

Ingmar Gaßner

Bildgebung in der Kindergynäkologie

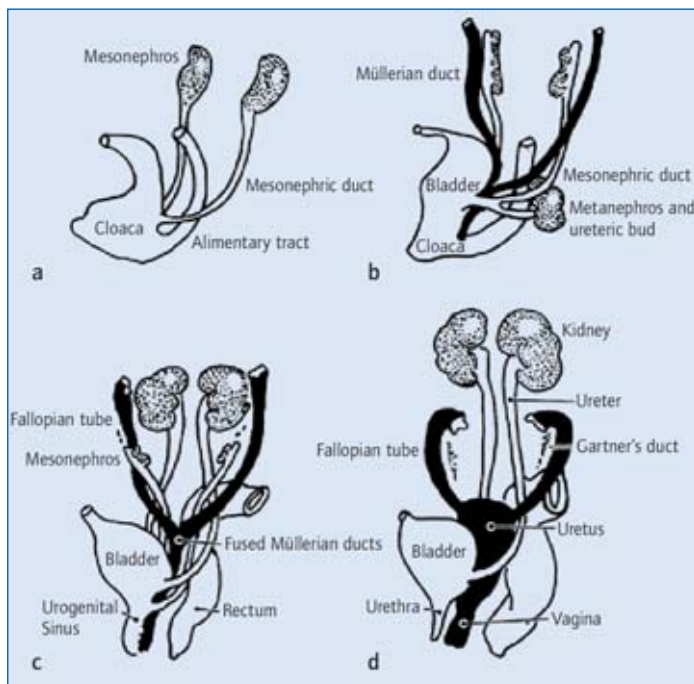
Will man das komplette Spektrum der kongenitalen Fehlbildungen des weiblichen Genitale verstehen, ist es unerlässlich, sich die Entwicklung des Urogenitalsystems vor Augen zu führen. Das innere Genitale wie auch Teile des unteren Harntraktes entstehen aus zwei paarigen urogenitalen Strukturen, die sich bei beiden Geschlechtern entwickeln: Das Gangsystem des Mesonephros (die Wolff-Gänge) und dasjenige des Paramesonephros (die Müller-Gänge).

Kongenitale Anomalien des weiblichen Genitaltraktes resultieren aus Abnormalitäten der Müller-Gänge und/oder des Sinus urogenitalis und der Kloake.

Die distalen, jenseits des Ligamentum inguinale (später Ligamentum rotundum) gelegenen Abschnitte der Müller-Gänge fusionieren hier sehr bald in eine tubuläre Struktur, den Uterovaginalkanal. Das Septum, welches diesen noch kurzfristig teilt, bildet sich normalerweise bald zurück. Eine fehlerhafte Fusion der Müller-Gänge hat ein breites Spektrum von Fusionsanomalien des Uterus, der Zervix und der Vagina zur Folge.

Die Entwicklung der Vagina beginnt mit der Vereinigung der Uterovaginalkanals mit dem Sinus urogenitalis. Die nicht-epithelialen proximalen zwei Drittel der Vagina stammen aus dem Uterovaginalkanal.

Die Entstehung des harnableitenden Systems beginnt mit der Ureterknospe, welche aus dem dista-



■ Abb. 1: a-d Embryologie des weiblichen Urogenitaltraktes (siehe Text)

len Segment des Wolffs-Ganges stammt. Die Ureterknospe bewirkt die Differenzierung des renalen Blastems in die reife Niere. Beim weiblichen Geschlecht wird der Wolff-Gang bis auf geringe Reste, die Gartner-Gang genannt werden, resorbiert. Die Entwicklung der äußeren Genitalorgane, der Urethra und

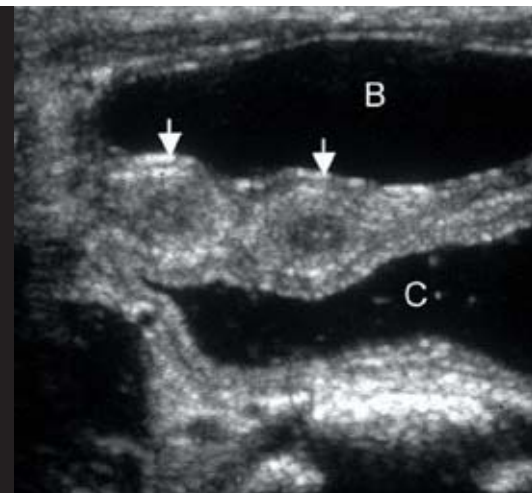
des Anus beinhaltet Umwandlungsprozesse der inneren und äußeren Kloake, welche durch die horizontal verlaufende Kloakenmembran getrennt werden. Die innere Kloake wird wiederum durch das Septum urorectale in den Sinus urogenitalis und den Anorektalkanal unterteilt.

Anomalien der Müller-Gänge

Basierend auf der embryonalen Entwicklung des weiblichen Genitale werden folgende Anomalien unterschieden:

1. Fehlbildungen, die auf einen Defekt der caudalen Anteile der Müller-Gänge zurückgeführt werden (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom).
2. Laterale Fusionsanomalien, bei denen sich die beiden Müller-Gänge nicht vereinigen.
3. Vertikale Fusionsanomalien, bei denen Fehler bei der Fusion des Müller-Tuberculums mit Derivaten des Sinus urogenitalis auftreten (hier resultieren z.B. ein transversales Vaginalseptum, die Agenesie der Zervix) Anomalien des Hymen werden trotz unterschiedlicher Embryologie hier subsummiert.

■ *Abb. 2: Uterus bicornis. 6 Tage altes Mädchen mit segmentaler Dilatation des Kolons (C). Der Beckenquerschnitt zeigt zwei Uterushörner (Pfeile). Blase (B).*



Zu 1) Das Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom ist charakterisiert durch Fehlen der gesamten oder häufiger der proximalen zwei Drittel der Vagina, Fehlen oder Anomalie des Uterus und Fehlbildungen des oberen Harntrakts. Man unterscheidet zwei Typen dieses Syndroms:

Bei Typ A (häufigere Form) ist das äußere Genitale normal. Die Vagina und der Uterus sind nicht angelegt. Tuben, Ovarien und Nieren sind normal. Beim selteneren Typ B ist der Uterus normal oder rudimentär, hat aber keine Verbindung zur Vagina. Auch die Tuben sowie die Ovarien sind meist fehlgebildet. Assoziierte Fehlbildungen betreffen das harnableitende System, das Skelett und das Rückenmark.

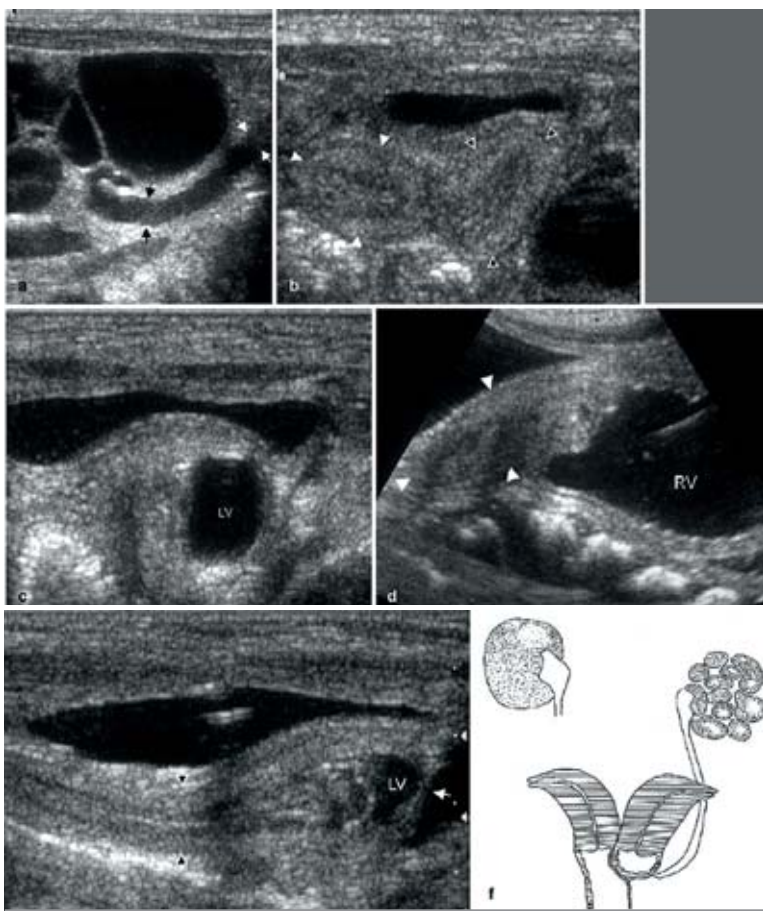
Zu 2) Zu den Fehlbildungen, die auf eine gestörte oder fehlende laterale Fusion der Müller-Gänge zurückgeführt werden, gehören Uterusanomalien wie der septierte Uterus, der Uterus bicornis, der Uterus didelphys und der Uterus unicornis.

Zu 3) Laterale und vertikale Fusionsanomalien kommen häufig assoziiert vor. Vaginale Anomalien werden besser dadurch charakterisiert, ob eine Obstruktion der Vagina vorliegt oder nicht. Zu den nicht obstruierenden

Fehlbildungen zählt man die Vagina bifida, das longitudinale Vaginalseptum sowie das nicht komplette transversale Septum. Zu den obstruktiven Vaginalanomalien dagegen gehört das Hymen imperforatum, das komplette transversale Septum, das unilateral obstruktive longitudinale Septum und die Atresie der Zervix oder der Vagina. Symptomatisch werden diese Veränderungen selten bei Geburt, sondern meist erst mit Einsetzen der Pubertät, wenn zyklisch auftretende abdominelle Schmerzen und eine Raumforderung im Becken die Patientin zum Arzt führen. Das gesamte Spektrum der Fusionsanomalien der Müller-Gänge von der obstruierten Hemivagina in Kombination mit einem Uterus didelphys bis zum Uterus unicornis ist so gut wie immer mit Anomalien der ipsilateralen Niere bzw. des Ureters vergesellschaftet (Nierenagenesie, -dysplasie, -ektomie, ektooper Ureter und Hydronephrose).

Cave:

Eine multizystisch-dysplastische Niere kann im späteren Lebensalter so weit rückgebildet sein, daß sie als solche nicht mehr erkennbar ist und somit eine Nierenagenesie der betroffenen Seite vorgetäuscht wird. Da es eine häufige Koinkidenz von Nierenveränderungen mit Fusionsstörungen der Müller-Gänge gibt, sollte bei Mädchen (auch Neugeborene!) mit Auffälligkeiten des harnableitenden Systems auch im-



■ **Abb. 3:** Uterus didelphys mit linksseitiger multizystisch dysplastischer Niere (MCDK) und ipsilateraler Vaginalatresie. *a* Coronschnitt der linken Flanke. MCDK multiple unterschiedlich große, miteinander nicht kommunizierende Zysten. Der dilatierte Ureter (Pfeile) kann von der MCDK bis zur obstruierten linken Vagina dargestellt werden. *b* Der Beckenquerschnitt zeigt den rechten Uterusfundus (geschlossene Pfeilköpfe) und den linken Uterusfundus (offene Pfeilköpfe). *c* Der Querschnitt weiter distal als *b* zeigt eine linksseitige Zyste, die der obstruierten linken Vagina (LV) entspricht. *d, e* Nach Instillation von physiologischer Kochsalzlösung in die Vagina zeigt sich *d* die flüssigkeitsgefüllte offene rechte Vagina (RV) mit dem rechten Uterus (Pfeilköpfe); und *e* die atretische linke Vagina (LV) mit dem linken Uterus (Pfeilköpfe). Obstruierende Membran (Pfeil). *f* Schema der Fehlbildung.

mer nach Veränderungen des inneren Genitale gesucht werden (i.e. Uterus didelphys mit Vaginalatresie ipsilateral zu einer multizystisch dysplastischen bzw. fehlender Niere)! Dies fällt im Neugeborenenalter sonographisch besonders leicht, da unter dem noch bestehenden Einfluß der mütterlichen Hormone der Uterus groß und das Endome-

trium gut sichtbar ist, und so in diesem Alter Uterusduplikaturen gut erkannt werden können.

Ovarialzysten und -torsion

Mit den zunehmenden Ultraschalluntersuchungen werden Ovarialzysten beim Fetus und auch beim Neugeborenen häufiger gefunden. Zysten, die kleiner als 1 cm sind,

sind meist auf eine Stimulation durch mütterliche Hormone zurückzuführen und bilden sich im Allgemeinen einige Monate nach Geburt spontan zurück. Größere Ovarialzysten entstehen entweder ebenfalls durch Follikelstimulation oder unter dem Einfluß von HCG, welches entweder in der Plazenta übermäßig gebildet wird oder für das sie eine übermäßige Durchlässigkeit besitzt. Bis zu 30% der großen Ovarialzysten führen zu einer Torsion, oft schon vor der Geburt. Zu einer Ovarialtorsion, welche akute oder intermittierende Schmerzen im Unterbauch verursacht, kann es sowohl bei normalen Ovarien, als auch bei Ovarien mit einem Tumor (z.B. Zystisches Teratom) oder einer Zyste kommen. Die Frühdiagnose einer Ovarialtorsion ist entscheidend, um die Nekrose des Ovars und Komplikationen wie z.B. eine Peritonitis zu vermeiden. Die Ovarialtorsion ist der gleiche Notfall wie die Hodentorsion! Das torquierte Ovar ist vergrößert mit peripher angeordneten Follikelzysten. Die Wand der Follikelzysten ist verdickt. Sediment innerhalb der Zysten ist pathognomonisch für eine hämorrhagische Infarzierung (Untersuchung mit hochauflösendem Schallkopf!).

► OA Dr. Ingmar Gaßner
 Universität Klinik für Kinder- und
 Jugendheilkunde - Röntgenabteilung
 Anichstraße 35
 A-6020 INNSBRUCK