

<https://doi.org/10.29188/2222-8543-2021-14-1-44-54>

Врожденные аномалии полового члена: мировые и отечественные данные

ЛЕКЦИЯ

М.И. Катибов^{1,2}, А.Б. Богданов^{3,4}

¹ ГБУ Республики Дагестан «Городская клиническая больница»; д. 89, ул. Лаптиева, Махачкала, 367018, Россия

² ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» МЗ РФ; д. 1, пл. Ленина, Махачкала, 367012, Россия

³ ГБУЗ города Москвы «Городская клиническая больница имени С.П. Боткина Департамента здравоохранения города Москвы»; д. 5, 2-й Боткинский пр-д, Москва, 125284, Россия

⁴ ФГБОУ дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ; д. 2/1, ул. Баррикадная, Москва, 125993, Россия

Контакт: Катибов Магомед Исламбегович, mikatibov@mail.ru

Аннотация:

Введение. Врожденные аномалии полового члена являются одними из часто встречающихся врожденных дефектов человека. Однако в специальной литературе в недостаточной степени освещены вопросы пороков развития полового члена. Многие из этих аномалий, особенно редкие, до конца не исследованы. Степень и сложность данных аномалий требуют очень осторожного и корректного подхода к своевременному лечению и снижению негативных медицинских, психологических и социальных последствий.

Материалы и методы. С учетом указанных обстоятельств были обобщены в форме лекционного материала ключевые данные по наиболее распространенным врожденным аномалиям полового члена на основе современных научных достижений.

Результаты. В качестве основных вариантов рассмотрены следующие пороки развития полового члена: агенезия полового члена; удвоение полового члена; микропенис; скрытый половой член; мегалопенис; перекручивание (ротация) полового члена; искривление (хорда) полового члена; кисты полового члена; пенискоротальная транспозиция; гемангиома полового члена; лимфедема полового члена; аномалии крайней плоти. При этом все виды аномалий представлены с иллюстрацией реальных клинических примеров.

Выводы. Сведения из данной работы могут быть успешно использованы не только в повседневной работе практикующих врачей различных профилей, но и в научно-педагогической деятельности по многим направлениям: при обучении студентов медицинских вузов, последиplomной подготовке врачей в ординатуре, аспирантуре и на циклах повышения квалификации и профессиональной переподготовки, а также при проведении научных исследований.

Ключевые слова: половой член; врожденные аномалии; пороки развития.

Для цитирования: Катибов М.И., Богданов А.Б. Врожденные аномалии полового члена: мировые и отечественные данные. Экспериментальная и клиническая урология 2021;14(1):44-54, <https://doi.org/10.29188/2222-8543-2021-14-1-44-54>

<https://doi.org/10.29188/2222-8543-2021-14-1-44-54>

Congenital anomalies of the penis: world and national data

LECTURE

M.I. Katibov^{1,2}, A.B. Bogdanov^{3,4}

¹ State budgetary institution of the Republic of Dagestan «City Clinical Hospital»; 89, Laptiyeva str., Makhachlala, 367018, Russia.

² Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Dagestan State Medical University» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation; 1, Lenin sq., Makhachlala, 367012, Russia.

³ S.P. Botkin City Clinical Hospital; 5, 2nd Botkin Ave, Moscow, 125284, Russia.

⁴ Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education «Russian Medical Academy of Continuous Professional Education» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation; 2/1, Barrikadnaya st., Moscow, 125993, Russia.

Contacts: Magomed I. Katibov, mikatibov@mail.ru

Summary:

Introduction. Congenital anomalies of the penis are among the most common birth defects in humans. However, in the special literature, the issues of malformations of the penis are insufficiently covered. Many of these anomalies, especially rare ones, are not fully understood.

Materials and methods. The degree and complexity of these anomalies require a very careful and correct approach to timely treatment and reduction of negative medical, psychological and social consequences. Taking these circumstances into account, key data on the most common congenital anomalies of the penis were summarized in the form of a lecture material based on modern scientific advances.

Results. The following malformations of the penis are considered as the main types: agenesis of the penis; doubling of the penis; micropenis; hidden penis; megalopenis; rotation of the penis; chordee of the penis; penile cysts; penoscrotal transposition; hemangioma of the penis; lymphedema of the penis; anomalies of the foreskin. Moreover, all types of anomalies are presented with illustrations of real clinical examples.

Conclusions. The information from this work can be successfully used not only in the daily work of practicing doctors of various profiles, but also in scientific and pedagogical activities in various areas: when teaching students of medical universities, postgraduate training of doctors in residency, postgraduate studies and in the courses of advanced training and professional retraining, as well as during scientific research.

Key words: congenital anomalies, malformations, penis.

For citation: Katibov M.I., Bogdanov A.B. Congenital anomalies of the penis: world and national data. Experimental and Clinical Urology 2021;14(1):44-54, <https://doi.org/10.29188/2222-8543-2021-14-1-44-54>

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные аномалии полового члена являются одними из самых распространенных врожденных дефектов человека. Примерно один из 1500 детей рождается с атипичной анатомией половых органов или репродуктивной системы, в число которых входят и аномалии полового члена, что диктует необходимость проведения косметической или функциональной коррекции [1]. Однако в специальной литературе, даже в разделах по врожденным аномалиям, практически не освещены вопросы пороков развития полового члена. Многие из этих аномалий, особенно редкие из них, до конца не исследованы. Вследствие указанных причин практикующие врачи и исследователи не располагают достаточной и необходимой информацией по диагностике, классификации и тактике ведения пациентов с такими случаями, систематизированной и собранной воедино в виде практических руководств или справочных научных изданий. Степень и сложность данных пороков развития требуют очень осторожного и корректного подхода к своевременному хирургическому лечению и последовательной помощи в различные периоды от детства к взрослой жизни. Важно, как можно быстрее поставить окончательный диагноз для составления соответствующего плана лечения и сведения к минимуму негативных медицинских, психологических и социальных последствий.

Таким образом, с учетом недостаточного освещения темы аномалий развития полового члена в отечественных и зарубежных изданиях с целью восполнения существующего пробела в данной сфере в настоящей работе вкратце собраны ключевые данные по основным видам пороков развития полового члена на основе современных научных достижений.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

К основным вариантам врожденных аномалий полового члена могут быть отнесены следующие пороки развития: агенезия полового члена (апения); удвоение полового члена (дифаллия); микропенис; скрытый половой член; мегалопенис; перекручивание (ротация) полового члена; искривление (хорда) полового члена; кисты полового члена; пеноскротальная транспозиция (эктопия полового члена); гемангиома полового члена; лимфедема полового члена; аномалии крайней плоти.

Агенезия полового члена (афаллия) – врожденное отсутствие полового члена, обусловленное недостаточностью развития полового бугорка (рис. 1). При данном пороке в большинстве случаев имеет место нормальная мужская анатомия с наличием мошонки, но яички часто не опущены, хотя отмечено много случаев с обычным расположением обоих яичек в мошонке и нормальным их развитием. Уретра может открываться в любой точке средней линии промежности от лобка до, чаще всего, ануса или передней стенки прямой кишки.

Является крайне редкой аномалией: 1 случай на 10-30 млн населения [1, 2]. Однако более высокая частота встречаемости определяется по данным аутопсии при мертворождении и случаях неонатальной смерти, а это означает, что многие случаи такой аномалии не регистрируются. Афаллия более чем в 50% случаев сочетается с другими пороками развития мочеполовой системы (крипторхизм, агенезия и дисплазия почек и др.), а также с аномалиями сердечно-сосудистой системы и желудочно-кишечного тракта [3, 4]. В прошлом всех таких пациентов приводили к женскому внешнему типу путем выполнения орхиэктомии и вагинопластики, но в последнее время все чаще стали проводить реконструкцию полового члена с помощью различных лоскутов, тканевой инженерии или даже трансплантации органа [5–8].



Рис. 1. Афаллия с нормальной мошонкой и яичками
Fig. 1. Aphallia with normal scrotum and testicles

Удвоение полового члена (дифаллия) – редкий порок развития, возникающий в результате неполного сращения полового бугорка. Встречается у 1 из 5 млн живорожденных детей, обычно сопровождается аноректальной дубликацией и высокой частотой сочетания с расщеплением позвоночника [9–11]. Из аномалий мочеполовой системы часто дифаллии сопутствуют гипоспадия, удвоение мошонки, уретры и мочевого пузыря, агенезия или дистопия почек, экстрофия мочевого пузыря и др. Все варианты дифаллии разделяют на четыре категории: 1) удвоение только головки полового члена; 2) неполное удвоение (расщепление) полового члена; 3) полное удвоение полового члена, при котором каждый половой член имеет два кавернозных тела и губчатое тело; 4) псевдодифаллия, при которой имеется рудиментарный дополнительный атрофический половой член, ■



Рис. 2. Виды дифаллии: А – удвоение головки полового члена; Б – неполное удвоение (расщепление) полового члена; В – полное удвоение полового члена; Г – псевдодифаллия (дополнительный половой член расположен в ягодичной области, не имеет уретры, а избыток кожи у его основания имитирует мошонку)

Fig. 2. Types of diphallia: А – duplication of glans penis; Б – partial duplication of the penis (bifid penis); В – complete duplication of the penis; Г – pseudodiphallia (diphallia with ectopic penis in the buttock without urethra, the excess skin at its base mimicking scrotum)

существующий независимо от нормального полового члена [1, 12] (рис. 2). Оперативное лечение заключается

в удалении одного (менее развитого) полового члена, а также в проведении реконструктивных вмешательств по поводу сопутствующих пороков развития.

Микропенис – ненормально короткий половой член, но нормально сформированный (рис. 3). Как правило, половой член доношенного новорожденного должен быть длиной не менее 1,9 см [1, 13]. Микропенисом считают, если длина выпрямленного полового члена, измеренная с дорсальной стороны, на более чем 2,5 стандартного отклонения меньше среднего возрастного показателя [14] (табл. 1).

Указанная аномалия встречается у 1 из 200 мужчин, а по другим данным ее распространенность в мужской популяции составляет менее 2% [15]. Микропенис возникает в результате дефицита гонадотропных гормонов во время беременности. Тенденцию к увеличению частоты микропениса в последние годы объясняют негативным влиянием химических веществ на работу эндокринной системы, регулирующей формирование полового органа. При этом в качестве таких вредных агентов могут выступать как синтетические химические вещества, используемые в качестве промышленных растворителей/смазочных материалов и их побочных продуктов, так и природные химикаты, содержащиеся в продуктах питания человека и животных (фитоэстрогены) [16]. Кроме того, микропенис часто связан с хро-

Таблица 1. Нормальные значения длины полового члена в зависимости от возраста [14]

Table 1. Normal size of the penis at different age [14]

Возраст Age	Среднее значение ± стандартное отклонение The average value ± standard deviation	Пороговое значение в 2,5 стандартного отклонения Threshold value of 2.5 standard deviation
Недоношенный новорожденный (30 нед.) Premature newborn (30 weeks)	2,5±0,4	1,5
Недоношенный новорожденный (34 нед.) Premature newborn (34 weeks)	3±0,4	2,0
Доношенный новорожденный Full-term newborn	3,5±0,4	2,5
0-5 мес. 0-5 months	3,9±0,8	1,9
6-12 мес. 6-12 months	4,3±0,8	2,3
1-2 года 1-2 years	4,7±0,8	2,6
2-3 года 2-3 years	5,1±0,9	2,9
3-4 года 3-4 years	5,5±0,9	3,3
4-5 лет 4-5 years	5,7±0,9	3,5
5-6 лет 5-6 years old	6±0,9	3,8
6-7 лет 6-7 years old	6,1±0,9	3,9
7-8 года 7-8 years	6,2±1,0	3,7
8-9 года 8-9 years	6,3±1,0	3,8
9-10 лет 9-10 years	6,3±1,0	3,8
10-11 лет 10-11 years old	6,4±1,1	3,7
Взрослые Adults	13,3±1,6	9,3

мсомными аномалиями, включая синдром Клайнфельтера и трисомию с вовлечением хромосом 8, 13 и 18 [17, 18]. Первоначальное обследование должно включать тщательный сбор анамнеза, физикальное обследование и определение кариотипа при рождении. Консультация детского эндокринолога обычно проводится для определения этиологии и выявления других аномалий. Врожденный микропенис следует дифференцировать от скрытого полового члена и интерсексуальности, когда имеются признаки мужского и женского полов, что осложняет определение половой принадлежности.



Рис. 3. Микропенис с нормально развитыми мошонкой и яичками
Fig. 3. Microphallid penis with normally developed scrotum and testicles

Для лечения микропениса может быть применена гормональная стимуляция роста полового члена, которая заключается в проведении коротких курсов терапии тестостероном (обычно не более 3 месяцев). В детском возрасте дополнительные курсы тестостерона не назначаются во избежание нежелательной вирилизации или раннего созревания костей. Лечение тестостероном возобновляется в юношеском возрасте только у мальчиков с гипогонадизмом. Рост полового члена завершается с окончанием полового созревания, а терапия тестостероном в постпубертатном возрасте обеспечивает лишь незначительный эффект или совсем неэффективна. Так как гормональная терапия редко позволяет достигнуть среднего размера полового члена, предложено несколько хирургических методик для увеличения полового члена, но они редко применяются в детском возрасте [1, 19, 20].

Скрытый половой член – нормально развитый половой член, который скрыт окружающими тканями мошонки и надлобковой жировой подушечкой, оставляя видимым только избыточную ткань крайней плоти (рис. 4). В литературе скрытый половой член описывают еще такими терминами, как перепончатый половой член, незаметный половой член, загадочный половой член, большой препуций со скрытым половым членом и т.д. [21, 22].

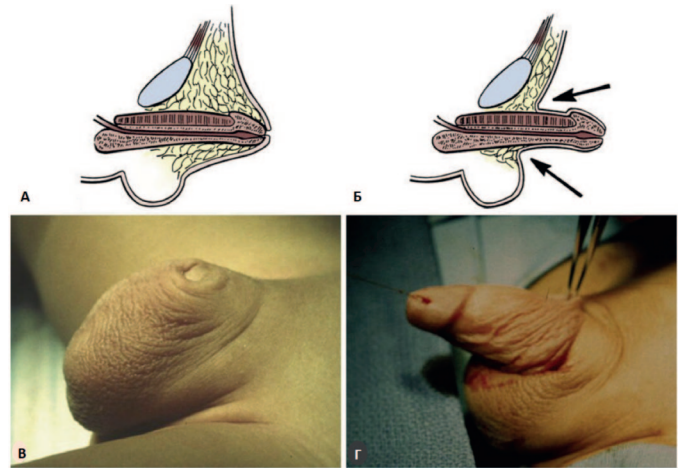


Рис. 4. А, В – половой член скрыт окружающими тканями; Б, Г – при оттягивании кожи в сторону лобка обнажается половой член
Fig. 4. А, В – the penis is hidden by the surrounding tissues; Б, Г – when the skin is pulled towards the pubis, the penis is exposed

Некоторые авторы считают, что скрытый половой член и перепончатый половой член являются разными нозологическими формами. Но по сути они являются разными вариантами одного заболевания – скрытого полового члена. При перепончатом половом члене из-за аномалии мясистой оболочки кожа полового члена прикреплена к поверхности мошонки, вследствие чего вентральный пеноскротальный угол не сформирован, а пространство между половым членом и мошонкой занято складкой кожи в виде перепонки, а половой член находится внутри данной «перепонки». Это приводит к скрытому и псевдомикроскопическому виду нормального полового члена (рис. 5).



Рис. 5. Перепончатый половой член
Fig. 5. Webbed penis

Скрытый половой член, кроме косметических проблем, может привести к различным клиническим симптомам: затруднению мочеиспускания, разбрызгиванию и подтеканию мочи, вздутию живота.

Скрытый половой член следует отличать от приобретенного ущемления полового члена, которое может

быть после обрезания или другой операции на половом члене при удалении слишком большой части кожи. Такое состояние называется «половой член в ловушке» («пойманный половой член») [23]. При этом кожа полового члена после обрезания крайней плоти образует круговой рубец вокруг головки полового члена, и половой член оказывается зажатым внутри рубца и втянутым в окружающие ткани (рис. 6). При скрытом половом члене лечение оперативное, целью которого является освобождение полового члена из окружающих тканей и восстановление его нормальной длины [24, 25].



Рис. 6. «Половой член в ловушке»
Fig. 6. Trapped penis

Мегалопенис – аномально большой размер полового члена, когда его длина более чем на 2 стандартных отклонения превышает среднюю длину возрастной нормы (рис. 7, 8) [26].

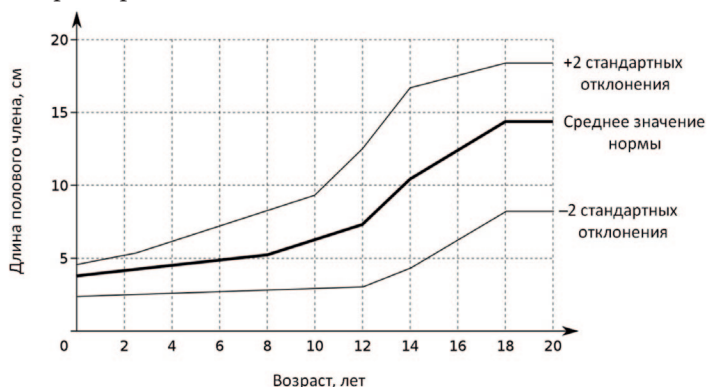


Рис. 7. Нормальные размеры полового члена в зависимости от возраста [26]
Fig. 7. Normal penile size according to the age [26]

Мегалопенис может наблюдаться либо при рождении, либо при быстром увеличении полового члена в детстве вследствие первичной редкой изолированной несиндромальной аномалии или аномально высокого уровня продукции тестостерона.

Мегалопенис является очень редкой аномалией и обычно сочетается с другими аномалиями развития. Его следует дифференцировать от других врожденных ано-



Рис. 8. Мегалопенис
Fig. 8. Megalopenis

малий полового члена или уретры (мегалоуретры, мегапрепуция, нейрофибромы, гемангиомы и лимфедемы полового члена), при которых гигантизм полового члена является ложным, поскольку он затрагивает только один компонент ткани полового члена, а не весь половой член как при истинном мегалопенисе. Кроме того, нужно различать ятрогенные (приобретенные) ложные случаи, когда чрезмерное введение андрогенных препаратов при гипогонадизме, гипоспадии или крипторхизме может привести к быстрому увеличению размера полового члена. Это состояние является обратимым, и половой член обычно возвращается к нормальному размеру после отмены приема андрогенов. При изолированных первичных формах мегалопениса необходимо провести обследование с целью исключения других ассоциированных аномалий и вторичных форм избыточного производства андрогенов. Ультразвуковое исследование (УЗИ) с доплерографией позволяет оценить размер полового члена, состояние его кровоснабжения и исключить любые дополнительные патологические образования. Только в некоторых случаях может быть показана редукционная фаллопластика.

Перекручивание (ротация) полового члена – вращение полового члена вокруг своей оси, приводящее к аномальному искривлению полового члена без аномального положения наружного отверстия уретры (рис. 9).

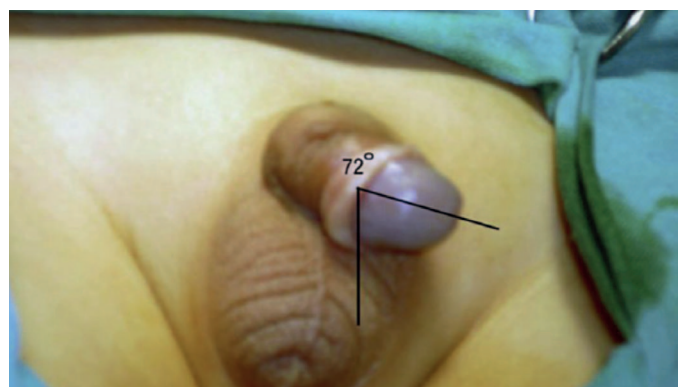


Рис. 9. Перекручивание полового члена
Fig. 9. Penile rotation

Степень перекручивания измеряется как угол между линией, проходящей через наружное отверстие уретры, и средней линией мошонки [21].

Перекручивание полового члена существует как отдельное заболевание, но очень часто связано с другими врожденными пороками развития полового члена (гипоспадия, эписпадия, скрытый половой член). Не проведена четкая граница между искривлением и перекручиванием полового члена, оба термина часто используются как для изгиба, так и для ротации полового члена. Многие авторы называют изгиб полового члена искривлением, а ротацию чаще используют для описания перекручивания полового члена вокруг своей оси. Искривление обычно используется в контексте гипоспадии, но единого мнения по этим терминам нет. Поэтому для лучшего понимания данной патологии необходимо установить четкие критерии для каждого термина, и в этой связи могут быть предложены следующие определения:

а) *Перекручивание (ротация)* – скручивание полового члена вокруг своей оси по или против часовой стрелки, а степень перекручивания измеряется по вышеуказанной методике.

б) *Изгиб (курватура)* – сгибание полового члена в эрегированном состоянии в любом направлении, а при этом половой член не вращается вокруг своей оси.

в) *Искривление (хорда)* – втягивание полового члена из-за недоразвития тканей полового члена, она наблюдается на вентральной стороне при гипоспадии и на дорсальной – при эписпадии.

С учетом существующих противоречий в терминологии данной аномалии частоту встречаемости перекручивания сложно точно определить. Перекручивание полового члена в изолированном виде, без сопутствующих аномалий, проявляется очень редко. По данным различных исследований, распространенность данного порока среди мужчин варьирует от 1,7% до 27% [27, 28]. Перекручивание у детей обычно протекает бессимптомно и часто распознается довольно поздно, обычно в начале полового созревания, когда оно наиболее заметно при эрекции. Как нет единого понимания по классификации и этиологии данной патологии, так и отсутствует консенсус по лечебной тактике. Хирургическая коррекция данной аномалии остается спорным вопросом, и, по общему мнению, при ротации меньше, чем на 60°, потребности в коррекции нет. Только при более тяжелых формах или симптоматических вариантах перекручивания полового члена возможно рассмотрение целесообразности пластических операций [21, 29–31].

Искривление (хорда) полового члена – у детей можно выделить три разновидности искривления полового члена: а) врожденное искривление полового члена без гипоспадии; б) врожденное искривление полового члена, связанное с гипоспадией, особенно с ее проксимальным типом и вариантом с гипоплазией спонгиозного тела; в) вторичное, или приобретенное, искривление по-

лового члена, которое обычно возникает после обрезания крайней плоти или оперативной коррекции гипоспадии и следует дифференцировать от болезни Пейрони, представляющей собой искривление полового члена, чаще всего, из-за травмы во взрослой жизни (рис. 10) [1]. Врожденное искривление полового члена встречается редко. Данные о частоте встречаемости этой аномалии без гипоспадии в различных исследованиях варьируют от менее 1% до 4-10% [32, 33]. При отсутствии лечения врожденное искривление полового члена существенно мешает или делает невозможным проведение полового акта. Лечение оперативное.

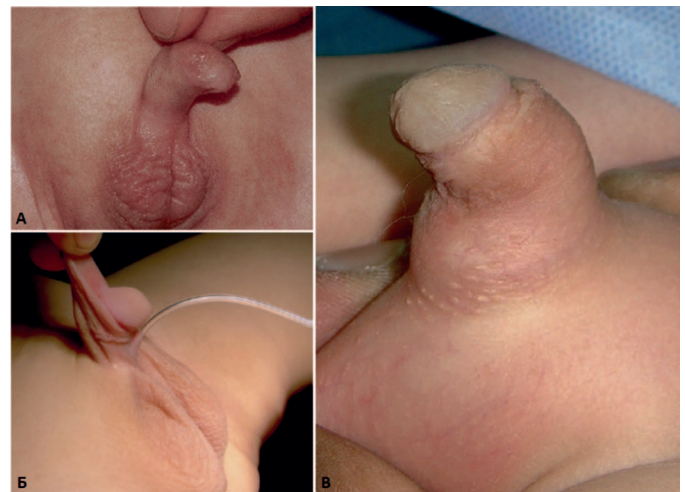


Рис. 10. Искривление полового члена: А – врожденное искривление полового члена без гипоспадии; Б – врожденное искривление полового члена с гипоспадией; В – вторичное искривление полового члена после циркумцизии
Fig. 10. Penile chordee: А – congenital chordee without hypospadias; Б – congenital chordee with hypospadias; В – secondary chordee after circumcision

Кисты полового члена – это редкие поражения, кроме кист смегмы (смегмомы) и инклюзионных дермоидных кист. Кисты полового члена подразделяются на врожденные (истинные) и приобретенные (псевдокисты) типы (рис. 11). Врожденные кисты полового члена



Рис. 11. Кисты полового члена: А – врожденная киста срединного шва; Б – врожденная дермоидная; В – приобретенная киста (смегмома)
Fig. 11. Penile cysts: А – congenital median raphe cyst; Б – congenital dermoid cyst; В – acquired cyst (smegmoma)

обычно дермоидные и чаще всего возникают по срединному шву на любом уровне от меатуса до основания мошонки. Они образуются из остатков эпителия в результате неполного закрытия складок уретры или гениталий либо из отщепленных частей эмбриологического эпителия после первичного закрытия складок [1, 34–36]. К приобретенным вариантам относятся смегмомы и инклюзионные дермоидные кисты. Последние, в основном, возникают после хирургических вмешательств на половом члене (коррекция гипоспадии или циркумцизия). Большинство кист полового члена бессимптомны и обычно не влияют на мочеиспускание или сексуальную функцию, кроме случаев их инфицирования или травмы. Лечение оперативное – удаление кист.

Пеноскротальная транспозиция (эктопия полового члена) – крайне редкая аномалия, при которой половой член имеет небольшие размеры и располагается позади мошонки. Позиционный обмен между половым членом и мошонкой может быть частичным или полным [37–39]. При полной пеноскротальной транспозиции мошонка находится в головном положении по отношению к половому члену, а при неполной – отмечается расщепление мошонки, обе половины которой соединяются над половым членом (рис. 12). Данный порок редко бывает изолированным и чаще сочетается с тяжелыми формами гипоспадии, аномалиями почек, опорно-двигательного аппарата, желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой и центральной нервной системами. Лечение оперативное – перемещение полового члена в нормальное положение.

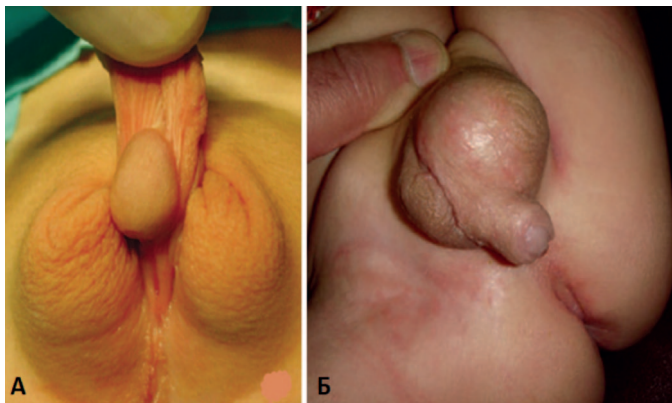


Рис. 12. Пеноскротальная транспозиция: А – частичная; Б – полная
Fig. 12. Penoscrotal transposition: A – complete; Б – incomplete

Гемангиома полового члена – очень редкое доброкачественное сосудистое поражение, возникающее в результате аномального разрастания кровеносных сосудов. Гемангиомы всех локализаций встречаются примерно у 10% новорожденных, а гемангиома полового члена составляет менее 1% всех гемангиом. Самым распространенным вариантом гемангиом является капиллярная гемангиома, которая встречается в 5 раз чаще у девочек, чем у мальчиков [1, 40]. Капиллярная гемангиома полового члена выглядит как приподнятый, красный, бугристый участок и может образоваться на

любом участке органа без какой-либо известной причины (рис. 13). Капиллярные гемангиомы быстро растут и медленно исчезают. Гемангиома полового члена подвержена травмам, изъязвлениям и обезображиванию, если не проводить лечение в детском возрасте. Для лечения гемангиом применяются препараты, подавляющие рост кровеносных сосудов и сужающие существующие кровеносные сосуды внутри (пропранолол), а также коррекция с помощью лазера или хирургического вмешательства.



Рис. 13. Гемангиома полового члена
Fig. 13. Penile hemangioma

Лимфедема полового члена – заболевание, характеризующееся нарушением лимфатического дренажа кожи полового члена или полового члена и мошонки, проявляющееся избыточной, толстой и отечной несжимаемой кожей половых органов (рис. 14). Различают две формы: а) первичную (обычно в западных странах



Рис. 14. Лимфедема полового члена (половой член имеет форму саксофона)
Fig. 14. Penile lymphedema (the penis is shaped like a saxophone)

Европы) – передается по наследству либо в аутосомно-доминантной форме (в 15% случаев), либо в спорадической форме в виде болезни, возникающей в период полового созревания (в 85% случаев); б) вторичную – обычно вызывается приобретенной инфекцией в Африке и Азии (венерической лимфогранулемой, хламидиями или филяриозным заражением) [41]. Заболеваемость первичной лимфедемой полового члена среди живорожденных составляет приблизительно 1:60000 [42]. Лимфедема полового члена и мошонки вызывает различные медицинские и социальные проблемы (неэстетический вид, трудности гигиены, потеря чувствительности, гиподинамия, недержание мочи, затруднение мочеиспускания, а в зрелом возрасте – нарушение потенции, нетрудоспособность и др.). На начальной стадии заболевания допускается наблюдение и динамический контроль, а при прогрессировании показано хирургическое лечение (иссечение пораженной ткани с последующей реконструкцией гениталий). Другие нехирургические методы (компрессионная одежда, инфракрасная или лазерная терапия) имеют ограниченное применение и приводят к временному обратимому эффекту [43].

Аномалии крайней плоти

К основным видам аномалий крайней плоти, или препуция, относятся следующие пороки развития: апостия; микропостия; макропостия; препуциальные кисты; фимоз; аномальная конфигурация [1, 21, 44].

Апостия – полное отсутствие крайней плоти полового члена (препуция) при нормально развитом половом члене и уретре (рис. 15). Является очень редкой аномалией [45]. Имеются сообщения о более частых случаях среди близкородственных браков [46]. Лечение не требуется. Хирургическая реконструкция препуция может быть применена в тех социумах, где неприемлемо отсутствие покрытия головки полового члена крайней плотью.



Рис. 15. Апостия
Fig. 15. Aposthia

Микропостия – дефицит крайней плоти, из-за которого она только частично покрывает головку полового члена (рис. 16). Это состояние встречается нередко, а его частота среди лиц мужского пола достигает 4% [1]. При микропостии уздечка отсутствует, а шов полового члена заканчивается у венечной борозды. Обычно дефицит крайней плоти наблюдается на вентральной поверхности полового члена, но редко может быть и на дорсальной стороне. Сама по себе микропостия не является проблемной аномалией и не может рассматриваться как болезнь, а необходимость обращения внимание на нее связана с возможными другими врожденными аномалиями мочеполовой системы, так как недостаточная крайняя плоть служит индикатором неполноценного развития половых органов, поскольку нормальное развитие крайней плоти является андрогенозависимым процессом. Из других аномалий гениталий наиболее часто с микропостией ассоциирована гипоспадия, реже встречаются искривление полового члена без гипоспадии, ротация полового члена и крипторхизм. Лечение оперативное: обычно выполняют циркумцизию, а при желании восстановить нормальный вид крайней плоти проводится пластика препуция.

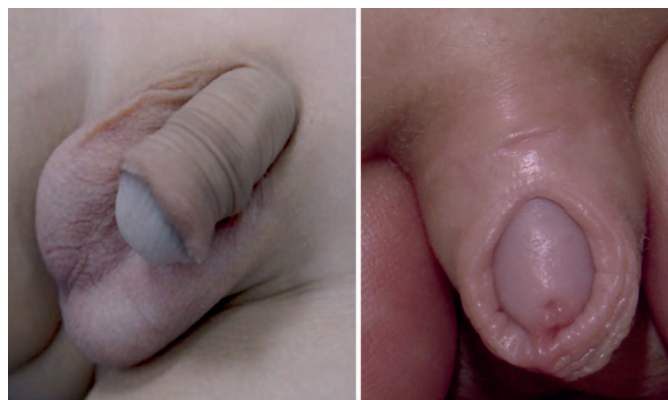


Рис. 16. Различные варианты микропостии
Fig. 16. Different types of microposthia

Макропостия – избыточная крайняя плоть, которая в значительной мере распространяется за пределы головки полового члена, иногда достигая размеров более 3/4 длины полового члена (рис. 17). Является редкой аномалией. Ей могут сопутствовать врожденный фимоз, гипоспадия, микропенис и другие аномалии мочеполовой системы. При этом пороке могут отмечаться затруднение мочеиспускание и возникновение инфекции мочевыводящих путей, которая служит основным показанием к ранней хирургической коррекции. Оперативное лечение заключается в удалении избытка крайней плоти и освобождении полового члена от окружающих тканей [1, 47, 48].

Препуциальные кисты – разновидности кист полового члена, которые были рассмотрены в предыдущем разделе. К препуциальным кистам относятся смегмомы и дермоидные кисты, локализованные в крайней плоти [1, 34].



Рис. 17. Макропостия
Fig. 17. Macroposthia

Фимоз – сужение отверстия крайней плоти, не позволяющее обнажить головку полового члена (рис. 18). При рождении фимоз наблюдается почти у 100% мальчиков. У большинства детей он не является патологическим процессом и считается физиологическим состоянием, которое самостоятельно разрешается. В возрасте до 3 лет фимоз сохраняется примерно у 10%, при этом у большинства из них он имеет частично выраженный характер (крайняя плоть не до конца оттягивается назад, и головка полового члена обнажается только частично). К половозрелому возрасту он остается у 1-5% мальчиков [49–53]. Стандартное лечение – циркумцизия. При желании сохранения крайней плоти могут быть применены различные техники препуциопластики.



Рис. 18. Различные варианты врожденного фимоза
Fig. 18. Different types of congenital phimosis

Аномальная конфигурация крайней плоти

К этой категории отнесены различные редкие варианты крайней плоти с ненормальным внешним видом: зубчатый препуций, девиация препуция, аномальные гофры препуция, аномалия срединного препуциального шва, перфорация крайней плоти или двойное отверстие крайней плоти и др. [1] (рис. 19). Оперативное лечение может быть проведено из косметических соображений либо при возникновении каких-либо осложнений.



Рис. 19. Аномальная конфигурация крайней плоти: А – зубчатый препуций; Б – девиация препуция; В – аномальные гофры препуция; Г – аномалия срединного препуциального шва (препуций прикреплен к мошонке по срединному шву); Д – двойное отверстие крайней плоти

Fig. 19. Abnormal configuration of the foreskin: А – dentate prepuce; Б – prepuce deviation; В – abnormal prepuce corrugations; Г – anomaly of the median preputial suture (the prepuce is attached to the scrotum along the median suture); Д – double hole prepuce

ВЫВОДЫ

В данной лекции отражены ключевые аспекты наиболее распространенных аномалий развития полового члена с иллюстрацией клинического примера каждого варианта аномалий. Актуальность представленного материала обусловлена включением в него последних данных научных работ в этой области. Сведения из настоящей лекции могут быть успешно использованы как в повседневной работе практикующих врачей, так и научно-педагогической деятельности при подготовке студентов различных специальностей медицинских вузов, кадров высшей квалификации по программам ординатуры и научно-педагогических кадров в аспирантуре, при последипломном обучении врачей по программам повышения квалификации и профессиональной переподготовки, а также при планировании и проведении научных исследований в соответствующем направлении. ■

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Fahmy M. Congenital Anomalies of the Penis. Switzerland: Springer; 2017; 267 p.
- Rattan KN, Kajal P, Pathak M, Kadian YS, Gupta R. Aphallia: experience with 3 cases. *J Pediatr Surg* 2010;45(1):E13-6. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.10.057>.
- Skoog SJ, Belman AB. Aphallia: its classification and management. *J Urol* 1989;141(3):589-92. [https://doi.org/10.1016/s0022-5347\(17\)40903-7](https://doi.org/10.1016/s0022-5347(17)40903-7).
- Nisar MU, Akhtar N, Gondal MF, Sikander S, Viqar S. Aphallia: A Very Rare Congenital Anomaly, With Associated Genitourinary And Ano-Rectal Malformation. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 2018;30(2):275-277.
- Kane AD, Ngom G, Ndour O, Alumeti DM. Aphallia: a case report and literature review. *Afr J Paediatr Surg* 2011;8(3):324-5. <https://doi.org/10.4103/0189-6725.91675>.
- Joshi A, Gross J, Thomalla JV. Congenital Aphallia: Review of Pathogenesis and Current Treatment Guidelines. *Urology* 2015;86(2):384-7. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2015.04.031>.
- Chibber PJ, Shah HN, Jain P, Yadav P. Male gender assignment in aphallia: a case report and review of the literature. *Int Urol Nephrol* 2005;37(2):317-9. <https://doi.org/10.1007/s11255-004-7974-0>.
- Oliveira DE, da Cruz ML, Liguori R, Garrone G, Leslie B, Ottoni SL, et al. Neophalloplasty in boys with aphallia: A systematic review. *J Pediatr Urol* 2016;12(1):19-24. <https://doi.org/10.1016/j.jpUrol.2015.10.003>.
- Karagözü Akgül A, Uçar M, Çelik F, Kırıštoğlu İ, Kılıç N. Complete Penile Duplication with Structurally Normal Penises: A Case Report. *Balkan Med J* 2018;35(4):340-343. <https://doi.org/10.4274/balkanmedj.2017.1518>.
- Tirtayasa PM, Prasetyo RB, Rodjani A. Diphallia with associated anomalies: a case report and literature review. *Case Rep Urol* 2013;2013:192960. <https://doi.org/10.1155/2013/192960>.
- Талоліна О.В., Медведев М.В. Пренатальная диагностика редких врожденных пороков и синдромов. LXI. Расщепление мошонки и удвоение полового члена. *Пренатальная диагностика* 2013;12(4):306-309. [Talolina O.V., Medvedev M.V. Prenatal diagnosis of rare congenital malformations and syndromes. LXI. Bifid scrotum and diphallus. *Prenatalnaya diagnostika = Prenatal Diagnosis* 2013;12(4):306-309. (In Russian)].
- Jesus LE, Dekermacher S, Lopes E, Bacon AP. Glans duplication: In-depth review and proposal of a new classification. *J Pediatr Urol* 2017;13(2):172-176. <https://doi.org/10.1016/j.jpUrol.2016.12.010>.
- Hatipoğlu N, Kurtoğlu S. Micropenis: etiology, diagnosis and treatment approaches. *J Clin Res Pediatr Endocrinol* 2013;5(4):217-223. <https://doi.org/10.4274/Jcrpe.1135>.
- Tuladhar R, Davis PG, Batch J, Doyle LW. Establishment of a normal range of penile length in preterm infants. *J Paediatr Child Health* 1998;34(5):471-3. <https://doi.org/10.1046/j.1440-1754.1998.00278.x>.
- Sebastian Calderón J, Zarante I. Anomalías congénitas urológicas: descripción epidemiológica y factores de riesgo asociados en Colombia 2001-2004. *rch Esp Urol* 2006;59(1):7-14. [Sebastian Calderón J, Zarante I. Congenital urological anomalies: epidemiological description and associated risk factors in Colombia 2001-2004. *Arch Esp Urol* 2006;59(1):7-14. (In Russian)]. <https://doi.org/10.4321/s0004-06142006000100002>.
- Gaspari L, Sampaio DR, Paris F, Audran F, Orsini M, Neto JB, Sultan C. High prevalence of micropenis in 2710 male newborns from an intensive-use pesticide area of Northeastern Brazil. *Int J Androl* 2012;35(3):253-64. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2605.2011.01241.x>.
- Park JY, Lim G, Oh KW, Ryu DS, Park S, Jeon JC, et al. Penile length, digit length, and anogenital distance according to birth weight in newborn male infants. *Korean J Urol* 2015;56(3):248-53. <https://doi.org/10.4111/kju.2015.56.3.248>.
- Смирнов В.В., Никитин А.А. Синдром микропенис у детей и подростков: патогенез, клиника, диагностика. *Лечащий врач* 2016;(12):36. [Smirnov V.V., Nikitin A.A. Micropenia syndrome in children and teenagers: pathogenesis, clinical picture, diagnostics. *Lechaschiy vrach = Therapist* 2016;(12):36. (In Russian)].
- Мираков К.К., Окулов Е.А., Бровин Д.Н., Володько Е.А., Галаова Л.М., Ашурбеков Б.С. и др. Синдром микропенис у детей. *Андрология и генитальная хирургия* 2009;10(2):153-154. [Mirakov K.K., Okulov E.A., Brovin D.N., Volodko E.A., Galaova L.M., Ashurbekov B.S., et al. *Micropenis syndrome in children. Andrologiya i genitalnaya hirurgiya = Andrology and genital surgery* 2009;10(2):153-154. (In Russian)].
- Истранов А.Л., Старцева О.И., Гуляев И.В., Адамян Р.Т. Заместительная микрохирургическая фаллоуретропластика как способ лечения синдрома микрофаллии при различной врожденной патологии уrogenитальной области. *Анналы пластической, реконструктивной и эстетической хирургии* 2012;(2):70-76. [Istranov A.L., Startseva O.I., Gulyaev I.V., Adamyan R.T. Substitutive microsurgery phallo-urethroplasty in microphallia treatment. *Annalyi plasticheskoy, rekonstruktivnoy i esteticheskoy hirurgii = Annals of plastic, reconstructive and aesthetic surgery* 2012;(2):70-76. (In Russian)].
- Castagnetti M, Leonard M, Guerra L, Esposito C, Cimador M. Benign penile skin anomalies in children: a primer for pediatricians. *World J Pediatr* 2015;11(4):316-23. <https://doi.org/10.1007/s12519-015-0015-5>.
- Староверов О.В. Диагностика скрытого полового члена у детей. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. 2014;93(2):101-104. [Staroverov O.V. Diagnostics of the hidden penis in children. *Pediatriya. Zhurnal im. G.N. Speranskogo = Journal Pediatrics named after G.N. Speransky* 2014;93(2):101-104. (In Russian)].
- Blalock HJ, Vemulakonda V, Ritchey ML, Ribbeck M. Outpatient management of phimosis following newborn circumcision. *J Urol* 2003;169(6):2332-4. <https://doi.org/10.1097/01.ju.0000067602.42875.d8>.
- Рудин Ю.Э., Осипова А.И., Марухненко Д.В., Руненко В.И. Выбор метода оперативного лечения скрытого полового члена в детском возрасте. *Андрология и генитальная хирургия* 2009;10(2):154-155. [Rudin Yu.E., Osipova A.I., Maruhnenko D.V., Runenko V.I. The choice of the method of surgical treatment of the hidden penis in childhood. *Andrologiya i genitalnaya hirurgiya = Andrology and genital surgery* 2009;10(2):154-155. (In Russian)].
- Hadidi AT. Buried penis: classification surgical approach. *J Pediatr Surg* 2014;49(2):374-9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.09.066>.
- Weidner W, Hauck EW. Männermedizin. [W.B. Schill, R.G. Bretzel, W. Weidner (Herausgeber)]. *Urban & Fischer Verlag*, 2005;448 p.
- Sarkis PE, Sadasivam M. Incidence and predictive factors of isolated neonatal penile glanular torsion. *J Pediatr Urol* 2007;3(6):495-9. <https://doi.org/10.1016/j.jpUrol.2007.03.002>.
- Bhat A, Bhat M, Kumar V, Goyal S, Bhat A, Patni M. The incidence of isolated penile torsion in North India: A study of 5,018 male neonates. *J Pediatr Urol* 2017;13(5):491.e1-491.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jpUrol.2016.12.031>.
- Bauer R, Kogan BA. Modern technique for penile torsion repair. *J Urol* 2009;182(1):286-90. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2009.02.133>.
- Eroglu E, Gundogdu G. Isolated penile torsion in newborns. *Can Urol Assoc J* 2015;9(11-12):E805-7. <https://doi.org/10.5489/auaj.2833>.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

31. El Darawany HM, Al Damhogy ME, Kandil MS, ELkordi ME, Nagla SA, Taha MR. Procedures used for correction of isolated penile torsion: are they competitive or complementary? *Int Urol Nephrol* 2019;51(8):1313-1319. <https://doi.org/10.1007/s11255-019-02163-9>.
32. Mingin G, Baskin LS. Management of chordee in children and young adults. *Urol Clin North Am* 2002;29(2):277-84. [https://doi.org/10.1016/s0094-0143\(02\)00044-7](https://doi.org/10.1016/s0094-0143(02)00044-7).
33. Montag S, Palmer LS. Abnormalities of penile curvature: chordee and penile torsion. *Scientific World J* 2011(11):1470-8. <https://doi.org/10.1100/tsw.2011.136>.
34. De Mendonça RR, Silva Ii JL, Wroclawski ML, Sakuramoto PK, Pompeo AC. Mucoïd cyst of the penis: Case report and literature review. *Can Urol Assoc J* 2010;4(6):E155-7. <https://doi.org/10.5489/cuaj.968>.
35. Willis HL, Snow BW, Cartwright PC, Wallis MC, Ootamasathien S, deVries C. Parameatal urethral cysts in prepubertal males. *J Urol* 2011;185(3):1042-5. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2010.10.038>.
36. Christensen CA, Mugarab-Samedí V. Management of large congenital parameatal cyst: Observation or intervention? (Case Report). *Int J Surg Case Rep* 2020;69:58-60. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.03.028>.
37. Fahmy MA, El Shennawy AA, Edress AM. Spectrum of penoscrotal positional anomalies in children. *Int J Surg* 2014;12(9):983-8. <https://doi.org/10.1016/j.ijso.2014.08.001>.
38. Pinke LA, Rathbun SR, Husmann DA, Kramer SA. Penoscrotal transposition: review of 53 patients. *J Urol* 2001;166(5):1865-8. [https://doi.org/10.1016/s0022-5347\(05\)65708-4](https://doi.org/10.1016/s0022-5347(05)65708-4).
39. Meguid NA, Temtamy SA, Mazen I. Transposition of external genitalia and associated malformations. *Clin Dysmorphol* 2003;12(1):59-62. <https://doi.org/10.1097/00019605-200301000-00011>.
40. Kulungowski AM, Schook CC, Alomari AI, Vogel AM, Mulliken JB, Fishman SJ. Vascular anomalies of the male genitalia. *J Pediatr Surg* 2011;46(6):1214-21. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.03.056>.
41. Hilliard RI, McKendry JB, Phillips MJ. Congenital abnormalities of the lymphatic system: a new clinical classification. *Pediatrics* 1990;86(6):988-94.
42. McDougal WS. Lymphedema of the external genitalia. *J Urol* 2003;170(3):711-6. <https://doi.org/10.1097/01.ju.0000067625.45000.9e>.
43. Garaffa G, Christopher N, Ralph DJ. The management of genital lymphoedema. *BJU Int* 2008;102(4):480-4. <https://doi.org/10.1111/j.1464-410X.2008.07559.x>.
44. Chan IH, Wong KK. Common urological problems in children: prepuce, phimosis, and buried penis. *Hong Kong Med J* 2016;22(3):263-269. <https://doi.org/10.12809/hkmj154645>.
45. Garcia-Palacios M, Mendez-Gallart R, Rodriguez-Barca P, Estevez-Martinez E, Bautista-Casasnovas A. Congenital absence of preputial foreskin: an extremely uncommon anomaly. *J Pediatr Surg* 2013;48(2):e13-5. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.10.072>.
46. Amin-Ud-Din M, Salam A, Rafiq MA, Khaliq I, Ansar M, Ahmad W. Aposthia: a birth defect or normal quantitative recessive human genetic trait? *East Mediterr Health J* 2007;13(2):280-6.
47. Summerton DJ, McNally J, Denny AJ, Malone PS. Congenital megaprepuce: an emerging condition – how to recognize and treat it. *BJU Int* 2000;86(4):519-22. <https://doi.org/10.1046/j.1464-410x.2000.00509.x>.
48. Radojicic ZI, Perovic SV. Classification of prepuce in hypospadias according to morphological abnormalities and their impact on hypospadias repair. *J Urol* 2004;172(1):301-4. <https://doi.org/10.1097/01.ju.0000129008.31212.3d>.
49. Разин М.П., Галкин В.Н., Сухих Н.К. Детская урология-андрология: Учебное пособие. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011; 128 с. [Razin M.P., Galkin V.N., Suhikh N.K. Detskaya urologiya-andrologiya: Uchebnoe posobie. Moscow: GEOTAR-Media; 2011;128 s. (In Russian)].
50. Guide to Pediatric Urology and Surgery in Clinical Practice [eds., P.P. Godbole, D.T. Wilcox, M. Koyle]. Switzerland: Springer; 2020;218 s.
51. Al-Salem AH. An Illustrated Guide to Pediatric Urology. Switzerland: Springer; 2017; 702 p.
52. Yang C, Liu X, Wei GH. Foreskin development in 10 421 Chinese boys aged 0-18 years. *World J Pediatr* 2009;5(4):312-5. <https://doi.org/10.1007/s12519-009-0060-z>.
53. McGregor TB, Pike JG, Leonard MP. Pathologic and physiologic phimosis: approach to the phimotic foreskin. *Can Fam Physician* 2007;53(3):445-8.

Сведения об авторах:

Катибов М.И. – д.м.н., доцент, заведующий урологическим отделением ГБУ Республики Дагестан «Городская клиническая больница», профессор кафедры урологии ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; Махачкала, Россия; mikاتبov@mail.ru, РИНЦ AuthorID 633540

Богданов А.Б. – к.м.н., врач-уролог урологического отделения ГБУЗ города Москвы «Городская клиническая больница имени С.П. Боткина Департамента здравоохранения города Москвы», доцент кафедры урологии и хирургической андрологии ФГБОУ дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации; Москва, Россия; abbogdanov@hotmail.com, РИНЦ AuthorID 742456

Вклад авторов:

Катибов М.И. – концепция и дизайн исследования, сбор и обработка материала, написание текста, 60%
Богданов А.Б. – сбор и обработка материала, написание текста, 40%

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование: Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Статья поступила: 29.10.2020

Принята к публикации: 12.01.2021

Information about authors:

Katibov M.I. – DrSc, Associate Professor, Chief of Urological department of State budgetary institution of the Republic of Dagestan «City Clinical Hospital, Professor of Department of Urology of Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Dagestan State Medical University» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation; Makhachlala, Russia; mikاتبov@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-6273-7660>

Bogdanov A.B. – MD, PhD, Urologist of Urological department of S.P. Botkin City Clinical Hospital, Associate Professor of Department of Urology and Surgical Andrology of Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education «Russian Medical Academy of Continuous Professional Education» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation; Moscow, Russia; abbogdanov@hotmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-5347-8364>

Authors' contributions:

Katibov M.I. – developing the research design, obtaining and analyzing statistical data, article writing, 60%
Bogdanov A.B. – obtaining and analyzing statistical data, article writing, 40%

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Financing. The study was performed without external funding.

Received: 29.10.2020

Accepted for publication: 12.01.2021

ПЕЙРОНИ

АКТУАЛЬНОЕ РЕШЕНИЕ!

УНИКАЛЬНЫЙ КОМПЛЕКС С ДОКАЗАННОЙ ЭФФЕКТИВНОСТЬЮ
АКТИВНЫХ ВЕЩЕСТВ В ОТНОШЕНИИ БОЛЕЗНИ ПЕЙРОНИ

ПЕЙРОФЛЕКС



Активные компоненты комплекса ПЕЙРОФЛЕКС при курсовом приеме способствуют:

- Уменьшению размера фиброзной бляшки^{1,2,3}
- Замедлению прогрессирования искривления полового члена^{4,5}
- Уменьшению боли в активную фазу болезни Пейрони^{6,7,8}
- Профилактике искривления полового члена после травмы

SHPHARMA[®]
source of healing

www.shpharma.ru

1. Carson C.C. Tech. Urol. 1997. Vol. 3, № 3, P. 135–139 2. Hasche-Klinder R. Urologe, A. 1978. Vol. 17, № 4, P. 224–227. 3. Weidner W. et al. Eur. Urol. 2005. Vol. 47, № 4, P. 530–536. 4. ZARAFONETIS C.J., HORRAX T.M. J. Urol. 1959. Vol. 81, № 6, P. 770–772.
5. Scardino P.L., Scott W.W. Ann. N. Y. Acad. Sci. 1949. Vol. 52, № 3, P. 390–396. 6. Chesney J. Br J Urol. 1975. Vol. 47, P. 209–218.
7. Pryor J., Farrell C. Prog Reprod Biol Med. 1983. Vol. 9, P. 41–45. 8. Devine C.J., Horton C. Semin Urol. 1987. Vol. 5, P. 251–261.

№ свидетельства госрегистрации RU.77.99.88.003.R.003360.09.19 от 16.09.2019.

БАД НЕ ЯВЛЯЕТСЯ ЛЕКАРСТВЕННЫМ СРЕДСТВОМ

Для специалистов