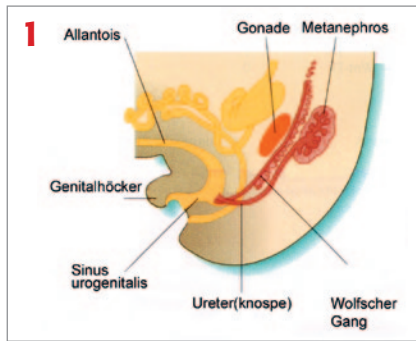


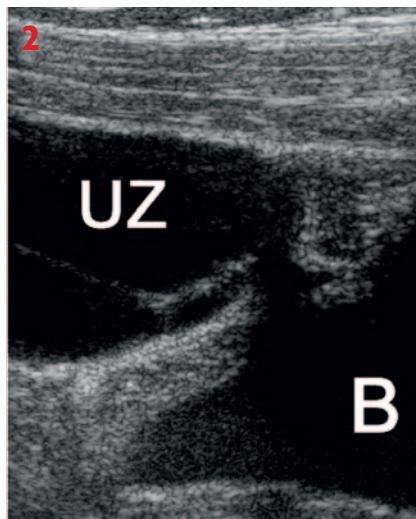
Reinhard Schumacher / Rita Brzezinska

Fehlbildungen des unteren Urogenitaltraktes - Kasuistische Illustration



Für das tiefere Verständnis von Fehlbildungen ist die eingehende Kenntnis der Entwicklungsembryologie Voraussetzung. Sie hier zu vermitteln überschreitet den Rahmen dieser bildgebenden Dokumentation. (Abb.1) Dennoch will ich einige wichtige Begriffe kurz ins Gedächtnis rufe.

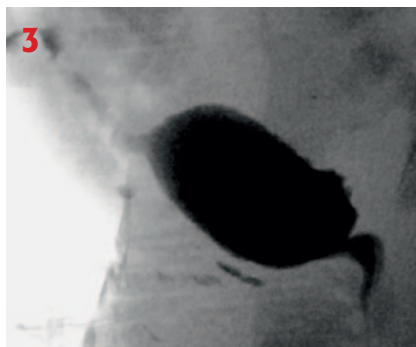
■ *Abb. 1: Schematische Topographie eines Embryo. Ureter und Wolfscher Gang münden schon getrennt in die sich entwickelnde Harnblase. (Modifiziert nach Carlson BM, 1999)*



Urachuszyste, offener Urachus:

Embryologie: Die Allantois: schlauchförmige Vorläuferin der embryonalen Harnblase zwischen der gemeinsam mit dem Enddarm gebildeten Kloake (Sinus urogenitalis) und dem Nabel. Nach Differenzierung der Harnblase aus der Kloake obliteriert, manchmal erst beim Neugeborenen, der zunächst noch offene Verbindungsgang zwischen Blase und Nabel (Urachus). Er regrediert zu einem soliden Strang (Lig. umbilicale medianum).

Der Urachus ist häufig nach der Geburt noch sonographisch als dicker Strang cranial der Harnblase bis zum Nabel ziehend erkennbar. Eine partielle Obliteration kann zur „Zystenbildung“ (Abb. 2) und bei völliger Persistenz (Abb. 3) zur Entleerung von Urin über den Nabel führen.



Klinisch bedrohlicher sind Infektionen mit Abszedierung.

■ *Abb. 2: Urachuszyste. Mädchen 8 J, rez. Harnwegsinfekte. Sonogr. Längsschnitt in der Mittellinie mit Darstellung der Blase (B) und der kommunizierenden, septierten Urachuszyste (UZ). Dadurch bedingte Pseudoestharnbildung nach Miktion.*

■ *Abb. 3: Offener Urachus. Neugeborenes mit Entleerung von Urin aus dem Nabel. Das MCU zeigt die Persistenz eines offenen Urachus.*

Ureterocele (dystope Ureterenmündung):

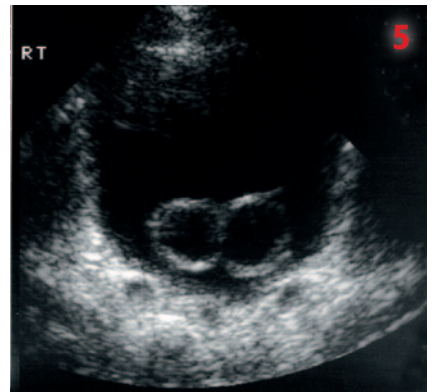
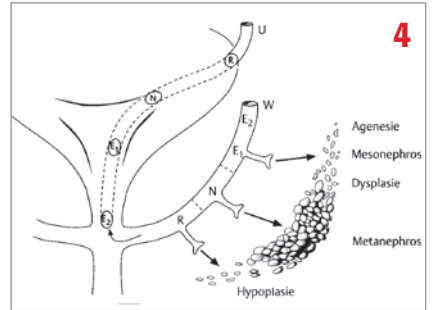
Als dystope Ureterenmündung bezeichnet man eine Mündung des Ureters in die Harnblase, jedoch nicht am üblichen Ort, im lateralen Winkel des Trigonums.

Embryologie:

Wolffscher Gang (W-G): entspringt aus der distalen Allantois und zieht nach dorsal und cranial zum dort gelegenen Mesonephros (Abb 4). Aus diesem entwickelt sich beim männlichen Embryo der Hoden, beim weiblichen das Ovar, während der W-G zum Ductus deferens sowie den Samenbläschen mutiert. Der allantoisnahe Teil der symmetrischen W-G wird zum Blasentrigonum. Aus dem proximalen Segment der W-G entspringt üblicherweise jeweils eine Ureterknospe, die auf das metanephrogene Gewebe trifft und dort die Bildung des Nierenparenchyms induziert.

Entspringen zwei Ureterknospen aus einem W-G, werden sog. Doppelnieren induziert. Bei der Assimilation des proximalen Teils des W-G in die Blase können dann die getrennt mündenden Ureteren der Doppelnieren refluxiv oder obstruktiv sein.

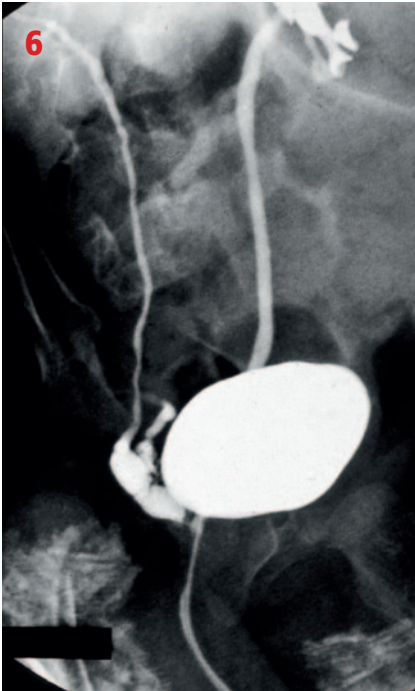
Dabei werden der obere Doppelnierenanteil immer von dem caudal in die Blase und der caudale Doppelnierenanteil vom cranial mündenden Ureter drainiert (Meier-Weikert Regel): Üblicherweise ist der cranial mündende Ureter refluxiv (Stadium- oder Golflochostium) und der caudal mündende obstruktiv (Ureterocele (Abb.5))



■ Abb. 4: Schema der Entwicklung der Ureteren aus dem Wolffschen Gang (W) und der Zusammenhang zwischen Position der Ureterknospe und Nierendysplasie sowie Position des Ostiums und seiner Funktion (R=refluxiv, N=normal, E=ektop). Es ist gut zu erkennen, wie die Ureteren der cranialen Nierenteile im caudalen Teil der Harnblase münden und die der caudalen latero-cranial in der Blase (Meier-Weikert Regel) (Modifiziert nach Schulman C, 2000)

■ Abb. 5: Ureterocelen

4 J, Knabe. Symmetrische Ureterocelen bei beidseitigen Doppelnieren mit dystoper Mündung der Ureteren. Leichte Erweiterung der retrovesikalen Ureteranteile.



■ **Abb. 6: Ektope Uretermündung**
4 J, Knabe. Rezidivierende Epididymitis.
Das MCU zeigt während der Füllungsphase einen Reflux in den li. Ureter. Während der Miktion tritt ein Reflux in den rechten Ductus deferens, die rechte Samenblase und den ektop mündenden rechten Ureter auf.

Ektope Ureterenmündung in die Samenblase:

Als ektope Ureterenmündung bezeichnet man die Mündung eines Ureters außerhalb der Harnblase, also in der posterioren Urethra, im Ductus deferens, der Samenblase oder beim Mädchen in der Vagina.

Embryologie:

Entspringt die Ureterknospe ein großes Stück vom Ursprung des W.-Gangs entfernt, dann erreicht der Ureter nicht die Harnblase sondern bleibt mit seiner Mündung im W.-Gang, dem Ductus deferens bzw. den Samenbläschen.

Klinik:

Der Urin entleert sich dann beim Knaben über das Ostium des Ductus ejaculatorius in Höhe des Colliculus seminalis in die Urthra, bzw. beim Mädchen in die Vagina. Eine ektope Ureterenmündung geht immer mit einer Urininkontinenz einher.

Es ist die Aufgabe des Diagnostikers bei inkontinenten Kindern mit dem Symptom des Harträufelns nach einem eventuell vorhandenen oberen Anteil einer Doppelnierenanlage zu suchen. Unterläßt er das oder denkt nicht an eine solche Fehlbildung, droht dem Patienten später wegen Uringeruchs (wegen permanentem, vom Betroffenen unbeeinflußbarem Harträufeln) die soziale Ächtung mit eventuell dramatischen Folgen. (Abb. 6)

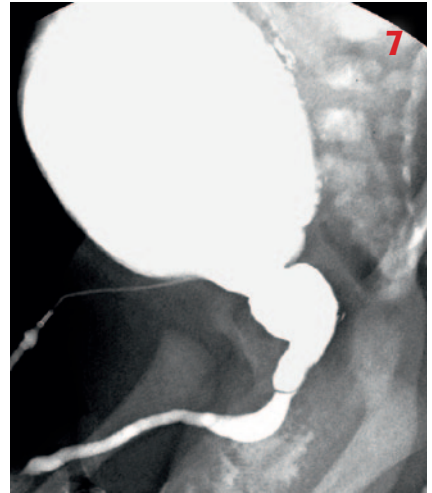
Posteriore Urethralklappe:

Embryologie:

Die Genese der posterioren Urethralklappe ist nicht geklärt. Da es sich um ein obstruktiv wirkendes Diaphragma handelt, scheint die Theorie am naheliegendsten, die von einer inkompletten Ruptur/ Nekrose der Urogenitalmembran ausgeht.

Die bildgebende Diagnostik ist bei diesem Krankheitsbild von herausragender Bedeutung, sowohl bei der Diagnosesicherung, wie auch bei der Erfolgskontrolle der Therapie. Die Diagnose wird durch die Darstellung der Klappe gesichert.

Meist werden während der sonographischen Schwangerschaftsvorsorgeuntersuchung die Harntransportstörung sowie die permanent große Harnblase entdeckt. Dies führt oft zu einer geplanten Geburtseinleitung bzw. Sectio caesarea mit dem Ziel, die postnatalen diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten für das Kind optimal koordinieren zu können. Der Ultraschall dokumentiert bei den betroffenen Knaben die Verdickung der Blasenwand und die Dilatation der posterioren Harnblase. Weiterhin wird die schon pränatal auffallende Erweiterung der Nierenbecken dargestellt, um nach zunächst suprapubischer Harnableitung den Rückgang der Nierenbeckenerweiterung zu verfolgen. Bleibt dieser aus, muß eine Nephrostomie angelegt werden. (Abb. 7)



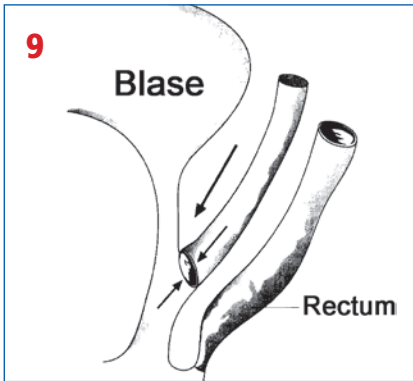
■ **Abb. 7: Posteriore Urethralklappe**
Neugeborenes. Pränatal diagnostizierte Harntransportstörung. Das MCU mit suprapubischer Blasenpunktion zeigt die Urethralklappe an typischer Stelle.

Anteriore Urethralklappe:

Die Pathogenese ist unklar. Es wird eine diaphragmaartige Membran beschrieben, die zu einer ähnlichen Symptomatik wie die posteriore Klappe führt. Andererseits wird auch von einem ventral der Urethra gelegenen Divertikel berichtet, das sich bei der Miktion füllt und so die Urethra abdrückt. (Abb. 8)



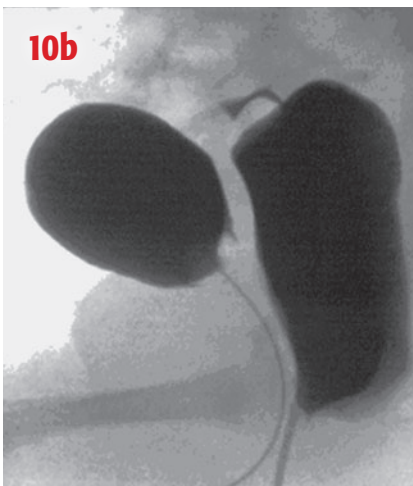
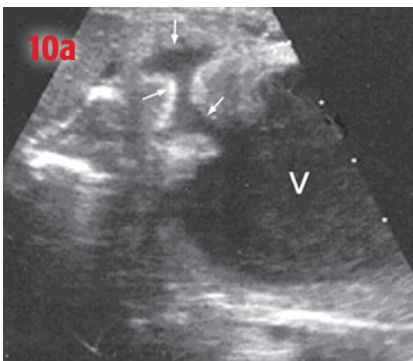
■ **Abb. 8: Anteriore Urethralklappe**
5 Monate, Harnwegsinfekt. Das MCU (über die suprapubische Blasendrainage) zeigt die tubuläre Aufweitung der Urethra bis zur Stenose in der bulbären Urethra. Enger Blasenhal durch sekundäre Dyssynergie von Detrusor und Sphincter. Nb. partiell offener Urachus.



Urogenitaler Sinus mit Obstruktion bei Mädchen:

Embryologie:

Ab der 7. SSW haben die fusionierten Müllerschen Gänge von dorsal kommend den Sinus urogenitalis mit Bildung des Müller Tuberkel erreicht. Im weiteren Verlauf elongiert sich von hier aus die Vaginalplatte nach caudal unter gleichzeitiger Lumenbildung sowie mesenchymaler Trennung der Vagina vom Sinus urogenitalis. Findet infolge einer Hemmungsmißbildung keine Trennung von Blase/Urethra und Vagina statt, bleibt der embryonale gemeinsame Hohlraum, der Sinus urogenitalis, in unterschiedlichem Ausmaß bestehen. (Abb. 9) Besteht eine Labiänsynechie, entspricht dies der Minimalform eines Sinus.



Die klinischen Symptome sind jedoch nahezu immer eine Stenose der Mündung des Sinus mit nachfolgender Retention des Urins zunächst in der dilatierten Vagina, manchmal auch mit Aufweitung des Uteruslumens, dem sog. Fjord-Sign. (Abb. 10a, b) In ausgeprägten Fällen wird beim pränatalen Schall in der Schwangerschaft ein Aszites beobachtet, der durch den retrograden Fluß des in der Vagina retinierten Urins durch den Uterus und die Tuben die Peritonealhöhle erreicht. Dies zieht dann größere differentialdiagnostische Überlegungen bis zur fetalen Herzinsuffizienz nach sich, wenn der Ultraschall nicht zwei gefüllte Hohlräume, die Harnblase und gleichzeitig die Vagina, im fetalen Becken darstellt und so den Untersucher möglicherweise auf die richtige Fährte führt. Oft ist die Harnblase jedoch vollständig entleert mit Deponierung des Urins in der Vagina, die dann als gefüllte Harnblase fehlgedeutet wird.

Weiter : nächste Seite

■ Abb. 9: Sinus urogenitalis

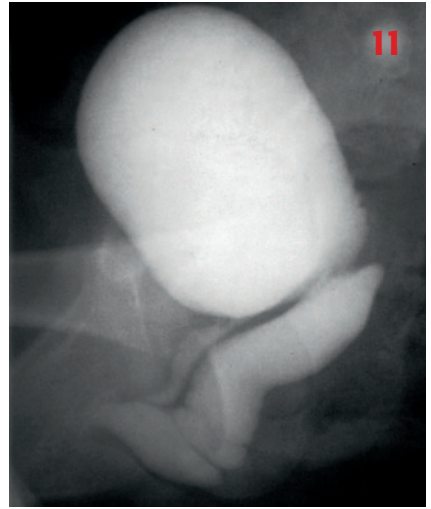
Schemazeichnung der Trennung von unterem Uro- und Genitaltrakt aus dem Sinus urogenitalis. Kanalisierte Vagina, durch tiefer tretendes Mesenchym (gr. Pfeil) vom Hartrakt getrennt, jedoch noch in den Sinus mündend. Der Sinus urogenitalis besteht in diesem Entwicklungsstadium noch caudal der Vaginalmündung. (Modifiziert nach Walz, PH, 2000)

■ Abb. 10 a/b: Sinus urogenitalis

a) Neugeborenes, Sonogramm des Unterbauchs in der Mittellinie. Es stellt sich die stark flüssigkeitsgefüllte Vagina (V) dar, während der Uterus ein durch Urin dilatiertes Cavum aufweist (Pfeile); sog. Fjord Sign.

b) Zugehöriges MCU mit getrennter Katheterisierung von Harnblase und Vagina durch den Sinus urogenitalis. Massive Dilatation der Vagina mit Übertritt von KM in das Cavum uteri, analog dem Befund im Sonogramm.

Beim gesunden Mädchen ist das Vestibulum, in das Urethra und Vagina getrennt münden, der Rest des ursprünglichen Sinus urogenitalis. Bei einer Labiänsynechie wird dies morphologisch deutlich. Im MCU ergibt sich das Bild einer bulbären männlichen Urethra. (Abb. 11)



■ **Abb. 11: Sinus urogenitalis, Minimalform**

4 J, Labiänsynechie. Langes Nachträpfeln von Urin nach der Miktion. MCU mit suprapubischer Blasenpunktion. Bei der Miktion entleert sich die Blase in den „Minimalsinus“ und füllt retrograd die Vagina. Verzögertes Abfließen des KM aus der Vagina: Nachträufeln.

Urethra duplex beim Knaben:

Embryologie: Die Urethra bildet sich aus dem Gewebe des Sinus urogenitalis. Sie wächst ventral in den Genitalhöcker ein und formiert sich zur Urethralplatte. Über weitere Entwicklungsschritte bildet es symmetrische an der Ventralseite des Genitalhöckers verlaufende Urethralfalten, die durch Fusion die Urethra bilden und schließen. Eine Duplikatur der Urethra ist recht selten. meist ist sie Folge einer Störung des Entwicklungsfeldes bei Blasenextrophie. Es werden jedoch auch einzelne Fälle mit isolierter Doppelung beobachtet. Dabei liegen die Urethrae in ventro-dorsaler Richtung immer hintereinander. Häufiger besteht eine inkomplette Dopplung (Typ I), wobei die dorsale Urethra meist blind endet.

Bei kompletter Doppelung (Typ II) wirkt der Penis außerordentlich breit. Es erfolgt im proximalen Teil der Urethra eine Aufspaltung in zwei Urethrae. Eine Katheterisierung ist wegen der Stenosisierungen in den Urethrae in verschiedener Höhe schwierig. (Abb. 12)



■ **Abb. 12: Urethra duplex (Typ II)**

8 J. Klinik wie bei Urethralklappe. Maldeszensus testis. Das MCU (suprapubische Punktion der Harnblase) zeigt eine Urethra duplex, wobei die dorsale distal atretisch ist und die ventrale stenotisch. Funktionelle Enge des Sphincter externus.

► Prof. Dr.
Reinhard Schumacher
An der Krimm 15
D-55124 MAINZ

► Dr. med.
Rita Brzezinska
Am Anger 5a
D-55270 ZORNHEIM