

# Mikropenis och liknande tillstånd – kunskap sparar mycket oro

## DIAGNOSTIK, DIFFERENTIALDIAGNOSER OCH BEHANDLING

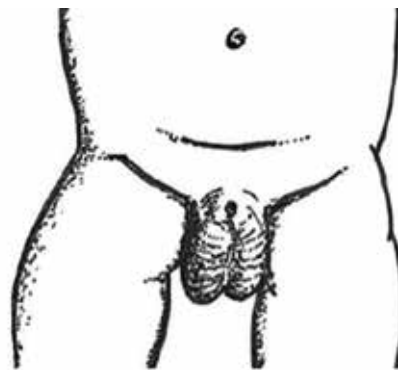
**Agneta Nordenskjöld**, professor, barnkirurgi, Karolinska institutet, Stockholm  
 ● agneta.nordenskjold@ki.se

**Anna Nordenström**, professor, överläkare, barnendokrinologiska verksamheten, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm

**Gundela Holmdahl**, docent, överläkare, barnkirurgiska verksamheten, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm

**Mikropenis** är ovanligt och definieras som en normalt formad penis, med en längd som är mer än 2,5 SD under genomsnittet för åldern och samtidigt normala manliga inre könsorgan. Mikropenis används dock ibland felaktigt som beskrivning när en pojke har en penis som ser liten ut, det vill säga är dold. Detta leder ofta till stor oro hos omgivningen och föranleder remiss till specialist. Det är lika viktigt att kunna identifiera ett relativt benign tillstånd som att känna igen tillstånd som behöver omedelbart omhändertagande av specialist. Avvikelse i könsutvecklingen (DSD, disorders of sex development) kan ha betydelse för vilket kön barnet ska växa upp i, varför DSD-team ska kontaktas snarast. Orsaken till mikropenis kan vara hypofysinsufficiens, som påverkar genitalias utveckling sekundärt och kan leda till akut kortisolsvikt, vilket ska remitteras akut till barnendokrinolog.

Målet med artikeln är att öka kunskapen om differentialdiagnoser för mikropenis. En vanlig klinisk undersökning påvisar nämligen ofta att orsaken till att penis ser liten ut är att hud eller underhuds fett i



Figur 1. Mikropenis. Illustration: Rolf Christofferson

(Figur 1). Diagnosen ställs genom att man mäter penis/svällkropparnas längd. Mätningen görs på dorsalsidan i sträckt läge mellan symfyssen och till toppen av glans (ej förhuden). Det är här viktigt att tänka på att sträcka ut penis längd genom att hålla glans med tumme och pekfinger och också att pressa undan subkutant fett ytligt om symfyssen för att få rätt mått. Ett bra knep är att använda en öronpinne med bomullstoppen mot symfyssen och göra en markering på pinnen i nivå med toppen på glans. Mikropenis definieras genom att längden är <2,5 SD av normallängden för åldern. Hos en fullgången nyfödd innebär det att gränsen är 1,9 cm och för en vuxen man 7–9 cm [2] (Tabell 1). Medelvärden ( $\pm$  SD) för penis längd hos fullgångna nyfödda varierar mellan 2,9(0,8) och 3,6(0,8) cm i olika länder (Tabell 2). Vid isolerad mikropenis är oftast karyotypen 46,XY och det finns testiklar på plats i pungen. Mikropenis förekommer dock också ofta som en del i andra syndrom, inklusive Klinefelters och triso-

### »En vanlig klinisk undersökning påvisar nämligen ofta att ... att hela penis inte syns på vanligt sätt ...«

området gör att hela penis inte syns på vanligt sätt, trots att svällkropparna har normal storlek. Dessa pojkar bör få remiss för bedömning hos en barnurolog/barnkirurg. Om man däremot finner att pojken verkligen har en mikropenis, det vill säga korta svällkroppar, kan det ha hormonella orsaker, till exempel defekt androgensyntes eller hypofysinsufficiens, som behöver utredas och bedömas skyndsamt med ett multidisciplinärt omhändertagande med bedömning av en barnendokrinolog. Det är också viktigt att känna till att det i alla dessa fall är kontraindicerat att göra en omskärelse innan diagnosen är klar, eftersom det kan försämra förutsättningarna för ett optimalt slutresultat av eventuell kirurgi.

### Bakgrund med definition

Termen mikropenis beskrevs först 1919, började användas mer utbrett under 1960-talet och beskrivs i en översikt 1980 [1]. Mikropenis ska ses snarare som ett symptom än en diagnos och noteras ofta efter födelsen då penis är kort och smal, men normal till utseendet

### HUVUDBUDSKAP

- Mikropenis innebär att svällkropparnas längd är <2,5 SD för åldern, och detta ska utredas av barnendokrinolog eller DSD-team.
- Andra tillstånd, som dold/begravd eller webbed penis, liknar mikropenis, men vid närmare undersökning är svällkropparna normallånga, och detta handläggs i stället av barnurolog/barnkirurg.
- Artikeln vill belysa dessa tillstånd, eftersom kunskap om undersökningsteknik och differentialdiagnoser kan bespara föräldrar och barn mycket oro.

**TABELL 1.** Penislängd vid olika åldrar. Penis mätt med sträckt längd, medeltal i cm (2 SD) [15-18].

| Ålder              | Medellängd | Medellängd -2,5 SD |
|--------------------|------------|--------------------|
| Nyfödd 30 veckor   | 2,5 ± 0,4  | 1,5                |
| Nyfödd 34 veckor   | 3,0 ± 0,4  | 2,0                |
| Nyfödd, fullgången | 3,5 ± 0,4  | 2,4-2,5            |
| 0-5 mån            | 3,9 ± 0,8  | 1,9                |
| 6-12 mån           | 4,3 ± 0,8  | 2,3                |
| 1-2 år             | 4,7 ± 0,8  | 2,6                |
| 2-3 år             | 5,1 ± 0,9  | 2,9                |
| 3-4 år             | 5,5 ± 0,9  | 3,3                |
| 4-5 år             | 5,7 ± 0,9  | 3,5                |
| 5-6 år             | 6,0 ± 0,9  | 3,8                |
| 6-7 år             | 6,1 ± 0,9  | 3,9                |
| 7-8 år             | 6,2 ± 1,0  | 3,7                |
| 8-9 år             | 6,3 ± 1,0  | 3,8                |
| 9-10 år            | 6,3 ± 1,0  | 3,8                |
| 10-11 år           | 6,4 ± 1,1  | 3,7                |
| Vuxna              | 13,3 ± 1,6 | 9,3                |

mi 21, och vid hormonella avvikelser såsom hypofysinsufficiens eller påverkad testosteronsyntes eller -funktion (Tabell 3). Man har beskrivit att inciden- sen är 1,5 per 10 000 födda pojkar [3]. Termen »microphallus» är snarlik, men då avses främst tillstånd med störd könsutveckling.

Under könsutvecklingen sker differentieringen av själva penis inklusive urinrör och förhud under för- sta trimestern, och om den perioden varit normal är också penis beståndsdelar normala. Under andra och tredje trimestern sker tillväxten under påverkan av testosteron från Leydigcellerna, och om den uteblir eller minskar efter vecka 12 leder det till mikropenis. Androgenproduktionen stimuleras av luteiniserande hormon (LH), som kontrolleras från hypotalamus av gonadotropinfrisättande hormon (GnRH). Den van- ligaste orsaken till mikropenis är gonadotropinbrist med eller utan panhypopituitarism, och den näst van- ligaste orsaken bedöms vara bristande testosteron- produktion i Leydigcellerna. Ibland finner man ingen orsak, så kallad idiopatisk form (Tabell 3). Mikropenis kan också vara förvärvad och orsakad av trauma, ope- ration, infektion eller en tumör.

### Utredning

Utredningen startar med en allmän undersökning för att identifiera eventuella andra symtom eller miss- bildningar som kan vara associerade. Vid undersök- ning av penis måste storleken av svällkropparna be- dömas, palperas och mätas. Det räcker inte att ställa diagnosen mikropenis bara genom att inspektera (Fi- gur 1). I undersökningen ingår även en bedömning av testiklarnas storlek, konsistens och läge. Är pungen utvecklad, är den mindre, hur är den pigmenterad och finns rugae? Är testiklarna belägna i pungen?

Om undersökningsfynden tyder på diagnosen äkta mikropenis, behövs en barnendokrinologisk utred-

**TABELL 2.** Normalvärden för penislängd (cm) hos nyfödda i olika länder.

| Land   | Penislängd | Referens |
|--------|------------|----------|
| USA    | 3,5 (0,8)  | [15]     |
| Japan  | 2,9 (0,8)  | [16]     |
| Kina   | 3,1 (0,6)  | [17]     |
| Indien | 3,6 (0,8)  | [17]     |

**TABELL 3.** Etiologin bakom symtomet »mikropenis» [18]

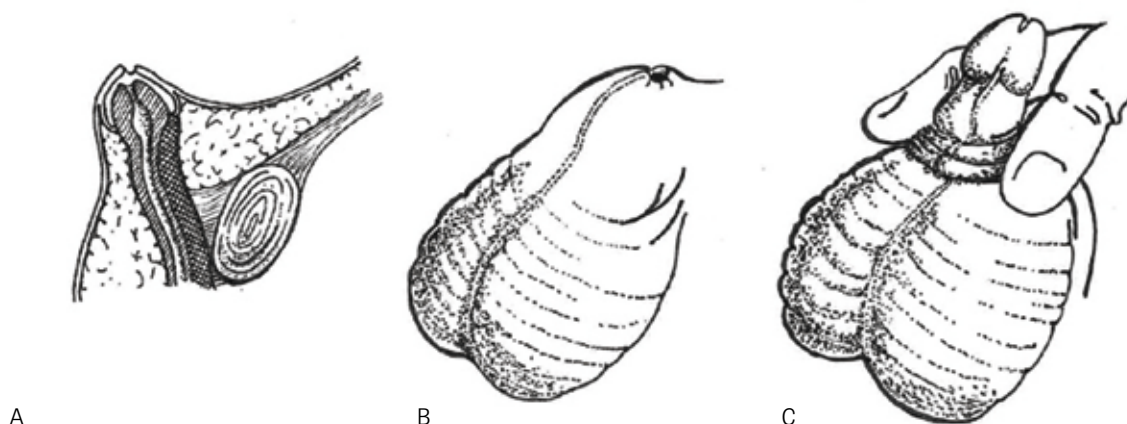
|                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                          |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>1. Defekt testosteronsekretion</b>                                                                                                                 |                                                                                                                                                                          |
| A.                                                                                                                                                    | Hypogonadotrop hypogonadism<br>till exempel Kallmanns syndrom, Prader-Willis syndrom                                                                                     |
| B.                                                                                                                                                    | Primär hypogonadism<br>till exempel anorki, Klinefelters syndrom, testisdysgenesi, LH-receptordefekter, defekt testosteronsyntes, Noonans syndrom, Robinows syndrom, etc |
| <b>2. Defekt androgenfunktion, till exempel partiell androgenokänslighet, partiell 5-alfa-re- duktasbrist (dock då oftast inkluderande hypospadi)</b> |                                                                                                                                                                          |
| <b>3. Medfödda missbildningar, till exempel afalli, kloakexstrofi, blåsexstrofi, epispadi</b>                                                         |                                                                                                                                                                          |
| <b>4. Idiopatisk</b>                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                          |
| <b>5. Association med andra missbildningar</b>                                                                                                        |                                                                                                                                                                          |

ning, inkluderande en karyotyp. Orsaken kan vara en defekt hypotalamus-hypofys-gonadaxel eller pan- hypopituitarism med risk för hypoglykemi och korti- solsvikt (Tabell 3). Observera att en grav hypoglykemi utan behandling kan orsaka permanenta hjärnskador. Hormonell utredning med glukos, kortisol, ACTH, ty- reoideastatus med TSH och fT4 samt IGF-1 ska därför startas omgående. En riktad hormonutredning med LH/FSH, testosteron, dihydrotestosteron (DHT) och androstendion är indicerad. hCG-stimuleringstest ger information om Leydigcellernas testosteronprode- rande förmåga och kan göras på flera olika sätt. Barn- endokrinolog ska kontaktas för planering och utvär- dering. Tillväxthormonutredning kan behöva genom- föras i ett senare skede. I tillämpliga fall görs även en syndromutredning. Ultraljud eller MR av lilla bäcke- net för kartläggning av inre genitalia liksom MR av hjärnan kan bli aktuellt.

En uttalad kurvering, då penis är nedböjd mot pe- rineum som en del i störd könsutveckling, kan också väcka misstanke om mikropenis. Vid avvikande köns- utveckling, så kallade DSD-tillstånd, kan det ibland vara svårt att bedöma anatomin och att omedel- bart bestämma vilket kön barnet har. I dessa fall ska DSD-teamet kontaktas så snart som möjligt för dis- kussion om vidare handläggning.

### Differentialdiagnoser

Då barnet inte har mikropenis bör föräldrarna kun- na lugnas i de flesta fall och barnet remitteras till barnkirurgisk/barnurologisk klinik. Den vanligaste differentialdiagnosen, och även det vanligaste fyn- det vid misstanke på mikropenis är dold (concealed) penis. En subgrupp är »begravd penis», vilket innebär att storleken på svällkropparna är helt normal för äl- dern, men att peniskroppen ligger dold antingen un- der huden, för att huden är löst vidhäftad mot själva



**Figur 2.** A. Schematisk bild dold/begravd penis. B. Dold penis. C. Dold penis efter att förhuden retraherats. Illustration: Rolf Christofferson

peniskroppen, vilket ofta ses i kombination med fysiologisk fimos (småpojkar) (Figur 2), eller i en suprapubisk fettkudde, oftast hos ungdomar [4, 5]. Detta kan medföra svårigheter att kissa, såsom spridd stråle, ballonering (uppblåsning av förhuden vid miktion), eller återkommande infektioner, men framför allt är det ett psykologiskt bekymmer. Begravd penis i småbarnsåldern kan opereras, även om det inte finns total konsensus för behovet, medan de med fetma som orsak i adolescensen har god spontan prognos. Vid alla differentialdiagnoser är omskärelse kontraindicerad, eftersom huden kan behövas för en plastik.

»Webbed penis« innebär att punghuden övergår direkt i yttre förhudsbladet ventralt så att det inte blir någon vinkel mellan penis och pung (Figur 3). Diagnosen är klinisk och tillståndet ger ett typiskt utseende. Operation kan göras genom en enkel delning av vecket, då defekten sys utmed penis ventralsida i medellinjen. För att accentuera penoskrotalvinkeln kan operationen göras med smärre hudlambåer [6]. En likartad bild kan ses vid stort ljumsckbräck eller hydrocele, som påverkar huden på penisskaftet så att penis följs.



**Figur 3.** Schematisk bild av »webbed penis«. Illustration: Rolf Christofferson

Medfött megapreputium är en speciell form av dold penis i kombination med uttalad fimos och en uttalad ballonering av förhudens insida, ibland med urinretention som följd [5]. Tillståndet normaliseras utseendemässigt direkt när urinen under förhuden pressats ut. Megapreputium ses ofta neonatalt och medför besvär vid miktion, varför det finns indikation för kirurgisk åtgärd.

Ett ovanligt specialfall är dold penis kombinerad med epispadi, då urinrörsmynningen ligger på dorsalsidan av penisskaftet [7]. Detta skiljer sig från den mycket vanligare diagnosen hypospadi, då urinröret mynnar på penis undersida eller mellan punghalvorna, som förekommer hos 1 av 125 nyfödda pojkar i Sverige [8]. Epispadi är i sin tur betydligt sällsyntare och ses hos ca 1 av 120 000 födda barn [7]. Diagnosen är ofta klar redan vid födelsen, men det kan förekomma epispadi även med intakt förhud, så att epispadin inte diagnostiseras förrän förhuden blir retraherbar. Diagnosen ställs ofta först efter undersökning på misstanken mikropenis. Vid epispadi förekommer urininkontinens och ibland öppen symfys. Tillståndet kan misstänkas om urinstrålen riktas uppåt, om förhuden saknas på ovasidan, om det föreligger en dorsal kurving, om man kan palpera ett mellanrum mellan svällkropparna eller om glans är delad och plattare än förväntat.

Penil agenesi, det vill säga en avsaknad av penis, förekommer men är mycket ovanligt.

»Trapped penis« är inte en medfödd missbildning, utan uppkommer genom en felaktigt utförd omskärelse antingen på grund av att för mycket hud avlägsnats eller att för mycket av det inre förhudsbladet lämnats kvar, vilket sedan läker circumferentiellt och döljer penis. Penis kan då hamna nedtryckt under huden. Oftast behövs kirurgisk åtgärd, men man kan prova lokal steroidbehandling dagligen i en månad.

### Behandling av mikropenis

En viktig del av behandlingen från det multidisciplinära teamet är att ge information och stöd, först till föräldrar och senare till pojken under uppväxten och genom adolescensen.

I de fall då hormonbehandling är aktuell har det visat sig att det är bra att starta behandlingen av nyföd-

da med mikropenis tidigt för att möjligen få bättre effekt.

Testosteroninjektioner eller lokalbehandling med DHT kan prövas under första halvåret. Dessa barn ska remitteras till barnendokrinologienhet med DSD-team. Neonatal behandling kan ibland ge god effekt. Det är mer oklart om testosteron- eller DHT-behandling under puberteten kan ha effekt. Behandlingen under puberteten beror på om en bakomliggande orsak diagnostiserats, till exempel hypogonadotrop hypogonadism eller gonaddysgenesi. För pojkar med utebliven egen testosteronproduktion är behandling med testosteron under puberteten indicerad. Även i andra utvalda, speciella fall med hormonell avvikelser kan testosterongel eller -injektion prövas.

Vid hypogonadotrop hypogonadism har god effekt av hCG-behandling eller lokal testosteronbehandling rapporterats [9,10].

Under förpuberteten kan pojken behöva extra psykologiskt stöd, eftersom resten av kroppen börjar växa före penis tillväxt, som ju sker i huvudsak först i själva puberteten. Målet för behandling är att stötta en positiv kroppsbild, att stimulera förmåga till att hantera situationen och senare att uppnå en god sexuell hälsa. Det är viktigt att kunna remittera för stöd om sexuella problem uppstår.

För att penis ska synas bättre kan man efter puberteten ibland göra plastikkirurgiska ingrepp såsom delning av ligamentum suspensorium eller fettborttagning. I mycket uttalade fall har man prövat fallopla-

stik med fasciokutana lambåer, vanligen från underarmen. Falloplastik innebär många operationer och stor risk för komplikationer, och det saknas välgjorda långtidsuppföljningar [2].

Operativ behandling av övriga penila varianter baseras på underliggande diagnos. Det finns flera olika operationsmetoder och det krävs en stor vana vid dessa typer av ingrepp för ett fullgott resultat.

### Långtidsresultat

Uppföljning av mikropenis bör ske upp i vuxen ålder, är multidisciplinär och inkluderar androlog/endokrinolog och även sexolog vid behov. Det finns ett fåtal uppföljningsstudier, och dessa män rapporteras ha manlig könsidentitet. Historiskt har en del individer med uttalad mikropenis fått växa upp som flickor/kvinnor, men det rekommenderas inte numera [11]. Penisstorleken är dock oftast liten hela livet och kan utgöra ett psykologiskt problem och en risk för sexuell ohälsa, även om erektion och orgasm rapporteras fungera [12, 13]. I en äldre studie uppgavs att 75 procent av män med mikropenis kunde genomföra samlag [14], men det behövs fortsatta studier avseende långtidsresultat. Den viktigaste åtgärden för pojkar och män med mikropenis är att ge adekvat psykologiskt stöd. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: Läkartidningen. 2021;118:21077

### REFERENSER

- Lee PA, Mazur T, Danish R, et al. Micropenis. Criteria, etiologies and classification. *Johns Hopkins Med J*. 1980;146(4):156-63.
- Callens N, Griet De Cuypere MA, Van Hoecke E, et al. Sexual quality of life after hormonal and surgical treatment, including phalloplasty, in men with micropenis: a review. *J Sex Med*. 2013;10(12):2890-903.
- Nelson C, Park J, Wan J, et al. The increasing incidence of congenital penile anomalies in the United States. *J Urol*. 2005;174(4 Pt 2):1573-6.
- Srinivasan AK, Palmer LS, Palmer JS. Inconspicuous penis. *Sci World J*. 2011;11:2559-64.
- Cimador M, Catalano P, Ortolano R, et al. The inconspicuous penis in children. *Nat Rev Urol*. 2015;12(4):205-15.
- Dilley AV, Currie BG. Webbed penis. *Pediatr Surg Int*. 1999;15(5-6):447-8.
- Bos EME, Kuijper CF, Chrzan RJ, et al. Epispadias in boys with an intact prepuce. *J Pediatr*. 2014;10(1):67-73.
- Skarin Nordenvall A, Frisén L, Nordenström A, et al. Population based nationwide study of hypospadias in Sweden, 1973-2009: incidence and risk factors. *J Urol*. 2014;191(3):783-9.
- Nerli RB, Guntaka AK, Patne PB, et al. Penile growth in response to hormone treatment in children with micropenis. *Indian J Urol*. 2013;29(4):288-91.
- Ben-Galim E, Hillman RE, Weldon, VV. Topically applied testosterone and phallic growth. Its effects in male children with hypopituitarism and micropallus. *Am J Dis Child*. 1980;134(3):296-8.
- Bin-Abbas B, Conte FA, Grumbach MM, et al. Congenital hypogonadotropic hypogonadism and micropenis: effect of testosterone treatment on adult penile size. Why sex reversal is not indicated. *J Pediatr*. 1999;134(5):579-83.
- Reilly JM, Woodhouse CRJ. Small penis and the male sexual role. *J Urol*. 1989;142(2 Pt 2):569-71; discussion 572.
- Wisniewski AB, Migeon CJ. Long-term perspectives for 46,XY patients affected by complete androgen insensitivity syndrome or congenital micropenis. *Semin Reprod Med*. 2002;20(3):297-304.
- Woodhouse CRJ. The sexual and reproductive consequences of congenital genitourinary anomalies. *J Urol*. 1994;152(2):645-51.
- Feldman KW, Smith DW. Fetal phallic growth and penile standards for newborn male infants. *J Pediatr*. 1975;86(3):395-8.
- Fujieda K, Matsuura N. Growth and maturation in the male genitalia from birth to adolescence. Change in penile length. *Acta Paediatr Jpn*. 1987;29(2):220-3.
- Cheng PK, Chanoine JP. Should the definition of micropenis vary according to ethnicity? *Horm Res*. 2001;55(6):278-81.
- Wiygul J, Palmer LS. Micropenis. *Sci World J*. 2011;11:1462-9.

## SUMMARY

### On micropenis, diagnosis and differential diagnoses

The term inconspicuous penis in children covers both micropenis with a penile length less than 2.5 SD for age and other conditions with a normal length of corpora, but when the penis looks smaller due to other diagnoses. Micropenis in a newborn is a serious condition that needs immediate attention by a paediatric endocrinologist. The boy should have a continuous support until adulthood. Other conditions that resembles micropenis are for example buried or webbed penis that only affects the skin or the adherence of the skin to the penile body, so that penis looks smaller even though the corpora are of normal length. Such conditions are treated and often operated by pediatric urologists. A proper clinical examination distinguishes between these diagnoses and gives a possibility to direct the child to the proper treatment without unnecessary concern for the parents.