemez tubularizálásával végzett urethroplastika-Snodgrass

Célkitűzés: A szerzők distalis penalis és sulcus coronarius szintű hypospadiasis korrekciójára használt behasított urethra lemez tubularisatio mütéjének (Snodgrass mütét) középtávu eredményeit értékelik.

Beteg és módszer: A szerzők retrospektíven értékelték azon betegek postoperatív szakának alakulások, akik 1998 és 2002 között behasított urethra lemez tubularisatio mütéten estek át distalis hypospadiasis miatt. Minden betegnél Warren Snodgrass által leírt mütéti technikát alkalmazták.

Eredmények: 54 beteg dokumentációja került értékelésre. A gyermekek átlagéletkora 42,7 hónap (17-207 hónap), az átlagos nyomon követési időszak 27,6 hónap (2-55 hónap) volt. 27 beteg esetében enyhe-közepes fokú meatus stenosiszt észleltek, amely rendszeres intermittáló tágítást igényelt. 4 beteg esetében ismételt kórházi felvétel vált szükségessé a meatus tágítás és a neourethra stentelése céljából, melyet általános anaesthesiában történt. 5 betegnél a sikertelen tágításokat követően meatotomiát is kellett végezni.

Következtetés: Szerzők tapasztalata szerint a Snodgrass mütét után kör alakú, rigid, szűkülésre hajlamos, rendszeres tágítást, esetleg meatotomiát, igénylő neomeatus alakulhat ki.

Módosított Mathieu mütét - Y-V glanduloplastika

Célkitűzés: Tanulmányunkban arra kerestünk választ, hogy a módosított Mathieu mütét (Y-V glanduloplastika) után visszahagyott (átmeneti) transurethralis katéter mennyiben befolyásolja a primer hypospadiasis mütéti korrekciójának sebészi kimenetelét és a postoperatív vizelést.

Betegek és Módszer: Ötvenkilenc fiú esett át primér Mathieu szerinti hypospadiasis mütéten, melyet Y-V glandulaplasticával egészítettünk ki (módosított Mathieu mütét). A első 37/59 betegben (A csoport) a mütétet követően katéter nem került visszahagyásra. A maradék 22/59 beteg (B csoport) esetén a fájdalmas posztoperatív vizeletürítés miatt az urethrába (5Fr-es átmeneti) katéter került visszahagyásra, melyet a mütétet követően 24-48 óra múlva távolítottunk el. Mindkét

csoport betegeiben caudalis vagy penális perioperatív blokádot alkalmaztunk. A műtétet követő kezdeti vizeletürítések, a vizelet retenciót, a meatus stenosis és a fisztula kialakulását vizsgáltunk. Az eredményeket statisztikailag elemeztünk.

Eredmények: A műtétet követő első vizelés az *A csoport* minden betegében nagy fájdalommal járt ($p < 0,05$). Ugyanebben a csoportban a műtét után 8/37 beteg több mint nyolc órán át nem tudott vizelet üríteni. Vizelet retenció 5/37 betegben (13,5%) jelent meg, ezekből 3/5 katéter behelyezést igényelt ($p < 0,05$). Meatus stenosis 6/37 (16%), urethrocutan fisztula 5/37 (13,5%) betegben jelent meg. A *B csoport* betegeiben a katéter eltávolítást követően az első vizeletürítés könnyen ment. Urethrocutan fisztula csak 1/22 betegben jelent meg. Ebben a csoportban meatus stenosis egy betegben sem alakult ki.

Összefoglalás: A műtétet követően átmenetileg visszahagyott transurethralis katéter mellett a vizeletürítés könnyebb és nem alakul ki vizelet retenciós. Katéter visszahagyása a módosított Mathieu műtétet követően csökkenti a fisztula és a meatus stenosis kialakulásának valószínűségét.

Snodgrass és módosított Mathieu húgycsőképző műtét összehasonlítás

A distalis hypospadiasis korrekciójára végzett Snodgrass és módosított Mathieu húgycsőképző műtét összehasonlító vizsgálatát végeztünk. 1998. november – 2006. március között distalis hypospadiasis miatt 54 betegben Snodgrass-műtétet (I. csoport) végeztünk, míg módosított Mathieu-műtét 59 gyermekben történt (II. csoport). Átlagos életkor a Snodgrass csoportban 28 hónap (17-207 hónap), a Mathieu csoportban 25 hónap (17-168 hónap) volt. Az átlagos műtéti idő hasonló volt a két műtét esetében, azonban jelentős különbséget tapasztaltunk a két csoport között a fistula-képződés [I. csoport 14, II. csoport 6, $p < 0,05$] és a meatus stenosis [I. csoport 27, II. csoport 6, $p < 0,05$] előfordulásában. Ugyancsak szignifikáns volt az eltérés a kórházi tartózkodás tekintetében (I. csoport 7,3 nap, II. csoport 3,6 nap, $p < 0,05$). Az irodalmi közlésekkel ellentétben beteganyagunkban az Y-V glandulo-plasztika alkalmazásával végzett Mathieu-műtét rövidebb kórházi bennfekvéssel és kevesebb szövődémmel gyógyult, mint a Snodgrass-műtét.

Veleszületett hátsó húgycső polip

A veleszületett hátsó húgycső polip benignus mesodermalis eredetű tumor fiúknál, mely a veromontanum és hólyagnyak között helyezkedik el. Az elváltozás intermittáló vizelet-elakadást, -retentiót, haematuriót és dysuriát okozhat. Szövettanilag a polip egy kötőszövetes rostokat körbeölelő urotheliummal fedett képlet. A képalkotó vizsgálatok közül az ultrahang és a cisztográfia után történő CT és MR vizsgálat segíthet az elváltozást a hólyag egyéb neoplasiájától elkülöníteni.

Egy három éves fiúgyermeket kezeltünk, akinél véres vizeletürítés, dysuria és vizeletretenció jelentkezett. A húgyhólyag ultrahang és MR vizsgálata során a hólyag alapjánál egy polipoid képlet mutatkozott. Cisztoszkópia során a hátsó húgycső területéről kiinduló 2,5 cm hosszú polip igazolódott, melyet endoszkópos úton nem lehetett eltávolítani. Végül a polipot a húgyhólyag felől, nyílt feltárásból távolítottuk el. A szövettani vizsgálat fibroepithelialis polipot igazolt. A hátsó húgycső polip endoscopos vagy nyílt feltárásból távolítható el.

Teljes penoscrotalis transzpozíció súlyos formájának sebészi korrekciója

A penoscrotalis transzpozíció két formája ismert. A jóval gyakoribb inkomplett forma esetén a penis a scrotum középső harmadában helyezkedik el. A komplett formában a scrotum a pénisz felett caudalisan helyezkedik el és a péniszt a perineumon találjuk. A társuló urológiai fejlődési rendellenességek, mint a hypospadiasis, chorda (pénisz görbület) és vesefejlődési rendellenesség gyakoriak, de más szervrendszer fejlődési rendellenessége is előfordulhat.

Egy komplett penoscrotalis transzpozícióval született fiúgyermeket kezeltünk, akinél a rendellenesség ectopias helyzetű pénisszel szövődött. Az ilyen súlyos fejlődési rendellenesség sebészi korrekciójára nem találtunk leírást az irodalomban. A gyermek több lépcsős műtéti korrekción esett át. Első lépcsőben a péniszt a scrotum irányába mobilizáltuk 8 hónapos életkorban. A második lépcsőben történt meg a pénisz antepozíciója (scrotum fölé történő helyezése) egy

évesen. Másfél éves életkorban buccalis mucosával végeztük el az urethra pótlását (harmadik lépcső), majd parciális urethra-plasztika történt a gyermek két éves életkorában (negyedik lépcső). Ötödik lépcsőben további urethra-plasztikát végeztünk Thiersch-Duplay szerint négy évesen. Végül az újszülöttkorban felhelyezett vesicostomát 6 éves életkorban zártuk (hatodik lépcső) (2. ábra). A posztoperatív fellépő urethra szűkületet tágítással kezeltük. A fenti több lépcsős műtéti korrekciót követően a gyermek pénisze egyenes, erekciója van, vizeletére kontinens és jó vizeletsugarban üríti vizeletét.

A inkomplett penoscrotalis transzpozíció általában egy lépcsőben korrigálható. Ha azonban a pénisz ectopias helyzetű, mindig több lépcsős műtéti korrekció szükséges.



2. ábra a-d.: A pénisz mobilizációja (első lépcső); e-h.: A pénisz antepozíciója (második lépcső); i-l.: több lépcsőben történő urethra-plasztika (harmadik, negyedik és ötödik lépcső).

Urethra rendellenességgel társult penalis granuloma annulare

A granuloma annulare krónikus, jóindulatú, ismeretlen eredetű bőrbetegség, gyűrű alakban elhelyezkedő kicsi, kemény, kiemelkedő csomók jelennek meg leginkább az alsó végtagokon. A penisre lokalizálódó granuloma meglehetősen ritka, csak 15 esetet jelentettek meg az irodalomban. 15 éves fiú esetét mutatjuk be, aki fitymaszkület és a penis bőrén lévő több borsónyi nagyságú bőrelváltozás tünete miatt jelentkezett ambulanciánkon. A műtét során a penis dorsalis oldalán 2 cm-es vak járatot találtunk, mely párhuzamosan futott a normális elhelyezkedésű urethraval. A húgycső nyílásában találtunk egy 1 cm-es dorsalisán futó sinust, amely nem kommunikált dorsalis traktussal. A circumcisiót végeztük a bőr elváltozások és a dorsalisán található járat együttes eltávolítására. Szövetteni vizsgálat megerősítette a granuloma annularet. A penisre lokalizálódó granuloma annulare rendkívül ritka, az elváltozás tünetmentes, és spontán is gyógyulhat. Agresszív sebészeti kimetszés nem szükséges, a betegek megnyugtató, nyomonkövetése és a non-invazív megközelítése javasolt.

Gyermekkori priapismus

A priapismus a pénisz olyan hosszantartó, 4 órán túli merevedése, amely nem nemi betegség vagy sexuális inger kapcsán alakul ki (1). Két fő típusát különítjük el: ischaemiás és nem ischaemiás. Az ischaemiás típusnál alacsony a vér áramlási sebessége (low-flow), míg a nem ischaemiásnál magas, (high-flow) vagy artériás priapismus. A konzervatív kezelés eredménytelensége esetén műtét végzése javasolt, melynek lényege a vénás vér távozásának biztosítása a corpus cavernosumokból. A Winter-shunt készítése során összeköttetést létesítünk a barlangos testek végei és a glans között mindkét oldalon. Az osztályonkon 2 low-flow priapismus kezeltünk Winter-shunttal, és 1 high-flow beteget konzervatívan. A nem ischaemiás priapismusban szenvedő betegek többségében a gyógyhajlam jó, az erektilis funkciók nem károsodnak. Az ischaemiás priapismusban az erektilis funkciók és a potencia az elváltozás fennállásának időtartamtól illetve sürgős beavatkozástól függ.

Hátsó cloaca járulékos urethrával

Sinus urogenitalis és anorectalis malformatiót nőben cloaca anomáliák közé soroljuk. A típusos cloaca malformatio esetében az urethra, vagina és a rectum közös csatornába nyílik és egyetlen nyílásként látható a perineumon a normál urethrayílás várható helyén. A hátsó cloaca különleges esete a malformationnak, amelynél a sinus urogenitalis lefutása hátsó irányú, és az anusban vagy közvetlenül az előtt nyílik. A rectum ebben az esetben normális lokalizációjú. Ezen különleges anatómiai lefutás miatt a hátsó cloaca műtéti kezelése speciális sebészi technikát igényel, a jó funkcionális eredmény csak így érhető el. A osztályonkon egy hátsó cloaca esetét kezeltünk, amelyet 6 éves lányban észleltek. A betegben elülső, totális urogenitális mobilizációt (TUM) végeztek az anuscsatorna és a rectum megnyitása nélkül. Totál urogenitális mobilizációt megfelelő műtéti megoldás a hátsó cloaca rendellenességnek.

Paraurethralis cysta leány újszülöttben

A paraurethralis cysta a leányok paraurethralis járatának (Skene-járat) elzáródása miatt jön létre, mely ritka veleszületett fejlődési rendellenesség. Az elváltozás, egy kerekded, sárgásan áttűnő, nem fájdalmas, 6-10 mm átmérőjű cisztikus képlet az urethra külső nyílása mellett. A paraurethralis ciszta leányokban általában egyoldali, de kétoldali esetekről is beszámoltak már az irodalomban. Ez eltelt 17 év során mi 6 esettel találkoztunk. A betegség előfordulása valószínűleg gyakoribb az egyes esettanulmányok kapcsán említett incidenciánál. A ciszta megnyitása és a mellső falának eltávolítása (unroofing) minden esetben teljes gyógyulást hozott. Túvel történő aspiráció, kimetszés és erszényesítés (marsupialisatio) az irodalom szerint egyaránt sikeres lehet. Az elváltozás spontán eltűnéséről, gyógyulásáról is találunk közlést. Ha az elváltozás tünetmentes, első lépésben csak annak nyomon követése javasolt.

A újszülöttkori vagina prolapsus szemi-konzervatív kezelése

Az újszülöttkorban jelentkező genitália előesés (prolapsus) ritka állapot, legtöbbször nyitott hátgerinccel (myelomeningocele) született újszülöttekben jelentkezik. A kezelés módja az előesés mértékétől, a prolapsus súlyosságától függ. Közepes mértékű előesés esetén a konzervatív kezelés, egyszeri vagy megismételt, ujjal történő helyretétel (repositio), hipertóniás sóoldattal történő kipárnázás, vaginális pesszárium, Foley katéter vaginális bevezetése mind megkísérelhető. Sebészi kezelés a konzervatív kezelési formák sikertelensége, a vagina nyálkahártyájának kifelélyződése vagy hypertrophiája, a húgycsőnyílás elzáródása esetén ajánlott. Egy myelomeningocelevel született újszülött vagina prolapsusának kezeléséről számolunk be, akinél sikertelen vagina prolapsus repositiot követően vizelet retenció lépett fel. Szemi-konzervatív kezelésként, az egymással szemközti nagyajkak összeöltését végeztünk, a mely tartós megoldást hozott.

Köszönetnyilvánítás

Az értekezés szerzője köszönetet mond:

Prof. Sümegi Baláznak, hogy felvételt nyerhetett a PhD programjába.

Témavezetőmnek, Prof. Pintér Andrásnak a szakmai irányításért, a bizalomért és a támogatásért.

A PTE ÁOK Gyermekklinika sebészeti osztályán dolgozóknak, akik az anyaggyűjtésben nélkülözhetetlen segítséget nyújtottak.

Családomnak a támogatásért és a kitartásért.

**CONGENITAL AND ACQUIRED URETHRAL AND
EXTERNAL GENITALIA PATHOLOGIES AND THEIR
SURGICAL CORRECTION IN CHILDREN**

KHALED FATHI M.D

PhD thesis

Programme Leader

PROF. BALÁZS SÜMEGI MD, D.Sc

Theme Leader

PROF. ANDRÁS PINTÉR MD, PhD, D.Sc



University of Pecs, Faculty of Medicine

Department of Paediatrics

Surgical Unit

2015

2. INTRODUCTION

Disorders of the external genitalia are especially troubling for parents because of the unconscious emotional significance of these reproductive structures and, probably, the consequent impact of deformities on future generations.

Boys and men with hypospadias develop a variety of emotional responses related to the condition. They may begin to avoid situations that are part of everyday life, such as using a public urinal. This feeling of being “different” and “inferior” can generate a range of negative emotions such as depression, anxiety, insecurity, frustration, anger, confusion, humiliation, shame and powerlessness. With time, the experience of these negative emotions can profoundly impair the psychological, social and sexual functioning of the young boy and the man he becomes.

The urethra is a tube which connects the urinary bladder to the outside of the body. The urethra has an excretory function in both sexes, and also a reproductive function in the male, as a passage for semen.

The development of the genitourinary system is complex. The urinary system includes the kidneys, ureter, the bladder and the urethra. In terms of their development, the kidney and the ureter develop from intermediate mesoderm. The bladder and the urethra develop from the urogenital sinus. Numerous anomalies of the urethra exist with wide diversity, either as isolated defect or as a part of external genitalia anomalies or in combination with other disorders.

Congenital anomalies of the urethra in boys usually involve anatomic abnormalities of the penis and vice versa. In girls, urethral anomalies may exist without other external genital abnormalities. Surgical repair is needed when function is impaired and/or cosmetic correction is desired.

Hypospadias is the most common urethral anomaly in boys usually associated with three anatomical anomalies, namely ventral opening of the external urethral meatus, ventral curvature

(chordee) of penis and hooded foreskin. Based on the location of meatus hypospadias is divided into distal (glandular, coronal, subcoronal), middle (distal penile, mid shaft, proximal penile) and proximal (penoscrotal, scrotal and perineal) forms (Fig.1).

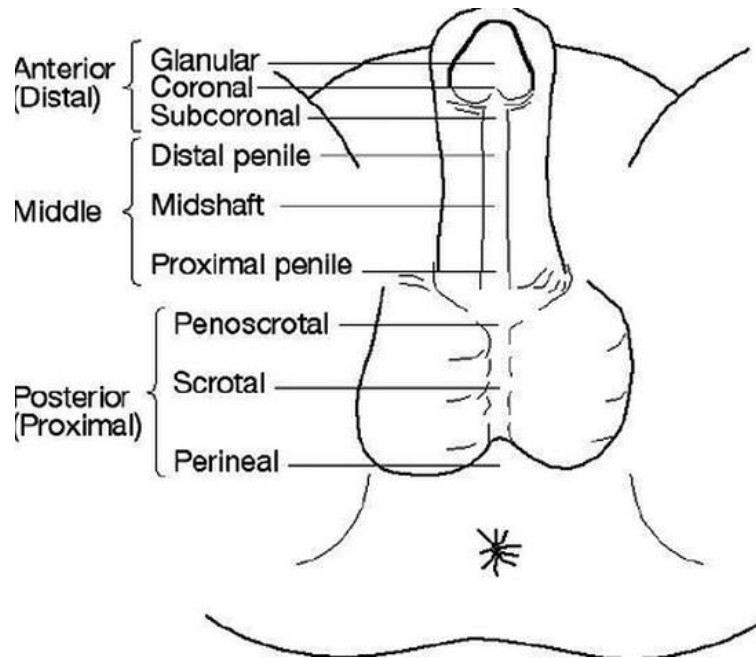


Fig. 1. Different types of hypospadias

Over 200 original urethral reconstruction methods have been reported in the literature which reflects that none can be used to correct all type of hypospadias. Surgical correction of hypospadias remains a great challenge for paediatric surgeon/urologist.

The goals of hypospadias repair is to create a straight penis by correcting any curvature (orthoplasty), to create a urethra with its meatus at the tip of the penis (urethroplasty and meatoplasty), to re-form the glans into a more natural conical configuration (glansplasty).

Reconstruction of urethra can be performed in a single-stage or in a two-staged procedure. The commonest surgical repair for distal hypospadias are meatal advancement and glanuloplasty

(MAGPI), Beck`s (urethral elongation), Mathieu, Thiersch–Duplay and Snodgrass. As a general rule, a single-stage repair is appropriate for distal, mid shaft and proximal hypospadias without significant chordee. A two-staged repair is preserved for hypospadias with severe chordee, perineal hypospadias and for “*hypospadias cripples*” (Table 1).

Single-stage repair		
1. Urethra reposition	2. Tubularising urethral plate	3. Pedicle flap
i) MAGPI	i) Thiersch-Duplay	i) Meatal-based flap “Mathieu”
		ii) Y-V glanuloplasty modified Mathieu
ii) Beck’s procedure	ii) Tubularised incised plate (TIP) “Snodgrass”	iii) Duckett onlay
	iii) Urethral augmentation “Snod-graft”	iv) Duckett inlay
Two staged repair		
Stage I	Chordectomy + free full-thickness (Wolf) graft from inner prepuce or buccal mucosa	
Stage II	Tubularising the graft as in Thiersch-Duplay	

Table 1. Surgical procedures for correction of hypospadias

The greater understanding of the psychologic and emotional issues related to hypospadias repair has led to this procedure being performed at an earlier age (12-18 months).

3. AIM OF THE THESIS

The purpose of my thesis is to look for and provide new knowledge for surgical repair of the most common malformation of male urethra, the hypospadias, as well as the clinical and surgical management of very rare anomalies of male and female urethra and external genitalia in young infants and children.

In the last century more than 100 different surgical methods have been reported for the repair of hypospadias, this reflect that none of them is the optimal technique to bring about the expected results. Therefore in hypospadias surgery one should not always look for new techniques, but to modify, improve and refine the existing ones. In the first part of my thesis I deal with these kind of modifications.

The second part of my thesis is dedicated to the surgical treatment of rare anomalies of male and female urethra and external genitalia. These rare congenital and acquired urethral and external genitalia anomalies can be a real challenge for pediatric urologist and pediatric surgeon. Because such a rare and complex urogenital anomalies cannot be found in any text book or in the literature. Thus the surgical correction of these rare anomalies need to be individualized and often requires multidisciplinary approach and international collaboration.

In my thesis I would be dealing with the following topics:

1. To find the most effective surgical technique for distal hypospadias repair we studied:
 - a. Tubularized Incised Plate urethroplasty (TIP)-Snodgrass repair
 - b. The Y-V glanuloplasty modified “Mathieu” hypospadias repair

c. Comparison between Snodgrass and Y-V glanuloplasty modified Mathieu technique.

2. The surgical corrections of rare forms of congenital and acquired urethral, penile and external genitalia anomalies in young infants and children are described:

a. congenital posterior urethral polyp

b. surgical correction of extreme severe form of complete penoscrotal transposition with ectopic penis

c. penile granuloma annulare associated with urethral anomaly

d. priapism in children

e. posterior cloaca with accessory urethra

f. paraurethral cyst in female neonates

g. semiconservative management of neonatal vaginal prolapse

Tubularized incised plate urethroplasty-Snodgrass repair

Aim: To evaluate the outcome of tubularized incised plate (TIP) urethroplasty for the treatment of coronal and distal penile hypospadias.

Patients and Method: The case notes of all patients with penile hypospadias were reviewed retrospectively who underwent primary tubularized incised plate hypospadias repair in our unit between 1998-2002. We used the original tubularized incised plate urethroplasty as describe by Warrant T. Snodgrass.

Results: 54 hypospadias boys were identified for evaluation. The mean age of the patients was 42, 7 months (range17-207) and the mean follow up period was 27.6 months (range 2-55). Twenty seven (27/54) patients had mild-moderate degree of meatus stenosis requiring intermittent-regular home self meatal dilatation by their parents. 4 patients needed re-hospitalization for meatus dilatation and stenting under general anaesthesia. Five patients eventually underwent meatotomy following long period of unsolvable meatus dilatation.

Conclusion: Our experience indicates that tubularized incised plate urethroplasty might results in tight, circular, moderately rigid neomeatus with high tendency of stenosis requiring regular home self meatal dilatation or meatotomy.

The Y-V glanuloplasty modified “Mathieu” hypospadias repair

Aim: To determine the role of indwelling transurethral catheter on the surgical outcome and post-operative micturition in Y-V glanuloplasty modified Mathieu repair for primary hypospadias.

Patients and Method: Fifty nine consecutive boys underwent Y-V glanuloplasty modified Mathieu repair for primary distal hypospadias. The first 37 patients (group A) had catheterless repair. Due to significant painful post-operative urination, the next 22 children (group B) had an indwelling transurethral catheter (5Fr feeding tube) for 24-48 hours. Adjunct caudal analgesia and penile block was given in both groups. Pain during postoperative voiding, urinary retention, meatal stenosis and fistula formation was statistically analysed.

Results: All patients in group A had distressing painful first voiding ($p<0.05$). Eight children did not pass urine for more than 8 hours. Five (13.5%) patients had urinary retention, of whom 3 required catheterisation ($p<0.05$). Six (16%) boys developed meatal stenosis and a further 5 (13.5%) had urethrocutaneous fistula. In group B all patients had easy micturition after removal of the catheter. Only 1 boy developed urethrocutaneous fistula and none of them presented with meatal stenosis.

Conclusion: An indwelling transurethral catheter obviates urinary retention and avoids distressing post-operative micturition. It minimises the chance of urethrocutaneous fistula and meatal stenosis in Y-V glanuloplasty modified Mathieu repair.

Comparison between Snodgrass and Y-V glanuloplasty modified Mathieu technique

The surgical outcome of Snodgrass and Y-V glanuloplasty modified Mathieu hypospadias repair were compared. Between November 1998 and March 2006 Snodgrass procedure was done in 54 boys (group I) and 59 patients underwent modified Mathieu repair for distal hypospadias (group II). The mean age was 28 months (17-207 months) in group I and 25 months (17-168 months) in group II. The mean duration of operation time was similar in both groups. The urethro-cutaneous fistula rate was 14 and 6, ($p<0.05$) and meatal stenosis were 27 and 6, ($p<0.05$) in group I and group II respectively. The mean hospital stay was significantly shorter in group II (3.6 days) in compare to group I (7.3 days). In spite of some reports in favour of Snodgrass repair, our study showed that Y-V glanuloplasty modification of Mathieu repair has lower complication rate and shorter hospital stay.

Congenital posterior urethral polyp

Congenital posterior urethral polyps are benign mesodermal tumors occurring in male children arising from verumontanum and often migrate to the bladder neck causing intermittent bladder outlet obstruction. Clinical presentations include hematuria, dysuria and urinary retention.

Histologically they are described as polyps composed of fibrous core covered by normal transitional urothelium. The radiological evaluation includes renal and bladder ultrasound and voiding cystourethrography. Additional imaging such as non-contrast CT and MRI help differentiating posterior urethral polyps from bladder neoplasm.

We treated a 3 year old boy who presented with hematuria, dysuria and urinary retention. The bladder ultrasound scan and MRI showed polypoid lesion at the base of the bladder. Cystoscopy revealed 2.5 cm polyp with long stalk originating from the posterior urethra, unsuitable for endoscopic removal. The polyp was excised through cystostomy.

Removal of congenital fibroepithelial polyps endoscopically or via cystostomy are successful method of treatment.

Surgical correction of an extreme severe form of complete penoscrotal transposition with ectopic penis

There are two forms of penoscrotal transposition. In the incomplete form, which is more common, the penis lies mid-scrotum. In the complete form, the scrotum is located cephal to the penis, which emerges from the perineum. The penoscrotal transposition is highly associated with urogenital anomalies including hypospadias, chordee and renal defect as well as other organs system anomalies. We treated a neonate with complete penoscrotal transposition associated with ectopic penis. There is no any description of the technique for correction and results of these so severe cases of penoscrotal transposition. We describe a multi-stage procedure for correction of severe complete penoscrotal transposition. Stage 1. Primary mobilization of the phallus at 8 months of age. Stage 2. Anteposition of the penis at the age of 1 year. Stage 3. Urethral replacement with buccal mucosa at 18 months of age. Stage 4. Partial Urethroplasty at the age of 2 years. Stage 5. Further Thirsch-Duplay Urethroplasty at the age of 4 years. Stage 6. Closure of vesicostomy at the age of 6 years. Postoperative urethral stricture managed by dilatation (Fig. 2). The correction of incomplete penoscrotal transposition is usually performed as a single-stage repair. However surgical correction of complete penoscrotal transposition with ectopic penis needs multi-stage surgical procedure. We were unable to find surgical correction of a similarly severe form of ectopic

penis in the literature. Following surgical repair the child has straight penis, erection, urinary continent with satisfactory uroflow rate.

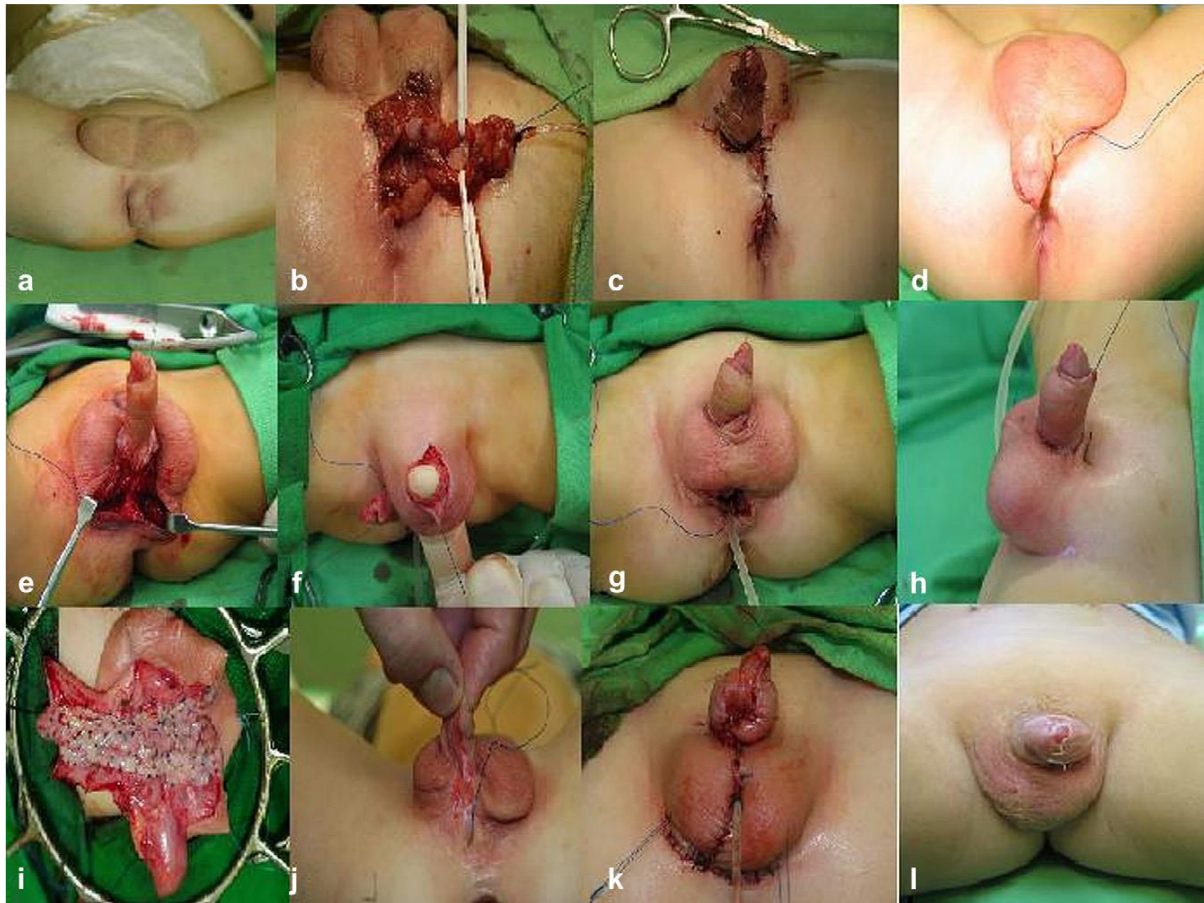


Fig. 2. **a-d**; Primary mobilization of the penis. **e-h**. Anteposition of the penis. **i-l**. Buccal mucosal free graft and urethroplasty.

Penile granuloma annulare associated with urethral anomaly

Granuloma annulare (GA) is an inflammatory, uncommon, benign skin lesion mostly affecting the lower extremities. Subcutaneous granuloma annulare of penis is quite rare only 15 cases have been reported in the literature. We treated a case of subcutaneous granuloma annulare of the penis

associated with urethral anomaly in a 15-year-old boy. He presented with asymptomatic multiple pea size subcutaneous penile lesions. The foreskin was extremely tight with phimotic ring. Surgical exploration showed dorsally located 2 cm blind ending tract running parallel with normal urethra. The meatus was normally located, a 1 cm dorsally running sinus was found which did not communicate with dorsally running tract. Circumcision was performed together with removal of penile lesions and dorsally located tract. The blind ending sinus in the meatus was left intact as it did not interfere with normal micturation. Histology confirmed subcutaneous granuloma annulare. Penile subcutaneous GA is remarkably rare, it is a self-limiting disease, the lesions are asymptomatic and resolves spontaneously. Aggressive surgical excision is unnecessary, patient reassurance and non-invasive approach is advocated.

Priapism in children

Priapism is a rare genito-urinary disease, particularly in childhood. It is defined as a long lasting pathological penile erection that is not associated with sexual desire and which does not subside after sexual intercourse or masturbation. There are two clinical subtypes described: low-flow (ischemic) or veno-occlusive priapism and high-flow (non-ischemic) priapism. Ischemic priapism is an emergency condition and needs immediate treatment. Whereas non-ischemic priapism is not an emergency however, close observation is mandatory. The initial management of choice is corporal aspiration with injection of sympathomimetic agents. If medical management fails, a cavernosal shunt procedure is indicated. We treated 2 case of low-flow priapism with Winter shunt and 1 case of high-flow priapism conservatively. Erectile function remains preserved after an episode of high-flow priapism in most of the cases. However, in case of low-flow priapism erectile function and potency are dependent on prompt and adequate intervention.

Posterior cloaca with accessory urethra

The cloaca malformation is a complex form of imperforate anus where the rectum, vagina and bladder open as a common channel in the perineum. Posterior cloaca is variant of cloaca malformation in which the urethra and vagina are fused, forming a urogenital sinus that deviates posteriorly to open in the anterior rectal wall or immediately anterior to the anus. The posterior

cloaca occasionally is associated with an accessory urethra in the form of a filiform channel or sinus that connect the bladder or urethra to the perineum. The most important characteristic of the posterior cloaca is the presence of a normally located anus, which differentiates this malformation from the classic cloaca. Often, many associated malformations are present and therefore should be suspected and diagnosed. The main goal during the operation should be to not mobilize the anus and thereby preserve the anal canal. We treated a girl with posterior cloaca and accessory urethra. She underwent total urogenital mobilization and removal of accessory urethra. A total urogenital mobilization, by perineal or a trans-anorectal approach, is ideal for the repair.

Paraurethral cysts in female neonates

Paraurethral cysts originating from Skene's duct obstruction are a rare congenital abnormality in the female neonate, characterised by round, yellow coloured, non-tender, 6-10 mm in diameter cystic mass on either side of the urethra meatus. Skene's duct cyst is usually single, however bilateral has also been reported. Over 17 years period we treated 6 cases of paraurethral cysts. All patients underwent incision and unroofing of the cyst resulting in complete healing. The true incidence of paraurethral cysts is thought to be higher than the actual reported number of cases. Needle aspiration, excision and marsupialization have all been reported equally successful. However spontaneous resolution of paraurethral has also been reported which probably can explain the unreported cases. As paraurethral cysts are asymptomatic lesion initial conservative approach is advisable.

Semiconservative management of neonatal vaginal prolapse

Neonatal genital prolapse is a rare condition usually occurs in association with spina bifida (meningomyelocele and spina bifida occulta). Treatment modalities should be tailored to the severity of genital prolapse. In mild forms conservative treatment is advocated such as single or repeated digital reduction, use of hypertonic saline pads, vaginal pessary and insertion of Foley catheter into vagina. Surgical intervention indicated if the conservative treatment fails or evidence of vaginal mucosal ulceration or hypertrophy and urethral orifice obstruction. We treated a case of neonatal vaginal prolapse in a spina bifida baby. Following failed repeated digital reduction and

morbidity of urinary retention, partial labial fusion performed as a semi-conservative treatment which proved to be a successful and permanent method for management of this condition.

PUBLICATIONS AND PRESENTATIONS

1. Publications related to the thesis

1. **K. Fathi**, A. Pinter: Paraurethral cysts in female neonates. Case reports. Acta Paediat 2003 92(6): 758-9 (IF₂₀₀₃: 1.128)
2. **K. Fathi**, A. Azmy, A. Howatson, R. Carachi: Congenital posterior urethral polyps in children. Eur J Pediatr Surg 2004; 14: 215-217 (F₂₀₀₄: 0.535)
3. Andrew B. Pinter, Peter Vajda, Tamas Kovesi and **Khaled Fathi**. Long Frenulum Leading to a Giant Preputial Sac Associated with Concealed Penis. Sacnd J Urol Nephrol 2004; 38: 186-187 (F₂₀₀₄: 0.743)
4. **Fathi K.** Davidovics S. Pinter A.: Posterior cloaca with accessory urethra. Orv. Hetilap 2005; 16: 753-755
5. **Fathi K.** Vastyan A. Pinter A.: Meatal stenosis after tubularized incised urethroplasty. Magyar Urologia 2006; 4: 207-210
6. **K Fathi**, AEE Burger, MS Kulkarni, AB Mathur: Duckett versus Bracka technique for proximal hypospadias repair: A single centre experience. Journal of Pediatric Surgical Specialities. 2008; 2(2):11-13
7. **K. Fathi**, A. Pinter: Semiconservative Management of Neonatal Vaginal Prolapse. Journal of Pediatric Surgical Specialties 2008; 2(3):40-41
8. **K Fathi**, A Pinter: Dribbling diversion in Y-V glanuloplasty modified Mathieu repair.. Eur J Pediatr Surg 2009; 19: 87-9 (IF₂₀₀₉:0.743)

9. **K. Fathi**, T. Tsang: A technique for applying a non-adherent, tri-laminate dressing for hypospadias repair. Ann R Coll Surg 164 Engl 2009; 91: 161–170 (IF₂₀₀₉: 0.989)

10. **K. Fathi**, S. Perovic, A. Pinter: Successful surgical correction of an extreme form of ectopic penis. J Ped Urology 2010; 6: 426-8

11. **Fathi K.** Vastyan A. Pinter A.: Snodgrass és módosított Mathieu húgycsőképző-műtét összehasonlító vizsgálata - saját beteganyag és irodalmi áttekintés. Magyar Urológia 2013, 4:171-4

12. **K. Fathi**, F. Harangi, A. Kravjak, A. Pinter. Subcutaneous granuloma annulare of the penis associated with urethral anomaly. A case report and review of the literature. Pediatric Dermatology 2014; 31: No. 4 e100-e103 (IF₂₀₁₃: 1.041)

2. Presentation related to the thesis

1. **K. Fathi**, A. Azmy, A. Howatson, R. Carachi. Congenital Posterior Urethral Polyps in Childhood. 5th European Congress of Paediatric Surgery- EUPSA. Tours, France, 2003

2. Z. Juhasz, **K. Fathi**. Serious form of Penile Transposition. Salzburg Philadelphia Seminar. Pediatric Urology. Schloss Leopoldskron, December 11-16, 2003 Salzburg, Austria, 2003

3. **K. Fathi**, A. Pinter. Meatal stenosis after tubularized incised urethroplasty. 7th Annual Congress of the European Paediatric Surgeons' Association (EUPSA), May 10-13, 2006 Maastricht-Netherlands

4. **K. Fathi**, Pinter A. Is stent still needed in Y-V glanuloplasty modified Mathieu hypospadias repair? 8th Annual Congress of the European Paediatric Surgeons' Association (EUPSA), May 16-19, 2007 Turin-Italy
5. **K. Fathi**, T. Tsang. A technique for applying Allevyn dressing for hypospadias repair. II World Congress on Hypospadias and Disorder of Sex Development. November 16-18, 2007 Rome-Italy
6. **K. Fathi**, AEE. Burger, MS. Kulkarni, AB. Mathur. Duckett versus Bracka technique for proximal hypospadias repair. A single centre experience. II World Congress on Hypospadias and Disorder of Sex Development. November 16-18, 2007 Rome-Italy
7. **K. Fathi**, A. Jordan, AR. Khan, A. Saeed, M. Kazmierski, MPL. Williams. Home management of meatal stenosis in children. British Association of Paediatric Surgeon (BAPS) and European Paediatric Surgeons' Association (EUPSA) joint congress. June 17-20, 2009 Graz-Austria
8. **K. Fathi**, M. Djordjevic, A. Pinter, S. Perovic. Successful surgical correction of ectopic penis with hypospadias. 14th Congress of Hungarian Association of Pediatric Surgeons with International Participation. September 10-12, 2009 Balatonfured-Hungary
9. **K. Fathi**, M Shoukry, A Coates, N Fraser, A Williams, M Shenoy. Foreskin reconstruction in hypospadias repair. IV World Congress on Hypospadias and Disorder of Sex Development. 17th-19th September 17-19, 2011 London-UK
10. **K. Fathi**, F. Harangi, A. Kravjak, A. Pinter. Penile granuloma annulare associated with urethral anomaly. 15th Congress of Hungarian Association of Pediatric Surgeons with International Participation. September 12-14, 2013 Debrecen-Hungary

3. Other publications

1. **Fathi K.**, Pintér A.: Spontaneous perforation of the common bile duct in the neonate. Gyermekgyógyászat 1995; 46:446-449
2. **Fathi K.**, Pintér A., Tornoczky T.: Fibroepithelial polyp causing ureteropelvic obstruction in childhood. Orv. Hetilap 1998; 139:3019-3021
3. **Fathi K.**, Pinter A., Farkas A.: Emesis following pyloromyotomy in congenital hypertrophic pyloric stenosis: incomplete pyloromyotomy, recurring pyloric stenosis or obstruction in the gastric outlet?. Orv. Hetilap 2002; 31: 1853-1854
4. Vastyán A., Pinter A., Farkas A., Vajda P., Juhasz Zs., Oberritter Zs., **Fathi K.**: Surgical bladder augmentation with a gastric segment-gastrocystoplasty. Gyermekgyógyászat 2005; 56:(1) 67-72
5. Peter Vajda, Andrew Pinter, Tamas Magyarlaki, Attila Vastyán, Zsolt Juhasz, Zsolt Oberritter, **Khaled Fathi**: Histologic findings after gastrocystoplasty in rabbits. J Pediatr Surg. 2005, 40; 1470-4 (IF₂₀₀₅: 1.125)
6. Juhasz Zs., Somogyi R., Vajda P., Oberritter Zs., **Fathi K.**, Pinter AB.: Does the type of bladder augmentation influence the resolution of pre-existing vesicoureteral reflux? Urodynamic studies. Neurourology and Urodynamics 2007; 26:1-5 (IF₂₀₀₆: 2.733)
7. N. Featherstone, **K. Fathi**, D. McIvere, MS., Kulkarni: Meconium per vagina: a rare presentation of meconium peritonitis. J Pediatr Surg 2008; 43: e5-7 (IF₂₀₀₈: 1.557)

8. Vass I. **Fathi K.** Tóth G. Vajda K. Szekeres I. Harangi F.: Rapunzel – szindróma : avagy mit rejthet a gasztrointesztinum. Gyermekgyógyászat. 2013; 64:35-38

4. Cumulative Impact Factor: 10.594

5. Total number of citations: 37

ACKNOWLEDGEMENT

I am grateful to Prof. Balazs Sumegi for being a part of his doctoral programme.

I owe my deepest gratitude to my theme leader Prof. Andras Pinter for his continuous support, encouragement, guidance, motivation, enthusiasm and immense knowledge throughout the preparation of my thesis.

I would like to thank all my colleagues and staffs of the Surgical Unit of the Department of Paediatrics of Pecs University for their help and support in collection and analysis of the data.

Lastly, I would like to thank my wife Agnes and my children Meetra and Omid for their endless patience and moral support without which this thesis would not have been possible.