

Pediatric glans penis malformations

Pediyatrik glans penis malformasyonları

Yiğit Akın¹, Mehmet Saraç², Erhan Ateş³, Selçuk Yücel³, Metin Sevik³

ABSTRACT

Lesions of the pediatric glans penis are uncommon but important for pediatric urological care. Pediatric glans penis lesions have been reported more frequently in the literature in recent years. The lesions are diagnosed at birth or with advancing age. All lesions are benign and diagnosed with a simple physical examination and radiological evaluation. Although, a minority of these lesions have been linked with malignant transformation, the malignant transformation has not been reported for the pediatric glans penis in the literature. After diagnosis and treatment, long-term follow-up is very important. To date, the literature describes 142 pediatric glans penis malformations. We prepared a comprehensive study by using data from 2 different clinics and added 3 new cases from our institutions. The common glans penis anomalies, which are hypospadiac-epispadiac anomalies, were excluded.

Key words: Arteriovenous malformations; glans penis; parametatal cyst; penis anomalies.

ÖZET

Pediyatrik üroloji için nadir ama bir o kadar da önemli olan pediyatrik glans penis malformasyonları, son yıllardaki tıbbi gelişmelerle, literatürde daha sık rapor edilmeye başlamıştır. Bu lezyonlara tanı, doğumda ya da ilerleyen yaşla birlikte lezyonların büyüdüğünde, konulabilmektedir. Hepsi basit fizik muayene ve radyolojik tetkiklerle tanı konulabilen, benign lezyonlardır. Malign dönüşüm potansiyeline sahip bazı malformasyonlar mevcut olsa da bu lezyonlar için şimdiye kadar hiç malign dönüşüm rapor edilmemiştir. Bu lezyonlar için önemli olan tanı ve tedavi sonrası uzun dönemli takiptir. Bu konu hakkında mevcut güncel literatürde 142 vaka bildirilmiştir. Bu derlemede, çocukluk döneminde glans penis malformasyonları hakkındaki güncel literatür eşliğinde, çalışmaya katılan 2 farklı klinikten toplam 3 nadir yeni vakayı da sunarak, kapsamlı bir çalışma hazırladık. Çok sık görülen ve iyi tanımlanmış olan hipospadias ve epispadias ise bu derlemede yer vermedik.

Anahtar sözcükler: Arteriyo venöz malformasyon; glans penis, parametal kist; penis anormallikleri.

Giriş

Glans penis malformasyonları, pediyatrik grupta çok nadirdir. Doğumda ya da yaşla birlikte büyüyen lezyonların, çocuk ve/veya ailesi tarafından fark edilmesiyle bulgu verir. Genel anlamıyla malformasyon kelimesi, gelişimsel patolojiler için kullanılsa da, literatüre bakıldığında, gelişimsel ve/veya sonradan olma/olabilme, anlamlarını ifade edebilecek şekilde kullanıldığı görülmektedir. Glans penis malformasyonları, basit fizik muayene ve radyolojik tetkiklerle tanı konulabilen lezyonlar olsa da çocuk ve ailesi için büyük endişeler oluşturabilmektedir. Bu durum çoğu vaka için erken tanı ve tedavi olanağı sağlayabilmektedir.

Çocukluk dönemindeki glans penis malformasyonlarının hepsi benign lezyonlardır. Bazı

lezyonlar için malign dönüşüm olasılığı varsa da, malign dönüşüm günümüze kadar hiç bildirilmemiştir. Lezyonlar için çeşitli tedavi seçenekleri mevcuttur.

Çalışmamızda, literatürde konuyla ilgili kapsamlı çalışma yok denecek kadar az olmasına rağmen, glans penis malformasyonlarını; pediyatrik glans penis lezyonlarıyla ilgilenen klinisyenler başta olmak üzere, tüm klinisyenleri ilgilendiren pediyatrik glans penisin dermatolojik lezyonlarını da, ayrıntılı olarak inceledik.

Olgu sunumu

Literatürde daha önceden rapor edilen olgulara ek olarak biz de iki ayrı merkezden toplam 3 yeni olgumuzu sunduk.

¹Department of Urology, Tunceli Government Hospital, Tunceli

²Department of Pediatric Surgery, Tunceli State Hospital, Tunceli

³Department of Urology, Faculty of Medicine, Akdeniz University, Antalya

Submitted:
26.10.2011

Accepted:
28.12.2011

Correspondence:
Yiğit Akın
Department of Urology, Faculty of Medicine, Erzincan University, 24040 Erzincan, Turkey
Phone: +90 506 533 49 99
E-mail: yigitakin@yahoo.com

©Copyright 2012 by Turkish Association of Urology

Available online at
www.turkishjournalofurology.com

Olgu 1

Ondört yaşında erkek hasta, ailesiyle birlikte; 6 yıldan beri bildikleri, glans penis üzerinde yaklaşık 1 cm çapında, mor renkli olarak tarif ettiği lezyonun son zamanlarda büyümesi, yakınmasıyla polikliniğimize başvurdu. Ayrıntılı fizik muayenesinde, sünnetli olduğu, iki taraflı testisleri yerinde ve gelişimlerinin yaşıyla uyumlu olduğu ayrıca, pubik kıllanmasının başladığı görüldü. Glans penis üzerinde; saat 12 hizasında palpasyonla yumuşak kıvamlı ve yüzeysel, 1 cm çapında lezyon mevcuttu (Şekil 1). Öncelikle vasküler malformasyon ön tanısı konuldu. Radyolojik incelemede, 1 cm çapında ve 4.1 mm derinliğinde vasküler yüzeysel lezyon izlendi. Ek olarak yapılan Doppler ultrasonografi de tanımızı desteklemekteydi. Tedavi olarak, cerrahi eksizyon uyguladık (Şekil 2). Histopatolojik inceleme sonucunda, arteriovenöz malformasyon olarak rapor edildi ve tanımız doğrulandı (Şekil 3).

Olgu 2

İki yaşında erkek hasta, ailesi tarafından, doğumdan beri var olan ve genital bölgeyi içine alan lezyon yakınmasıyla polikliniğimize getirildi. Fizik muayenesinde bilateral testisleri yerinde ve sünnet-siz olan hastanın glans penisinde pulsasyon veren vasküler malformasyon görülmekteydi (Şekil 4). İleri radyolojik tetkiklerinde, aşırı kanlanma gösteren lezyon saptandı ve Doppler ultrasonografisi arteriovenöz malformasyon ile uyumluydu. Herhangi bir

cerrahi girişim şimdilik önerilmeyen aileye, ileride yapılabilecek tedavi seçenekleri olarak; geniş eksizyon, laser ve sklero terapi anlatıldı. Hastamıza, düzenli poliklinik takibi önerildi.

Olgu 3

Onaltı yaşında erkek hasta, ailesiyle birlikte; dizüri ve meatus kitle yakınmasıyla polikliniğimize geldi. Yapılan ayrıntılı fizik muayenesinde; iki taraflı testisleri yerinde, sünnetli, glans peniste üretral meatus sağ lateralinde yaklaşık 2 cm çaplı; palpasyonla yumuşak kıvamlı ve içeriğinde sıvı olduğu anlaşılan kistik lezyon mevcuttu (Şekil 5 a, b). Parameatal üretral kist ön tanısı konulan hastaya, histopatolojik tanı ve tedavi amaçlı cerrahi eksizyon uygulandı. Hastanın operasyonu problemsiz ilerledi ve postoperatif takiplerinde de herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Histopatolojik inceleme sonunda; kuboid epitelyum ile döşeli kist olarak raporlandı.

Pediyatrik glans penis malformasyonlarını değerlendirmede genel prensipler

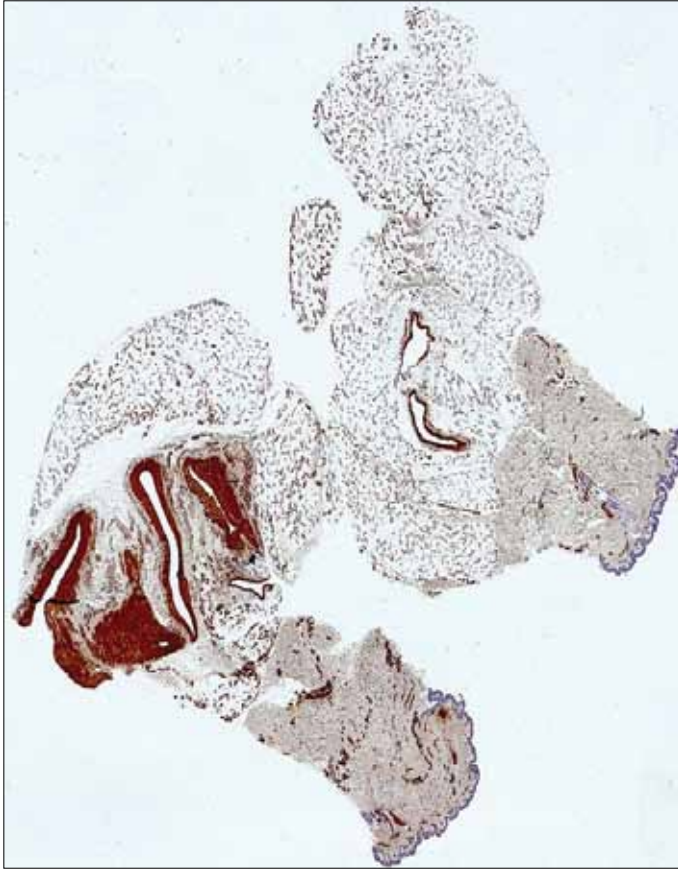
Literatürdeki tüm kaynaklar incelendiğinde, toplamda 142 farklı vaka rapor edildiği görülmektedir. Bu vakalardan, 62'si kistik lezyonlar (%44), 34'ü (%24) vasküler malformasyonlar, 23'ü dermatolojik lezyonlar (%16), 20'si enfeksiyöz lezyonlar (%14) ve 3'ü nörojenik lezyonlardır (%2). Günümüze kadar, tanımlanan lezyonların ayrıntılı sınıflaması tabloda verilmiştir (Tablo 1).



Şekil 1. Vasküler malformasyonun makroskopik görünümü.



Şekil 2. Cerrahi eksizyon sonrası görünüm.



Şekil 3. Lezyonun mikroskopisinde; vasküler hücreler birbirine olgun epitelle bağlıdır, ayrıca venöz dilatasyon ve arteriyel hipertrofi görülmektedir.



Şekil 4. Vasküler masformasyonu olan olgumuz.

Literatürde rapor edilen olgular içinde, parameatal kist, glomus tümörü, bulaşıcı cilt hastalıkları, dermatozlar çoğunluktadır. Bu hastaların polikliniğe en sık başvuru nedeni; dizüri olarak tanımlanmıştır. İzole malign glans penis malformasyonu şimdiye kadar hiç rapor edilmemiştir.

Kistik Lezyonlar

Parameatal üretral kistler

Parameatal epidermoid ve pilosebace kistlerin çocuklarda glans penisi etkileyen 3 tipi tanımlanmıştır. Parameatal kistler; median raphe kistinden köken alırlar. Üretral meatusun proksimalinde yer alan penil mukoid kist; median raphe'nin genitoperineal kisti, apokrin kistadenom ve hidrokistoma olarak adlandırılabilir. Perine boyunca üretral meatustan anüse kadar orta hatta ya da üretranın lateralinde bulunabilirler.^[1] Çocukluk döneminde belirgin hale gelirler ve tedavisi basit cerrahi eksizyondur. Japonya'dan 21 hastalık bir seri yayınlanmıştır.^[2] Bu seride, hastaların polikliniğe en sık dizüri yakınmasıyla başvurduğu belirtilmiş; kistlerin spontan rüptürü ya da tedavi olarak cerrahi aspirasyon uygulanması kistlerin tekrar oluşumuna neden olduğundan, tedavi olarak cerrahi eksizyon önerilmiştir.^[2] Yukarıda bildirdiğimiz 1 olgumuza, tanı ve tedavi amaçlı basit cerrahi eksizyon uygulanmıştır. İki yıllık takipleri sorunsuzdur ve kist nüks etmemiştir.

Parameatal üretral kistler epitel dokunun değişik tiplerinin; daha çok kolumnar ve küboid epitelin sıralanmasıyla oluşurlar. Hepsisi benignidir ve kozmetik açıdan mükemmel sonuçları olan basit cerrahi eksizyonla tedavi edilirler.

Epidermoid kistler

Literatürde bildirilen 2 pediyatrik vaka mevcuttur.^[3] Bunlar da median raphe kistinin varyantlarıdır. Tüm epidermoid kistler

Tablo 1. Çocuklarda glans penis malformasyonlarının sınıflaması. Papali ve çalışma ark. J Urol. 2008;180:1738.

A. Kistik Lezyonlar

- 1- Parameatal Üretral Kistler
- 2- Epidermoid Kistler
- 3- Pilosebace Kistler

B. Vasküler Lezyonlar

C. Dermatolojik Lezyonlar

- 1- Juvenil ksantogranüloma (JKG)
- 2- Fibroma
- 3- İnci tanesi papüller
- 4- Nevüsler, maküller ve diğer dermatolojik lezyonlar

D. Nörojenik Lezyonlar

E. Enfeksiyöz Lezyonlar

F. Difali



Şekil 5. a) Operasyon önceki parametral kistin görünümü, b) Parametral kistin üretra ile ilişkisi.

benignidir ve keratin üretirler. Strafiye skuamoz epitel ve epitel debrisleri içerirler.^[3]

Pilosebace kistler

Mısır'dan rapor edilen sadece 1 vaka mevcuttur.^[4] Bu benign lezyonda cerrahi eksizyonla tedavi edilmiştir.

Vasküler Lezyonlar

Ramos ve çalışma arkadaşları hemanjiomlar ve vasküler malformasyonları içeren penil vasküler lezyonları 2'ye ayırmışlardır.^[5] Doğumdan sonra hemen büyüyen ve yavaş yavaş büyüklüğü azalan lezyonlar kapiller veya venöz kökenli; yaşla birlikte büyüklüğü yavaş yavaş artan lezyonların ise arteryel kökenli olabileceğini bildirmişlerdir. Bu sınıflamaya göre kronik irritasyonlara bağlı genişleyen cildin kapillerlerinden köken alan pyojenik granülomlar, hemanjiomlar yerine sayılmıştır. Glomus tümörleri ise cildin termoregülasyonunu sağlayan glomus cisimciklerinden köken alan hızlı akımlı vasküler malformasyon yerine sayılmıştır.

Çocuklarda, glans penisteki vasküler lezyonlar da benignidir. Bu lezyonların tedavi seçenekleri; neodymium laser, skleroterapi veya cerrahi eksizyondur. Glomus tümörleri hariç yeterli eksizyon yapıldıysa, genelde nüks etmezler. Bu vasküler malformasyonlar için takip edilebilecek bir algoritma henüz bildirilmemiştir.^[6] Operasyon öncesinde yapılan görüntüleme sonuçlarına göre tedavi seçenekleri kolayca yönetilebilir. Glans peniste vasküler malformasyonu (arterio venöz malformasyon) olan bir olgumuza, tedavi amaçlı cerrahi eksizyon uyguladık. Herhangi bir tedavi uygulamadığımız 2 yaşındaki diğer olgumuz ise poliklinik takibimizdedir.

Dermatolojik Lezyonlar

Juvenil Ksantogranülatoma (JKG)

Hautmann ve Bachor, 2 JKG olgusu bildirmişlerdir.^[7] JKG çocuklarda ve adolesanlarda sık rastlanabilen soliter kutanöz nodüldür. Sistemik ve invaziv olanı nadirdir.^[8] Demarkasyon hattı belirgin ve lastik kıvamında papül ya da nodül şeklinde olabilir.^[9] Basit cerrahi eksizyonla tedavi edilir. JKG sadece glansta değil; skrotum, testis ve/veya vücudun herhangi bir yerinde olabilir.^[9]

Fibroma

Yıldırım ve çalışma arkadaşları çocuklarda glans peniste fibroepitelyal polibi tanımlamışlardır.^[10] Fibroepitelyal polibi; benign mezodermal tümör olarak tanımlanmış, çocuklarda nadir olduğunu belirtmişlerdir. Bu benign lezyonun tedavisi de basit cerrahi eksizyondur.^[10]

Papüller

Papüller; pubertedeki erkeklerin glans penisinde, koronal hatta yer alan inci taneleri şeklinde sıralanmış halde görülebilen, benign anjiofibromlardır. Boyutları yaklaşık olarak 1-3mm arasındadır ve klinik olarak asemptomatiktirler. Epidermis bazal tabakasının depigmentasyonu ve yüksek vasküler fibröz dermis tarafından oluşturulurlar.^[11] Etiyolojisi bilinmemesine rağmen, tedavisi gerekli değildir.

Nevüsler, maküller ve diğer dermatolojik lezyonlar

Günümüze kadar literatürde 12 olgu rapor edilmiştir.^[12] Melanosit içeren birleşik nevüs, dermis ve epidermis-dermis birleşiminde bulunur.^[12] Bu lezyonlar genelde; lentigo (melanosit hipertrofinine bağlı lokal hiperpigmentasyon), lentiginosis (Bazal hücre tabakasının melanositlerce oluşturulan hiperpigmentasyonu), melanozis (melanosit içeren yada içermeyen sünnet hattının pigmentasyonu) şeklinde, 3 sınıfta incelenebilir.^[13]

Nevüslere ek olarak psöriazis, balanitis gibi erişkinleri de etkileyebilen bazı benign lezyonlar tanımlanmıştır. Balanitis kserotika obliterans (BKO) nadir bir lezyon olup çocuklarda da görülebilen; distal prepisyumu etkileyip ilerleyici fimozis ya da glans penisi etkileyip meatal stenoza yol açabilen dermatozdur.^[14] Tedavi için, distal prepisyumu etkileyen lezyon sünnetle iyileştirilebilir fakat lezyon glans penisi etkilemişse; hidrokortizon enjeksiyonunu takiben topikal steroid uygulaması yapılmalıdır.^[15]

Tüm bu lezyonlar benign olarak tanımlansa da BKO'nun neoplastik dönüşümü olabileceğinden uzun dönemli takibi gereklidir.^[16] Glans penisteki dermatolojik lezyonlar; iyi bir fizik muayene, dikkatli anamnez ve ayrıca tanıyı doğrulayabilecek biyopsi eşliğinde değerlendirilmelidir. Biyopsi sonrasında ise herhangi bir şüpheli morfolojik değişim açısından dikkatli ve uzun süreli takip önemlidir.

Nörojenik Lezyonlar

Schwann hücre kökenli 3 olgu çocukluk grubunda glans penis tümörü olarak bildirilmiştir.^[17] Von-Recklinghausen sendromunun karakteristik lezyonları olan nörofibromlar, basit cerrahi eksizyonla tedavi edilirler.^[17] Granüler hücreli tümörler genelde; gastrointestinal sistem ve vücudun çeşitli yerlerinde görülse de, çocuklarda glans peniste lezyon olarak sadece 1 vaka bildirilmiştir.^[18] Lezyonun malign dönüşümü nadirdir ve tekrar oluşumu önlemek için basit cerrahi eksizyon önerilmiştir.^[18]

Enfeksiyöz Lezyonlar

Çocuklarda, glans penisteki enfeksiyöz nedenli lezyonların tümünde, hastaların herhangi bir cinsel temas öyküsü olmasa da, lezyonların seksüel geçişli hastalık kökenli olduğu görülmüştür.^[19] Çoğu vaka, Japonya'dan bildirilmiş ve tanısının kondiloma akkuminate olduğu bildirilmiştir.^[19] Adölesan grupta daha sık rastlanılan olguların lezyonları, neodymium lazerle tedavi edilmiştir.^[19]

Difali

Literatürde 100'den fazla difali olgusu tanımlanmıştır. Gyftopoulos ve çalışma arkadaşları penil duplikasyonu sınıflamışlardır.^[20] Tüm difali olguları glans penisi etkilememektedir.^[21] Olgularda; mesane duplikasyonu, bifid skrotum gibi genitoüriner ya da imperfore anüs gibi anorektal malformasyonlar görülebilmekte, hatta pubik diyastaz veya lumbosakral anomaliler de penil duplikasyonlara eşlik edebilmektedir.^[22] Bu gibi durumlarda, her vakanın ayrıntılı ürolojik değerlendirmesi özenle yapılmalıdır.

Çalışmamızda çocukluk çağına ilişkin sınırlı sayıda olan glans penis malformasyonlarını güncel literatür eşliğinde değerlendirdik. Derlememizin sadece literatürde yer alan kaynaklarla sınırlı kalması, tüm dermatolojik lezyonlara değil, sadece çocukluk çağını ilgilendiren dermatolojik lezyonlara yer verilmesi eksikliği sayılabilir. Derlememizde, çocukluk çağında glans penisi etkileyen kistler, vasküler lezyonlar, dematozlar, enfeksiyöz geçişli hastalıklar ve nörolojik lezyonlar ayrıntılarıyla ortaya konuldu. Bizim olgularımız dâhil olmak üzere, literatürdeki tüm vakalar benignidir. Bu vakaların histopatolojik tanı ve tedavisi için basit cerrahi eksizyon, skleroterapi, topikal ya da lazer tedavisi uygulanmıştır. Literatürde verilen olgularla bizim tedavi ettiğimiz hastalarımızın takipleri ve kozmetik sonuçları mükemmeldi. Ayrıca, literatürde bildirilen vakaların çok azında da olsa malign dönüşüm riski dikkati çekmektedir. Bu nedenle tanı ve tedavi sonrası uzun dönemli takibin önemi büyüktür.

Gelişen teknoloji ve ilerleyen ekonomiler sayesinde literatürün tüm dünyada daha ulaşılabilir olması kaçınılmaz olacaktır. Bu sayede pediatrik glans penis malformasyonlarına daha yenilerinin ekleneceği kuşkusuzdur. Çocukların glans penis lezyonlarıyla ilgilenen klinisyenler başta olmak üzere, tüm klinisyenler; klinik tanıları geliştirmek, literatüre yeni bilgiler eklemek ve çocukların ailelerinin bu konudaki endişelerini daha iyi giderebilmek için daha çok çaba sarf etmelidir.

Çıkar çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Dini M, Baroni G, Colafranceschi M. Median raphe cyst of the penis: a report of two cases with immunohistochemical investigation. *Am J Dermatopathol* 2001;23:320-4. [\[CrossRef\]](#)
2. Koga S, Arakaki Y, Matsuoka M, Ohyama C. Parameatal urethral cysts of the glans penis. *Br J Urol* 1990;65:101-3. [\[CrossRef\]](#)
3. Suwa M, Takeda M, Bilim V, Takahashi K. Epidermoid cyst of the penis: a case report and review of the literature. *Int J Urol* 2000;7:431-3. [\[CrossRef\]](#)
4. Abdel-Aal H, Abdel-Aziz AM. Ectopic pilosebaceous structure of the glans penis. *J Egypt MA* 1972;55:434.
5. Ramos LM, Pavon EM, Barrilero AE. Venous malformation of the glans penis: efficacy of treatment with neodymium: yttrium-aluminum-garnet laser. *Urology* 1999;53:779-83. [\[CrossRef\]](#)
6. Saito T. Glomus tumor of the penis. *Int J Urol* 2000;7:115-7. [\[CrossRef\]](#)
7. Hautmann RE, Bachor R. Juvenile xanthogranuloma of the penis. *J Urol* 1993;150:456-7.
8. Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol* 2003;27:579-83. [\[CrossRef\]](#)
9. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet B, Esterly NB. Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:355-67. [\[CrossRef\]](#)
10. Yildirim I, Irkilata C, Sumer F, Aydur E, Ozcan A, Dayanc M. Fibroepithelial polyp originating from the glans penis in a child. *Int J Urol* 2004;11:187-8. [\[CrossRef\]](#)
11. Neinstein LS, Goldenring J. Pink pearly papules: an epidemiologic study. *J Pediatr* 1984;105:594-5. [\[CrossRef\]](#)
12. Papali AC, Alpert SA, Edmondson JD, Maizels M, Yerkes E, Hagerty J, et al. A review of pediatric glans malformations: a handy clinical reference. *J Urol* 2008;180:1737-42. [\[CrossRef\]](#)
13. Mahto M, Woolley PD, Ashworth J. Pigmented penile macules. *Int J STD AIDS* 2004;15:717-9. [\[CrossRef\]](#)
14. Altmeyer P, Kastner U, Luther H. Balanitis/balanoposthitis chronica circumscripita benigna plasmacellularis--entity or fiction? *Hautarzt* 1998;49:552-5. [\[CrossRef\]](#)
15. Gargollo PC, Kozakewich HP, Bauer SB, Borer JG, Peters CA, Retik AB, et al. Balanitis xerotica obliterans in boys. *J Urol* 2005;174:1409-12. [\[CrossRef\]](#)
16. Barbagli G, Palminteri E, Mirri F, Guazzoni G, Turini D, Lazzeri M. Penile carcinoma in patients with genital lichen sclerosus: a multicenter survey. *J Urol* 2006;175:1359-63. [\[CrossRef\]](#)
17. Elliott FG, Eid TC, Lakey WH. Genitourinary neurofibromas: clinical significance. *J Urol* 1981;125:725-7.
18. Bulstrode NW, Sandison A, Martin DL. Granular cell tumour of the glans penis. *Br J Plast Surg* 2004;57:83-5. [\[CrossRef\]](#)
19. Redman JF, Meacham KR. Condyloma acuminata of the urethral meatus in children. *J Pediatr Surg* 1973;8:939-41. [\[CrossRef\]](#)
20. Gyftopoulos K, Wolffenbuttel KP, Nijman RJ. Clinical and embryologic aspects of penile duplication and associated anomalies. *Urology* 2002;60:675-9. [\[CrossRef\]](#)
21. Remzi D. Diphallia. *Urology* 1973;1:462-3. [\[CrossRef\]](#)
22. Keckler S, Stephany HA, Spilde TL, Snyder CL. Isolated diphallia: case report and literature review. *Eur J Pediatr Surg* 2009;19:254-5. [\[CrossRef\]](#)