

Nationellt vårdprogram för hypospadi, april 2023

Bakgrund

I Sverige föds ca 1:125 pojkar med hypospadi som beror på en störd urinrörsutveckling under graviditetsvecka 8-16. I drygt 90 % av fallen är missbildningen isolerad, men hypospadi förekommer även associerad med olika andra missbildningar, vanligast är retentio testis. Hypospadi uppkommer oftast genom en samverkan mellan ärftliga faktorer och miljöfaktorer, men nedärvda former av hypospadi förekommer. Hypospadi diagnosticeras nästan alltid direkt efter födelsen eftersom avvikelser av yttre könsdelar syns tydligt på pojkar. Förhuden är kliven på undersidan så att kvarvarande förhud ligger som en ”huva” över glans och urinrörsmynningen ligger någonstans på penis undersida, alternativt i pungområdet.

Indikation för operation och operationsmetoder

Beslutet om pojken behöver opereras, och i så fall med vilken metod, avgörs utifrån hur uttalad hypospadi är. Vid glanulär/ coronar hypospadi ligger urinrörsmynningen på ollonets framsida eller vid kanten av ollonet. Detta är den vanligaste formen och det görs numera en individuell bedömning i samråd med föräldrarna om operation ska ske eller om man ska invänta pojkens eget beslut om eventuell operation. Om operation ska ske görs det på dagoperation. Operationen som är varianter av glansplastik inklusive meatusplastik kombineras oftast med en förhudsplastik alternativt omskärelse. Beslut angående förhuden grundas på förutsättningar i vävnaden, men har även kulturella aspekter.

Om penis är rak och urinröret mynnar på penisskaftet finns förutsättningar att rekonstruera hypospadi med en plastik enligt kallad ”tubularised incised urethral plate” -TIP. Vid penoskrotal, skrotal eller perineal hypospadi, då urinröret mynnar i pungområdet och då ofta kombinerat med att penis är nedböjd och pungen är delad, opereras patienten numera oftast enligt STAG i 2 steg med ett fritt förhudsgraft. Även andra metoder förekommer såsom enligt Duckett i ett steg med ett stjälkat förhuds-transplantat, Byars eller Dennis-Brown. Vid proximal hypospadi inleds operationen en urethrocystoskopi. Vid mer uttalad hypospadi då könsbestämningen är oklar initialt, ska barnet utredas skyndsamt av DSD-team med hormonell och molekylär utredning, se särskilt nationellt vårdprogram på BLFs hemsida eller via lokalt DSD-team.

Beslut att inte operera

Om pojken inte opereras tidigt, då antingen föräldrar eller kirurg beslutat avvakta i väntan på eget informerat samtycke, bör ändå senare uppföljning ske, förslagsvis avseende miktions i 5 års åldern och i puberteten vid 14-15 års åldern.

Uppföljning före och efter operation

Vid **förstabetesöket** efterfrågas barnets födelsevikt, gestationsvecka, eventuell hereditet och andra missbildningar. I status ingår en beskrivning av penis längd och bredd, meatus läge, eventuell meatusstenos (testad med en 6 Ch stent), grad av kurvering samt om det föreligger andra avvikelser av genitalia såsom retentio, bifid skrotum eller penoskrotal transposition.

Vid operationstillfällen finns CRF för första operation, planerad andra seans samt för reoperationer.

Sammanfattning av nationella vårdprogrammet inkluderande uppföljning

	Q54.0	Q54.1	Q54.2-3
Rekommenderad ålder vid operation	9-24 månader, (ev 4-5 åå)	9-24 månader, (ev 4-5 åå)	9-24 månader, (ev 4-5 åå)
Operationsteknik (varierande)	Glansplastik	TIP	En eller två-seans
Stent/ kateter	0	Dripping stent/KAD/SPK	Dripping stent/KAD/ SPK
Antibiotikasort	0	Eusaprim/Bactrim	Eusaprim/Bactrim
Behandlingstid ab	0	Två doser	Två doser/ kontinuerligt
Vårdtid/ hemsjukvård	Dagvård	Slv/dagvård/hemsjv, 1-7 dagar	Slv/dagvård/hemsjv, 7-14 dagar m stent
Förband	0/mepitel/drake	Varierande	Varierande
Uppföljning när	E 1-12 mån enbart	1-12 mån, 5, (10) och 15 år	1-12 mån, 5, (10) och 15 år
Uppföljning hur	HOSE + ev flöde	HOSE + flöde	HOSE + flöde

Uppföljningen sker på mottagning enligt protokollet HOSE med 5 parametrar, se poängvärdering nedan.

Särskilda CRF finns för återbesöken.

1. Meatus läge

2. Meatus form (vertikal slits eller rund)

3. Urinstrålen (samlad eller spridd stråle)

4. Kurvering $<10^0$, $10-45^0$, $<45^0$

5. Fistel (ej, en distal, proximal, flera)

samt tillägg med urinflöde: maxflöde, volym samt kurvans utseende

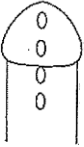
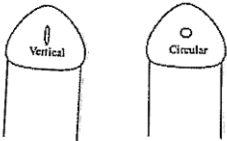

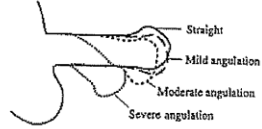
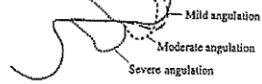
Postoperativ kontroll - Hypospadi

Assessor:

Patient:

Date:

Birth number:

Variabel	Score	Diagram
1. Meatal location		
Distal glanular	4	
Proximal glanular	3	
Coronal	2	
Penile shaft	1	
2. Meatal shape		
Vertical slit	2	
Circular	1	
3. Urinary Stream		
Single stream	2	
Spray	1	
4. Erection		
Straight	4	
Mild angulation (<10°)	3	
Moderate angulation (>10° but <45°)	2	
Severe angulation (>45°)	1	
5. Fistula		
None	4	
Single - subcoronal or more distal	3	
Single - proximal	2	
Multiple or complex	1	

Flödesmätning:

Q-max: _____ ml/s

Mikterad volym: _____ ml

Utseende: klocka _____ flack _____ annat _____

130213 / I. B.

I samband med **15 års-kontroller** noteras utfall avseende förhuden (st post omskärelse, st post förhudsplastik, retraherbar, ej retraherbar, partiell defekt eller eventuell ruptur av plastiken).

Patienten tillfrågas om han har en tillfredställande erektion (ja/nej/vet inte) och om utlösning (ja/nej/vet inte)

Slutligen noteras om en eventuell överföringsremiss skickas för vuxenvård. Remiss till androlog bör skrivas på alla som följs pga proximal hypospadi.

Komplikationer

Förhudsplastik bör sys i flera lager för att motverka att förhuden släpper helt eller delvis. Den vanligaste komplikationen vid en hypospadiplastik är en glansseparation och/eller urethrokutan fistel som då oftast kräver en reoperation liksom en eventuell urethrastriktur. En annan senare komplikation är kurvering av penis, som främst syns och ger symptom vid erektion. Detta kan orsakas av både kontraktion av operationsärr eller av att missbildningen ger en kurvering som blir tydligare efter tillväxten i puberteten.

Psykologisk uppföljning

Det finns ett stort behov för alla pojkar med hypospadi av att successivt få åldersanpassad information om missbildningen och utfall på lång sikt. Nyare studier indikerar att pojkar med svårare hypospadi har ett behov av utökat stöd och psykologbedömning under uppväxten. Dessa studier har lett till att vi strävar efter att kunna remittera de med svårare grader av hypospadi till androlog/ urolog för ett mer långsiktigt stöd och vård även efter puberteten och upp i vuxenlivet. Stöd kan även fås genom besök på ungdomsmottagningar.

Resultat på lång sikt

Egna och andras studier tyder på att långtidsutfallet för män födda med glanulär och penil hypospadi inte skiljer sig från andra män. Vid mer proximal hypospadi ökar risken för symptom som rör urinvägar, fertilitet och sexualitet.

Litteratur

- ✓ Ashcraft; Pediatric Surgery
- ✓ Campbell-Walsh; Urology
- ✓ Frank JD, Johnston JH; Operative Paediatric Urology
- ✓ Haddidi (ed); Hypospadias Surgery; an illustrated guide

Arbetsgruppen för det nationella vårdprogrammet har bestått av Gillian Barker, Gundela Holmdahl, Lennart Krysander, Johan Zötterman, Agneta Nordenskjöld (sammankallande), Sofia Sjöström, Erik Sköldenberg (registersakkunnig), Henry Svensson och Hans Winberg. Dokumentet har arbetats fram mellan 2013 och 2015 och översyn sker årligen i samband med den nationella hypospadidagen.

Uppdaterad lista med en representant per ort är Gisela Reinfeldt (Uppsala), Johan Zötterman (Linköping), Sofia Sjöström (Göteborg), Hans Winberg (Lund), Henry Svensson (Malmö och Agneta Nordenskjöld (Stockholm).

Nationella möten april-maj varje år på våra alternerande orter

2015 i Stockholm

2016 i Uppsala

2017 i Lund

2018 i Stockholm

2019 i Lund (i samband med en work shop med prof Hadidi).

År 2020 inget möte pga coronapandemin

År 2021 zoommöte från Linköping

Göteborg den 22 april, 2022: →Arbetsgrupper för PROM resp informationsbroschyrer

Stockholm den 12 maj 2023 →Framöver arbete med gemensam hemsida

Ordningsföljd för möten framöver: Uppsala (planerad i maj 2024), Lund, Linköping, Malmö, Göteborg, Stockholm.