

Az Egészségügyi Minisztérium szakmai protokollja
A here leszállási zavar illetve a nem tapintható here kezeléséről

Készítette: A Gyermeksebész Szakmai Kollégium

I. Alapvető megfontolások

1. A protokoll alkalmazási/érvényességi területe

Minden olyan fekvőbeteg intézet ahol legalább I. szintű (gyermeksebészeti szakkonzílium) gyermeksebészeti vagy akkreditált gyermekurologiai tevékenység folyik. Kívánatos, hogy minden 6 évesnél fiatalabb beteg legalább ilyen szintű háttér mellett kerüljön kivizsgálásra és műtétre.

2. A protokoll adott intézetben való bevezetésének feltétele

A gyermeksebészeti szakkonzílium működési feltételeinek (személyi és tárgyi) megvalósulása. Ezek hiányában 6 évnél fiatalabb beteg megfelelő szakintézménybe irányítandó.

3. Definíció

A here hibás vagy nem befejezett descensusa, melynek következtében a here nem tapintható a herezacskóban. Lehet egyoldali vagy kétoldali. A scrotumon kívül lévő herék többsége tapintható, harmada retractilis, 20%-a nem tapintható. Here hiány előfordulása 5% alatt van.

3.1. Klinikai felosztás

Nincs here (monorchia, anorchia):

- Veleszületett
 - Teljes képlethiány
 - Herehiány (blind ending cord structures)
- Szerzett
 - hereatrophia trauma vagy torsio után ill. műtéti szövődményként

Van here:

- **Retentio testis:** A scrotumon kívül lévő here nem hozható stabilan a herezacskóba.
 - A retentio testis congenitalis formái:
 - a here a normál descensus vonalán helyezkedik el:
 - intra-abdominalis
 - intra-canalicularis
 - prescrotalis
 - a here a normál descensus vonalán kívül található:
 - ectopia testis
 - A retentio testis szerzett formái (a korábban descendált here a scrotumon kívül helyezkedik el):
 - Primer: ascendáló testis a somaticus növekedés során a here gubernaculumának alsó pólusa és a scrotum közötti távolság megnő
 - Szekunder: iatrogen retentio (postoperatív)
- **Retractilis testis:** A scrotumon kívül lévő normális here stabilan a herezacskóba hozható.

3.2. Kockázati tényezők:

Koraszülött vagy gestatiós korhoz képest alacsony súlyú újszülöttekben (*small for gestational*

age) illetve ikrekben jelentősen gyakoribb az előfordulás. Kromoszóma rendellenességek esetén is gyakoribb.

3.3. Etiológia

A herék a magzati élet során (harmadik trimeszter) a processus vaginalis peritonei mentén leszállnak a herezacskóba. A retentio testis okai lehetnek: mechanikusak vagy nem mechanikusak.

- Mechanikus okok:
 - veleszületett: congenitalis sérvtömlő jelenléte, rossz irányba vezető, rövid, vagy hiányzó gubernaculum, letapadások, preformált fasciakettőzetek
 - szerzett: a m. cremaster zsugorodása (hegesedés), postoperatív állapot (iatrogen)
- Nem mechanikus okok:
 - csökkent intraabdominalis nyomás a magzati életben
 - abnormalis here
 - endokrinológiai zavarok human choriogonadotrop hormon, testosteron, dihydrotestosteron, epidermal growth factor, luteinizáló hormon termelés bármelyikének zavara). Az endokrinológiai problémák általában kétoldali retentio testishez vezetnek.

4. Panaszok/ Tünetek

A legfőbb panasz, a heréket születés óta nem tapintják a herezacskóban (valódi retentio testis), időnként nem tapintják a herezacskóban (testis retractilis), vagy a korábban tapintott herét nem tapintják a scrotumban secunder retentio vagy atrophia testis.

5. A betegség leírása

5.1. Gyakoriság

- Születéskor: érett fiú újszülöttek: 3.4-5.1%
- Koraszülött, kisműlyú újszülött: 22.8%
- 1 éves kor: 1%
- 5-11 éves kor: 6% (beleértve a retractilis és ascendáló heréket is)
- Pubertáskor: 1% alatt

5.2. Spontán descensus:

A 35. gest. hét előtt született csecsemők többségénél a korrigált 12. hetes korra befejeződik a descensus. A összes 1 éves kor alatt észlelt retentio testises esetben 20% a spontán here leszállás aránya.

5.3. A descensus elmaradás következményei:

Ha a descensus nem történik meg, kedvezőtlen hatású a herék extrauterin fejlődésére, ez elsősorban a scrotuménál 1,5-3 C fokkal magasabb hőmérsékletnek tulajdonítható.

- *Here fejlődés:* a fejlődés elmaradása illetve a here atrophia kialakulása. 2 éves kor után másodlagos sorvadás indul meg, s ez néhány éven belül irreverzibilissé válik
- *Spermium termelés:* 2 éves korra az érintett herékben a csírasejtek száma, azaz tubulusonkénti spermatogoniumok száma erősen lecsökken.
- *Hormon termelés:* Mind a Leydig, mind a Sertoli sejtek gonadotrop szabályozása abnormális pubertáskor után.
- *Fertilitás:* Szövettani vizsgálatok alapján csökken a fertilitási index.
- *Daganatok kialakulása:* Az intraabdominalis herék fixációjának elmaradása, vagy

késői fixatiója esetén a 3. és 4. évtizedben jelentősen emelkedik a malignus heretumorok kialakulásának veszélye.

- *Trauma*: A nem descendált here trauma esetén könnyebben sérül.
- *Heretorsio*: Napjainkban a korai műtéti kezelés miatt a korábban megfigyelt 20 szoros rizikó megszűnt.
- *Pszichés problémák* kialakulása várható.

A kezelés célja ezen negatív következmények lehetőség szerinti kivédése.

II. Diagnózis

1. Diagnosztikai algoritmus

- anamnézis, fizikális vizsgálat
- képalkotó vizsgálat
 - UH (nem tapintható here esetén kötelező)
 - MR (előbbi negativitása esetén választható)
- Algoritmus A (*egy vagy kétoldali rejtett here esetén ajánlott*):
 - diagnosztikus laparoscopia (nem tapintható és UH-sem ábrázolható here esetén ajánlott)
- Algoritmus B (*csak kétoldali rejtett here esetén választható*)
 - endokrinológiai vizsgálatok (lásd 2.5.4)

2. Anamnézis

A herét vagy heréket nem tapintják a herezacskóban. Az anamnézisben gyakran azonos oldali lágyéksérv is szerepel. Az anamnézis felvételekor érdemes rákérdezni, fürdetés közben, meleg vízben tapintják-e a szülők a herét?

3. Fizikális vizsgálat

A fizikális vizsgálat a legfontosabb a diagnózisban. Inspekció során is láthatjuk az üres scrotumot vagy scrotumfelet, az esetleges egyéb eltéréseit a külső nemi szerveknek (húgycsőfejlődési rendellenesség, hypoplasiás penis gyakori), illetve lágyéksérvet. Palpatio kapcsán az esetek többségében a here helyét is észleljük, nagyságát az ellenoldalival összehasonlítva a fejlődésbeni elmaradás is megítélhető. Szintén tapintható az esetleges lágyéksérv, vagy az arra utaló kiszélesedett, krepitáló funiculus. Ectopiás herét általában a külső lágyékgyűrűtől lateralisán tapinthatjuk. Fontos a here scrotumba simítását megkísérelni, amennyiben ez sikerül, és nem húzódik azonnal vissza, retractilis testisről van szó. Általában a herezacskó vizsgálatát megkönnyíti, ha guggoló helyzetben is megvizsgáljuk a gyermeket. Obes gyermekeknél az egyébként extracanalicularis here tapintása sem mindig sikerül.

4. Kötelező diagnosztikai vizsgálatok

4.1. Laboratóriumi vizsgálatok

Nincs diagnosztikai szerepük.

4.2. Képalkotó vizsgálatok

Ultrahang vizsgálat

- nem tapintható herék esetén alkalmazandó
- gyakorlott vizsgálat igényel, mind a fals negatív, mind a fals pozitív eredmény gyakori.

4.3. Egyéb ajánlott vizsgálat

Diagnosztikus laparoscopia

- a legmegbízhatóbb eljárás a nem tapintható herék lokalizálására
- előnye: gyakorlott kézben biztonságos, pontos és gyors módszer. A laparoscopos lelet meghatározza a következő terápiás lépést, mellyel a beavatkozást együlésben folytatni is lehet.
- hátránya: invazív, általános anaesthesiát igényel.

5. Kiegészítő diagnosztikai vizsgálatok:

5.1. MR

- intraabdominalis here keresésére
- negativitása nem zárja ki intraabdominalis here jelenlétét!

5.2. Kromoszóma analízis

nem tapintható herék, illetve egyéb külső genitális eltérések egyidejű jelenléte esetén szükséges (kromoszómális nem meghatározása).

5.3. Endokrinológiai vizsgálatok

Két oldali nem tapintható here esetén az esetleges anorchia kimutatására

- az anorchia bizonyított, ha magas alap LH és FSH szint mellett a testosteron szint alacsony és nincs testosteron válasz prolongált HCG adása mellett sem. Ezekben az esetekben laparoscopos vizsgálat nem szükséges.
- előnye: non-invazív, a beteget nem terheli
- hátránya: költséges, kevésbé hozzáférhető

6. Differenciáldiagnózis

Kizárandóak a hypogonadismussal járó kórképek.

III. Terápia

Amennyiben 1 éves korig a spontán descensus nem következik be.

1. A megfelelő egészségügyi ellátás szintje

Minden olyan fekvőbeteg intézet ahol legalább I. szintű (gyermeksebészeti szakkonzílium) gyermeksebészeti vagy akkreditált gyermekurologiai tevékenység folyik.

2. Hormon kezelés

Hatékonyága és pontos indikációja napjainkban is kutatások tárgya.

Gyermeksebész vagy urológus javaslatára az alábbi megfontolások alapján gyermekgyógyász (családorvos) is végezheti:

2.1. Indikáció

- **Indikáció:** minden kétoldali hereleszállási zavar
- **Relatív indikáció:**
 - egyoldali retentio testis esetén a műtét előtti hormonkezelés céljából (a mobilizálandó here jobb vérellátását és a musculus cremasterek megnyúlását eredményezheti, hatékonysága vitatott)
 - egyoldali retentio testisnél hypoplasias here és külső genitálék esetén
- **Kontraindikáció:**
 - klinikailag mutatkozó lágyéksérv
 - ectopiás here
 - szekunder retentio

2.2. Hatékonyság

megfelelő indikációban (1 éves életkor) használva 60%.

2.3. Mellékhatás

a hormon kezelés a másodlagos nemi jegyek megjelenésével (penis növekedés, szőrzet megjelenése) is jár, ezek a változások azonban reverzibilisek, és a kúra befejezését követően, a saját hormonszintek beállításakor megszűnnek.

2.4. Hormonkészítmények:

- Human choriogonadotrophin (HCG), i.m. vagy orrspray: Choragon. Choriogonin. Pregnan
 - ajánlott adagolás:
 - 5 hétig hetente kétszer
 - 1-2 éves kor: 500 IU i.m,
 - 2-4 éves kor: 1000 IU i.m,
 - 5-12 éves kor: 1500 IU i.m
 - vagy hetente egyszer: 100 IU/kg i.m. pro dosi
 - Luteinizáló-hormon releasing hormon (LH-RH), orrspray
 - ajánlott adagolás: 1.2 mg naponta, 4 hétig
 - Human menopausal gonadotrophin (HMG)
 - ajánlott adagolás: 150 IU i.m. 4 hétig hetente kétszer (kevésbé hatékony)

3. Műtét

3.1. A megfelelő egészségügyi ellátás szintje

- Minden olyan fekvőbeteg intézet ahol legalább I. szintű (gyermeksebészeti szakkonzílium) gyermeksebészeti vagy akkreditált gyermekurologiai tevékenység folyik.
- A műtét egynapos ellátás keretében is végezhető.

3.2. Általános intézkedések

műtési beleegyezés beszerzése, anaesthesiológiai konzílium

3.3. Speciális ápolási teendők

életkornak megfelelő szakápolás, általános és higiénés műtési előkészítés kiegészítve az anaesthesiológiai konzílium által elrendeltekkel

3.4. Sebészeti kezelés

3.4.1. Terápiás cél

a retineált here megkeresése, mobilizálása és vérellátásának megtartása mellett a herezacskóban való rögzítése.

3.4.2. Műtési indikáció

- Egy éves kor után, megfelelő indikációban alkalmazott eredménytelen konzervatív kezelést követően szükséges műtét.
- Klinikailag mutatózó lágyéksérv esetén 1 éves kor előtt is elvégezhető a műtét.

3.4.3. Műtési érzéstelenítés

általános anaesthesia esetlegesen regionalis blokáddal kiegészítve.

3.4.4. Műtét

3.4.4.1. Feltárás megválasztása

- Nem található vagy intraabdominalis here: laparoscopia és/vagy nyílt feltárás

- Canalicularis here: inguinalis feltárás,
- Suprascrotalis here: inguinalis/scrotalis feltárás,
- Retractilis here: inguinalis/scrotalis feltárás,
- Ectopias here: inguinalis feltárás,

3.4.4.2. Műtéti típusok:

- *Inguinalis orchidopexia (Shoemaker)*: inguinalis feltárásból felkeressük a herét, a gyakran társuló sérvtömlőt a ductus deferens, a herét ellátó artéri és véna gondos kímélése mellett resecaljuk, az általában csökevényes m.cremastert átvágjuk, a herét a lehetőségekhez képest mobilizáljuk, - ehhez az esetek többségében a sérvcsatorna elülső falát is fel kell hasítani, s ha szükséges a retroperitoneumig tompán felpreparálni - majd tunnell készitünk a scrotumba, amin keresztül a herét a herezacskóba visszük, és ott annak bőre és a tunica dartos között feszülésmentesen fixáljuk.
- *Transscrotalis orchidopexia (Bianchi)*: narcosisban feszüléssel a scrotumba passzált here felett haránt metszésből a gubernaculum átvágása után tartós húzás mellett a herét m. cremaster átvágásával mobilizáljuk, az esetlegesen lévő sérvtömlőt ellátjuk, majd a herét bőr és tunica dartos között kialakított tasakban feszülésmentesen fixáljuk.
- *Laparoscopos orchidopexia, laparoscoppal kiegészített nyílt orchidopexia*: gyakorlott kézben az intraabdominalis herék helyzetének meghatározására, mobilizálására, magas intraabdominalis heréknél (a here a v. iliaca magasságában található) autotranszplantáció (a testicularis erek átvágása után microvascularis anastomosis készítése az inferior epigastricus artériával és vénával) vagy két lépcsős Fowler-Stephens műtét választandó, alacsony intraabdominalis heréknél (a here a v. iliaca és a belső lágyékgyűrű között helyezkedik el) mobilizálás és orchidopexia javasolt, napjainkban transscrotalisan bevezetett porton keresztül végezve a lehúzást.
- *Fowler-Stephens műtét*: túl magas és nem kellően mobilis herék esetén a testicularis erek lekötése vagy klippelése, majd 6 hónap múlva a kollaterális vérellátás mobilizálása után rögzítés a herezacskóban. Hátránya: gyakori here atrophia.
- *Orchiectomia*: mind nyílt feltárás, mind laparoscopos műtét esetén talált dysgeneticus vagy aplasias here eltávolítása indokolt. 15 éves kor felett a le nem szállt here megtartása fokozott onkológiai kockázat miatt nem ajánlott.
- *Két szakaszos orchidopexia*: magasan elhelyezkedő herék esetén - szükség szerint intraabdominalis feltárást is végezve - a mobilizálás után rögzítjük a herét abban a szintben ameddig a vérellátása engedte, majd második műtét során történik a here ismételt mobilizálása és rögzítése a herezacskóba. Két szakaszos orchidopexia végezhető Fowler-Stephens műtéttel vagy autotranszplantációval kiegészítve is.

A műtéti leírásban rögzíteni kell a here nagyságát, konzisztenciáját, a here és mellékhere között lévő esetleges fúziós zavart!

4. Egyéb terápia

Kombinált sebészi és hormonális terápia rutin klinikai bevezetése folyamatban (irodalom).

IV. Rehabilitáció

V. Gondozás

Jelentősége:

- ascensus előfordulhat a másik oldalon

- ascensus előfordulhat retractilis herénél
- késői postoperatív szövődmények észlelése
- fertilitás megítélésére spermogram alkalmas (18 éves kor elérésekor)

1. Rendszeres ellenőrzés:

Operált gyermekek ellenőrzése 8-9 éves korig javasolt Az ellenőrzést az alapellátás is végezheti.

2. Megelőzés

- a here leszállási zavarát nem lehet megelőzni
- időben végzett kezeléssel az infertilitás kockázata csökkenthető, de teljes biztonsággal nem előzhető meg.

3. Kockázatok és szövődmények

Valamely beavatkozás abszolút kockázatmentességét egyetlen orvos sem garantálhatja.

Általában műtéti kockázatnak az *eredménytelenség* illetve az olyan *szövődmények* valószínűségét nevezzük, amelyek a szakmai szabályok betartása mellett is előállhatnak, bekövetkeztük előre nem látható és teljes biztonsággal nem védhető ki. Értelemszerű, hogy ezekért a sebészt nem terheli felelősség, ezt a (minimális) kockázatot a betegnek kell vállalnia, amikor beleegyezést ad a műtétnek. Ilyen kockázati tényezők, pl. a szokatlan anatómiai viszonyok, más társuló betegség vagy kóros állapot, a szervezet szokatlan reakciója a műtét során felhasznált anyagokra illetve magára a műtéti beavatkozásra, nem sterilitási hibából fakadó ún. endogén fertőzés, megfelelő tanúsítvány ellenére előforduló anyaghiba. Mindezek a mindennapi gyakorlatban vérzés, utóvérzés, véletlen sérülés, belső varratelégtelenség, varratkilökődés, sebgyógyulás vagy sebgyógyulási zavar, vizér-gyulladás vagy rögződés, a várttól elmaradó gyógyeredmény illetve késői szövődmények (pl. hasüregi műtétek utáni bélösszenövés talaján kialakuló működési zavar) formájában jelentkezhetnek, de ezek statisztikai gyakorisága messze elmarad a műtét nélkül bekövetkező állapotromlás valószínűségéhez képest.

- Fentiek mellett rejtett here műtéteknél az alábbi kockázatokkal kell számolni: az érintett herezacskófél átmeneti behúzottága és bevérvése; a levitt here újbóli felhúzóódása; az érnél és az ondóvezeték sérülése ill. feszülése következményes heresorvadással vagy méretbeli elmaradással az operált oldalon; csökkent hímivarsejt-termelő képesség hormontermelés zavara vagy elmaradása (pubertás korban, elsősorban kétoldali le nem szállt heréknél).
- Laparoszópos műtétnél az eszközök bevezetése során melléksérülés (1 %-ban bél vagy nagyér sérülés) lehetőségével kell számolni, amelyek esetén nyílt műtéti beavatkozásra is sor kerülhet.
 - Hosszabb távon itt is előfordulhat a levitt here sorvadása (minél magasabb helyzetű volt eredetileg, annál nagyobb a veszélye), a herezacskóba levitt here újbóli felhúzóódása.

3.1. Szövődmények kezelése:

Korai posztoperatív szövődmények:

- utóvérzés: rendszerint nem igényel kezelést, ritkán szükséges a haematoma kiürítése és drenálása
- sérvtömlőcsomk kinyílás: reoperatio
- sebgyulladás: antibiotikum, folyadékgyülem esetén sebészi feltárás és drenázs

Késői postoperatív szövődmények:

- Hereatrophia a testicularis erek sérülése esetén: nem kezelhető
- Szekunder retentio: műtét
- Infertilitás: az alapbetegség következménye, andrológiai kivizsgálást igényel

3.2. A kezelés várható időtartama, Prognózis

- a vonatkozó HBCs-k alsó határnapja: 1 felső határnapja 26
- Minél korábban történik a műtét annál jobb az eredmény. Iskoláskorban végzett fixatio után már 30-60%-ban számolhatunk a fertilitás zavarával. Nagy tanulmányokban felnőttkori utóvizsgálatok a féloldali esetek harmadában, kétoldali esetek 70-80%-ában mutattak infertilitást.

4. Az ellátás megfelelőségének indikátorai

(az EüK.2003.V.29- számában megjelölt indikátorok alapján)

- halálozás adott dg-ra
- kórházi visszavétel aránya 6 héten belül azonos dg-al
- átlagos ápolási idő adott dg-ra
- egynapos sebészeti ellátásból többnapos ellátásba került betegek aránya
- kórházi sebfertőzések aránya
- reoperációk aránya

5. Dokumentáció, bizonylat

ambuláns nyilvántartás, kórlap, lázlap, laboratóriumi leletek, dekurzus, műtéti beleegyező nyilatkozat, műtéti leírás, szövettani kéréslap és lelet, zárójelentés

6. Gyakori társbetegségek

- Hypospadiasis
- Csípő dysplasia
- Szívfejlődési zavarok
- Vesebetegségek
- Anus atresia
- Hasfal záródási defektus
- Komplex szindrómák: pl.: Prader-Willi sy., prune-belly

7. Érintett társszakmákkal való konszenzus

- Urológus Szakmai Kollégium

Gyermekgyógyász Szakmai Kollégium

VI. Irodalomjegyzék

1. Toledano MB. Hansell AL. Jarup L. Quinn M. Jick S. Elliott P. Temporal trends in orchidopexy, Great Britain, 1992-1998. Environ Health Perspect. 2003;111:129-32.
2. Elder JS. The undescended testis. Hormonal and surgical management. Surg Clin North Am 1988;68:983-1005.
3. Samadi AA. Palmer LS. Franco I. Laparoscopic orchiopey: report of 203 cases with review of diagnosis, operative technique, and lessons learned. J Endourol 2003 Aug;17:365-8.
4. Bertelloni S. Baroncelli GI. Ghirri P. Spinelli C. Saggese G. Hormonal treatment for unilateral inguinal testis: comparison of four different treatments. Horm Res 2001;

- 55:236-9.
5. Berkowitz GS. Lapinski RH. Dolgin SE. Prevalence and natural history of cryptorchidism. *Pediatrics* 1993;92:44-9.
 6. Bianchi A, Squire BR. Transscrotal orchidopexy: orchidopexy revised. *Ped Surg Int* 1989; 4: 189-93.
 7. Docimo SG. The results of surgical therapy for cryptorchidism: a literature review and analysis. *J Urol* 1995;154: 1148-52.
 8. Hutson JM. Undescended testis. In: O'Neill JA. Jr. Roew MI: Grosfeld JL. Fonkalsrud EW: Coran AG. Eds *Pediatric Surgery* 5th ed. Mosby. 1998 p.1087-98.
 9. Bogaert G. Kogan BA. Undescended testis. In: Baskin LS. Kogan BA. Duckett JW. Eds. *Handbook of Pediatric Urology* Lippincott-Raven 1997 p. 65-75.
 10. Papparella A. Parmeggiani P. Cobellis G. Mastroianni L. Stranieri G. Pappalepore N. Mattioli G. Esposito C. Lima M. Laparoscopic management of nonpalpable testes: A multicenter study of the Italian Society of Video Surgery in Infancy. *J Ped Surg* 2005; 40: 696-700.
 11. Tomiyama H. Sasaki Y. Huynh J. Yong E. Ting A. Huston JM. Testicular descent. Cryptorchidism and inguinal hernia: the Melbourne perspective. *J Ped Urol* 2005; 1:11-25.
 12. Pintér A. A here descensusának zavarai. In: Pintér A. *Gyermeksebészeti vezérfonal* Medicina 1996 p. 177-9.
 13. Józsa T. Retentio testis. In: Kornya L. ed. *Betegség enciklopédia* 2. kötet Springer 2002 p. 444-5.

A szakmai protokoll érvényessége: 2008. december 31.