



AWMF-Register Nr.

006/022

Klasse:

S2k

S2k Hodenhochstand – Maldescensus testis

KOORDINATION: B. LUDWIKOWSKI

DEFINITION UND BASISINFORMATION

Der Hodenhochstand ist die häufigste kongenitale Anomalie des Urogenitaltrakts mit einer Häufigkeit von 0,7–3% bei reif geborenen Jungen und deutlich höherer Frequenz bei Frühgeborenen mit bis zu 30% (1, 2).

Ein spontaner postnataler Descensus testis wird bei etwa 7% aller betroffenen Knaben bis zum Alter von 1 Jahr beobachtet, meistens in den ersten 6 Monaten (3, 4).

Die Ursache des Maldescensus ist multifaktoriell, die Beteiligung verschiedener Faktoren (Ligamentum diaphragmaticum, Nervus genitofemoralis, Descensus des Nebenhodens, Gubernaculum testis, Processus vaginalis, intrauterine Insuffizienz der Hypothalamus-Hypophysen-Gonadenachse) wird diskutiert (1, 5–10).

Der mangelnde Hodendescensus wird als Teil eines Primärschadens angesehen, der neben dem Maldescensus auch aus Fertilitätsstörung und erhöhter Malignitätsrate des betroffenen sowie auch des kontralateralen Hodens besteht. Es kann eine sekundäre Schädigung des Hodens entstehen, sofern der Hoden in der Fehlposition über Jahre der dort unphysiologischen Temperatur von 35–37°C, statt der in der Skrotumlage vorherrschenden Temperatur von 33°C, ausgesetzt ist (5).

FORMEN

Das Wort **Kryptorchismus** bezeichnet im engeren Sinne den nicht tastbaren, also verborgenen Hoden. Hierunter kann sich eine Hodendystopie, Hodenatrophie oder eine Hodenagenesie verbergen. Der **Bauchhoden** („retentio testis abdominalis“) liegt intraabdominell und ist dementsprechend nicht zu tasten (Kryptorchismus). Der **Leistenhoden** („retentio testis inguinalis“) liegt im Bereich der Leiste und kann nicht in das Skrotum verlagert werden. Der **Gleithoden** („retentio testis präscrotalis“) liegt oberhalb des Skrotums vor dem äußeren Leistenring. Er kann gegen Widerstand in das Skrotum luxiert werden, aber aufgrund eines kurzen Funiculus spermaticus gleitet er wieder zurück.

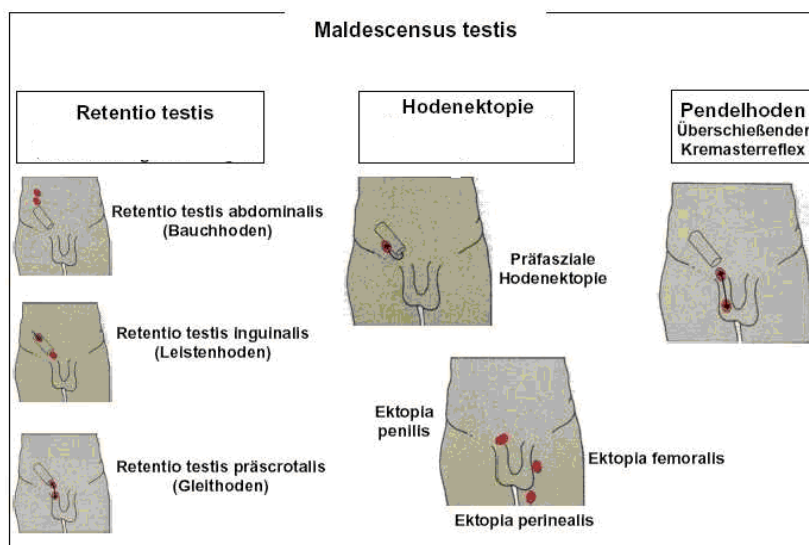
Bei der **Hodenektopie** liegt die Gonade außerhalb des physiologischen Descensus. Die Ursache liegt in einer Fehlinsertion des Gubernaculum testis (5). Die häufigste Form, die inguinal-epifasziale Ektopie (ca. 70%) kann palpatologisch mit dem Leistenhoden verwechselt werden. Daneben findet sich die penile (an der Peniswurzel), femorale, transversale und perineale Ektopie.

Von diesen behandlungsbedürftigen Formen der Retentio testis ist als Normvariante der Pendelhoden („retractile testis“) abzugrenzen. Der Hoden liegt spontan entweder im Skrotum oder oberhalb davon.

Er lässt sich spannungsfrei an den unteren Skrotalpol verlagern und bleibt dort bis zur Auslösung des nächsten überschießenden Kremasterreflexes. Da dieser auch durch Kälte oder psychischen Stress ausgelöst wird, kann die Hodenposition bei Kontrollen häufiger oben erscheinen, als sie es tatsächlich ist. Der Pendelhoden sollte in warmer und entspannter Umgebung (Bett, Badewanne) spontan deszendieren. Der Pendelhoden sollte jährlich kontrolliert werden, da in 2–45% der Fälle im Wachstumsverlauf eine sekundäre Aszension auftreten kann (11). Von der primären Hodenretention ist die **sekundäre Aszension der Gonade** zu unterscheiden. Die Inzidenz liegt bei 1,5–1,6% (12). Das heißt, ein primär im Skrotalfach lokalisierter Hoden retrahiert sich zunehmend gegebenenfalls aufgrund eines inadäquaten Längenwachstums oder wegen retinierender fibröser Anteile des Funiculus spermaticus oder anderer bis jetzt nicht bekannter Faktoren. Diese sekundär aszendierten Hoden haben keinen Primärschaden.

Am iatrogen entstandenen sekundären Hodenhochstand nach Leistenhernienoperationen im Säuglingsalter (0,5–2%) (13) konnten die sekundären Veränderungen an den Geschlechtszellen untersucht werden. Es zeigte sich, dass in den ersten 5–6 Jahren des Hodenhochstands die Zahl der Geschlechtszellen noch im Normbereich geblieben war. Wenn keine Korrektur erfolgte, nahm die Zahl der Geschlechtszellen bis zur Pubertät stetig ab und entsprach der Situation beim kongenitalen Maldescensus. Sekundärschäden lassen sich durch frühzeitige Verlagerung des Hodens verhindern (14).

Abb. 1 Übersicht Formen des Hodenhochstands



GENETISCHE ASPEKTE

Ein Hodenhochstand kann sowohl isoliert ohne weitere klinische Auffälligkeiten als auch als Teilbefund bei zahlreichen genetischen Krankheiten bzw. Syndromen auftreten. Monogene Störungen in diesem Bereich wurden identifiziert und werden zum Teil dominant vererbt.

Ein Syndrom als Ursache eines Hodenhochstands sollte immer dann in Betracht gezogen werden, wenn zusätzliche morphologische (Genitalentwicklung, Skelettentwicklung, Fehlbildungen von Nieren, Herz, Abdomen, Gastrointestinaltrakt) und psychomotorische Entwicklungsstörungen

vorliegen. Hier sind die Erhebung eines vollständigen Familienstammbaums und eine genetische Abklärung notwendig. Bei bis zu 10% solcher Patienten findet sich ein auffälliger Befund (18).

Eine **Mutation im *WT1*-Gen** kann mit einem Hodenhochstand und einer proximalen bzw. skrotalen oder perinealen Hypospadie vorkommen. Diese Patienten haben ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung eines Nephroblastoms (Wilms-Tumor) (19).

Störungen der Hodendeszenion erfolgen auch durch heterozygote, **dominante Mutationen in den Genen *INSL3* und *LGR8/GREAT***, die das testikuläre Hormon „Insulin-like factor 3“ bzw. seinen Rezeptor kodieren. Diese sind für 5–10% der Fälle von nicht syndromalem Hodenhochstand verantwortlich (20).

Chromosomenstörungen, speziell **Störungen der Geschlechtschromosomen**, kommen in bis zu 5% der Fälle von nicht-syndromalem Hodenhochstand vor (18).

Eine primäre Defizienz des hypothalamischen Gonadotropin-freisetzenden Hormons (GnRH) ist z.B. beim **Kallmann-Syndrom** bekannt.

Im Falle einer genetischen Erkrankung muss eine entsprechende genetische Beratung der Familie durch einen Humangenetiker erfolgen. Bei einem isolierten einseitigen Hodenhochstand ohne weitere klinische Auffälligkeiten ist eine weiterführende humangenetische Abklärung nicht notwendig.

WEITERE URSACHEN FÜR EINEN HODENHOCHSTAND

- Störungen der Hypothalamus-Hypophysen-Gonaden-Achse
- Störungen der Androgensynthese bzw. Androgenresistenz
- Störung der testikulären Differenzierung
- Umweltfaktoren (Pestizide)
- Mechanische Ursachen (Prune-belly-Syndrom, Gastroschisis, Omphalozele)
- Neurologische Ursachen (N. genitofemoralis: Freisetzung von Calcitonin gene related peptide [CGRP])
- Intrauterine Insemination (Clomiphene) (21)
- Diabetes der Mutter
- Plazentainsuffizienz mit verminderter Sekretion von hCG (humanes Choriongonadotropin) (22) und niedrigem mütterlichem Östrogenspiegel (23)
- Alkoholkonsum
- Rauchen

Differenzialdiagnose

Störungen der Geschlechtsentwicklung (disorders of sex differentiation: DSD). Diese sollten entsprechend Kapitel E7 „Störungen der Geschlechtsentwicklung“ abgeklärt werden.

DIAGNOSTIK

Klinische Untersuchung

Die klinische Untersuchung beinhaltet die Inspektion und bimanuelle Palpation der Leiste und des Skrotums. Die Untersuchung wird in warmer und entspannter Umgebung durchgeführt. Geringe Kälte

und Stressreize können bei sensiblen Jungen einen ausgeprägten Kremasterreflex auslösen. Bei Unsicherheit ist zum Einschätzen der Dynamik einer eventuell zunehmenden Aszension die Wiederholung der Untersuchung nach 4–6 Monaten indiziert. Die vorhandene oder fehlende Spannung am Samenstrang beim Zug am Hoden und die erreichbare Position des Hodens werden bewertet.

Bildgebung

Obwohl die Sonographie und Magnetresonanztomographie (MRT) eine eingeschränkte Sensitivität aufweisen (24–26), ist die Sonographie mit hochauflösendem Schallkopf ($\geq 7,5$ MHz) beim nicht tastbaren Hoden hilfreich (Sensitivität von 76% und Spezifität von 100%). Die MRT hat eine Sensitivität von 86% und eine Spezifität von 79%, kann aber zur Lokalisationsbestimmung des Hodens speziell bei sehr adipösen, älteren Patienten hilfreich sein (26). Dies kann die Entscheidung erleichtern, die Operation offen inguinal oder laparoskopisch durchzuführen.

Endokrinologische Abklärung

Wenn beidseitig Hoden weder tastbar noch sonographisch nachweisbar sind, soll ein Nachweis von Testosteron-produzierendem Hodengewebe einer operativen Exploration vorausgehen. Dies ist mit dem hCG-Stimulationstest möglich. Die Gabe von 5.000 IE/m² KO, intramuskulär zwischen 8 und 10 Uhr injiziert, ist ausreichend, um Hodengewebe nachzuweisen. Der Anstieg des Testosterons kann nach 72 oder 96 Stunden gemessen werden. Ein Anstieg um das 10- bis 20-fache des Ausgangswertes gilt als positiv.

Alternativ kann dieser Test mit einer einzigen Blutentnahme durch die Messung des Inhibin-B (Sensitiver Marker für die Funktion von Sertolizellen) ersetzt werden. Falsch negative Befunde sind (im Falle einer 45,X0/46,XY-Gonadendysgenese) trotz vorhandenem Hodengewebe beschrieben (27), sodass eine laparoskopische Abklärung in jedem Fall indiziert ist (28).

Laparoskopie

Die Methode der Wahl bei nicht tastbaren Hoden ist die **Laparoskopie**. Sie gestattet neben der Beurteilung von Lage und Morphologie der Gonaden und Samenstranggebilde (DSD; persistierende Müller-Strukturen, Hernia uteri masculina) auch eine Beurteilung einer Hoden-Nebenhodendissoziation und ermöglicht zugleich eine therapeutische Funikulolyse mit Orchidopexie oder den Beginn der zweizeitigen Operation nach Fowler-Stephens (s. Abschn. „Operative Therapie“). Die Komplikationsrate ist mit 1–3% niedrig (28). In 50% der Fälle findet sich ein intraabdomineller Hoden, bei 45% ist er atroph oder es ist kein Hoden angelegt (Hodenagenese) und in 5% liegt er im Leistenkanal (29, 30). Vor dem Eingriff sollte der Junge in Narkose untersucht werden, da sich in einigen Fällen der Hoden unter diesen Bedingungen in der Leiste tasten lässt und sich die Laparoskopie gegebenenfalls damit erübrigt.

Behandlungsziel

Das Behandlungsziel besteht darin, durch frühzeitige Verlagerung des Hodens in das Skrotum den Sekundärschaden am Hoden zu verhindern und einen vorher nicht tastbaren Hoden der klinischen Untersuchung zugänglich zu machen (14, 15). Eine frühe Orchidopexie führt zu einem besseren Hodenwachstum (16), geringerer Abnahme der Keimzellen (17) und geringerem Risiko einer späteren malignen Entartung (12, 17). Es wird angenommen, dass die Fertilität durch eine frühzeitige Orchidopexie und durch eine präoperative oder postoperative Hormontherapie beeinflusst wird (s.

Abschn. „Konservative Therapie“ (14, 15). Ziel ist, mit Vollendung des 12. Lebensmonats die Behandlung abgeschlossen zu haben. Bei Frühgeborenen gilt das korrigierte Alter.

THERAPIE

Während der ersten 6 Lebensmonate wird ein Zuwarten empfohlen, da hier noch die Möglichkeit eines spontanen Deszensus besteht. Nach dem 6. Monat stehen eine konservative Therapie (Hormontherapie) mit GnRH allein oder in Kombination mit hCG und eine operative Therapie zur Verfügung. Mit Vollendung des 12. Lebensmonats soll die Behandlung abgeschlossen sein.

Abb.2: Therapie-Zeitplan

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 Monate

-----+-----+

Warten auf spontanen Deszensus Hormontherapie oder Operation Behandlung beendet

Konservative Therapie

Die Hormontherapie mit dem Ziel, einen Deszensus zu erreichen, kann mit der isolierten Gabe von GnRH (3-mal 400 µg/Tag als Nasenspray über 4 Wochen), von hCG (1-mal 500 I.E. wöchentlich als Injektion über 3 Wochen) oder als kombinierte Therapie mit GnRH mit der nachfolgenden Gabe von hCG erfolgen.

Die Erfolgsrate für einen Deszensus liegt bei ca. 20%. Die Erfolgsrate ist umso höher, je näher der Hoden am Skrotum liegt. Für GnRH beträgt sie 21%, (werden Pendelhoden, die ja keiner Therapie bedürfen ausgeschlossen, nur 12%; werden abdominell gelegene Hoden ausgeschlossen 45%), für hCG 19% (13–25%) und Plazebo ca. 4%. Eine erneute Aszension des Hodens tritt in ca. 25% auf (31, 32). Eltern sollen über die Erfolgsrate aufgeklärt werden.

Als Reaktion auf eine physiologische „Minipubertät“ im Alter von 3–6 Monaten mit hohen LH-, FSH- und Testosteron-Spiegeln (33) erfolgt die Umwandlung der neonatalen Gonozyten zu Ad-Spermatogonien zwischen dem 4. und 12. Lebensmonat. Unbewiesen, aber denkbar ist es, dass die Therapie mit GnRH-Analoga oder hCG über eine Nachahmung dieser Minipubertät die Reifung der Ad-Spermatogonien fördert. Ein signifikanter Unterschied der Hormone Testosteron, Östradiol, LH, FSH, Sex-Hormone-Binding-Globulin (SHBG) und Leptin konnte bei Säuglingen mit unilateralem Hodenhochstand und einer Kontrollgruppe während der Aktivierung der Hypophysen-Gonaden-Achse nicht nachgewiesen werden, d.h. beide Gruppen durchliefen die Minipubertät. Diese Daten weisen darauf hin, dass beim unilateralem Hodenhochstand diese Achse nicht gestört ist (7).

Nach dem ersten Lebensjahr sollte keine Hormontherapie mehr durchgeführt werden.

Eine postoperative Hormontherapie mit GnRH-Agonisten (GnRH-A) bei histologisch nachgewiesener fehlender Umwandlung von neonatalen Gonozyten zu Ad-Spermatogonien kann die Spermienkonzentration normalisieren (34). Neben den erwähnten diagnostischen Chancen birgt eine Hodenbiopsie das Risiko eines zusätzlichen Hodenschadens. Eine standardisierte histologische Auswertung ist noch nicht flächendeckend verfügbar. Eine allgemeine Empfehlung zur postoperativen Hormontherapie kann auf Grund der Datenlage derzeit nicht gegeben bzw. sollte nur im Rahmen von Studien durchgeführt werden.

Unerwünschte nachgewiesene Wirkungen einer Hormontherapie sind Auftreten von Schambehaarung, Peniswachstum, Schmerzen im Genitale und an der Injektionsstelle (nur bei hCG) und vermehrte Reizbarkeit, welches unter hCG ausgeprägter als unter GnRH-Analoga ist. Nach einer Hormontherapie mit hCG wurde einmal eine Linksherzhypertrophie nach 5-wöchiger Gabe von insgesamt 10.000 I.E. hCG beschrieben (35). Histologische Befunde zeigten Zeichen einer Inflammation und vermehrter Apoptose bei Kindern, die nach dem 1. Geburtstag mit hCG behandelt wurden (36). Diese Beobachtung wird dadurch erklärt, dass die nach dem 1. Lebensjahr vorwiegend vorhandenen Ad-Spermatogonien bzw. B-Spermatogonien empfindlich gegenüber hCG sind (37). Aus diesem Grund wird eine Hormontherapie nach dem ersten Lebensjahr nicht empfohlen.

Studien, die nach einer Hormonbehandlung eine verbesserte Paternität nachweisen, fehlen noch (38).

Operative Therapie

Inguinale Orchidolyse und -pexie

Bei tastbaren oder sonographisch nachgewiesenen Leistenhoden erfolgt primär die inguinale Orchidolyse und nachfolgende Pexie bzw. spannungsfreie Verlagerung des Hodens in eine subkutane Tasche des Skrotums, oder alternativ eine transkutane Pexie. Die Erfolgsrate – gemessen an orthotoper Position und fehlender Atrophie – ist u.a. abhängig von der initialen Lage und Größe des Hodens sowie des Alters des Patienten zum Operationszeitpunkt. Sie variiert zwischen 92% bei distal des äußeren Leistenringes gelegenen Hoden und 74% bei initial abdominell positionierten Hoden (4, 39).

Die der steilen Inzision kosmetisch überlegene quere Inzision im Bereich der Bauchhautfalte gestattet auch bei der retroperitonealen Exploration einen übersichtlichen Zugang. Die Separation von Gefäßen und Ductus deferens vom Herniensack bringt in der Regel eine ausreichende Länge, um den Hoden spannungsfrei in das Skrotum zu verlagern. Die Extraperitonealisierung von Funiculus und Hoden aus einem noch weit offenen Processus vaginalis und anschließende retroperitoneale Mobilisierung von Gefäßen und Ductus deferens ist eine anspruchsvolle Operation, die insbesondere beim Säugling und Kleinkind eine entsprechende operative Erfahrung und Fertigkeit voraussetzt (40). In einigen Fällen sind die spermatischen Gefäße zu kurz, so dass neben der retroperitonealen Mobilisation die Transposition der Gefäße medial der epigastrischen Gefäße mit Rekonstruktion des hinteren Leistenkanals notwendig ist (41).

Bei beidseitiger Retentio testis können im Regelfall beide Seiten in einer einzeitigen Operation korrigiert werden.

Abb. 3: Algorithmus der operativen Therapie beim einseitigen Hodenhochstand

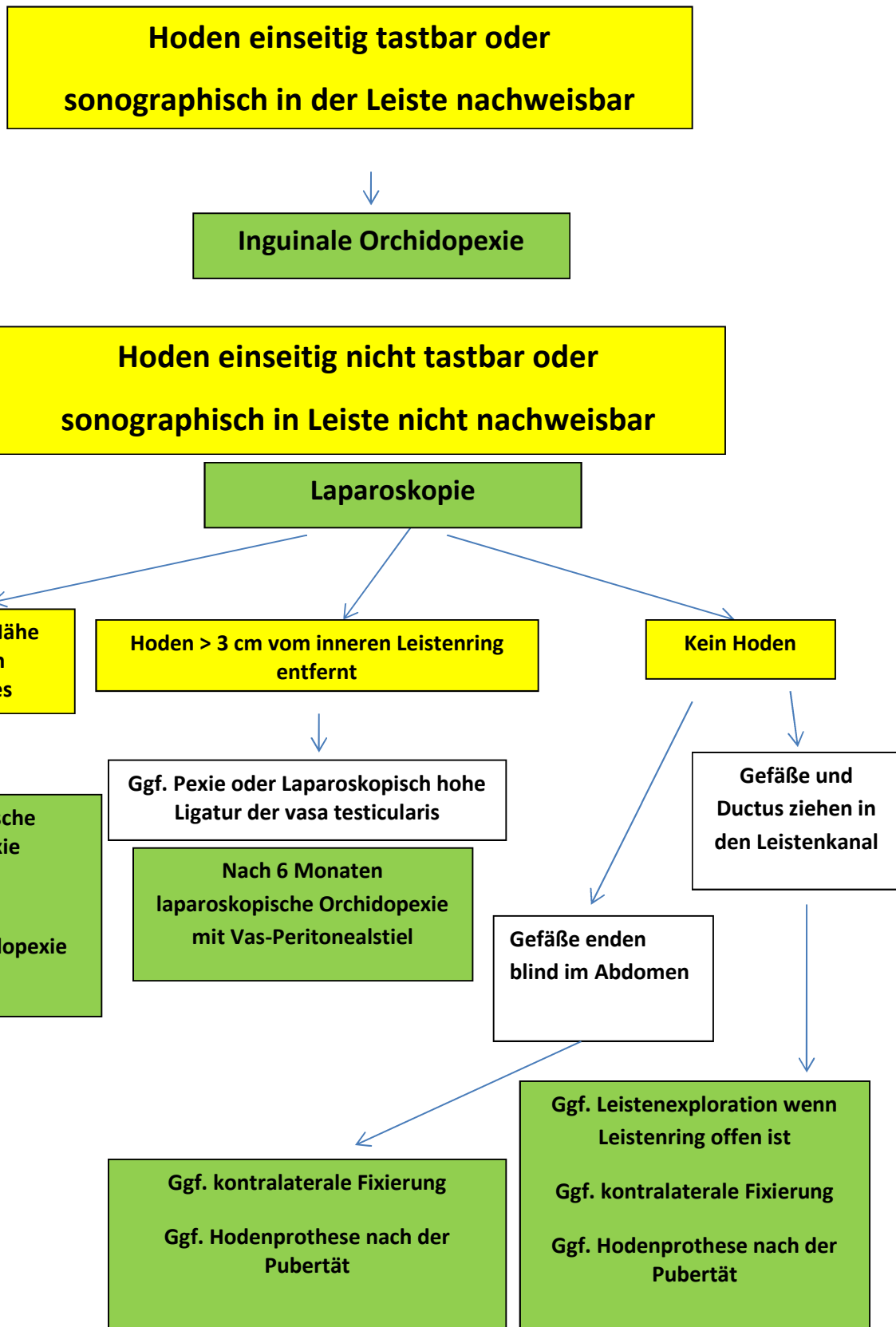
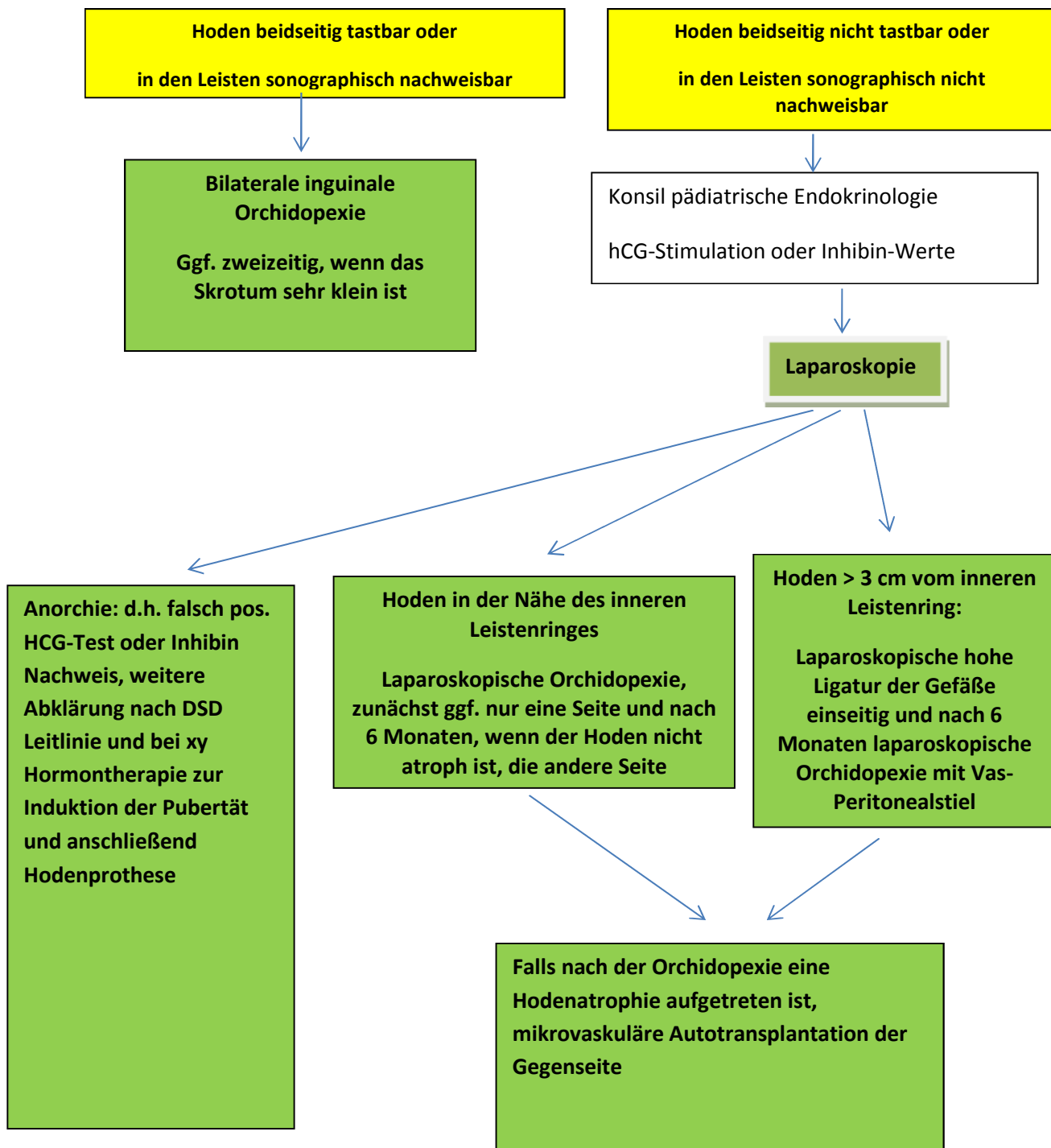


Abb.: Algorithmus der operativen Therapie beim beidseitigen Hodenhochstand



Laparoskopische Orchidopexie

Bei nicht palpablen oder nicht sonographisch in der Leiste nachweisbaren Hoden ist die Laparoskopie die Methode der Wahl um die Lokalisation des Hodens oder gegebenenfalls die Abwesenheit eines Hodens zu bestimmen (42).

Bei der Laparoskopie sind folgende Befunde möglich:

1. Der Hoden liegt intraabdominal nahe dem Leistenring. In Abhängigkeit von der Erfahrung des Chirurgen kann eine einzeitige laparoskopische oder inguinale Orchidopexie erfolgen (43–45).
2. Der Hoden findet sich mehr als 3 cm vom inneren Leistenring entfernt. Ist die Verlagerung des Hodens zum kontralateralen inneren Leistenring möglich, ist die Pexie häufig durchführbar. Sonst erfolgt ein laparoskopisches Unterbinden der spermatischen Gefäße so hoch wie möglich, ohne Dissektion des Ductus deferens (1. Schritt nach Fowler-Stephens) (46). Sechs Monate später kann der 2. Schritt nach Fowler-Stephens durchgeführt werden. Die Erfolgsrate bei diesem Vorgehen ist ca. 70% (47).
3. Finden sich blind endende Gefäße und Ductus deferens (V.a. intrauterine Torsion, vanishing testis) im Abdomen, wird die Laparoskopie beendet. Eine kontralaterale Orchidopexie kann diskutiert werden (s. Abb. S2c-3 und Abb. S2c-4).
4. Spermatische Gefäße und Ductus deferens ziehen in den Leistenkanal. Die Laparoskopie wird beendet. Über die Frage, ob eine anschließende Exploration der Leiste mit Entfernen des atrophen Hodengewebes in einer Sitzung indiziert ist, besteht keine Einigkeit. Es besteht keine Evidenz, ob dieses Gewebe später entarten kann.
5. Bei einem beidseitigen Kryptorchismus wird erst nach erfolgreicher Korrektur einer Seite die Operation der Gegenseite empfohlen. Kommt es etwa zu einer Atrophie der operierten Seite, sollte die Autotransplantation der Gegenseite in Betracht gezogen werden.

Kontralaterale Orchidopexie

Die Notwendigkeit einer kontralateralen Orchidopexie bei Hodenatrophie wegen vermuteter intrauteriner Torsion wird derzeit noch diskutiert (48). Es ist sicher, dass eine Torsion eines Solitärhodens selten vorkommt, die Fixierung eines Solitärhodens leicht durchführbar ist, aber trotzdem noch ein Restrisiko besteht. Ob oder ob keine Fixierung erfolgt obliegt derzeit dem Operateur und erfordert eine entsprechende Aufklärung der Eltern (49).

Autotransplantation

Die Indikation zur Autotransplantation ist bei postpubertären Jugendlichen mit intraabdominalen Einzelhoden zur Vermeidung der Testosteronersatztherapie und zur besseren Palpation gegeben. Die Erfolgsrate der Autotransplantation liegt bei ca. 86% (39, 50).

Aufgrund des erhöhten operativen Aufwandes und der Notwendigkeit zur Anwendung der mikrochirurgischen Technik und deren Limitierung durch abnehmenden Gefäßdurchmesser im frühen Operationsalter wird in den meisten kinderchirurgischen/-urologischen Zentren die laparoskopische Hodensuche bei nicht-palpablem Hoden mit dem Fowler-Stephens-Manöver gegenüber der Autotransplantation bevorzugt.

Die laparoskopisch assistierte testikuläre Autotransplantation (LATA) wird in einigen Zentren bei beidseitigem hohen Abdominalhoden empfohlen (51, 52). Dies kann nur in entsprechend spezialisierten Kliniken durchgeführt werden.

Hodenbiopsie

Hodenbiopsien bei Hodenhochstand sind routinemäßig nicht indiziert. Bei postpubertären Jungen mit nicht behandeltem kongenitalem Hodenhochstand besteht die Indikation zur offenen Hodenbiopsie im Rahmen der Orchidopexie, um eine testikuläre intraepitheliale Neoplasie (TIN) auszuschließen.

Biopsien werden an einigen Zentren zur Bestimmung des Fertilitätsindex durchgeführt, um den Reifegrad vor einer postoperativen Hormontherapie zu bestimmen. Dies sollte wissenschaftlichen Fragestellungen in kontrollierten Studien vorbehalten bleiben. Bis jetzt konnte kein Zusammenhang zwischen Fertilitätsindex und Vaterschaftsrate nachgewiesen werden (38).

Zweiteingriffe

Eine eventuell erwünschte **Prothesenimplantation** sollte im Pubertätsalter terminiert werden, so dass keine Prothesenwechsel anfallen und der Patient als Jugendlicher dann die Möglichkeit der eigenen Entscheidung hat. Sollte bis dahin die Orchiektomie nicht erfolgt sein, kann dies in einer Sitzung durchgeführt werden.

Sekundärer Hodenhochstand nach der Operation einer Leistenhernie: Es handelt sich um eine mechanische Hodenfixation in der Narbe. Vor einer operativen Funikulo-Orchidolyse und Orchidopexie ist mindestens drei, besser sechs Monate abzuwarten. In dieser Zeitspanne muss noch nicht das Auftreten eines Sekundärschadens am Hoden befürchtet werden. Gelegentlich kommt es dabei im Rahmen der Narbenreifung auch wieder zu einer spontanen Lyse des Hodens aus der narbigen Fixation.

Bei **Neugeborenen** mit gleichzeitiger **Leistenhernie** und **Hodenhochstand** erfolgt die Herniotomie mit Funikulo-Orchidolyse und Orchidopexie simultan soweit möglich. Bei den zarten Strukturen wird wegen der erhöhten Gefahr der Atrophie keine ausgiebige Mobilisation erzwungen. Ist der Hoden nicht ausreichend zu mobilisieren, soll der Eingriff mit einer reinen Orchidolyse ohne Pexie beendet und großzügig die Funikulo-Orchidolyse und Pexie in einer zweiten Operation zum ersten Geburtstag angestrebt werden. Zeitpunkt s. Kapitel S2e „Leistenhernie, Hydrozele“.

Besondere Situationen

Beim **Prune-Belly-Syndrom** kann eine offene Orchidopexie mit gleichzeitiger Korrektur der Bauchdecke im ersten Lebensjahr erfolgen.

Beim Kryptorchismus mit **Gastroschisis** ist in ca. 50% ein spontaner Descensus zu erwarten. Es wird eine offene Orchidopexie empfohlen (53).

Bei hochgradiger Skrotalhypoplasie oder **kritischer Durchblutungssituation** nach der Funikulolyse wird **ein mehrzeitiges Verfahren** empfohlen.

Intraoperative Besonderheiten, wie z.B. eine **Hoden-Nebenhodendissoziation**, sollen beschrieben werden, haben aber keine Auswirkung auf das weitere operativ-technische Vorgehen.

Vorliegende Begleitpathologien (**Hydatiden; Leistenhernien, ektopes Nebennierenrindengewebe**) werden in gleicher Sitzung versorgt. Für eine Notwendigkeit, die Hodenhüllen nach der Mobilisation wieder zu verschließen, liegen keine Daten vor.

Ob ein **Hodenrudiment (atropher Hoden, nicht wachsender Hoden)** belassen werden kann, ist unklar. Meist wird eine Entfernung empfohlen, um bei noch vorhandenem Hodenrestgewebe eine spätere Entartung von vornherein eliminiert zu haben.

Die Indikation zur **Orchiektomie** ist eher zu stellen:

- je höher der atrophe Hoden lokalisiert ist,
- je älter das Kind (Pubertät) ist,
- bei einseitigem Befund.

Dies muss insbesondere bei älteren Kindern als mögliche Alternative mit den Eltern präoperativ besprochen sein.

Komplikationen nach Orchidopexie

Eine schwerwiegende Komplikation ist die Atrophie des Hodens, mit der bei der Standardoperation in ca. 1%, nach Ligatur der A. testicularis (Fowler-Stephens-Op) und nach mikrovaskulärer Autotransplantation in ca. 20–30% zu rechnen ist, weiterhin die Durchtrennung des Ductus deferens oder ein Rezidiv des Hochstandes (1–5%). Ein durchtrennter Ductus deferens lässt sich im Säuglings-/Kleinkindesalter mikrochirurgisch adaptieren als Basis einer möglichen Rekanalisation.

Beim Rezidiv ist wegen der meist bestehenden starken Verwachsungen die Reoperation verbunden mit einer Vitalitätsgefährdung des Hodens und Verletzungsgefahr des Ductus deferens.

Leichtere Komplikationen sind Läsionen des Nervus ileo-inguinalis und Wundheilungsstörungen. Die Durchtrennung des N. ileo-inguinalis führt zu weniger subjektiven Beschwerden als etwa das Einnähen des Nerven in die Faszie. Letzteres könnte zu revisionsbedürftigen schmerzhaften Sensationen führen, während die Durchtrennung eine Hyposensibilität im betroffenen Areal zur Folge hat.

NACHSORGE

Nachuntersuchungen betreffen zunächst den **Zeitraum bis zu einem Jahr postoperativ**, um Rezidive des Hodenhochstandes oder sich entwickelnde Hodenatrophien zu erfassen.

Wund- und Lagekontrolle erfolgt in den ersten 2 Wochen postoperativ. 3 und 6 Monate postoperativ erfolgt die Größen- und Lagekontrolle, evtl. zusätzlich sonographische Größenobjektivierung und Parenchymbeschaffenheit. Zeigt sich bei der Kontrolle 6 Monate postoperativ weiterhin eine nicht akzeptable Position des Hodens, erfolgt die Vorstellung beim Operateur. Dieser sollte den Zeitpunkt der Re-Operation mit den Eltern festlegen in Abhängigkeit von der Lokalisation und Größe des Hodens.

Bei Normalbefund erfolgen die weiteren Kontrollen vierteljährlich bis ein Jahr postoperativ. Der zweite Komplex bezieht sich auf das spätere Alter **ab 15 Jahren** und die Untersuchung auf evtl. Hodenmalignome. Hier sind nicht nur die Kinder- und Jugendärzte, sondern auch die Hausärzte und Urologen betroffen.

Jungen, die am Hodenhochstand operiert wurden, sollen zur Selbstuntersuchung ihrer Hoden ab dem 15. Lebensjahr angehalten werden, wobei sie darüber aufgeklärt sein müssen, dass jede, insbesondere schmerzlose Vergrößerung sowie Konsistenzänderung in einem Hoden zu weiterer ärztlicher Abklärung Anlass sein muss.

Karzinomrisiko

Alle Patienten sollen zu einer Selbstinspektion des Hodens angehalten werden. Das Risiko einer malignen Entartung des Hodens bei einem erwachsenen Mann mit operiertem Hodenhochstand wird gegenüber normal deszendierten Hoden um das 2,75- bis 8-fache erhöht angegeben (54). In einer Metaanalyse betrug das relative Risiko 2,90 (55). Das Risiko steigt weiter, wenn der Hoden nach dem 11. Lebensjahr nicht im Skrotum liegt. Das Risiko liegt bei Jungen unter 13 Jahren bei 2% und über 13 Jahren bei 5% (12). Das typische Erkrankungsalter für Tumoren liegt – vergleichbar mit den Hodentumoren beim deszendierten Hoden – bei 20 bis 40 Jahren.

Fertilität

Bei Männern mit unilateralem Hodenhochstand ist die Vaterschaftsrate (89,7%) gleich oder maximal um 4% geringer als in der Normalbevölkerung (41–44). Dies bedeutet, dass beim unilateralen Hochstand die Fertilität unwesentlich durch eine Hormontherapie verbessert werden kann.

Bei dem bilateralen Hodenhochstand ist die Anzahl der Vaterschaften im Vergleich zu nicht betroffenen Männern deutlich reduziert (65,3%:93,2%) (56).

LITERATUR

Die Literaturverweise zum Beitrag finden Sie in der Online-Version unter www.elsevier.de/leitlinien-paediatric

1. Barthold J, González R. Epidemiology of congenital cryptorchidism, testicular ascent and orchidopexy. *J Urol* 170: 2396–2401, 2003.
2. Rokitsansky A. Chirurgische Therapie des Hodenhochstands. *Monatsschrift Kinderheilkd* 153: 444–450, 2005.
3. Wenzler DL, Bloom D, Park J. What is the rate of spontaneous testicular descent in infants with cryptorchidism? *J Urol* 171: 849–851, 2004.
4. Ritzén E, Bergh A, Bjerknes R, Christiansen P, Cortes D, Haugen S, Jörgensen N, Kollin C, Lindah I, Läckgren G, Main K, Nordesjöld A, Rajpert-De Meyts E, Söder O, Taskinen S, Thorsoson A, Thorup J, Toppari J, Virtanen H. Nordic consensus on treatment of undescended testes. *Acta Paediatr* 96: 638–643, 2007.
5. Hutson J, Hasthorpe S, Heyns C. Anatomical and functional Aspects of testicular descent and cryptorchidism. *Endocr Rev*;18: 259–280, 1997.
6. Hadziselimovic F, Herzog B. Importance of early postnatal germ cell maturation for fertility of cryptorchid males. *Horm Res* 55: 6–10, 2001.
7. Barthold J, Manson J, Regan V, Si X, Hassink S, Coughlin M, Lee P. Reproductive hormone levels in infants with cryptorchidism during postnatal activation of the pituitary-testicular axis. *J Urol* 172: 1736–1741, 2004.
8. Spencer Barthold J, Reilly A, Figueroa T, BaniHani A, González R, Noh P, Manson J. Altered Infant Feeding Patterns in Boys with Acquired Nonsyndromic Cryptorchidism. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology* 94(11): 900–907, 2012.
9. Barthold J. Undescended testis: current theories of etiology. *Curr Opin Urol* 18(4): 395–400, 2008.
10. Virtanen H, Toppari J. Epidemiology and pathogenesis of cryptorchidism. *Human Reproduction Update* 14: 49–58, 2008.
11. Stec A, Thomas J, DeMarco R, Pope Jt, 3rd BJ, MC. A. Incidence of testicular ascent in boys with retractile testes. *J Urol* 178(4 Pt 2): 1722–1724, 2007. Epub Aug 17, 2007.
12. Villumsen A, Zachau-Christiansen B. Spontaneous alterations in position of the testes. *Arch Dis Child* 41(216): 198–200, 1966.
13. Kaplan G. Iatrogenic cryptorchidism resulting from hernia repair. *Surg Gynecol Obstet* 142(5): 671–672, 1976.
14. Hadziselimovic F, Herzog B. The importance of both an early orchidopexy and germ cell maturation for fertility. *Lancet* 358: 1156–1157, 2001.
15. Lala R, Matarazzo P, Chiabotto P, Gennari F, Cortese M, Canavese F, de Sanctis C. Early hormonal and surgical treatment of cryptorchidism. *J Urol* 157(5): 1898–1901, 1997.
16. Kollin C, Karpe B, Hesser U, Granholm, Ritzén E. Surgical treatment of unilaterally undescended testes: testicular growth after randomization to orchiopexy at age 9 months or 3 years. *J Urol* 178: 1589–1593, 2007.
17. Cortes D, Thorup J, Visfeldt J. Cryptorchidism: Aspects of Fertility and Neoplasms: A Study Including Data of 1,335 Consecutive Boys Who Underwent Testicular Biopsy Simultaneously with Surgery for Cryptorchidism. *Horm Res* 55: 21–27, 2001.
18. Yamaguchi T, Kitada S, Osada Y. Chromosomal anomalies in cryptorchidism and hypospadias. *Urol Int* 47: 60–63, 1991.

19. Köhler B, Schuhmacher V, Schulte-Overberg U, Biewald W, Lennert T, l'Allemand D, Royer-Pokora B, Grüters A. Bilateral Wilms tumor in a boy with severe hypospadias and cryptorchidism due to a heterozygous mutation in the WT1 gene. *Pediatr Res* 45: 187–190, 1999.
20. Foresta C, Ferlin A. Role of INSL3 and LGR8 in cryptorchidism and testicular functions. *Reprod Biomed Online* 9(3): 294–298, 2004.
21. Damgaard I, Jensen T, Group NCS, Petersen J, Skakkebaek N, Toppari J, Main KM. Risk factors for congenital cryptorchidism in a prospective birth cohort study. *PLoS One* 3(8): e3051, 2008.
22. Akre O, Lipworth L, Cnattingius S, Sparén P, Ekblom A. Risk factor patterns for cryptorchidism and hypospadias. *Epidemiology* 10(4): 364–369, 1999.
23. McGlynn K, Graubard B, Nam J, Stanczyk F, Longnecker M, Klebanoff M. Maternal hormone levels and risk of cryptorchidism among populations at high and low risk of testicular germ cell tumors. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* 14(7): 1732–1737, 2005.
24. Kanemoto K, Hayashi Y, Kojima Y, Maruyama T, Ito M, Kohri K. Accuracy of ultrasonography and magnetic resonance imaging in the diagnosis of non-palpable testis. *Int J Urol* 12: 668–672, 2005.
25. Elder J. Ultrasonography is unnecessary in evaluating boys with a nonpalpable testis. *Pediatrics in Review* 110: 748–751, 2002.
26. De Filippo R, Barthold J, González R. The application of magnetic resonance imaging for preoperative localization of the nonpalpable testis in the obese child: An alternative to laparoscopy. *J Urol* 164: 154–155, 2000.
27. Kubini K, Zachmann M, Albers N, Hiort O, Bettendorf M, Wölfle J, Bidlingmaier F, Kingmüller D. Basal inhibin B and the testosterone response to human chorionic gonadotropin correlate in prepubertal boys. *J Clin Endocrinol Metab* 85(1): 134–138, 2000.
28. Merguerian P, Mevorach R, Shortliffe L, Cendron M. Laparoscopy for the evaluation and management of the nonpalpable testicle. *Urology* 51(5A Suppl): 3–6, 1998.
29. Elder J. Two-stage Fowler-Stephens orchiopey in the management of intra-abdominal testes. *J Urol* 148(4): 1239–1241, 1992.
30. Moore R, Peters C, Bauer S, Mandell J, Retik A. Laparoscopic evaluation of the nonpalpable testis: a prospective assessment of accuracy. *J Urol* 151(3): 728–731, 1994.
31. Pyörälä S, Huttunen N, Uhari M. A review and meta-analysis of hormonal treatment of cryptorchidism. *J Clin Endocrinol Metab* 80: 2795–2799, 1995.
32. Henna M, Del Nero R, Zugaiar S, Atallah A, Schettini S, Castro A, Soares BG. Hormonal cryptorchidism therapy: systematic review with metaanalysis of randomized clinical trials. *Pediatr Surg Int* 20: 357–359, 2004.
33. Hadziselimovic F, Hocht B, Herzog B, Buser M. Infertility in Cryptorchidism is linked to the stage of germ cell development at orchidopexy. *Horm Res* 68: 46–52, 2007.
34. Hadziselimovic F. Successful treatment of unilateral cryptorchid boys risking infertility with LH-RH analogue. *Int Braz J Urol* 34(3): 319–326, 2008.
35. Pirgon O, Atabek M, Oran B, Suleymanoglu SCM. Treatment with human chorionic gonadotropin induces left ventricular mass in cryptorchid boys. *J Pediatr Endocrinol Metab* 22(5): 449–454, 2009.
36. Cortes D, Thorup J, Visfeldt J. Hormonal treatment may harm the germ cells in 1 to 3-year-old boys with cryptorchidism. *J Urol* 163: 1290–1292, 2000.
37. Ong C, Hasthorpe S, Hutson J. Germ cell development in the descended and cryptorchid testis and the effects of hormonal manipulation. *Pediatr Surg Int* 21: 240–254, 2005.
38. Ludwikowski B, González R. The controversy regarding the need for hormonal treatment in boys with unilateral cryptorchidism goes on: a review of the literature. *Eur J Pediatr* 172(1): 5–8, 2013. Epub Mar 7, 2013.
39. Docimo S. The results of surgical therapy for cryptorchidism: A literature review and analysis. *J Urol* 154: 1148–1152, 1995.
40. Thorup J, Jensen C, Langballe O, Petersen B, Cortes D. The challenge of early surgery for cryptorchidism. *Scand J Urol Nephrol* 45(3): 184–189, 2011. Epub Jan 18, 2011.
41. Sfoungaris D, Mouravas V, Petropoulos A, Filippopoulos A. Prentiss orchiopey applied in younger age group. *J Pediatr Urol*, 2011. Epub Nov 1, 2011.
42. Shadpour P, Rezaimehr B. Is laparoscopic re-evaluation justified in cryptorchidism with previous negative open exploration? *J Endourol* 26(3): 254–257, 2012. Epub Dec 14, 2011.

43. Abbas T, Hayati A, Ismail A, Ali M. Laparoscopic management of intra-abdominal testis: 5-year single-centre experience-a retrospective descriptive study. *Minim Invasive Surg*: 878509, 2012. Epub Feb 14, 2012.
44. Baker L, Docimo S, Surer I, Peters C, Cisek L, Diamond DA, Caldamone A, Koyle M, Strand W, Moore M, Mevorach RJ, Brady J, Jordan G, Erhard M, Franco I. A multi-institutional analysis of laparoscopic orchidopexy. *Br J Urol* 87: 484–489, 2001.
45. Gheiler E, Barthold J, González R. Benefits of laparoscopy and the Jones technique for the non-palpable testis. *J Urol* 158: 1948–1951, 1997.
46. Esposito C, Garipoli V. The value of 2-step laparoscopic Fowler-Stephens orchidopexy for intra-abdominal testes. *J Urol* 158: 1952–1954, 1997.
47. Lindgren B, Franco I, Blick S, Levitt S, Brock W, Palmer L, Friedman SC, Reda EF. Laparoscopic Fowler-Stephens orchidopexy for the high abdominal testis. *J Urol* 162: 990–994, 1999.
48. Harper L, Gatibelza M, Michel J, Bouty A, Sauvat F. The return of the solitary testis. *J Pediatr Urol* 7(5): 534–537, 2011. Epub Sep 24, 2010.
49. Blaut S, Steinbach F, Tittel B, Dürig E. Torsion of the spermatic cord after prophylactic orchidopexy. *Aktuelle Urol* 39(2): 147–149, 2008.
50. Strittmatter T. Testicular Autotransplantation – The Mönchengladbach Experience. *Horm Res* 55: 52, 2001.
51. Tackett L, Wacksman J, Billmire D, Sheldon C, Minevich E. The high intraabdominal testis: technique and long term success of laparoscopic testicular autotransplantation. *J Endourol* 16(6): 359–361, 2002.
52. Kelly B, Higuera S, Cisek L, Friedman J, Heller L. Combined laparoscopic and microsurgical technique for testicular autotransplantation: Is this still an evolving technique. *J Reconstr Microsurg* 26(8): 555–558, 2010. Epub Jul 16, 2010.
53. Yardley I, Bostock E, Jones M, Turnock R, Corbett H, Losty P. Congenital abdominal wall defects and testicular maldescent-a 10-year single-center experience. *J Pediatr Surg* 47(6): 1118–1122, 2012.
54. Wood H, Elder J. Cryptorchidism and testicular cancer: separating fact from fiction. *J Urol* 181(2): 452–461, 2009. Epub Dec 13, 2008.
55. Lip S, Murchison L, Cullis P, Govan L, Carachi R. A meta-analysis of the risk of boys with isolated cryptorchidism developing testicular cancer in later life. *Ach Dis Child* 98(1): 20–26, 2013.
56. Lee P, Coughlin M. Fertility after bilateral cryptorchidism. Evaluation by paternity, hormone, and semen data. *Horm Res* 55(1): 28–32, 2001.

Verfahren zur Konsensbildung

Erstellt als Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCh, federführend), gemeinsam mit der Deutschen Gesellschaft für Urologie (DGU) und der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ), vertreten durch die Arbeitsgemeinschaft für pädiatrische Endokrinologie.

Mitglieder der Expertengruppe

PD Dr. Barbara Ludwikowski, Hannover (DGKCh)

Dr. Karl Becker, Bonn (DGKCh)

Prof. Dr. Raimund Stein, Mainz (DGU)

Prof. Dr. Berthold Hauffa, Essen (DGKJ)

Prof. Dr. Norbert Albers, Osnabrück (DGKJ)

Verabschiedet wurde die Leitlinie durch den Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie am 10.05.2013, die Leitlinienkommission der Deutschen Gesellschaft für Urologie am 29.04.2013, sowie den Vorstand der Arbeitsgemeinschaft pädiatrische Endokrinologie.

Adressaten der Leitlinie (Anwenderzielgruppe) sind Kinderchirurgen, Urologen und Kinderärzte in Klinik und Praxis. Versorgungssektor resp. Patientenzielgruppe sind Kinder bis zur Pubertät. Ziel war eine Überarbeitung der Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der häufigsten kongenitalen Anomalie des Urogenitaltraktes unter Beteiligung aller an der Diagnostik und Behandlung dieser Anomalie beteiligten Fachgesellschaften mittels Delphi-Konferenz. Alle strittigen Punkte wurden bis zum Konsens der Fachgesellschaften für Kinderchirurgie, Urologie und Kinderheilkunde diskutiert. Die schriftlichen Delphi-Runden erfolgten nicht anonymisiert. Die Rückmeldungen der Delphi-Runden gingen an die federführende Autorin und wurden von ihr eingepflegt. Es erfolgte keine systematische Literaturanalyse und Evidenzbewertung, da nach Ansicht der Experten Aufwand und erwarteter Nutzen einer solchen Literaturrecherche in keinem vernünftigen Verhältnis zueinander stehen, jedoch wurde die Literatur der letzten 10 Jahre abgefragt, studiert, wichtige ältere Arbeiten aus den Referenzen hinzugenommen und so entscheidende Aussagen der Leitlinie belegt. Eine Aktualisierung erfolgte zwei Jahre nach der Veröffentlichung. Bei der Leitlinien-Entwicklung wurden die Kriterien des Deutschen Instruments für Leitlinien-Entwicklung (DELBI) berücksichtigt.

Die Autoren kamen gemäß einer internen Bewertung zu folgenden Schlüssen:

Geltungsbereich und Zweck sind differenziert und eindeutig beschrieben. Alle relevanten Berufsgruppen sind eingeschlossen, die Anwenderzielgruppe definiert. Patientenpräferenzen wurden nicht ermittelt, da keine Patientenvertretergruppen zum Thema identifiziert wurden. Auf eine Pilotstudie zur Testung der Leitlinie wurde verzichtet. Die Methoden zur Formulierung der Leitlinie sind beschrieben. Die Gruppe war redaktionell unabhängig, die Experten waren ehrenamtlich tätig. Relevante Interessenkonflikte bestanden nach Durchsicht der Interessenkonflikterklärungen nach Meinung der Autoren nicht.

Erstellungsdatum: 03/1999

Überarbeitung von: 04/2013

Nächste Überprüfung geplant: 12/2015

16.12.2015: Gültigkeit der Leitlinie auf Antrag des Leitliniensekretariates verlängert bis 30.4.2016

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

© Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online