

publiziert von:



**Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG),  
herausgebende Fachgesellschaft**

in Zusammenarbeit mit der Arbeitsgemeinschaft Kinder- und Jugendgynäkologie, der Deutschen Gesellschaft für Urologie, der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin, der Deutschen Gesellschaft für Gynäkologische Endokrinologie und Fortpflanzungsmedizin und der Deutschen Gesellschaft für Humangenetik

**AWMF-Register Nr. 015/052 Klasse: S1 + IDA**

**Weibliche genitale Fehlbildungen**

**Inhaltsverzeichnis**

- 1. Epidemiologie
  - 1.1 Literatur
- 2. Ätiologie
  - 2.1 Literatur
- 3. Klassifikation
  - 3.1 Literatur
- 4. Diagnostik
  - 4.1 Vorbemerkungen
  - 4.2 Spezielle Maßnahmen
- 5. Therapieoptionen der einzelnen Fehlbildungen
  - 5.1 Hymenalatresie
    - 5.1.1 Literatur
  - 5.2 Scheidenseptum
    - 5.2.1 Longitudinales Scheidenseptum
    - 5.2.2 Transversales Scheidenseptum
    - 5.2.3 Literatur
  - 5.3 Hypoplasie und Atresie der Vagina
    - 5.3.1 Definition:
    - 5.3.2 Klinik
    - 5.3.3 Therapieoptionen
    - 5.3.4 Literatur
  - 5.4 Zervix Duplex
    - 5.4.1 Definition
    - 5.4.2 Klinik
    - 5.4.3 Therapieoptionen
    - 5.4.4 Literatur
  - 5.5 Zervixaplasie
    - 5.5.1 Definition
    - 5.5.2 Klinik
    - 5.5.3 Therapieoptionen
    - 5.5.4 Literatur

5.6 Uterus arcuatus/Uterus subseptus/Uterus septus	5.10 Fehlbildungen im Bereich der Adnexe
5.6.1. Definition	5.10.1 Therapie
5.6.2 Uterus arcuatus	5.10.2 Prognose
5.6.3 Uterus subseptus	5.10.3 Literatur
5.6.4 Uterus septus	5.11 Assoziierte Fehlbildungen
5.6.5 Literatur	5.11.1 Literatur
5.7 Uterus bicornis	6. Nachsorge
5.7.1 Therapie	7. Geburtshilfliches Management
5.7.2 Literatur	7.1 Vagina
5.8 Hypoplastischer Uterus	7.2 Uterus
5.8.1 Literatur	7.3 Literatur
5.9 Uterus unicornis	8. Leitlinien- und Methodenreport
5.9.1 Therapie	
5.9.2 Literatur	

## **1. Epidemiologie**

Derzeit vorliegende Information zur Prävalenz und klinischen Bedeutung genitaler Fehlbildungen entstammen Beobachtungen aus überwiegend retrospektiven Longitudinalstudien. Je nach Selektion des untersuchten Kollektivs und verwendeter Methodik variieren die Ergebnisse erheblich zwischen etwa 0,2–0,4 % in der allgemeinen Bevölkerung und 3–13 % bei Sterilität/Infertilität.

Eine Analyse autoptischer Befunde ergab unter 4.561 konsekutiven Fällen tot- oder lebendgeborener Kinder eine Rate von 6,4 % an Fehlbildungen des Urogenitalsystems, darunter aber nicht ausschließlich genitale Malformationen (4). Im Rahmen sonographischer Untersuchungen aus nicht fehlbildungsassoziierter Indikation bei 2.065 Mädchen und Frauen zwischen 8 und 93 Jahren fanden sich uterine Anomalien in 0,4 % (1), in einer weiteren Sonographiestudie unter Verwendung dreidimensionaler Ultraschalltechnik an 1.046 Frauen dagegen 5,4 % (5). Als Zufallsbefund im Rahmen laparoskopischer Sterilisationen (n = 2.639) betrug die Rate 0,3 % (3).

Die überwiegende Zahl von Untersuchungen, die sich mit epidemiologischen Zahlen genitaler Fehlbildungen beschäftigen, sind motiviert durch die Frage der Relevanz vor allem uteriner Anomalien unter dem Aspekt der Fertilität und geburtshilflicher Fragestellungen.

Eine 2007 publizierte retrospektive Studie an einem Kollektiv von 5.571 Schwangeren, die im Zustand nach Sectio nun eine Spontangeburt anstrebten, fand Müller-Fehlbildungen bei 165 dieser Frauen und damit entsprechend einer Rate von 2,96 % (2).

Im Hinblick auf die Frage der Therapieindikation bei septiertem Uterus wurde eine Population von 679 fertilen Frauen untersucht, wobei sich eine uterine Fehlbildungsrate von 3,2 %, darunter in 9 von 10 Fällen in Form eines Uterus subseptus, ergab (10). In einer Hysteroskopie-Studie an 322 Frauen mit uterinen Blutungsstörungen betrug die Rate uteriner Fehlbildungen 10 % (6). Unterschieden wurden ein Uterus arcuatus (6,5 %), subseptus oder bicornis (3,7 %) und

unicornis (0,3 %). Im Vergleich zur Population von Frauen mit regulärer Uterusentwicklung resultierten bei vorhandener Fehlbildung signifikant höhere Abort- und geringere Raten an Termingeburten.

Bei 3.000 Frauen mit unerfülltem Kinderwunsch unterschiedlicher Ursache fanden sich mittels Hysterosalpingographie, Laparoskopie und/oder Hysteroskopie insgesamt 13 % kongenitale Anomalien des Uterus. Dazu zählten 9,27 % Uteri arcuati, 2,67 % bicornes, 0,37 % partielle Septen und 0,13 % komplette Septen sowie in 0,57 % unicornes und in 0,33 % didelphes (9).

Die erhöhte Prävalenz von Fehlbildungen bei Infertilität bestätigt eine retrospektive Analyse von 3.181 Patientinnen anhand hysterosalpingographischer, aber auch invasiv-operativer Daten (4). Die Frequenz uteriner Fehlbildungen betrug hier insgesamt 4,0 %, variierte aber signifikant zwischen 6,3 % bei Infertilität und 3,8 % bei fertilen Frauen sowie 2,4 % bei Sterilität. Auch die verschiedenen Formen uteriner Fehlbildungen waren mit einer unterschiedlichen reproduktiven Prognose assoziiert, darunter Unicornis und Didelphys mit einer Chance von 25–40 % für eine Lebendgeburt, Bicornis mit 62,5 % und Septus mit 62 % Chancen für eine Lebendgeburt. Letztere Formen gingen aber mit einem besonders hohen Risiko für Fehlgeburten (25–38 %) und vorzeitige Wehentätigkeit (25–47 %) einher. Die Chance auf eine Lebendgeburt betrug beim Uterus arcuatus dagegen 82,7 %.

Die umfangreichste Zusammenschau gewährt eine Metaanalyse aus dem Jahr 1998 (7) unter Einbeziehung von insgesamt 47 Studien aus 14 Ländern mit dem Resultat einer allgemeinen Prävalenz von Müller-Fehlbildungen von 1 auf 201 Frauen entsprechend einer Rate von 0,5 %.

Auf die Daten von insgesamt 573.138 Frauen, die in 22 der genannten Studien auf Uterusfehlbildungen gescreent worden waren, stützt sich das Ergebnis einer Prävalenz von 0,17 % entsprechend 1 von 594 fertilen Frauen. Statistisch hochsignifikant different ergab sich demgegenüber eine Prävalenz von 3,5 % entsprechend 1 von 29 bei Infertilität, beruhend auf einer Analyse der Daten von 6.512 Patientinnen.

Dieselbe Metaanalyse betrachtete auch 19 Studien mit insgesamt 1.092 fertilen und 456 infertilen Frauen im Hinblick auf die Verteilung der Subtypen von Müller-Malformationen. Es resultierte eine Prävalenz von 7 % für den Uterus arcuatus, 34 % für den septierten Uterus, 39 % für den Uterus bicornis, 11 % didelphys, 5 % unicornis und 4 % für hypoplastische/aplastische und andere Formen.

### Statements

Die Prävalenz genitaler Fehlbildungen liegt in der allgemeinen Bevölkerung bei 0,2–0,4 %, aber bis zu 1,3 % bei Sterilitäts-/Infertilitätspatientinnen. *LoE III*

Im Vergleich zur Population von Frauen mit regulärer Uterusentwicklung resultieren bei vorhandener Fehlbildung signifikant höhere Abort- und geringere Raten an Termingeburten. *LoE III*

### Literatur

1. Byrne J, Nussbaum-Blask A, Taylor WS, Rubin A, Hill M, O'Donnell R, Shulman S. Prevalence of Müllerian duct anomalies detected at ultrasound. *Am J Med Genet* 2000; 94 (1): 9–12
2. Erez O, Dukler D, Novack L, Rozen A, Zolotnik L, Bashiri A, Koifman A, Mazor M. Trial of labor and vaginal birth after cesarean section in patients with uterine Müllerian anomalies: a population-based study. *Am J Obstet Gynecol* 2007; 196 (6): 537

3. Gupta S, Jain M. *Incidental observations during routine laparoscopic sterilisation. J Indian Med Assoc* 1998; 96 (12): 365–366
4. Guetermann M, Tennstedt A, Schreiber D. *Malformations of the urogenital system in autopsy material of children. Zentralbl Allg Pathol* 1984; 129 (3): 209–214
5. Jurkovic D, Gruboek K, Taylor A, Nicolaidis KH. *Ultrasound screening for congenital uterine anomalies. Br J Obstet Gynaecol* 1997; 104 (11): 1320–1321
6. Maneschi F, Zupi E, Marconi D, Valli E, Romanini C, Mancuso S. *Hysteroscopically detected asymptomatic müllerian anomalies. Prevalence and reproductive implications. J Reprod Med* 1995; 40 (10): 684–688
7. Nahum GG. *Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? J Reprod Med* 1998; 43 (10): 877–887
8. Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonilla-Musoles F, Simón C, Pellicer A. *Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. Hum Reprod* 1997; 12 (10): 2277–2281
9. Rózewicki S, Bielewicz W, Iwanicki M, Puchalski A. *Developmental anomalies of the uterus in a population of 3000 women with various causes of infertility. Ginekol Pol* 1992; 63 (10): 515–517
10. Simón C, Martínez L, Pardo F, Tortajada M, Pellicer A. *Müllerian defects in women with normal reproductive outcome. Fertil Steril* 1991; 56 (6): 1192–1193

## 2. Ätiologie

Aufgrund der embryologischen Prozesse sind uterine Fehlbildungen häufig mit vaginalen und zervikalen Anomalien sowie Fehlbildungen der Adnexe und des Harntraktes assoziiert. Sie sind häufig im Kindesalter klinisch inapparent und werden mit dem Einsetzen der Menarche, der sexuellen Aktivität oder dem Wunsch nach einer Schwangerschaft symptomatisch.

Die Müller-Gänge entstehen durch longitudinale Einstülpungen des Zölomepithels im Bereich der anterolateralen Oberfläche der Urogenitalleiste. In der Mittellinie trifft der eine Müller-Gang auf den der anderen Seite. Die beiden Gänge sind anfangs durch ein Septum voneinander getrennt, vereinigen sich jedoch später zum Uterovaginalgang. Das Septum zwischen den beiden Gängen kann eine gewisse Zeit weiterbestehen. Die gemeinsame untere Spitze der beiden Gänge wächst in kaudaler Richtung weiter, bis sie auf die Hinterwand des Sinus urogenitalis trifft. Beidseits des Uterovaginalkanals münden die Wolff-Gänge getrennt in den Sinus urogenitalis ein, die sich aber beim weiblichen Geschlecht bei der Entwicklung der Vagina bis auf wenige Überreste zurückbilden. Im weiblichen Geschlecht entwickelt sich der Müller-Gang weiter und bildet die Eileiter, den Uterus und die Vagina.

Das Spektrum an Müller-Gang-Fusionsanomalien ist groß und beinhaltet die Möglichkeit des gemeinsamen Auftretens von doppelt angelegten Uteri (Uterus bicornis, didelphys), partiellen Fusionsstörungen der Müller-Gänge (Uterus arcuatus, septus, subseptus), doppelt angelegten Zervizes und Vaginae aufgrund von longitudinalen Vaginalsepten.

Bis zur Erstellung des Manuskriptes lagen keine nachgewiesenen Gendefekte bei isolierten Müller-Gang-Fehlbildungen beim Menschen vor. Studien an Mausmodellen zeigten, dass vor allem die *HOX*-Gene, hierbei speziell *HOXA9*, *A10*, *A11* und *A13*, eine essentielle Rolle bei der Entwicklung des Urogenitaltrakts spielen. Dabei konnte gezeigt werden, dass *HOXA10* für die Uterusentwicklung, *HOXA11* für den kaudalen Uterus- und Zervix-Anteil, *HOXA13* für die obere Vagina und *HOXA9* für die Eileiterentwicklung verantwortlich ist. Eine Hemmungsfehlbildung der Müller-Gänge (Aplasie oder inkomplette Fusion der Gänge) wird nach derzeitigem Wissensstand als Ursache genitaler Malformationen gesehen.

Neben chromosomalen Aberrationen in komplexen Fehlbildungssyndromen konnten kürzlich auch submikroskopische genomische Imbalancen, die Chromosomen 1q21.1, 17q12, 22q11.21 und Xq21.31 betreffend, beschrieben werden.

Als Beispiel ist das Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom (MRKHS) mit kompletter Vaginal- und Zervixaplasie bei rudimentären Uterushörnern anzuführen. Das MRKH-Syndrom ist ein klinisch und genetisch heterogenes Krankheitsbild. Bei einer kleinen Untergruppe von MRKH-Patientinnen, die zusätzlich eine Hyperandrogenämie aufwiesen, konnten Mutationen im *WNT4*-Gen in 1p35 nachgewiesen werden. Die Hypothese, dass eine Aktivierung des Anti-Müller-Hormons (AMH) zur Regression der Müller-Gänge und somit zur Vaginalatresie bzw. Uterusagenesie führt, konnte für das MRKHS nicht belegt werden. Als Beispiele komplexer Syndrome, die mit Müller-Gang-Fehlbildungen und anderen assoziierten Fehlbildungen einhergehen, sind das McKusick-Kaufman-Syndrom (MKKS), das Hand-Fuß-Genital-Syndrom (HFGS) und das Wolf-Hirschhorn-Syndrom (WHS) anzuführen. Mittlerweile konnte gezeigt werden, dass sowohl das Bardet-Biedl-Syndrom (BBS) assoziiert mit Uterus bicornis und Vaginalseptum als auch das MKKS durch Mutationen im *MKKS*- bzw. synonym im *BBS6*-Gen bedingt sein können. Dieses Syndrom wird autosomal rezessiv vererbt. Neben zahlreichen anderen Stigmata besteht die Möglichkeit des Auftretens eines Morbus Hirschprung und von Analatresien. Beim weiblichen Geschlecht schließt das Fehlbildungsspektrum Hydrometrokolpos, Vaginalatresien/-stenosen und transversale Vaginalmembranen, bei männlichen Individuen einen Kryptorchismus ein. Als besonderes Merkmal ist bei diesen Patienten eine Syn-/Polydaktylie vorhanden. Im Kontext mit Fehlbildungen der Müller-Gang-Derivate kann dieses Symptom diagnoseweisend sein. Beim HFGS, welches bei weiblichen Individuen mit Fusionsanomalien der Müller-Gänge und Fehlbildungen der distalen Extremitäten verbunden ist, sind dagegen Mutationen im Transkriptionsfaktor *HOXA13* beschrieben. Jedoch konnte bisher keine Mutation in *HOXA13* bei isolierten Müller-Gang-Aplasien gefunden werden. Das Wolf-Hirschhorn-Syndrom (WHS), bedingt durch partielle Deletionen auf Chromosom 4p, geht mit schwerer psychomotorischer Retardierung einher. Mehrfach wurden assoziierte Uterusaplasien beschrieben. Beim WHS konnten bisher keine eindeutigen Hinweise erbracht werden, dass *WHSC1*, *WHSC2* und *MSX1* im Bereich von 4p16 in die Pathogenese involviert sind.

Neben genetischen Ursachen sind auch exogene Faktoren wie polychlorierte Biphenyle als auch das Diethylstilbestrol sowie alle Substanzen, die in die Geschlechtshormonregulation als auch ihrer beeinflussenden Faktoren und Gene eingreifen, zu erwähnen.

Diagnostik, Therapie und Management der meist primär oder sekundär endokrin bedingten „disorders of sex development“ (DSD) oder des Adrenogenitalen Syndroms sind Gegenstand anderer Leitlinien, z. B. der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Endokrinologie der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin ([www.paediatriische-endokrinologie.de](http://www.paediatriische-endokrinologie.de)).

#### Statements

Bislang konnten keine Gendefekte bei isolierten Müllergangfehlbildungen nachgewiesen werden. *GoR A*

Genomische Imbalancen scheinen häufiger bei komplexen Syndromen mit weiblichen Genitalfehlbildungen assoziiert zu sein. *GoR B*

Exogene Faktoren scheinen in Kombination mit genetischen Faktoren einen gemeinsamen Einfluss auf die weibliche Genitalentwicklung zu haben. *GoR D*

## Literatur

1. Bendavid C, Pasquier L, Watrin T, Morcel K, Lucas J, Gicquel I, Dubourg C, Henry C, David V, Odent S, Levêque J, Pellerin I, Guerrier D. Phenotypic variability of a 4q34-->qter inherited deletion: MRKH syndrome in the daughter, cardiac defect and Fallopian tube cancer in the mother. *Eur J Med Genet* 2007; 50: 66–72
2. Biason-Lauber A, Konrad D, Navratil F, Schoenle EJ. A WNT4 mutation associated with Mullerian duct regression and virilization in a 46,XX woman. *New Eng J Med* 2004; 351: 792–798
3. Biason-Lauber A, De Filippo G, Konrad D, Scarano G, Nazzaro A, Schoenle EJ. WNT4 deficiency – a clinical phenotype distinct from the classic Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a case report. *Hum Reprod* 2007; 22: 224–229
4. Burel A, Mouchel T, Odent S et al. Role of HOXA7 to HOXA13 and PBX1 genes in various forms of MRKH syndrome (congenital absence of uterus and vagina). *J Negat Results Biomed* 2006; 5: 4
5. Cheroki C, Krepisch-Santos AC, Rosenberg C et al. Report of a del22q11 in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) anomaly and exclusion of WNT-4, RAR-gamma, and RXR-alpha as major genes determining MRKH anomaly in a study of 25 affected women. *Am J Med Genet A* 2006; 140: 1339–1343
6. Cheroki C, Krepisch-Santos AC, Szuhai K, Brenner V, Kim CA, Otto PA, Rosenberg C. Genomic imbalances associated with Mullerian aplasia. *J Med Genet* 2008; 45: 228–232
7. Guerrier D, Mouchel T, Pasquier L, Pellerin I. The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (congenital absence of uterus and vagina) – phenotypic manifestations and genetic approaches. *J Negat Results Biomed* 2006; 27
8. Morcel K, Camborieux L; Programme de Recherches sur les Aplasies Müllériennes, Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 14: (2): 13
9. Mortlock DP, Innis JW. Mutation of HOXA13 in hand-foot-genital syndrome. *Nat Genet* 1997; 15: 179–180
10. Oppelt P, Strissel PL, Kellermann A et al. DNA sequence variations of the entire anti-Müllerian hormone (AMH) gene promoter and AMH protein expression in patients with the Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser syndrome. *Hum Reprod* 2005; 20: 149–157
11. Shirota M, Mukai M, Sakurada Y, Doyama A, Inoue K, Haishima A, Akahori F, Shirota K. Effects of vertically transferred 3,3',4,4',5-pentachlorobiphenyl (PCB-126) on the reproductive development of female rats. *J Reprod Dev* 2006; 52: 751–761
12. Stelling JR, Bhagavah B, Gray MR, Reindollar RH. HOXA13 Homeodomain mutation analysis in patients with Mullerian system anomalies. *J Soc Gynecol Invest* 1998; 5: 140A
13. Stone DL, Slavotinek A, Bouffard GG et al. Mutation of a gene encoding a putative chaperonin causes McKusick-Kaufman syndrome. *Nat Genet* 2000; 25: 79–82
14. Suzuki A, Urushitani H, Sato T, Kobayashi T, Watanabe H, Ohta Y, Iguchi T. Gene expression change in the Müllerian duct of the mouse fetus exposed to diethylstilbestrol in utero. *Exp Biol Med (Maywood)* 2007; 232: 503–514
15. Taylor HS, Vanden Heuvel GB, Igarashi P. A conserved Hox axis in the mouse and human female reproductive system: late establishment and persistent adult expression of the Hoxa cluster genes. *Biol Reprod* 1997; 57: 1338–1345
16. Wennerholm UB, Bergh C, Hamberger L et al. Incidence of congenital malformations in children born after ICSI. *Hum Reprod* 2000; 15: 944–948

## **3. Klassifikation**

Um die unterschiedlichen Ausprägungen der genitalen Fehlbildungen einzugliedern, führte 1907 Straßmann (10) erstmals eine systematische Unterteilung in Uterus bilocularis (septus, subseptus) und Uterus bifidus (bicornis, didelphys) ein. Anhand dieser groben, lediglich auf den Uterus begrenzten Einteilung war eine Zuordnung vieler Fehlbildungen nicht möglich, so dass 1979 Buttram (3) eine in sechs Untergruppen gegliederte Klassifikation vorschlug. Diese wurde 1988 von der „American Fertility Society“ (AFS) überarbeitet (2). Der hauptsächliche Unterschied gegenüber der Klassifikation von Buttram besteht darin, dass der Uterus arcuatus in einer eigenen Untergruppierung gegenüber dem Uterus subseptus abgegrenzt wird.

Die AFS-Klassifikation ist einfach zu verstehen und aus diesem Grund die derzeit weltweit am meisten benutzte Einteilung (Abbildung 1). Allerdings weist die aktuelle AFS-Klassifikation einige Defizite in der Handhabung auf. So lassen sich nicht alle genitalen Fehlbildungen eindeutig den einzelnen sieben Gruppen zuordnen. Aufgrund der Komplexität kommen bei

bestimmten Fehlbildungen mehrere Gruppen im Zuge der Beschreibung in Betracht. Weiterhin werden vaginale und assoziierte Fehlbildungen anderer Organe vernachlässigt.

Andere Einteilungen wie die revidierte Version von Acien orientieren sich hauptsächlich an der embryologischen Entwicklung (1). Diese erfasst neben der uterinen Fehlbildung auch Veränderungen von Vagina, Adnexen und renalem System, ist aber in der klinischen Anwendung äußerst komplex und schwierig in der jeweiligen Zuordnung.

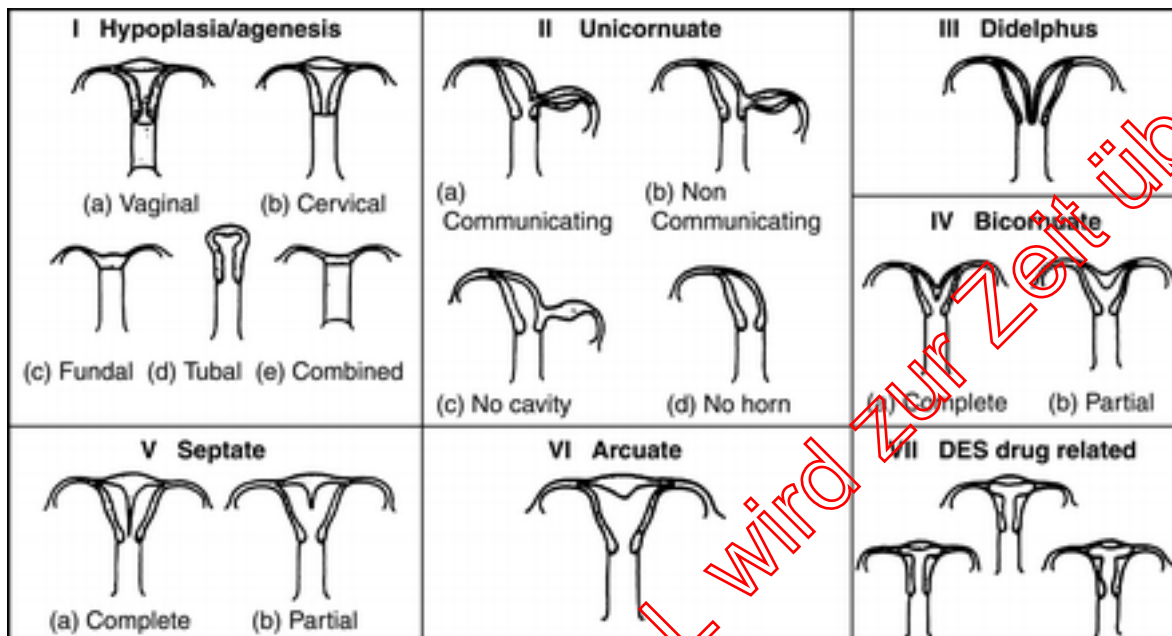


Abb. 1: AFS-Klassifikation

Die Einschränkungen der aktuellen AFS-Klassifikation liegen in der nicht gegebenen Möglichkeit, Varianzen der Malformation in exakte Organuntergruppe einzugliedern. Alle gültigen Klassifikationen beschränken sich hauptsächlich auf den Uterus und die Vagina und vernachlässigen Fehlbildungen der Adnexe. Ebenfalls werden assoziierte Fehlbildungen, die in Abhängigkeit der genitalen Malformation in bis zu 30 % vorliegen, nicht berücksichtigt (6, 8).

Da bis dato noch keine zugrunde liegenden molekulargenetischen Veränderungen der jeweiligen Fehlbildungen nachweisbar waren (4, 7, 9), wurde die VCUAM-Klassifikation entwickelt, welche sich an den anatomischen Variationen des äußeren und inneren Genitale der Frau orientiert. Ziel der Klassifikation ist eine möglichst individuelle und exakte Beschreibung der Fehlbildung. Diese Beschreibung sollte reproduzierbar und klinisch einsetzbar sein (5).

Das äußere und innere Genitale der Frau wurde entsprechend der Anatomie in folgende Untergruppen eingeteilt: Vagina (V), Cervix (C), Uterus (U). Da im Rahmen von IVF bzw. ICSI der Eintransportmechanismus keine Rolle spielt, wurden Tube und Ovar unter dem Begriff Adnexe (A) zusammengefasst. In jeder Gruppe erfolgte eine systematische Untergliederung der möglichen Organveränderungen. Für das Fehlen einer Pathologie wurde die Ziffer 0 gewählt. Je stärker die Malformation ausgeprägt war, umso höher erfolgte die numerische Einteilung. Die höchste Zahl in jeder Gruppe galt der Atresie bzw. Aplasie (Tabelle 1).

Assoziierte Fehlbildungen treten häufig bei Malformationen der Müller-Gänge auf. Diese wurden in der separaten Untergruppe „assozierte Malformationen“ (M) in die Klassifikation aufgenommen. Auf eine exakte Gliederung der „assozierten Malformation“ wurde wegen der Vielzahl an möglichen Variationen bewusst verzichtet. Stattdessen soll lediglich die betroffene

Organgruppe wie z. B. renales System „R“ oder Skelett „S“ erfasst werden. Eine Mehrfachnennung in der Gruppe (M) ist möglich (Tabelle 1).

Lässt sich eine Veränderung mit der vorliegenden Einteilung nicht erfassen, sollte diese mit dem Zeichen „+“ dokumentiert werden. Wurde eine Fehlbildung nicht komplett abgeklärt, wird für die Erfassung der jeweiligen Untergruppe das Zeichen „#“ vorgeschlagen.

**Tab.1: VCUAM-Klassifikation**

<b>Vagina (V)</b>	0	unauffällig	
	1a	partielle Hymenalatresie	
	1b	komplette Hymenalatresie	
	2a	inkomplettes Scheidenseptum < 50 %	
	2b	komplettes Scheidenseptum/Duplex	
	3	Introitusstenose	
	4	Hypoplasie	
	5a	einseitige Atresie	
	5b	komplette Atresie	
	S1	Sinus urogenitalis (tiefe Konfluenz)	
	S2	Sinus urogenitalis (mittlere Konfluenz)	
	S3	Sinus urogenitalis (hohe Konfluenz)	
	C	Kloake	
	+	sonstige	
	#	unbekannt	
	<b>Cervix (C)</b>	0	unauffällig
		1	Cervix duplex
2a		Atresie/Aplasie einseitig	
2b		Atresie/Aplasie beidseitig	
+		sonstige	
#		unbekannt	
<b>Uterus (U)</b>	0	unauffällig	
	1a	arcuatus	
	1b	subseptus < 50 % des Cavum	
	1c	subseptus > 50 % des Cavum	
	2	bicornis, duplex	
	3	hypoplastischer Uterus	
	4a	einseitig rudimentär oder aplastisch	
	4b	beidseitig rudimentär oder aplastisch	
	+	sonstige	
	#	unbekannt	
<b>Adnexe (A)</b>	0	unauffällig	
	1a	Fehlbildung Tube einseitig, Ovarien unauffällig	
	1b	Fehlbildung Tube beidseitig, Ovarien unauffällig	
	2a	Hypoplasie/Streakgonade einseitig (ggf. inkl. Fehlbildung Tube)	
	2b	Hypoplasie/Streakgonade beidseitig (ggf. inkl. Fehlbildung Tube)	
	3a	Aplasie einseitig	
	3b	Aplasie beidseitig	
	+	sonstige	
	#	unbekannt	
	<b>assoziierte Fehlbildungen (M)</b>	0	unauffällig
R		renales System	
S		Skelettsystem	
C		kardiales System	
N		neurologisches System	
+		sonstige	
#		unbekannt	



## Statements

Die am häufigsten angewandte Klassifikation ist die der „American Fertility Society“ (AFS).  
*GoR D*

Die VCUAM-Klassifikation erlaubt eine exakte und reproduzierbare anatomische Beschreibung der Fehlbildung inkl. assoziierter Malformationen. *GoR D*

## Literatur Klassifikation

1. Acien P, Acien M, Sánchez-Ferrer M. Complex malformation of the female genital tract. New types and revision of classification. *Hum Reprod* 2004; 19: 2377–2384
2. American Fertility Society. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion secondary due to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988; 49: 944–955
3. Buttram VC, Gibbons WE. Müllerian Anomalies: A proposed classification. *Fertil Steril* 1979; 32: 40–46
4. Nahum GG. Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? *J Reprod Med* 1998; 43: 877–887
5. Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel P, Strick R, Oppelt PG, Doerr HG, Schott GE, Hucke J, Wallwiener D, Beckmann MW. The V-C-U-A-M-Classification (Vagina-Cervix-Uterus-Adnex-associated Malformation) A new classification for genital malformations. *Fertil Steril* 2005; 84 (5): 1497–1497
6. Oppelt P, Renner SP, Kellermann A, Brucker S, Hauser GA, Ludwig KS, Strissel PL, Strick R, Wallwiener D, Beckmann MW. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod* 2006; 21 (3): 792–797
7. Oppelt P, Strissel PL, Kellermann A, Seeber S, Humeny A, Beckmann MW, Strick R; Correlation of DNA Sequence Variations of the Entire Anti-Müllerian Hormone (AMH) Gene Promoter and AMH Protein Expression with the Mayer-Rokitanski-Küster-Hauser Syndrome. *Hum Reprod* 2004; 20 (1): 149–157
8. Oppelt P, von Have M, Renner SP, Paulsen M, Kellermann A, Strissel PL, Strick R, Brucker S, Ludwig KS, Wallwiener D, Beckmann MW. Female genital malformations and their associated abnormalities: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Fertil Steril* 2007; 87 (2): 335–342
9. Simpson JL. Genetics of the female reproductive ducts. *Am J Med Genet* 1999; 89: 224–239
10. Strassmann P. Die operative Vereinigung eines doppelten Uterus. *Zentral Gynäk* 1907; 43: 1322–1335

## 4. Diagnostik

### 4.1 Vorbemerkungen

Grundsätzlich sollte man sich bei der Diagnostik im Kindes- und Jugendalter auf möglichst wenig invasive Maßnahmen beschränken und eine Strahlenbelastung auf ein Minimum reduzieren. Die Mehrzahl aller genitalen Fehlbildungen erkennt man durch die einfache Inspektion und abdominale Sonographie relativ sicher. Physische und psychische Traumen durch unnötige Untersuchungen müssen vermieden werden. Das ableitende Harnsystem kann bei genitalen Fehlbildungen mitbetroffen sein und sollte in die Diagnostik einbezogen werden (z. B. durch Nephrosonographie). Narkoseuntersuchungen können erforderlich sein, sollten jedoch nur im besonderen Ausnahmefall zum Einsatz kommen.

Selbstverständlich muss bei V. a. auf eine genetisch bedingte Fehlbildung die entsprechende genetische Diagnostik und bei vermuteter endokriner Ursache die Hormondiagnostik mit weiterführenden Tests veranlasst werden. Die interdisziplinäre Kooperation mit Kinderärzten, pädiatrischen Endokrinologen, Kinderchirurgen und Kinderurologen ist notwendig.

Besonders wichtig ist die Antwort auf die Frage, ob die diagnostizierte Fehlbildung isoliert oder als Teil eines Symptomenkomplexes (z. B. Androgeninsensitivität) bzw. eines Syndromes zu sehen ist (z. B. Klitorishypertrophie beim adrenogenitalen Syndrom).

#### 4.2 Spezielle Maßnahmen

Der Ausschluss von Fehlbildungen beginnt bereits unmittelbar nach der Geburt eines Mädchens im Rahmen der Erstuntersuchung (U 1). Bei der Inspektion der Anogenitalregion sollte vor allem auf einen geöffneten Anus, auf die Größe der Klitoris und auf das Vorhandensein eines Fluor neonatalis geachtet werden. Durch vorsichtiges Spreizen der meist sehr sukkulenten großen und kleinen Labien sind der in der Regel gut östrogenisierte Hymen und die Urethralöffnung gut einsehbar. Fehlt der typische weibliche Fluor, ist an eine Uterus- und/oder Vaginalaplasie (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom, MRKHS) oder eine Hymenalatresie zu denken. Liegt eine komplexe Fehlbildung oder ein uneindeutiges äußeres Geschlecht vor, wird nach den Empfehlungen der Arbeitsgruppe Ethik im Netzwerk Intersexualität „Besonderheiten der Geschlechtsentwicklung bei DSD“ (Ethische Grundsätze und Empfehlungen bei DSD, Monatssch Kinderheilkd 2008; 156: 241–245) vorgegangen und eine entsprechende interdisziplinäre Diagnostik und Beratung eingeleitet (DSD = disorders of sexual development).

Auch in der hormonellen Ruhephase bis zum Beginn der Ovarialfunktion genügt in der Regel die einfache Inspektion, um Pseudofehlbildungen und echte Fehlbildungen zu erkennen. Eine Vaginoskopie ist nur bei unklarer Genitalblutung (Ausschluss eines Tumors) und chronisch rezidivierendem, übelriechendem Fluor (Ausschluss eines Fremdkörpers) gerechtfertigt. Der Nachweis von Normvarianten oder Anlagestörungen (z. B. Doppelanlagen) spielt in dieser Zeitspanne keine Rolle, da zu diesem Zeitpunkt keine Therapie erforderlich ist. Erst mit dem Beginn der Pubertätsentwicklung, der Menarche und/oder dem Wunsch nach Kohabitation kann sich hier Handlungsbedarf ergeben.

Die Differenzierung zwischen einem Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom (MRKH) und einer Hymenalatresie kann in der hormonalen Ruhephase schwierig sein und die Ultrasonographie zu falsch negativen Ergebnissen führen. Deshalb ist eine Abklärung erst mit Beginn der Pubertät sinnvoll, da zu diesem Zeitpunkt der Uterus mit seinem Endometriumecho deutlich besser darstellbar ist.

Dann ist auch der Einsatz der üblichen geteilten (schmalen) Specula meist gefahrlos möglich. Der Hymen ist unter dem Einfluss der Östrogene gut dehnbar und wird daher bei der vorsichtigen Spiegeleinstellung nicht verletzt. Auf ein behutsames Vorgehen ist jedoch zu achten.

Die genaue Inspektion der Vagina ist zum Ausschluss von Septen und Doppelanlagen (z. B. zwei Portiones) von großer Bedeutung.

Die Abdominalsonographie bei gefüllter Harnblase erlaubt eine schnelle, gefahrlose, kostengünstige und nicht invasive Beurteilung des inneren Genitales ohne Strahlenbelastung. Auch die Sonographie der Nieren und des ableitenden Harnsystems ist bei einigen Krankheitsbildern eine wichtige Ergänzung der Diagnostik.

Eine Kernspintomographie mit Füllung der Vagina mit Sonogel ist erst bei unklarer Situation im kleinen Becken indiziert. Eine mit Strahlenbelastung verbundene Computertomographie ist in aller Regel vermeidbar.

Eine diagnostische Laparoskopie ist nur in Ausnahmefällen indiziert, nicht jedoch bei V. a. ein MRKH-Syndrom, weil dieses durch die typische Anamnese, den Inspektionsbefund, rektale Palpation und abdominale Sonographie eindeutig diagnostizierbar ist.

Finden sich ultrasonographisch Hinweise auf eine Doppelanlage des Uterus oder das Vorliegen eines Uterusseptums, wird im Kindes- oder Jugendalter keine Hysteroskopie durchgeführt. Diese diagnostische Maßnahme ist nur bei Sterilitätspatientinnen gerechtfertigt.

Eine Karyotypisierung sollte bei Patientinnen immer dann erfolgen, wenn endokrinologisch ein hypergonadotroper Hypogonadismus nachgewiesen wird, bei fehlendem Uterus laborchemisch ein Hinweis auf eine Störung der Androgenproduktion oder eine Androgeninsensitivität sowie ein uneindeutiges äußeres Genitale vorliegen. Bei auffälligem ACTH-Kurztest wird eine molekulargenetische Untersuchung auf ein AGS oder Late-onset-AGS durchgeführt. Liegt ein diskrepantes phänotypisches zu karyotypischem Geschlecht nach der Chromosomenanalyse vor, so orientiert man sich an den Empfehlungen der Arbeitsgruppe Ethik (Ethische Grundsätze und Empfehlungen bei DSD, Monatssch Kinderheilkd 2008; 156: 241–245) zur weiteren Betreuung und Beratung.

Eine endokrinologische Diagnostik ist in Abgrenzung zu einer konstitutionellen Entwicklungsverzögerung in der Kinder- und Jugendgynäkologie bedeutsam bei ausbleibender Pubertätsentwicklung jenseits des 14. Lebensjahres zum Ausschluss oder Nachweis einer Ovarialinsuffizienz. Liegen klinische Hinweise auf eine Hyperandrogenämie vor oder zeigt sich eine Klitorishypertrophie, so werden die Androgene bestimmt, ein ACTH-Kurztest und ein Dexamethasonhemmttest durchgeführt. Ergibt der ACTH-Test einen biochemischen Hinweis auf ein AGS, so schließt sich die molekulargenetische Untersuchung an. Zeigt der Dexamethasonhemmttest keine Suppression der Androgene, wird eine bildgebende Diagnostik des Abdomens zur Tumorsuche durchgeführt.

### Statements

Die Diagnostik bei v. a. gynäkologische Fehlbildungen im Kindes- und Jugendalter setzt viel Erfahrung, ein kindergerechtes Instrumentarium und Ambiente und gutes Einfühlungsvermögen des Untersuchers/der Untersucherin voraus. Nur dann gelingt es, die Kinder und Jugendlichen vor ungerechtfertigten Maßnahmen zu schützen.

Die interdisziplinäre Kooperation mit Kinderärzten, pädiatrischen Endokrinologen, Kinderchirurgen und Kinderurologen ist im Einzelfall notwendig.

Das ableitende Harnsystem kann bei gynäkologischen Fehlbildungen betroffen sein und muss ggfs. mit abgeklärt werden.

Grundsätzlich ist zu überlegen, ob eine Fehlbildung isoliert oder als Teil eines Syndroms bzw. eines Symptomenkomplexe zu sehen ist. *GoR D*

## **5. Therapieoptionen der einzelnen Fehlbildungen**

### **5.1. Hymenalatresie (VCUAM VIa/b)**

Die operative Korrektur zur Herstellung eines normal konfigurierten Hymenrings kann grundsätzlich zu jedem Zeitpunkt erfolgen, idealerweise aber erst dann, wenn der Hymenalsaum einer östrogenen Stimulation unterworfen ist (beim Neugeborenen oder in der Adoleszenz). Die Abgrenzung zu einer Vaginalaplasie ist in der hormonellen Ruhephase u. U. schwierig. Deshalb sollte eine Korrektur nach der Thelarche und vor der zu erwartenden Menarche erfolgen (ca. ein Jahr nach Thelarche).

Die operative Korrektur wird durch mittige Inzision des Hymens und Resektion über einem in der Scheide geblockten Blasenkatheter mit einem Laser oder monopolarer Stromnadel vorgenommen. Die Resektion bei partieller Hymenalatresie (Hymen bifenestratus, Hymen altus, Hymen punctatus, Hymen cribriformis) erfolgt in identischer Weise. Eine primäre Inzision erübrigt sich dabei.

### Statement

Eine Korrektur sollte nach der Thelarche und vor der zu erwartenden Menarche erfolgen. *GoR D*

### Literatur Hymenalatresie

Anthuber S, et al. [Abnormalities of external and internal genitalia. *Gynakol Geburtshilfliche Rundsch* 2003; 43 (3): 136–145

Garden AS, Bramwell R. Treatment of imperforate hymen by application of Foley catheter. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2003; 106 (1): 3–4

## **5.2. Scheidenseptum (VCUAM V 2a/b)**

### 5.2.1 Longitudinales Scheidenseptum

Die operative, vollständige Entfernung des longitudinalen Scheidenseptums ist bei Kohabitationsbeschwerden indiziert. Auch bei asymptomatischen Patienten muss spätestens vor Eintreten einer Schwangerschaft bzw. vor einer vaginalen Geburt die Entfernung des Septums diskutiert werden, um höhergradige Geburtsverletzungen zu vermeiden.

Die Resektion erfolgt kranial und kaudal zweier scharfer, langer Klemmen, die vom Introitus bis zu den zwei Portiones auf das Septum gesetzt werden. Mit der Resektion und der Naht im Scheidenniveau wird eine Scheidenwulst vermieden. Die Scheidenvorder- und Hinterwand werden dann mit Einzelknopfnähten vernäht.

Liegt nur eine partielle kaudale Fusion der Müller-Gänge vor, so kommt es bei einem Uterus duplex zu einem partiellen Transversalseptum und damit zu einem einseitigen Hämatokolpos/Mukokolpos. Die Therapie besteht aus einer Resektion des Septums, indem an der sich vorwölbenden Stelle zunächst mit einer Kanüle aspiriert und dann der partielle Anteil des Septums scharf reseziert wird.

### 5.2.2 Transversales Scheidenseptum

Ein transversales Scheidenseptum äußert sich in einer Amenorrhoe mit Ausbildung eines Hämatokolpos. Die operative Therapie besteht in der Exzision des Septums. Zur Vermeidung von Scheidenstenosen kann die Methode nach Grüneberger mit plusförmiger Inzision des kaudalen Anteils des Septums, sternförmiger Inzision des kranialen Anteils und querer Vernähung im Bereich der Scheidenwände empfohlen werden.

### Statement

Ein Scheidenseptum sollte vor einer vaginalen Geburt entfernt werden. *GoR D*

### 5.2.3 Literatur

Grüneberger W. Operative Korrektur kongenitaler Fehlbildungen. *Frauenarzt* 2006; 47: 2

### **5.3. Hypoplasie und Atresie der Vagina (VCUAM V4–5a/b)**

#### **5.3.1 Definition**

Als Vaginalhypoplasie wird eine zu kleine Anlage der Vagina bezeichnet. Das Wort Atresie (griechisch: atretos = ohne Öffnung) bezeichnet die Nichtanlage oder den angeborenen Verschluss eines Hohlorgans oder einer (natürlichen) Körperöffnung.

#### **5.3.2 Klinik**

Das Leitsymptom der Vaginalaplasie ist die primäre Amenorrhoe meist ohne zyklische Unterbauchbeschwerden. Diese Malformation kommt selten isoliert vor, oft in Kombination mit einer Uterusaplasie z. B. im Rahmen eines Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndroms. Ist der Uterus normal ausgebildet, treten zyklische, zunehmende Unterbauchschmerzen aufgrund einer Ansammlung des Menstruationsblutes im Sinne einer Hämatometra auf.

Ein Teil der Patientinnen stellt sich primär aufgrund der Unfähigkeit zur Kohabitation vor.

#### **5.3.3 Therapieoptionen**

##### **A. Nichtoperative Dehnungsverfahren**

Letzteres wurde erstmals 1938 von Frank et al. beschrieben. Die motivierte Patientin sollte hierbei täglich mehrmals mit Glasdilatoren dehnen. Länge und Durchmesser wurden kontinuierlich gesteigert. Nach 6–8 Wochen waren angeblich Scheidenlängen von bis zu 7,5 cm erreicht, Kohabitation war ohne Probleme möglich. Andere Autoren mit höheren Fallzahlen beschreiben mittlere Behandlungszeiträume von sieben Monaten, häufig mit Erfolgsraten unter 50 % (35, 38). Ingram et al. gelang es, die Dilatation für die Patientinnen zu erleichtern, indem sie einen Fahrradsitz entwickelten, wodurch es möglich wurde, die Dehnung im Sitzen vorzunehmen. Mit dieser Methode konnten gute Ergebnisse (Patientinnenzufriedenheit in Bezug auf Koitus) bei Patientinnen mit MRKH-Syndrom, aber auch bei anderen Ursachen der Vaginalaplasie oder -stenose erzielt werden (41).

Mittlerweile werden Dilatoren aus unterschiedlichen Materialien, vorwiegend aber Plastik oder Hartgummi, verwendet.

Nachteil dieser nichtoperativen Methode ist, dass sie eine hohe Motivation der Patientin voraussetzt, häufig schmerzhaft, langwierig und belastend ist. Als vorteilhaft anzusehen ist, dass die Risiken einer Operation fehlen.

Da häufig nur eine inkomplette Invagination im Dammbereich besteht, die nur bei ständiger sexueller Aktivität aufrechterhalten werden kann, ist diese Methode für die noch jugendliche Patientin ohne regelmäßigen Verkehr eher nicht geeignet. Die Indikation zur nichtoperativen Dehnung besteht unserer Meinung nach zumindest bei Patientinnen, die hochmotiviert und sich der langen Therapiedauer bewusst sind sowie einer operativen Methode ablehnend gegenüberstehen.

##### **Statements**

Vorteil: „unblutiges“ Verfahren mit weniger Risiken und Komplikationen, keine Narkose. GoR  
D

Nachteil: langwierige Therapie, erfordert höchste Motivation, schmerzhaft, falsche Technik mit z. B. Dilatation der Urethra, dauerhafte Anwendung nötig, da Schrumpfungstendenz, Prolapsgefahr. *GoR D*

Indikation: hochmotivierte, gut angeleitete Patientin, die operativem Vorgehen zunächst oder überhaupt ablehnend gegenübersteht.

## B. Operative Rekonstruktionsverfahren

Zahlreiche operative Methoden mit ihren Modifikationen sind beschrieben.

### *Vaginale Tunnelung*

#### a) McIndoe-Scheide

Hautlappen werden zur Bildung der Neovagina schon sehr lange verwendet. In den meisten Fällen erfolgt die Hautentnahme von der Vorderseite des Oberschenkels oder vom Gesäß. Die Tunnelung der Neovagina erfolgt bis zum Douglasperitoneum. Der Hautlappen wird auf eine Prothese gezogen und diese in die Vagina eingelegt. Der Hautlappen wird am Introitus befestigt und entweder die Labien mit einer Naht vereinigt oder die Prothese an die Labien angenäht, um diese in situ zu halten.

Bei den Erstbeschreibern wurde nach zwei Wochen die Prothese entfernt, der Hautlappen war in der Regel mit der Unterlage verwachsen. Eine postoperative Prothese wurde für mindestens sechs Monate getragen. Probleme waren partielle Nekrose des Hautlappens und als Folge davon Granulationsgewebebildung, Drucknekrosen der Urethra und Fistelbildungen (37).

Lang et al. verwendeten in den 70er-Jahren in Anlehnung an die Therapie ausgedehnter Hautverbrennungen erstmals Maschentransplantate (33). Diese Methode erlaubte eine sparsame Entnahme der Haut. Die Verwendung eines perforierten Phantoms ermöglichte die Drainage von Blut und Wundsekret. Ohne systematische Nachbehandlung mit Prothesen wurden bei der Mehrzahl der Patientinnen gute anatomische und funktionelle Ergebnisse erreicht (in der Mehrzahl Scheidenlängen  $> 8$  cm). Die häufigste Komplikation ist ein Nicht- oder nur partielles Anwachsen des Transplantats. Erheblichen Einfluss auf die perioperative Komplikationsrate haben hierbei vorausgehende vaginale oder perineale Operationen. So werden Komplikationen wie Fisteln, Blutungen, Stenosen und Absterben des Transplantats in 25–40 % der Patientinnen beschrieben, die eine vorausgehende Operation in diesem Bereich hatten (10).

Die postoperative Scheidenlänge lag zwischen 6 und 9,5 cm, wobei 78–100 % der Patientinnen sich zufrieden im Bezug auf ihr Sexualleben äußerten (2, 22, 27, 38, 41, 45). Allerdings existiert keine spezifische Studie, die die sexuelle Zufriedenheit untersucht, um diese Ergebnisse zu beweisen.

Als allgemeine Nachteile der McIndoe-Technik werden die Schrumpfungstendenz mit dauerhafter postoperativer Dilatationsnotwendigkeit, die fehlende bis mäßige Lubrikation sowie die Gefahr des Vaginalprolaps aufgrund fehlender Verankerung angesehen. Des Weiteren sind in der englischen Literatur bislang mindestens fünf Fälle von Karzinomen im Bereich der Neovagina beschrieben, die aufgrund des meist jungen Alters der Patientinnen besondere Herausforderungen darstellen (24, 28, 39). Vorteil der Methode ist das relativ einfache Vorgehen und damit das kleine Operationstrauma, so dass wir die Indikation für die McIndoe-Methode bei

Patientinnen nach größeren Voroperationen und/oder Kontraindikation für ein abdominales Vorgehen sehen.

b) Verwendung von Amnion

Ashworth et al. verwendeten Amnion anstelle von Spalthaut mit vergleichbaren Resultaten.

c) Davydov-Scheiden

Auch diese beinhalten keine Transplantation menschlichen Gewebes auf einen fremden Empfänger, sondern verwenden autologes Peritoneum. Zur Gewinnung von Peritoneum ist allerdings zusätzlich eine Laparoskopie oder Laparotomie mit zusätzlichem Operationstrauma und Risiken notwendig (40). 1970 führten Davydov et al. eine bedeutende Änderung ein, indem sie die Operation ausschließlich von vaginal durchführten. Um das Douglasperitoneum von Blase und Rektum unterscheiden zu können, wurde 2–3 Tage vor dem Eingriff eine Pelviskopie durchgeführt. Das Anlegen eines Pneumoperitoneums bewirkte eine vermehrte Bildung von Peritonealflüssigkeit, was das Auffinden des Douglasperitoneums erleichterte. Sobald die Neovagina gebildet war, wurde das Douglasperitoneum punktiert und inzidiert. Der Abschluss zur Bauchhöhle erfolgte mit einer Tabaksbeutelnaht, die Neovagina wurde austamponiert. Die Entlassung der Patientinnen war am 15.–16. Tag. Kohabitation war in der Regel ohne Probleme und für beide Partner zufriedenstellend möglich (12). Anatomische und funktionelle Erfolgsraten liegen bei 95 %.

d) Sonstige Methoden

Einzelne Fälle sind beschrieben mit Kopfhaut als Entnahmestelle mit dem Vorteil der unsichtbaren Narbe und großer Entnahmefläche, guter Durchblutung sowie schneller Heilungstendenz (26) sowie mit Vollhauttransplantaten, die allerdings den Nachteil der hyperpigmentierten Narbenbildung und ggf. des Haarwachstums im Bereich der Neovagina haben (1). In einer Studie, in der buccale Mukosa als Vollhauttransplantat verwendet wurde, werden als Vorteile die Schleimproduktion mit konsekutiv adäquater Lubrikation und Fehlen einer Dyspareunie sowie fehlender Schrumpfungstendenz beschrieben (46).

### Statements

Vorteil: einfaches Vorgehen bei geübtem Operateur; relativ kleines Operationstrauma. *GoR D*

Nachteil: Schrumpfungstendenz mit dauerhafter postoperativer Dilatationsnotwendigkeit; fehlende bis mäßige Lubrikation, Haarwachstum; Prolaps; Fisteln; Darm- und Harnblasenverletzung; Karzinomentstehung. *GoR D*

Indikation: Patientinnen nach ausgedehnten abdominalen Voroperationen.

### Darmscheide

a) Ileum

Die Verwendung von Ileum zur Neovagina-Anlage geht auf Baldwin (1904) zurück (4). Ein ausgeschaltetes Dünndarmsegment mit erhaltener Blutversorgung von gut 12 cm Länge wurde hierzu verwendet. Der Dünndarm wurde reanastomosiert und die Enden des Dünndarmsegments verschlossen. Nach Bildung eines Tunnels zwischen Rektum und Blase wurde das Segment als

Schleife in die Neovagina gebracht und am Introitus befestigt. Die Operationsrisiken waren damals hoch. Nicht selten kam es zur Nekrose des Darmsegments bei ungenügender Blutversorgung. Nachteile wie Irritation durch das Dünndarmsekret (Besiedlung mit typischer Darmflora) und Dyspareunie (ähnlich Darmkoliken) wurden beschrieben. Die Dünndarmschleimhaut ist sehr verletzlich, so dass es häufiger zu Blutungen nach Koitus kam.

#### b) Rektum

Bryan (1949) verwendeten Rektum, was eine hohe Mortalitätsrate aufgrund von Infektionen sowie häufig Stuhlinkontinenz zur Folge hatte (8).

#### c) Sigma

Nach Einführung der Antibiotika und einer verbesserten Darmvorbereitung gingen mehrere Autoren dazu über, Sigma zur Auskleidung der Neovagina mit recht zufriedenstellenden Ergebnissen zu verwenden.

Novak et al. beschreiben postoperative Vaginallängen von 12 cm oder länger, eine Vagina, die weit und dehnbar und frei von Narben sowie von einer feuchten Mukosa ausgekleidet ist (33). Aus Erfahrungen an einem Missionshospital in Bangladesh schlossfolgerten Del Rossi et al., dass die Vaginoplastik mittels Sigma in Entwicklungsländern die beste Alternative aufgrund des einfachen Managements und der wenig aufwendigen Nachsorge darstellt (13).

Vorteile dieser Methode sind die geringe Schrumpfungstendenz, eine genügende Schleimbildung und das Fehlen einer längeren Nachbehandlung. Ein weiterer Vorteil der Methode ist, dass das Darmstück potentiell mit der Patientin mitwächst, wodurch der Eingriff auch bei jungen Mädchen möglich ist, die noch keinen regelmäßigen Geschlechtsverkehr haben (41). Mindestens ein Todesfall aufgrund Anastomoseninsuffizienz und mehrere Fälle von Darmnekrosen relativieren allerdings die Ergebnisse (37).

#### d) Laparoskopisch-assistiertes Vorgehen bei der Sigmascheide

Immer mehr Autoren beschreiben ein laparoskopisch-assistiertes Vorgehen zur Neovagina-Anlage mittels Sigmasegment. Erfahrenen Operateuren wird hierdurch ermöglicht, das Operationstrauma ebenso wie die psychische Belastung durch die Operation für die Patientin geringer zu halten (1, 14, 35, 36, 42).

Neben oben genannten Nachteilen und Risiken liegen mehrere Fallberichte zum Auftreten eines Prolapses, von Adenokarzinomen, von Colitis ulcerosa und anderen Colitiden mit ernsthaften Folgen für die Patientin vor (19, 20, 25, 31, 40).

Obwohl die durchschnittliche Erfolgsrate der Neovagina-Anlage durch Darmsegmente mit 77–90 % angegeben wird, ist die Komplikationsrate nicht zu vernachlässigen, so dass diese Methode für schwerere Fälle reserviert bleiben sollte, bei denen die einfacheren Methoden nicht zum Erfolg führten und/oder postoperativ eine ausgedehnte vaginale Narbenbildung vorliegt. Sigma stellt hierbei den optimalen Darmabschnitt nicht zuletzt aufgrund der Nähe zur Vagina und des leicht zu mobilisierenden Gefäßstiels dar.



## Statements

Vorteil: geringe Schrumpfungstendenz; genügende Schleimbildung; keine Nachbehandlung mit Phantomen notwendig. *GoR D*

Nachteil: aufwendige Operation, schwere Komplikationen bis zur Todesfolge, übelriechender Fluor; Dyspareunie, Prolapsneigung, Colitiden, Karzinomentstehung. *GoR D*

Indikation: Patientinnen, bei denen einfachere Methoden nicht zum Erfolg führten, bei ausgedehnter Narbenbildung nach Voroperationen im Bereich der Vagina.

## Lappenplastiken

### a) Vulvovaginoplastik

Eine weniger angewandte Methode ist die Vulvovaginoplastik nach Williams (34). Das Vorgehen ist ähnlich dem bei einer hinteren Kolpoperineoplastik. Eine U-förmige Inzision, beginnend an der hinteren Kommissur, wird nach ventral innerhalb der Haarlinie bis zu einem Punkt ventral und 4 cm lateral des Meatus urethrae externus fortgeführt. Die Inzision wird vertieft bis zum Freilegen des Musculus bulbocavernosus und der Perinealmuskulatur. Die beiden inneren Schenkel der U-förmigen Inzision werden dann, beginnend am Perineum, vereinigt. Die erste vaginale Untersuchung erfolgt nach sechs Wochen, wenn die Wunde verheilt ist. Einwand gegen diese Methode ist die abnorme Lage der Vagina, der dadurch resultierende für den Koitus ungünstige Winkel sowie ggf. die fehlende Lubrikation (37). Teilweise wurde auch die Möglichkeit der Ansammlung von Urin hinter dem resultierenden hohen Perineum diskutiert. Vorteil ist das einfache Vorgehen, das eine vesikorektale Tunnelung mit der Gefahr der Verletzung dieser Strukturen überflüssig macht (41).

### b) Gracilis-, Glutaeus-, Vulvoperineal- und Skapulalappen

Andere Verfahren wie Gracilis-, Glutaeus-, Vulvoperineal- oder Skapulalappen werden seltener angewandt. Vorteile von Lappenplastiken sind bessere primäre Wundheilung und ein geringeres Infektionsrisiko. Des Weiteren handelt es sich hierbei um Vollhauttransplantate, wodurch die bei Spalthauttechniken wie der McIndoe-Methode postoperative Schrumpfungstendenz ausbleibt. Prinzipiell ließen sich mit dieser Technik gute Ergebnisse erzielen in Bezug auf eine funktionierende Vagina. Narbenbildung, Komplexität und Lappenunverlässlichkeit machen diese Verfahren aber weniger verbreitet (10). Da es sich häufig um Spenderregionen mit Haarfollikeln handelt, lässt sich ein gewisses Haarwachstum im Bereich der Neovagina oft nicht vermeiden, was zu Dyspareunie und unangenehmem Ausfluss führen kann. Ähnliche Probleme traten auch auf, nachdem Gewebeexpander benutzt wurden, um überschüssige Vulvahaut zu produzieren, die als Spenderhaut dienen sollte (15).

## Statements

Vorteil: kein intraabdominaler Eingriff notwendig, wenig Stenosen, gute Erfolgsraten. *GoR D*

Nachteil: Haarwachstum im Bereich der Neovagina; Fluor; Dyspareunie; Narbenbildung im Bereich der Entnahmestelle, Lappennekrosen. *GoR D*

Indikation: Patientinnen mit malignen Erkrankungen und daraus resultierender Notwendigkeit zur Exenteration oder anderen ausgedehnteren pelvinen Operationen vorbehalten.

### *Vecchiotti-Methode und Modifikationen*

Anders als in den USA, wo, wie bereits oben erwähnt, die Abbe-McIndoe-Methode die am weitesten verbreitete Methode zur Anlage einer Neovagina ist, hat in Europa in den letzten 30 Jahren die 1965 von Vecchiotti eingeführte Methode der operativen Dehnung zunehmend Verbreitung gefunden (5). Vorteil dieser Methode ist, dass sie eine Neovagina schafft, die auf hormonelle Veränderungen reagiert und von demselben jodpositiven Plattenepithel ausgekleidet wird wie eine normale Vagina. Es ist somit nicht notwendig, andernorts Gewebe zu entnehmen oder eine (Lappen-)plastische Operation vorzunehmen. Eine Narbenbildung bleibt aus und der funktionelle Erfolg wird schnell erreicht. Es ist außerdem problemlos möglich, eine Endometriose oder uterine Fehlbildungen (41) gleichzeitig zu behandeln oder im Falle eines AIS während des Eingriffs die Gonaden zu entfernen.

Die ursprüngliche Vecchiotti-Technik besteht aus einem Abdominalschnitt im Bereich der vesikouterinen Peritonealfalte und der Dissektion zur Tunnelung, um einen intervesikorektalen Raum zu schaffen (43). Nachdem Gauwerky und Wallwiener (22) 1992 in Heidelberg die Laparotomie durch eine Laparoskopie ersetzt, wurden viele Berichte über Erfahrungen mit dieser Methode veröffentlicht, in der Regel aber nur mit kleinen Fallzahlen (7, 29, 30). Der komplexe Schritt, das scharfe abdominovaginale Tunneln des vesikorektalen Raumes, wurde bis dahin von allen Autoren vorgenommen (16, 22).

Einigen Autoren gelang es schließlich, das laparoskopische Vorgehen mit sonographisch gesteuerter Fadenführung anzuwenden und somit auf die vesikorektale Tunnelung zu verzichten (9, 23). In einigen Fällen verliefen die Spannfäden allerdings mitten durch den Bauchraum, was das Risiko eines postoperativen Darmverschlusses sowie eines Prolapses der Vagina (aufgrund nicht komplett subperitoneal verlaufender Spannfäden) deutlich erhöhte (5).

Studien mit höheren Patientenzahlen wurden von Fedele (16) und Fogueira (17) beschrieben. Ersterer berichtet über die Anlage einer Neovagina in einer Gruppe von 52 Patientinnen nach der Vecchiotti-Methode, allerdings ohne komplette vesikorektale Tunnelung. Nach subperitonealem Einführen der Spannfäden führten beide Gruppen aber eine laparoskopisch-assistierte, scharfe abdomino-vaginale Tunnelung zwischen Blase und Rektum durch.

In der Arbeitsgruppe von Brucker et al. wird das Vaginalgrübchen vagino-abdominal perforiert, ohne vorher zu dissezieren oder zu tunneln. Die Fäden werden dann intraabdominal von einem gebogenen Fadenführer aufgenommen und präperitoneal vor die Bauchdecke unterhalb des Nabels gezogen (6). In einer Studie von 101 Frauen und Mädchen wurde zum ersten Mal die konventionell laparoskopische Methode mit einer modifizierten Technik und optimiertem Instrumentarium verglichen, ohne eine Tunnelung oder Dissektion und ohne andere Bildgebung einzusetzen.

Die verbesserte Technik und Instrumentarium resultierte in einer kürzeren Operationszeit und damit auch kürzerem Krankenhausaufenthalt sowie einer geringen Rate an intra- und postoperativen Komplikationen. Außerdem wurde die Spanndauer bei besseren funktionellen Ergebnissen mehr als halbiert. Ein weiterer Aspekt im Bezug auf die Funktionalität einer Neovagina ist ihre Ähnlichkeit zur normalen Scheide. Brucker et al. konnten zeigen, dass die Neovagina mit der Zeit vom selben nichtverhornenden Plattenepithel ausgekleidet ist wie jede Vagina. Dies bietet einen großen Vorteil gegenüber Techniken, die sich nicht der Dehnung bedienen und stattdessen einen plastischen Eingriff nötig machen.

Haben die Frauen regelmäßig Geschlechtsverkehr, so ist es nach einer Anfangszeit nicht mehr notwendig, ein Phantom zu tragen, um eine Schrumpfung oder Synechien zu verhindern.

Mit minimalem Trauma und der nahezu halbierten Spanndauer stellt diese Methode eine gute Therapieoption bei Patientinnen mit kongenitaler Vaginalaplasie dar. Trotz Vereinfachung des Vorgehens bleibt dies ein komplexes chirurgisches und endoskopisches Verfahren, das in einem hochspezialisierten Zentrum durchgeführt werden sollte. Die behandelnden Ärzte sollten Erfahrungen mit der Diagnostik, Therapie, psychosozialen Follow-up und möglichen Komplikationen haben.

### Statements

Vorteil: gute Erfolgsraten, physiologische reagible Mukosa, gute Lubrikation, bislang kein Prolaps, kurze Spanndauer. *GoR D*

Nachteil: postoperative Phantombehandlung über mehrere Monate. *GoR D*

Indikation: eine der Methoden erster Wahl bei Patientinnen mit Vaginalaplasie (ohne größere Voroperationen).

### 5.3.4 Literatur

1. Akn S. Experience with neovaginal construction using the full-thickness skin graft in vaginal agenesis. *Ann Plast Surg* 2004; 52 (4): 391–396; discussion 397
2. Alessandrescu D, Peltecu GC, Buhimschi CS, Buhimschi IA. Neocolpopoiesis with split-thickness skin graft as a surgical treatment of vaginal agenesis: retrospective review of 201 cases. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 175 (1): 131–138
3. Ashworth MF, Morton KE, Dewhurst J, Lilford RJ, Bates RG. Vaginoplasty using amnion. *Obstet Gynecol*. 1986 Mar;67(3):443-6.
4. Baldwin JF. The formation of an artificial vagina by intestinal transplantation. *Ann Surg* 1904; 40 (3): 398–403
5. Borruto F. Mayer-Rokitansky-Kuster Syndrome: Vecchietti's personal series. *Clin Exp Obstet Gynecol* 1992; 19 (4): 273–274
6. Brucker SY, Gegusch M, Zubke W, Rall K, Gauwerky JF, Wallwiener D. Neovagina creation in vaginal agenesis: development of a new laparoscopic Vecchietti-based procedure and optimized instruments in a prospective comparative interventional study in 101 patients. *Fertil Steril* 2008; 90 (5): 1940–1952
7. Brun JL, Belleannée G, Grafeille N, Aslan AF, Brun GH. Long-term results after neovagina creation in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome by Vecchietti's operation. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2002; 103 (2): 168–172
8. Bryan AL, Nigro JA, Counsellors VS. One hundred cases of congenital absence of the vagina. *Surg Gynecol Obstet* 1949; 88 (1): 79–86
9. Busacchi M, Perino A, Venezia R. Laparoscopic-ultrasonographic combined technique for the creation of a neovagina in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 1996; 66 (6): 1039–1041
10. Crook AJ, Gebhart JB, Klingele CJ, Lee RA, Rayburn WF. Therapeutic strategies for vaginal Müllerian agenesis. *J Reprod Med* 2003; 48 (6): 395–401
11. Darai E, Toullalan O, Besse O, Potiron L, Delga P. Anatomic and functional results of laparoscopic-perineal neovagina construction by sigmoid colpoplasty in women with Rokitansky's syndrome. *Hum Reprod* 2003; 18 (11): 2454–2459
12. Davydov SN, Zhvitiashvili OD. Formation of vagina (colpopoiesis) from peritoneum of Douglas pouch. *Acta Chir Plast* 1974; 16 (1): 35–41
13. Del Rossi C, Attanasio A, Del Curto S, D'Agostino S, De Castro R. Treatment of vaginal atresia at a missionary hospital in Bangladesh: results and followup of 20 cases. *J Urol*. 2003; 170 (3): 864–866
14. Delga P, Potiron L. Sigmoid colpoplasty by laparoscopic and perineal surgery: a first case relative to Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 1997; 7 (3): 195–199
15. Edmonds DK. Congenital malformations of the genital tract and their management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2003; 17 (1): 19–40

16. Frank RT: *The formation of an artificial vagina without operation.* *Am J Obstet Gynecol* 1938; 35: 1053 – 1055
17. Fedele L, Bianchi S, Frontino G, Fontana E, Restelli E, Bruni V. *The laparoscopic Vecchietti's modified technique in Rokitansky syndrome: anatomic, functional, and sexual long-term results.* *Am J Obstet Gynecol* 2008; 198 (4): 377.e1-6
18. Folgueira G, Perez-Medina T, Martinez-Cortes L, Martinez-Lara A, Gomez B, Izquierdo J, Bajo-Arenas J. *Laparoscopic creation of a neovagina in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome by modified Vecchietti's procedure.* *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2006; 127 (2): 240–243. Epub 4.1.2006
19. Freundt I, Toolenaar TA, Jeekel H, Drogendijk AC, Huikeshoven FJ. *Prolapse of the sigmoid neovagina: report of three cases.* *Obstet Gynecol* 1994; 83 (5 Pt 2): 876–879
20. Froese DP, Haggitt RC, Friend WG. *Ulcerative colitis in the autotransplanted neovagina.* *Gastroenterology* 1991; 100 (6): 1749–1752
21. Garcia J, Jones HW Jr. *The split thickness graft technic for vaginal agenesis.* *Obstet Gynecol* 1977; 49 (3): 328–332
22. Gauwerky JF, Wallwiener D, Bastert G. *An endoscopically assisted technique for construction of a neovagina.* *Arch Gynecol Obstet* 1992; 252 (2): 59–63
23. Giacalone PL, Laffargue F, Faure JM, Deschamps F. *Ultrasound-assisted laparoscopic creation of a neovagina by modification of Vecchietti's operation.* *Obstet Gynecol* 1999; 93 (3): 446–448
24. Guven S, Guvendag Guven ES, Ayhan A, Gokoz A. *Recurrence of high-grade squamous intraepithelial neoplasia in neovagina: case report and review of the literature.* *Int J Gynecol Cancer* 2005; 15 (6): 1179–1182
25. Hiroi H, Yasugi T, Matsumoto K, Fujii T, Watanabe T, Yoshikawa H, Taketani Y. *Mucinous adenocarcinoma arising in a neovagina using the sigmoid colon thirty years after operation: a case report.* *J Surg Oncol* 2001; 77 (1): 61–66
26. Höckel M, Menke H, Germann G. *Vaginoplasty with split skin grafts from the scalp: optimization of the surgical treatment for vaginal agenesis.* *Am J Obstet Gynecol* 2003; 188 (4): 1100–1102
27. Højsgaard A, Villadsen I. *McIndoe procedure for congenital vaginal agenesis: complications and results.* *Br J Plast Surg* 1995; 48 (2): 97–102
28. Hopkins MP, Morley GW. *Squamous cell carcinoma of the neovagina.* *Obstet Gynecol* 1987; 69 (3 Pt 2): 525–527
29. Keckstein J, Buck G, Sasse V, Tuttlies F, Ulrich C. *Laparoscopic creation of a neovagina: modified Vecchietti method.* *Endosc Surg Allied Technol* 1995; 3 (2–3): 93–95
30. Lang N: *Operationen zur Wiederherstellung der Funktion bei angeborenem oder erworbenem Verschluss oder Stenose der Vagina.* *Gynäkologe* 1980; 13: 112-115
31. Marwah V, Bhandari SK. *Laparoscopic creation of a neovagina in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome by modification of Vecchietti's procedure.* *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 2001; 8 (3): 416–424
32. Matsui H, Seki K, Sekiya S. *Prolapse of the neovagina in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. A case report.* *J Reprod Med* 1999; 44 (6): 548–550
33. Novak F, Kos L, Plesko F. *The advantages of the artificial vagina derived from sigmoid colon.* *Acta Obstet Gynecol Scand* 1978; 57 (1): 95–96
34. O'Brien BM, Mellow CG, MacIsaac IA, Maher PJ, Barbaro C. *Treatment of vaginal agenesis with a new vulvovaginoplasty.* *Plast Reconstr Surg* 1990; 85 (6): 942–948
35. Ota H, Tanaka J, Murakami M, Murata M, Fukuda J, Tanaka T, Andoh H, Koyama K. *Laparoscopy-assisted Ruge procedure for the creation of a neovagina in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome.* *Fertil Steril* 2000; 73 (3): 641–644
36. Possinger M, Drahonowski J, Plaul K, Schneider A. *Laparoscopic-assisted formation of a colon neovagina.* *Surg Endosc* 2001; 15 (6): 623. Epub 13.3.2001
37. Rotman SS, Rauff M. *Function-saving operations in vaginal atresia.* *Gynäkologe* 1980; 13 (3): 116–119
38. Rock JA, Schlaff WD, Zacur HA, Jones HW Jr. *The clinical management of congenital absence of the uterine cervix.* *Int J Gynaecol Obstet.* 1984; 22 (3): 231–235
39. Rotmensch J, Rosenshein N, Dillon M, Murphy A, Woodruff JD. *Carcinoma arising in the neovagina: case report and review of the literature.* *Obstet Gynecol* 1983; 61 (4): 534–536
40. Schouten van der Velden AP, de Hingh IH, Schijf CP, Bonenkamp HJ, Wobbes T. *Metachronous colorectal malignancies: "don't forget the neo vagina". A case report.* *Gynecol Oncol* 2005; 97 (1): 279–281
41. Templeman CL, Lam AM, Hertweck SP. *Surgical management of vaginal agenesis.* *Obstet Gynecol Surv* 1999; 54: 583–591
42. Urbanowicz W, Starzyk J, Sulislawski J. *Laparoscopic vaginal reconstruction using a sigmoid colon segment: a preliminary report.* *J Urol* 2004; 171 (6 Pt 2): 2632–2635
43. Vecchietti G. *Creation of an artificial vagina in Rokitansky-Küster-Hauser syndrome.* *Attual Ostet Ginecol* 1965; 11 (2): 131–147
44. Williams JK, Lake M, Ingram JM. *The bicycle seat stool in the treatment of vaginal agenesis and stenosis.* *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs* 1985; 14 (2): 147–150

45. Wisner WL, Bates GW. Management of agenesis of the vagina. *Surg Gynecol Obstet* 1984; 159 (2): 108–112
46. Yeşim Özgenel G, Özcan M. Neovaginal construction with buccal mucosal grafts. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111 (7): 2250–2254

## **5.4 Zervix duplex (VCUAM C1)**

### 5.4.1 Definition

Kongenitale Anomalien der Zervix sind insgesamt sehr seltene Fehlbildungen, die in verschiedenen Ausprägungen beschrieben wurden. Die Zervix duplex bezeichnet den kompletten Müller-Fusionsdefekt auf der Höhe der Zervix.

### 5.4.2 Klinik

Die Zervixduplikatur wird mit oder ohne Korpusfehlbildung (1, 2, 6, 8) sowie als Einzelfallbericht auch als Divertikelbildung ausgehend von der Zervix beschrieben (7). Mit der Duplikatur kann eine primäre Sterilität assoziiert sein (4).

### 5.4.3 Therapieoptionen

Im Vordergrund steht bei einer Duplikatur der Zervix die Therapie der Begleitfehlbildungen. Beschrieben sind die Korrektur von Septierungen der Vagina (4, 5) und des Uterus (9) ohne Eingriffsnotwendigkeit an der doppelten Zervix, aber auch eine erfolgreiche Zervixdissektion im Rahmen einer Metroplastik und Vaginalseptumentfernung bei Uterus duplex und Vagina duplex (3).

### Statements

Unter Zervix duplex versteht man den kompletten Fusionsdefekt auf Höhe der Zervix. Anomalien der Zervix sind selten. *LoE V*

Eine primäre Sterilität kann vorliegen. *LoE V*

Therapeutisch steht die Korrektur von Begleitfehlbildungen (Uterus, Vagina) im Vordergrund; das Belassen oder die Dissektion der Duplikatur sind beschrieben. *GoR D*

### 5.4.4 Literatur

1. Hundley AF, Fielding JR, Hoyte L. Double cervix and vagina with septate uterus: an uncommon müllerian malformation. *Obstet Gynecol* 2001; 98: 982–985
2. McBean JH, Brumsted JR. Septate uterus with cervical duplication: a rare malformation. *Fertil Steril* 1994; 62 (4): 415–417
3. Patton PE, Novy MJ, Lee DM, Hickok LR. The diagnosis and reproductive outcome after surgical treatment of the complete septate uterus, duplicated cervix and vaginal septum. *Am J Obstet Gynecol* 2004; 190 (6): 1669–1675
4. Pavone ME, King JA, Vlahos N. Septate uterus with cervical duplication and a longitudinal vaginal septum: a müllerian anomaly without a classification. *Fertil Steril* 2006; 85 (2): 494
5. Perone N. Rare urogenital anomaly causing discharge and pain. A case report. *J Reprod Med* 1997; 42 (9): 593–596
6. Tavassoli F. Unusual uterine malformation. Double cervix with single corpus and single vagina. *Obstet Gynecol* 1977; 49 (3): 366–369
7. Umezaki I, Takagi K, Aiba M, Ohta H. Uterine cervical diverticulum resembling a degenerated leiomyoma. *Obstet Gynecol* 2004; 103: 1130–1133

8. Varras M, Akrivis C, Demou A, Kitsiou E, Antoniou N. Double vagina and cervix communicating bilaterally with a single uterine cavity: report of a case with an unusual congenital uterine malformation. *J Reprod Med* 2007; 52 (3): 238–240
9. Wai CY, Zekam N, Sanz LE. Septate uterus with double cervix and longitudinal vaginal septum. A case report. *J Reprod Med* 2001; 46 (6): 613–617

### **5.5 Zervixaplasie (VCUAM C2a/b)**

#### **5.5.1 Definition**

Eine fehlende Zervix stellt das Vollbild der Zervixaplasie im Sinne einer kompletten Agenesie dar. Gefunden werden aber auch dysgenetische Formen im Sinne einer Obstruktion bei vorhandener Zervix, einer Fragmentierung mit segmentalen Zervixresiduen (19) oder als bindegewebiger Strang, gegebenenfalls mit Endometriumsinseln (31).

#### **5.5.2 Klinik**

In etwa der Hälfte der Fälle wird die Atresie isoliert, ansonsten in Kombination mit anderen Fusionsdefekten der Müller-Gänge beobachtet, wie eine Analyse von 58 Fällen der Literatur bis 1997 ergab (17).

Bezogen auf die begleitende Ausbildung der Vaginalverhältnisse kommen Kombinationen mit einer Vaginalagenesie (24, 30), einer Vaginalseptierung, obstruierter Hemivagina oder auch mit einer regulären Vagina vor (26). Bezogen auf das Uteruskorpus werden Kombinationen mit regulärem Korpus (14, 25, 30) oder Korpusanomalien wie Bicornis (18, 24) oder kompletter Aplasie im Rahmen des MKRH-Syndroms beobachtet.

Das Vorkommen einer Zervixatresie mit oder ohne Vaginalfehlbildung, aber regulärem Corpus uteri stellt die Hypothese einer unidirektionalen kraniokaudalen Müller-Fusion in Frage zugunsten der Hypothese eines zentralen Beginns im zerviko-isthmischen Bereich mit Ausbreitung nach kranial und kaudal (5).

In Abhängigkeit von der Form der Fehlbildung besteht die Symptomatik in einer primären Amenorrhoe, Kryptomenorrhoe mit Hämatometra- und Hämatosalpinxformation sowie zyklischen Unterbauchschmerzen bei obstruktiver Zervixfehlbildung und vorhandenem Korpus mit funktionellem Endometrium. Eine Symptomatik kann fehlen oder sich auf eine primäre Sterilität beschränken (29).

Die Assoziation mit einer Endometriose im Rahmen der retrograden Menstruation wird vermutet (18, 27).

#### **5.5.3 Therapieoptionen**

Die Therapie ist chirurgisch, Erfahrungen beschränken sich aber auf Fallbeschreibungen oder retrospektive Erhebungen an kleinen Patientinnenkollektiven. Rekonstruktive Konzepte konkurrieren bereits seit den 70er-Jahren (11, 12) mit der Hysterektomie.

Eine obstruktionsbedingte Symptomatik bei Zervixatresie kann durch Hysterektomie, bei gleichzeitigem Vorliegen einer Vaginalatresie eventuell kombiniert mit einer Neovagina-Anlage, behandelt werden (2, 10, 14, 16, 18, 24, 30, 33). Zum Einsatz kommt bei Uterus duplex mit einseitiger Zervixatresie und/oder Vaginalfehlbildung auch die Hemihysterektomie (25).

Eine Dysgenese der Zervix kann je nach Ausprägung durch zerviko-zervikale Anastomose bei Fragmentierung, aber vorhandenen Zervixsegmenten (19) oder Fistelformierung (23) erfolgen, gegebenenfalls unter Verwendung von Haut- (26) oder Blasenmukosatransplantaten (4) zur Aufrechterhaltung der Durchgängigkeit des Kanals der Neozervix.

Bei Zervixagenese, aber vorhandenem Uteruskorpus und Vagina kann eine uterovaginale Anastomose erfolgen (20, 34).

Liegt eine kombinierte Zervix- und Vaginalagenese vor, wird zunächst eine Neovagina formiert. Dann kann eine Anastomose mit dem vorhandenen Uterus (3, 7, 8, 32), ggf. mit zerviko-isthmischer Resektion residualen Gewebes (1), angelegt werden. Neben offenen Operationsverfahren wurden auch laparoskopisch assistierte Techniken im Einzelfall (6) und an einer Serie von 12 Patientinnen (13) erfolgreich durchgeführt.

Alternativ wurde in Form eines Fallberichts mit dreijährigem Follow-up über eine erfolgreiche freie mikrovaskuläre Transplantation von Kolon und Appendix als Neovagina und Zervix-Ersatz berichtet (22).

Während einige Autoren rekonstruktive Verfahren vor dem Hintergrund eventuell notwendiger Revisionsoperationen und fraglichem reproduktionsmedizinischem Erfolg kritisch diskutieren und die Hysterektomie als Standard formulieren (28, 31), berichtet ein Review von 1997 über einen Anteil von 23 von 39 wiederherstellend operierten Patientinnen mit Eintreten normaler Menstruationen und Schwangerschaften bei vier Patientinnen (17). Neben älteren Fallberichten mit Erzielung von Schwangerschaften bis sieben Jahre nach Primär-OP und mit Geburt durch Sectio (21, 34) liegen auch neuere Erfahrungen erfolgreicher Verläufe als Case Reports vor (1, 8).

Die retrospektive Analyse von 18 Patientinnen, bei denen ein rekonstruktives Operationskonzept mit uterovaginaler Anastomose zur Anwendung kam, ergab in allen Fällen die technisch erfolgreiche Durchführbarkeit mit Revisionsbedürftigkeit in nur einem Fall, obwohl fünf Patientinnen bereits erfolglos voroperiert waren. Während eines Follow-up-Zeitraumes von 4,5 Jahren trat bei zehn Patientinnen eine Schwangerschaft ein. Der Versuch eines rekonstruktiven Vorgehens wird auf der Basis dieser Erfahrungen empfohlen (9).

Bei der Entscheidungsfindung zu rekonstruktiven Verfahren müssen auch potentielle Komplikationen bei Eintritt einer Schwangerschaft berücksichtigt werden, etwa eine mögliche Assoziation mit Plazentationsstörungen wie der Plazenta praevia (15).

#### Statements

Zervixaplasie bezeichnet das komplette Fehlen der Zervix; gefunden werden aber auch dysgenetische Formen mit unterschiedlicher Ausprägung einer Zervixanlage. *LoE V*

Die Zervixaplasie kommt isoliert oder kombiniert mit anderen Müller-Fehlbildungen vor. *LoE V*

Die klinische Symptomatik besteht je nach Ausprägung in primärer Amenorrhoe oder Kryptomenorrhoe mit zyklischen Unterbauchschmerzen, kann aber auch fehlen oder sich auf eine primäre Sterilität beschränken. *LoE V*

Als Therapieoptionen konkurrieren rekonstruktive Konzepte mit der Hysterektomie oder Hemihysterektomie. *GoR D*

## 5.5.4 Literatur Zervixaplasie

1. Acién P, Acién MI, Quereda F, Santoyo T. Cervicovaginal agenesis: spontaneous gestation at term after previous reimplantation of the uterine corpus in a neovagina: Case Report. *Hum Reprod* 2008; 23 (3): 548–553
2. Badawy SZ, Prasad M, Powers C, Wojtowycz AR. Congenital cervicovaginal aplasia with septate uterus and functioning endometrium. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 1997; 10 (4): 213–217
3. Bedner R, Rzepka-Górska I, Błogowska A, Malecha J, Kośmider M. Effects of a surgical treatment of congenital cervicovaginal agenesis. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004; 17 (5): 327–330
4. Bugmann P, Amaudruz M, Hanquinet S, La Scala G, Birraux J, Le Coultré C. Uterocervicoplasty with a bladder mucosa layer for the treatment of complete cervical agenesis. *Fertil Steril* 2002; 77 (4): 831–835
5. Chang AS, Siegel CL, Moley KH, Ratts VS, Odem RR. Septate uterus with cervical duplication and longitudinal vaginal septum: a report of five new cases. *Fertil Steril* 2004; 81 (4): 1133–1136
6. Creighton SM, Davies MC, Cutner A. Laparoscopic management of cervical agenesis. *Fertil Steril* 2006; 85 (5): 1510
7. Cukier J, Batzofin JH, Conner JS, Franklin RR. Genital tract reconstruction in a patient with congenital absence of the vagina and hypoplasia of the cervix. *Obstet Gynecol* 1986; 68 (3 Suppl): 329–368
8. Chakravarty B, Konar H, Chowdhury NN. Pregnancies after reconstructive surgery for congenital cervicovaginal atresia. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 183 (2): 421–423
9. Deffarges JV, Haddad B, Musset R, Paniel BJ. Utero-vaginal anastomosis in women with uterine cervix atresia: long-term follow-up and reproductive performance. A study of 18 cases. *Hum Reprod* 2001; 16 (8): 1722–1725
10. Dillon WP, Mudaliar NA, Wingate MB. Congenital atresia of the cervix. *Obstet Gynecol* 1979; 54 (1): 126–129
11. Farber M, Marchant DJ. Congenital absence of the uterine cervix. *Am J Obstet Gynecol* 1975; 121 (3): 414–417
12. Farber M, Marchant DJ. Reconstructive surgery for congenital atresia of the uterine cervix. *Fertil Steril* 1976; 27 (11): 1277–1282
13. Fedele L, Bianchi S, Frontino G, Berlanda N, Montefusco S, Borruto F. Laparoscopically assisted uterovestibular anastomosis in patients with uterine cervix atresia and vaginal aplasia. *Fertil Steril* 2008; 89 (1): 212–216
14. Fliegner JR, Pepperell RJ. Management of vaginal agenesis with a functioning uterus. Is hysterectomy advisable? *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 1994; 34 (4): 467–470
15. Fraser IS. Successful pregnancy in a patient with congenital partial cervical atresia. *Obstet Gynecol* 1989; 74 (3 Pt 2): 443–445
16. Fritzsche R, Beller FK. Report of a case of aplasia of the cervix and discussion of the embryology and clinical significance of the condition. *Geburtskille Frauenheilkd* 1976; 36 (6): 524–529
17. Fujimoto VY, Miller JH, Klein NA, Spales MR. Congenital cervical atresia: report of seven cases and review of the literature. *Am J Obstet Gynecol* 1997; 177 (6): 1419–1425
18. Goluda M, St Gabrys M, Ciec M, Jedryka M, Goluda C. Bicornuate rudimentary uterine horns with functioning endometrium and complete cervical-vaginal agenesis coexisting with ovarian endometriosis: a case report. *Fertil Steril* 2006; 86 (2): 462
19. Grimbizis GF, Tsoukis T, Mikos T, Papadopoulos N, Tarlatzis BC, Bontis JN. Successful end-to-end cervico-cervical anastomosis in a patient with congenital cervical fragmentation: case report. *Hum Reprod* 2004; 19 (5): 1204–1210
20. Gurbuz A, Karateke A, Haliloglu B. Abdominal surgical approach to a case of complete cervical and partial vaginal agenesis. *Fertil Steril* 2005; 84 (1): 217
21. Hampton HL, Meeks GR, Bates GW, Wisner WL. Pregnancy after successful vaginoplasty and cervical stenting for partial atresia of the cervix. *Obstet Gynecol* 1990; 76 (5): 900–901
22. Hou CF, Wang CJ, Lee CL, Chen HC, Soong YK. Free microvascular transfer of the vermiform appendix and colon for creation of a uterovaginal fistula: a new technique for cervicovaginal reconstruction. *Fertil Steril* 2008; 89 (1): 228
23. Jacob JH, Griffin WT. Surgical reconstruction of the congenitally atretic cervix: two cases. *Obstet Gynecol Surv* 1989; 44 (7): 556–569
24. Kumar S, Singh SK, Mavuduru R, Naveen A, Agarwal MM, Vanita J, Mandal AK. Bicornuate uterine horns with complete cervical-vaginal agenesis and congenital vesicouterine fistula. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct* 2008; 19 (5): 739–741
25. Lee CL, Wang CJ, Swei LD, Yen CF, Soong YK. Laparoscopic hemi-hysterectomy in treatment of a didelphic uterus with a hypoplastic cervix and obstructed hemivagina. *Hum Reprod* 1999; 14 (7): 1741–1743
26. Lee CL, Jain S, Wang CJ, Yen CF, Soong YK. Classification for endoscopic treatment of müllerian anomalies with an obstructive cervix. *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 2001; 8 (3): 402–408



27. Lucisano F, D'Aries AP, Misasi R, Ceci O. Congenital cervico-vaginal atresia and pelvic endometriosis. *Clinical case and review of the Literature. Zentralbl Gynakol* 1992; 114 (5): 270–274
28. Niver DH, Barrette G, Jewelewicz R. Congenital atresia of the uterine cervix and vagina: three cases. *Fertil Steril* 1980; 33 (1): 25–29
29. Pavone ME, King JA, Vlahos N. Septate uterus with cervical duplication and a longitudinal vaginal septum: a müllerian anomaly without a classification. *Fertil Steril* 2006; 85 (2): 494
30. Rana A, Gurung G, Begum SH, Adhikari S, Neupane BB. Hysterectomy for hematometra in a 15-year-old mentally handicapped girl with congenital cervicovaginal agenesis and concomitant ovarian adenoma. *J Obstet Gynaecol Res* 2008; 34 (1): 105–107
31. Rock JA, Schlaff WD, Zacur HA, Jones HW Jr. The clinical management of congenital absence of the uterine cervix. *Int J Gynaecol Obstet* 1984; 22 (3): 231–235
32. Selvaggi G, Monstrey S, Depypere H, Blondeel P, Van Landuyt K, Hamdi M, Dhont M. Creation of a neovagina with use of a pudendal thigh fasciocutaneous flap and restoration of uterovaginal continuity. *Fertil Steril* 2003; 80 (3): 607–611
33. Vutyavanich T, Buddhirakkul P. Cervical and vaginal agenesis: a case report. *J Med Assoc Thai* 1989; 72 (9): 527–530
34. Welker B, Krebs D, Lang N. Pregnancy following repair of a congenital atresia of the uterine cervix and upper vagina. *Arch Gynecol Obstet* 1988; 243 (1): 51–54

## **5.6 Uterus arcuatus/Uterus subseptus/Uterus septus (VCUAM U1a-c)**

### **5.6.1 Definition**

Bei den kongenitalen Fehlbildungen des Uterus arcuatus, des Uterus subseptus und des Uterus septus hat im Bereich der Gebärmutter die Fusion der Müller-Gänge komplett oder nahezu komplett stattgefunden. Hieraus resultiert äußerlich ein Uteruskörper. Die Resorption des zentralen, sagittal verlaufenden bindegewebigen Septums hat jedoch gar nicht (Uterus septus) oder in unterschiedlicher Ausprägung stattgefunden (Uterus subseptus und Uterus arcuatus).

Der Uterus arcuatus ist die Fehlbildung mit der geringsten Ausprägung. Die äußere Form des Uterus ist meist normal, evtl. ist der Uterus im Fundusbereich etwas breiter ausladend. Vom Cavum betrachtet, ist die innere Kontur des Fundus uteri vermehrt konvex geformt und reicht tiefer als normal ins Cavum uteri hinein. Die Tubenwinkel sind hierdurch länger und tiefer ausgezogen. Der Uterus arcuatus kann auch als die kleinste Form eines uterinen Septums interpretiert werden. Eine metrisch exakte, objektive Definition ist nicht existent. Die Diagnose beruht in der Regel auf der subjektiven Einschätzung des Untersuchers. Dies wirft große Probleme auf in Bezug auf die Vergleichbarkeit verschiedener Publikationen, da nicht gesichert ist, ob unter der Bezeichnung „Uterus arcuatus“ wirklich immer identische Formen uteriner Fehlbildungen verstanden werden. In der historischen Klassifikation der American Fertility Society (AFS) wird der Uterus arcuatus als eine eigene Subgruppe (Klasse 6) aufgeführt (3).

Der Uterus subseptus ist definiert als ein äußerlich oft normal geformter, evtl. etwas breiter ausladender Uterus mit einem sagittalen Septum, welches nicht die gesamte Länge des Cavum uteri unterteilt. Dieses Septum ist länger als beim Uterus arcuatus, aber kürzer als beim Uterus septus. Es handelt sich also um ein partielles uterines Septum.

Als Uterus septus wird der Uterus bezeichnet, bei dem das Septum komplett vom Fundus uteri bis in die Zervix uteri hinabzieht. In vielen Fällen ist diese komplette Septum kombiniert mit einem Scheidenseptum, welches sich dann meist ohne Unterbrechung an den zervikalen Septumanteil anschließt. In sehr seltenen Einzelfällen kann das Septum auch an verschiedener Stelle unterbrochen sein, d. h., es findet sich eine Verbindung von der einen zur anderen Cavumhälfte. Äußerlich ist der Uterus septus in den meisten Fällen im Fundusanteil deutlich breiter als ein normaler Uterus und lässt in vielen Fällen median eine leichte Einkerbung erkennen. Gelegentlich kann diese Einfeldung aber auch nur als verminderte Geweberesistenz

durch Abtasten zur Darstellung gebracht werden. Sie kann in Einzelfällen aber auch gar nicht nachweisbar sein.

Uterus subseptus und Uterus septus werden in der Klassifikation der AFS in Klasse V als „septierte Uteri“ zusammengefasst (3).

### 5.6.2 Uterus arcuatus (VCUAM U1a)

#### Diagnose

Die Diagnose kann mittels Hysteroskopie, MRT, 3D-Ultraschall oder Ultraschall mit Füllung des Cavum uteri mittels Flüssigkeit (Saline Infusion Sonography = SIS) gestellt werden (5, 6, 10, 15, 17, 26). Die native Sonographie kann den Verdacht auf einen Uterus arcuatus ergeben, ist aber alleine nicht ausreichend. Die radiologische Methode der Hysterosalpingographie (HSG) ist oft unzuverlässig, da durch die Achsenkipfung des Uterus Überlagerungsphänomene auftreten, welche das Erkennen eines Uterus arcuatus unmöglich machen können (10). Eine Laparoskopie zur äußeren Beurteilung des Uterus ist nicht grundsätzlich notwendig, da der Uterus arcuatus aufgrund des nur minimal ausgeprägten Septums keine relevante äußere Fehlbildung darstellt.

#### Fertilität

Die Bedeutung des Uterus arcuatus für die Reproduktion wird ausgesprochen kontrovers diskutiert. Während viele den Uterus arcuatus als eine leichte Normvariante ohne negative Auswirkung auf die Reproduktionsfähigkeit betrachten, sehen einige ihn als bedeutsam und unterbewertet an und verbinden ihn mit einer deutlich negativen Beeinträchtigung der Reproduktionsfähigkeit mit erhöhter Abortrate (25). Es gibt keine gesicherten Daten darüber, ob der Uterus arcuatus eine Sterilitätsursache darstellt.

#### Indikation zur Therapie

Es gibt keine Daten, die klar zeigen, ob bei einer Patientin mit aktuellem oder zukünftigem Kinderwunsch und der zufälligen Diagnose eines Uterus arcuatus eine operative Korrektur erfolgen sollte. Es fehlen ebenfalls Daten, ob durch die operative Korrektur eines Uterus arcuatus bei Sterilitätspatientinnen die Fertilität verbessert wird. Es gibt Hinweise, dass bei Patientinnen mit habituellen Aborten die operative Korrektur eines Uterus arcuatus das Schwangerschaftsoutcome durch Reduktion der Abortzahl, der Frühgeburtlichkeit und der Totgeburten verbessern kann (25).

#### Therapie

Beim Uterus arcuatus wird das kleine, in der Regel breit ausladende Septum in der Mitte zwischen Vorderwand und Hinterwand mit der Nadelelektrode des Resektoskopes hysteroskopisch, elektrochirurgisch inzidiert. Lateral sollte zu den Tubenostien ein Abstand von etwa 0,5 cm eingehalten werden. Die Inzision wird soweit ausgeführt, bis eine nach subjektiven Kriterien normal erscheinende Form des Cavum uteri resultiert. Der Eingriff kann unter laparoskopischer oder unter transabdominal ultrasonographischer Kontrolle durchgeführt werden. Der erfahrene Operateur kann aber auch auf beide Hilfsmaßnahmen verzichten. Der Eingriff sollte nur bei gering proliferiertem Endometrium durchgeführt werden. Es bietet sich an, die Operation in den ersten postmenstruellen Tagen durchzuführen. Alternativ ist eine hormonsuppressive Vorbehandlung mittels GnRH-Agonisten oder auch die

Kontrazeptivumeinnahme zum Timing der Operation möglich. Die Notwendigkeit dieser Maßnahme muß individuell beurteilt werden

Nachbehandlung

Eine spezifische Nachbehandlung nach der operativen Korrektur ist nicht notwendig.

### 5.6.3 Uterus subseptus (VCUAM U1b)

Diagnose

Der Übergang vom Uterus arcuatus zum Uterus subseptus ist fließend und bei einem kleinen Septum eher eine Frage der persönlichen Interpretation des Untersuchers.

Die Diagnose kann mittels Hysteroskopie, MRT, 3D-Ultraschall, Ultraschall mit Füllung des Cavum uteri mittels Flüssigkeit (SIS, s. o.) oder HSG gestellt werden (5, 6, 10, 15, 17, 26). Die native Sonographie kann den Verdacht auf einen Uterus subseptus ergeben, ist aber allein zum eindeutigen Nachweis nicht ausreichend. Für die native Sonographie ist die sekretorische Zyklusphase zum Erkennen eines Septums am besten. Das Bild des hoch aufgebauten Endometriums kann im kranialen Gebärmutteranteil getrennt durch das Septum nebeneinander dargestellt werden (sog. „Katzenaugenphänomen“). Die radiologische Methode der Hysterosalpingographie kann durch Überlagerungsphänomene bei Achsenkipfung des Uterus unzuverlässig sein. Eine Laparoskopie zur äußeren Beurteilung des Uterus mit Abgrenzung zum Uterus bicornis ist anzuraten. MRT und 3D-Ultraschall können meist eine Differenzierung ermöglichen, sind aber nicht immer zuverlässig.

Fertilität

Der Uterus subseptus wirkt sich durch die erhöhte Rate früher und später Aborte negativ auf die Fertilität aus. Weiterhin werden vermehrt Lageanomalien, eine erhöhte Rate an Wachstumsretardierungen, Totgeburten und Dystokien beobachtet (1, 2, 10, 11, 13, 14, 21, 23, 24, 27). Es gibt keine gesicherten Daten, ob ein Uterus subseptus per se eine Sterilitätsursache darstellt. Allerdings zeigen zwei prospektive Untersuchungen, dass Frauen mit einem Uterusseptum und idiopathischer Sterilität von der Septumdissektion profitierten (16, 19).

Indikation zur Therapie

Es gibt keine definitiven Beweise, die eindeutig zeigen, dass bei einer Patientin mit aktuellem oder zukünftigem Kinderwunsch und der zufälligen Diagnose eines Uterus subseptus eine operative Korrektur erfolgen sollte. Dennoch sollte aufgrund der heute einfachen Form der operativen Korrektur mittels Hysteroskopie eine solche präventive Behandlung in Erwägung gezogen werden, wobei dies um so sinnvoller erscheint, je länger das uterine Septum ist. Es gibt Hinweise, dass die operative Korrektur eines Uterus subseptus bei Sterilitätspatientinnen die Fertilität verbessert. Vor Einleitung von Maßnahmen der assistierten Reproduktion sollte eine operative Septumdurchtrennung erfolgen. Es gibt deutliche Hinweise, dass bei Patientinnen mit habituellen Aborten die operative Korrektur eines Uterus subseptus das Schwangerschaftsoutcome durch Reduktion der Abortzahl, Senkung der Frühgeburtlichkeit und Senkung der Totgeburten verbessert (4, 9, 10, 12, 20, 28, 30).

## Therapie

Das uterine Septum wird in der Mitte zwischen Vorderwand und Hinterwand mit der Nadelelektrode des Resektoskopes hysteroskopisch, elektrochirurgisch durchtrennt. Von einer Schlingenresektion des Septums ist abzuraten. Die Inzision wird soweit ausgeführt, bis eine nach subjektiven Kriterien normal erscheinende Form des Cavum uteri resultiert. Es ist anzuraten, den Eingriff unter simultaner laparoskopischer Kontrolle durchzuführen (12). Bei eindeutig bekannter Diagnose eines Uterus subseptus und Ausschluss eines Uterus bicornis kann die hysteroskopische Operation unter transabdominal ultrasonographischer Kontrolle oder vom erfahrenen Operateur unter Verzicht auf Laparoskopie und Sonographie durchgeführt werden. Der Eingriff sollte nur bei gering proliferiertem Endometrium durchgeführt werden. Es bietet sich die Durchführung in den ersten postmenstruellen Tagen an. Alternativ ist eine hormonsuppressive Vorbehandlung mittels GnRH-Agonist oder auch die Ovulationshemmereinnahme zum Timing der Operation möglich. Die Notwendigkeit dieser Maßnahme muß individuell beurteilt werden (7, 22). Die Technik der abdominalen Metroplastik ist vollkommen durch die operative Hysteroskopie ersetzt worden und damit heute obsolet.

## Nachbehandlung

Eine spezifische Nachbehandlung nach der operativen Korrektur ist nicht notwendig. Vergleichende Untersuchungen konnten zeigen, dass die postoperative Einlage eines Fremdkörpers (IUP, Ballonkatheter) keinen Vorteil bietet (10). Die Rate postoperativer Synechien ist auch ohne diese Maßnahme gering. Ob eine postoperative medikamentöse Östrogenbehandlung sinnvoll ist, ist nicht bekannt (22). Es findet eine Epithelialisierung des Wundgebietes mit normalem Endometrium statt. Möglicherweise wird dieser Heilungsprozess durch die exogene Hormonzufuhr gefördert. Die Wundheilung ist nach etwa drei Monaten abgeschlossen. Eine sichere Antikonception für die Dauer der Heilungsphase erscheint ratsam.

### 5.3.4 Uterus septus (VCUAM U1c)

#### Diagnose

Die Diagnose kann mittels Hysteroskopie, MRT, 3D-Ultraschall, Ultraschall mit Füllung des Cavum uteri mittels Flüssigkeit (SIS, s.o.) oder HSG gestellt werden (5, 6, 10, 15, 17, 26). Die native Sonographie kann den Verdacht auf einen Uterus subseptus ergeben, ist aber zum eindeutigen Nachweis nicht ausreichend. Für die native Sonographie ist die sekretorische Zyklusphase zum Erkennen eines Septums ideal. Das hoch aufgebaute Endometrium kann getrennt durch das Septum nebeneinander dargestellt werden (sog. „Katzenaugenphänomen“). Die radiologische Methode der Hysterosalpingographie kann unzuverlässig sein mit Fehldiagnose eines Uterus unicornis oder eines Uterus didelphys. Das Erkennen von zwei Zervixöffnungen oder eines Scheidenseptums im Rahmen der gynäkologischen Untersuchung macht einen Uterus septus relativ wahrscheinlich, da er mit deutlich höherer Inzidenz vorkommt als der Uterus didelphys. Eine Laparoskopie zur äußeren Beurteilung des Uterus mit Abgrenzung zum Uterus bicornis ist dringend anzuraten. MRT und 3D-Ultraschall können meist eine Differenzierung ermöglichen, sind aber nicht immer zuverlässig (6, 15, 17).

#### Fertilität

Der Uterus septus wirkt sich durch eine erhöhte Rate früher und später Aborte negativ auf die Fertilität aus. Weiterhin werden vermehrt Lageanomalien, eine erhöhte Rate an Wachstumsretardierungen, Totgeburten und Dystokien beobachtet (1, 2, 10, 11, 13, 14, 21, 23,

24, 27). Es gibt keine gesicherten Daten darüber, ob ein Uterus septus eine Sterilitätsursache darstellt. Hier gilt die oben für den Uterus subseptus genannte Studienlage.

#### Indikation zur Therapie

Es fehlen Daten, die eindeutig zeigen, dass bei einer Patientin mit aktuellem oder zukünftigem Kinderwunsch und der zufälligen Diagnose eines Uterus septus eine operative Korrektur erfolgen muss. Dennoch sollte aufgrund der heute einfachen Form der operativen Korrektur mittels Hysteroskopie eine solche präventive Behandlung dringend in Erwägung gezogen werden (11, 18). Es gibt eindeutige Hinweise, dass die operative Korrektur eines Uterus subseptus bei Sterilitätspatientinnen die Fertilität verbessert. Vor Einleitung von Maßnahmen der assistierten Reproduktion sollte eine operative Septumdurchtrennung erfolgen. Es gibt deutliche Hinweise, dass bei Patientinnen mit habituellen Aborten die operative Korrektur eines Uterus septus das Schwangerschaftsoutcome durch Reduktion der Abortzahl, Senkung der Frühgeburtlichkeit und Senkung der Totgeburten verbessert (4, 9, 10, 12, 20, 28, 30).

#### Therapie

Beim Uterus septus ist das Septum meist durchgehend vom Fundus bis zur Zervix ausgebildet. Das Belassen des zervikalen Septumanteils erscheint empfehlenswert, da in einer späteren Schwangerschaft als Folge einer Durchtrennung des Zervixseptums eine Zervixverschlussinduffizienz denkbar ist (11). Das uterine Septum wird in der Mitte zwischen Vorderwand und Hinterwand mit der Nadelelektrode des Resektoskopes hysteroskopisch, elektrochirurgisch durchtrennt. Die Dissektion wird in der Regel im unteren Cavum Drittel begonnen, wobei aufgrund der durchgehenden Form des Septums zunächst die kontralaterale Seite „blind“ gesucht werden muss. Das Erreichen des kontralateralen Cavums kann durch Einlegen eines Hegar-Stiftes oder einer Uterussonde in dieses Cavum und Bewegen gegen das Septum erleichtert werden. Von einer Schlingenresektion des Septums ist abzuraten.

Die Inzision des Septums wird soweit ausgeführt, bis eine nach subjektiven Kriterien normal erscheinende Form des Cavum uteri resultiert. Es ist dringend anzuraten, den Eingriff unter simultaner laparoskopischer Kontrolle durchzuführen. Bei eindeutig bekannter Diagnose eines Uterus septus und Ausschluss eines Uterus didelphys kann die hysteroskopische Operation unter transabdominal ultrasonographischer Kontrolle durchgeführt werden. Der Eingriff erfordert umfangreiche hysteroskopische Erfahrung und sollte daher dem erfahrenen Operateur überlassen sein. Er sollte nur bei gering proliferiertem Endometrium durchgeführt werden. Es bietet sich die Durchführung in den ersten postmenstruellen Tagen an. Alternativ ist eine hormonsuppressive Vorbehandlung mittels GnRH-Agonisten oder auch die Ovulationshemmereinnahme zum Timing der Operation möglich. Die Notwendigkeit dieser Maßnahme muss individuell beurteilt werden (7, 22). Die Technik der abdominalen Metroplastik ist vollkommen durch die operative Hysteroskopie ersetzt worden und damit heute obsolet.

#### Nachbehandlung

Der Wert einer spezifischen Nachbehandlung nach der operativen Korrektur ist nicht gesichert. Vergleichende Untersuchungen konnten zeigen, dass die postoperative Einlage eines Fremdkörpers (IUP, Ballonkatheter) keinen Vorteil bietet. Die Rate postoperativer Synechien ist auch ohne diese Maßnahme gering (10). Ob eine postoperative medikamentöse Östrogenbehandlung sinnvoll ist, ist nicht bekannt (22). Es findet eine Epithelialisierung des Wundgebietes mit normalem Endometrium statt. Dieser Prozess ist nach etwa drei Monaten abgeschlossen. Eine sichere Antikonception für die Dauer der Heilungsphase erscheint ratsam.

## Spätfolgen

Nach hysteroskopischer Septumdissektion wurde in späteren Schwangerschaften eine vermehrte Rate tiefer Plazentationen beobachtet (10). Der Geburtshelfer sollte auf die Möglichkeit von Plazentalösungsstörungen einschließlich einer Plazenta increta vorbereitet sein.

## Statements

Die Definition des Uterus arcuatus ist unscharf und beruht in der Regel auf einer subjektiven Einschätzung des Untersuchers. *LoE III*

Die Bedeutung des Uterus arcuatus in Bezug auf das Reproduktionsvermögen ist unklar. *LoE III*

Die prophylaktische Operation eines Uterus arcuatus erscheint nicht indiziert. *LoE III*

Bei Patientinnen mit habituellen Aborten ist die operative Korrektur eines Uterus arcuatus indiziert. *LoE II-3*

Die prophylaktische Operation eines Uterus subseptus oder eines Uterus septus ist nicht zwingend, aber vertretbar. *LoE III*

Bei Sterilitätspatientinnen oder bei Patientinnen mit habituellen Aborten sollte ein Uterus subseptus/Uterus septus hysteroskopisch operiert werden. *LoE III*

Eine hysteroskopische Septumdissektion sollte im Zustand des flachen Endometriums durchgeführt werden. Dies kann am einfachsten mittels Durchführung des Eingriffes postmenstruell erreicht werden. Eine medikamentöse Vorbehandlung ist nicht grundsätzlich notwendig, kann aber zum Timing des Eingriffes vertretbar durchgeführt werden. *LoE II-3*

Die Einlage eines intrauterinen Fremdkörpers nach Septumdissektion bietet keine erwiesenen Vorteile. Es ist unklar, ob eine hormonelle medikamentöse Nachbehandlung zur Förderung der Wundheilung sinnvoll und/oder notwendig ist. *LoE II-3*

## 5.6.5 Literatur

1. Acien P. Reproductive performance of women with uterine malformations. *Hum Reprod* 1993; 8: 122–126
2. Acien P. Incidence of Müllerian defects in fertile and infertile women. *Human Reprod.* 1997; 12: 1372–1376
3. American Fertility Society (AFS). The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil. Steril.* 1988; 49: 944–955
4. Ben-Franjez H, Tomazivic T, Virant-Klun I, Verderik I, Ribic-Pucelj M, Bokal EV. The outcome of singleton pregnancies after IVF/ICSI in women before and after hysteroscopic resection of a uterine septum compared to normal controls. *Eur J Gynecol Reprod Biol* 2009; 146: 184–187
5. Braun P, Grau FV, Pons RM, Enguix DP. Is hysterosalpingography able to diagnose all uterine malformations correctly? A retrospective study. *Eur J Radiol.* 2005; 53: 274–279
6. Bermejo C, Martinez TP, Cantarera R, Diaz D, Perez Pedregosa J, Barron E, Labrador E, Ruiz Lopez L. Three dimensional ultrasound in the diagnosis of müllerian duct anomalies and its concordance with magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010, elektronisch publiziert vor Drucklegung
7. Colacurci N, De Franciscis P, Mollo A, Mele D, Fortunato N, Zarcone R. Preoperative GnRH analogue in hysteroscopic metroplasty. *Panminerva Med.* 1998; 40: 41–44
8. Colacurci N, De Franciscis P, Mollo A, Litta P, Perino A, Cobellis L, De Placido G. Small-diameter hysteroscopy with Versapoint versus resectoscopy with a unipolar knife for the treatment of septate uterus: a prospective randomized study. *J Minim Invasive Gynecol.* 2007; 14: 622–627
9. Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Devroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update* 2001; 7: 161–175

10. Hucke J. Untersuchungen zur diagnostischen Hysteroskopie und zum Stellenwert der transzervikalen intrauterinen Elektrochirurgie. Habilitationsschrift Düsseldorf 1992
11. Hucke J, De Bruyne F. Hysteroskopische Septumdissektion in: Keckstein/Hucke: Die endoskopischen Operationen in der Gynäkologie. Urban&Fischer 2000; 408–417
12. Litta P, Pozzan C, Merlin F, Sacco G, Saccardi C, Ambrosini G, Capobianco G, Dessole S. Hysteroscopic metroplasty under laparoscopic guidance in infertile women with septate uteri: follow-up of reproductive outcome. *J Reprod Med*. 2004; 49: 274–278
13. Ludmir J, Samuels P, Brooks S, Mennuti MT. Pregnancy outcome of patients with uncorrected uterine anomalies managed in a high-risk obstetric setting. *Obstet Gynecol* 1990; 75: 906–910
14. Maneschi F, Zupi E, Marconi D, Valli E, Mancuso S, Romanini C. Hysteroscopically detected müllerian anomalies. Prevalence and reproductive implications. *J Reprod Med* 1995; 40: 684–688
15. Marten K, Vosschenrich R, Funke M, Obenauer S, Baum F, Grabbe E. MRI in the evaluation of müllerian duct anomalies. *Clin Imaging*. 2003; 27: 346–350
16. Mollo A, De Franciscis P, Colacurci N et al.: Hysteroscopic resection of the septum improves the pregnancy rate of women with unexplained infertility: a prospective controlled trial. *Fertil Steril* 91 (2009) 2628–2631
17. Mueller GC, Hussain HK, Smith YR, Quint EH, Carlos RC, Johnson TD, DeLancey JO. Müllerian duct anomalies: comparison of MRI diagnosis and clinical diagnosis. *AJR* 2007; 189: 1294–1302
18. Nawroth F, Schmidt T, Freise C, Fopth D, Mallmann P, Römer T. Uterus septus bei primärer Sterilität – eine Operationsindikation? *Zentralbl Gynäkol* 2001; 123: 644–647
19. Pabuçcu R, Gomel V. Reproductive outcome after hysteroscopic metroplasty in women with septate uterus and otherwise unexplained infertility. *Fertil Steril* 2004; 81: 1675–1678
20. Pace S, Cerekja A, Stentella P, Frega A, Pace G, La torre R, Piazza J. Improvement of uterine artery Doppler velocimetry indices after metroplasty in arcuate uteri. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2007; 131: 81–84
21. Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonilla-Musoles F, Simon C, Pellicer A. Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. *Hum Reprod* 1997; 12: 2277–2281
22. Roemer T, Schmidt T, Foth D. Pre- and postoperative hormonal treatment in patients with hysteroscopic surgery. *Contrib Gynecol Obstet*. 2000; 20: 1–12
23. Salim R, Regan L, Woelfer B, Backos M, Jurkovic D. A comparative study of the morphology of congenital uterine anomalies in women with and without a history of recurrent first trimester miscarriage. *Hum Reprod* 2003; 18: 162–166
24. Saravbelos SH, Cocksedge KA, Li TC. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. *Hum Reprod Update* 2008; 14: 415–429
25. Tomazevic T, Ban H, Ribic Pucelj M, Verdenik J, Vogler A, Drobnic S, Zorn B, Bokal E, Virant Klun I. Is small uterine septum really unimportant. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2007; 135: 154–157
26. Tur-Kaspa I, Gal M, Hartman M, Hartman J, Hartman A. A prospective evaluation of uterine abnormalities by saline infusion sonohysterography in 1,009 women with infertility or abnormal uterine bleeding. *Fertil Steril* 2006; 86: 1731.5
27. Valli E, Zupi E, Marconi D, Giordano P, Lazzarin N, Romanini C. Hysteroscopic finding in 344 women with recurrent spontaneous abortion. *J Am Assoc Gynecol Laparosc*. 2001; 8: 398–401
28. Valli E, Vaquero E, Lazzarin N, Caserta D, Marconi D, Zupi E. Hysteroscopic metroplasty improves gestational outcome in women with recurrent spontaneous abortion. *J Am Assoc Gynecol Laparosc*. 2004; 11: 240–244
29. Woelfer B, Salim R, Banerjee S, Elson J, Regan L, Jurkovic D. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies detected by three-dimensional ultrasound screening. *Obstet Gynecol* 2001; 98: 1099–1103
30. Zlopasa G, Skrablin S, Kalafatic D, Banovic V, Lesin J. Uterine anomalies and pregnancy outcome following resectoscopic metroplasty. *Int J Gynaecol Obstet* 2007; 98: 129–133

### **5.7 Uterus bicornis (VCUAM U2)**

Die Therapie des Uterus bicornis hängt im Wesentlichen von der Anamnese ab. In verschiedenen Arbeiten konnte gezeigt werden, dass die Zahl ausgetragener Schwangerschaften beim Uterus bicornis lediglich zwischen 30 und 50 % liegt (1, 6). Bis zu 47 % der Schwangerschaften beim Uterus bicornis enden als Frühaborte (1). Dem gegenüber stehen aber wieder Fallberichte, die selbst von ausgetragenen Zwillingsschwangerschaften bei Patienten mit einem Uterus bicornis unicollis berichten (2). Insofern ist eine Therapie bei Patienten mit einer entsprechenden geburtshilflichen Anamnese zu diskutieren, d. h. bei Patienten mit rezidivierenden Früh- und Spätaborten oder Frühgeburten. Ayhan et al. (3) konnten zeigen, dass hier die fetale Überlebensrate von 3,7 % vor der Operation auf 75 % nach einer Metroplastik ansteigt. Auch

Borruto et al. (4) konnten in der Studie zeigen, dass bei 38 Patienten mit einer Metroplastik eine fast 100 %ige Baby-take-home-Rate postoperativ zu erreichen ist. Auch in der Studie von Candiani et al. (5) wurde eine Erfolgsrate von über 70 % bei 71 Patienten, die sich einer Metroplastik wegen eines Uterus bicornis unterzogen, erreicht. Das Problem der meisten vorliegenden Studien ist, dass nicht strikt zwischen einem Uterus subseptus und einem Uterus bicornis bei der Bearbeitung der Daten getrennt wurde. Bei genauerer Betrachtung der Studien konnte jedoch gezeigt werden, dass eine deutliche Verbesserung der Baby-take-home-Rate bei Patienten mit rezidivierenden Spätaborten und Frühgeburten bei einem Uterus bicornis zu erzielen ist (3–8, 10). Die abdominale Metroplastik bleibt der einzige Zugangsweg beim Uterus bicornis (8). Dem gegenüber stehen aber auch Arbeiten, die den Wert der Metroplastik in Frage stellen (9). Ludmir et al. (11) beschrieben, dass eine intensive geburtshilfliche Betreuung mit Tokolyse und Cerclage eine Verbesserung der Resultate lediglich von 52 % ausgetragenen normalen Schwangerschaften auf 58 % bringt. Dies ist nicht statistisch signifikant. Die Autoren schlussfolgern daraus, dass die traditionelle Indikation für die Metroplastik beibehalten werden sollte. Zahlreiche weitere Untersuchungen stellten dar, dass durch eine Metroplastik eine Verbesserung der Schwangerschaftsraten zu erzielen ist (13, 14, 16, 19). Die Abortrate sinkt von 80 % präoperativ auf 5–24 % postoperativ (13, 14, 16, 19). Aus diesen Literaturdaten lässt sich schlussfolgern, dass die Metroplastik bei Patienten mit rezidivierenden habituellen Aborten beim Uterus bicornis bzw. auch Frühgeburten zu einer Verbesserung der Baby-take-home-Rate beiträgt. Die ausgetragenen Schwangerschaften beim Uterus bicornis liegen unter 50 %. Mit einer Metroplastik können nachfolgend Lebendgeburten in den meisten Fällen von über 80 % erzielt werden. Insofern ist die Metroplastik die Methode der Wahl bei habituellen Aborten und einem bestehenden Uterus bicornis. Mikrochirurgische Tubenrekonstruktionen können bei Notwendigkeit simultan miterfolgen (15). Auch nach einer Metroplastik müssen Schwangerschaften engmaschig überwacht werden. Beweise, dass eine prophylaktische Cerclage in diesen Fällen einen generellen Nutzen hat, bestehen nicht. Hier ist je nach klinischer Situation die Entscheidung zu treffen. Als Entbindungsmodus nach abdominaler Metroplastik ist wegen der Gefahr der Uterusrupturen großzügig die Indikation zur primären Sectio zu empfehlen, obwohl auch Einzelfallberichte von Spontangeburt vorliegen (15). Als Operationsmethode ist die abdominale Metroplastik derzeit der Standard. Während Strassmann (1907) die Metroplastik noch primär auf dem vaginalen Wege durchführte (17), hat sich doch zunehmend die abdominale Technik insbesondere beim Uterus bicornis durchgesetzt. Modifikationen der Strassmann-Technik nach Tompkins, Jones oder Bret-Palmer werden individuell angewendet. Es gibt jedoch keine beweisenden Untersuchungen, ob eine der Methoden von Vorteil ist. Die postoperative Einlage eines IUD zur Adhäsionsprophylaxe als auch eine Östrogenisierung der Patientin über drei Monate ist zu diskutieren. In Ausnahmefällen wurde auch noch über vaginale Metroplastiken berichtet (18). Eine experimentelle Methode stellt der kombinierte laparoskopisch-vaginale Weg dar. Pelosi et al. (12) zeigten an einem Fall eine erfolgreich laparoskopisch-vaginal-kombiniert durchgeführte Metroplastik.

Eine Ausnahmesituation stellt eine Hämatometra in einem Horn des Uterus bicornis dar. Hier ist unabhängig von der geburtshilflichen Anamnese insbesondere bei jungen Mädchen aufgrund der Schmerzsymptomatik eine Metroplastik erforderlich. Diese ist allerdings nur sinnvoll, wenn das bicornuale Horn mit einer Hämatometra eine gleichwertige Größe wie das andere Horn hat. Dies lässt sich präoperativ gut im MRT klären. In diesen Fällen ist eine Metroplastik sinnvoll, um die spätere reproduktive Prognose zu verbessern.



Statements

Bei Patientinnen mit habituellen Aborten bzw. Frühgeburten ist bei einem Uterus bicornis mit einer abdominalen Metroplastik eine signifikante Verbesserung der Geburtenrate und Reduktion der Abort- und Frühgeburtenrate zu erreichen. Die Operation bedarf einer strengen Indikationsstellung. *GoR B*

Beim Vorliegen einer Hämatometra bei einem gleichwertigen Uterushorn beim Uterus bicornis mit Beschwerden ist eine abdominale Metroplastik auch bei unauffälliger geburtshilflicher Anamnese indiziert. *GoR C*

Nach einer abdominalen Metroplastik ist eine großzügige Sectioindikation gegeben. *GoR C*

5.7.1 Therapie

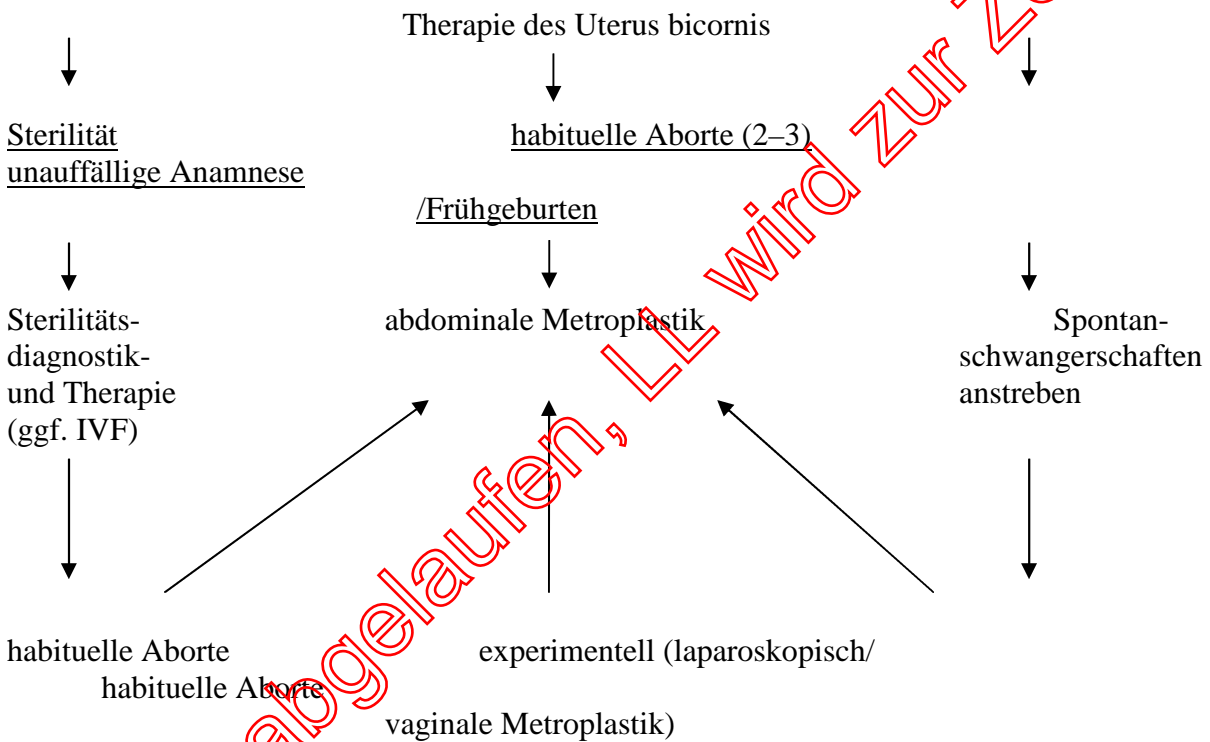


Abb. 2: Stufenplan der Therapie des Uterus bicornis

Sonderform: Hämatometra mit Beschwerden in einem gleichwertigen Uterushorn → abdominale Metroplastik

Operationstechniken:

- Strassmann (auch vaginal möglich)
- Jones
- Tompkins
- Bret-Palmer
- laparoskopisch-vaginal (PELOSI et al. 1996)

### 5.7.2 Literatur

1. Acién P. Reproductive performance of women with uterine malformations. *Hum Reprod* 1993; 8: 122–126
2. Arora M, Gupta N, Neelam, Jindal S. Unique case of successful twin pregnancy after spontaneous conception in a patient with uterus bicornis unicollis. *Arch Gynecol Obstet* 2007; 276: 193–195
3. Ayhan A, Yücel I, Tuncer ZS, Kisnici HA. Reproductive performance after conventional metroplasty: an evaluation of 102 cases. *Fertil Steril* 1992; 57: 1194–1196
4. Borruto F, Fistarol M. Experience with hysteroplasty. Indications, technical references, postoperative and long-term outcome. *Gynakol Geburtshilfliche Rundsch* 1997; 37: 48–51
5. Candiani GB, Fedele L, Parazzini F, Zamberletti D. Reproductive prognosis after abdominal metroplasty in bicornute or septate uterus: a life table analysis. *Br J Obstet Gynaecol* 1990; 97: 613–617
6. Heinonen PK, Saarikoski S, Pystynen P. Reproductive performance of women with uterine anomalies. An evaluation of 182 cases. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1982; 61: 157–162
7. Heinonen PK. Reproductive Performance of Women with Uterine Anomalies after Abdominal of Hysteroscopic Metroplasty or no Surgical Treatment. *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 1996; 3: 17
8. Khalifa E, Toner JP, Jones HW Jr. The role of abdominal metroplasty in the era of operative hysteroscopy. *Surg Gynecol Obstet* 1993; 176: 208–212
9. Kirk EP, Chuong CJ, Coulam CB, Williams TJ. Pregnancy after metroplasty for uterine anomalies. *Fertil Steril* 1993; 59: 1164–1168
10. Lolis DE, Paschopoulos M, Makrydimas G, Zikopoulos K, Sotiriadis A, Paraskevidis E. Reproductive outcome after strassmann metroplasty in women with a bicornuate uterus. *J Reprod Med* 2005; 50: 297–301
11. Ludmir J, Samuels P, Brooks S, Mennuti MT. Pregnancy outcome of patients with uncorrected uterine anomalies managed in a high risk obstetric setting. *Obstet Gynecol* 1990; 75: 906–910
12. Pelosi MA, Pelosi MA. Laparoscopic-assisted transvaginal metroplasty for the treatment of bicornute uterus: a case study. *Fertil Steril* 1996; 65: 886–890
13. Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonilla-Musoles F, Simón C, Bellver A. Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. *Hum Reprod* 1997; 12: 2277–2281
14. Ribic-Pucelj M, Cizelj T, Tomazevic T, Vogler A, Tomka M. Surgical treatment of symmetrically developed uterine abnormalities. *Jugosl Ginekol Perinatol* 1989; 29: 187–189
15. Römer T, Lober R, Göretzlehener G, Bojahr B. Uterusfehlbildung und Tubenschaden – operative Korrektur in einer Sitzung? *Zentbl Gynäkol* 1992; 114: 486–490
16. Spirtos NT, Comminos AV. Fertility after operation for uterus bicornis. *Reproduction* 1982; 6: 1–7
17. Strassmann P. Die operative Vereinigung eines doppelten Uterus. *Zentbl Gynäkol* 1907; 43: 1322–1335
18. Weise W, Bernoth E, Kosmowski A. Die vaginale Metroplastik. *Zentbl Gynäkol* 1983; 105: 504–509
19. Zorlu CG, Yalcin H, Ugur M, Ozden S, Kaya-Soysal S, Gökmen O. Reproductive outcome after metroplasty. *Int J Gynaecol Obstet* 1996; 55: 45–48

### 5.8 Hypoplastischer Uterus (YCUAM U3)

Der hypoplastische Uterus kann mit einer erhöhten Abortrate verbunden sein (1). Sollten hier Fehlbildungen wie ein Uterus subseptus vorliegen, kann auch durch eine hysteroskopische Metroplastik bei Patienten mit einer Infertilität oder wiederholten Fehlgeburten eine Verbesserung der Schwangerschaftsraten erreicht werden. Dies konnten Barranger et al. in ihren Untersuchungen nachweisen, indem durch eine hysteroskopische Metroplastik beim hypoplastischen septierten Uterus die Geburtenrate von 3,8 % auf 63,2 % gesteigert werden konnte. Inwieweit mit hormonellen Therapien (z. B. Pseudogravidität) eine Verbesserung der Schwangerschaftsraten zu erreichen ist, bleibt eher fraglich.

#### Statement

Für den hypoplastischem Uterus gibt es derzeit keine entsprechenden Therapieempfehlungen, außer es liegt zusätzlich eine Uterusfehlbildung vor (Therapieempfehlung siehe dort).

#### 5.8.1 Literatur

1. Barranger E, Gervaise A, Doumerc S, Fernandez H. Reproductive performance after hysteroscopic metroplasty in the hypoplastic uterus: a study of 29 cases. *BJOG* 2002; 109: 1331–1334

**5.9 Uterus unicornis (VCUAM U4a)**

Der Uterus unicornis kann mit einer Beeinträchtigung der Fertilität einhergehen (1, 2). Die Lebendgeburtenraten werden mit 27–40 % angegeben (1–3, 11). Akar et al. (1) berichten von Frühgeburtenraten von 44 % und Abortraten von 29 % beim Uterus unicornis. Donderwinkel et al. (2) bestätigten diese Daten bei 45 Frauen mit einer Abortrate von 38 % und einer Frühgeburtenrate von 18 %. Auch Fedele et al. (3) konnten in 58 % Aborten und in 10 % Frühgeburten beim Uterus unicornis nachweisen. Die Therapie hängt in erster Linie von den Besonderheiten des rudimentären Horns ab. Liegt kein rudimentäres Horn vor, ist keine Therapie nötig. Ist das rudimentäre Horn endometriumfrei und klein, muss ebenfalls keine Therapie erfolgen. Liegt ein kommunizierendes oder nichtkommunizierendes rudimentäres Horn mit Endometriumanteilen vor, so ist eine Entfernung, die heute meist laparoskopisch erfolgen kann, notwendig. Insbesondere bei nichtkommunizierenden rudimentären Hörnern sollte dies erwogen werden, da diese Situation meist zu einer Hämatometra mit Beschwerden führen kann (8). Dies geht wiederum mit einer hohen Inzidenz einer Endometriose einher (verstärkte retrograde Menstruation), die zusätzlich die Fertilität beeinträchtigen kann. Bei einem größeren, nichtkommunizierenden Horn ist die Überlegung zu treffen, ob dieses Horn in einer Schwangerschaft hinderlich sein kann. Unter Umständen muss auch dieses Horn entfernt werden, ggf. kann das Endometrium in diesem Horn mit einer Roller-Ball-Koagulation koaguliert werden (6). Bei der Diagnostik und Therapie, die meist per Laparoskopie durchgeführt werden, ist daher sorgfältig auch nach einer Endometriose zu suchen. Die Koinzidenz wird hier mit 20–30 % angegeben (8). Auch Maneschi et al. (9) konnte zeigen, dass die Abortrate mit 55 % beim Uterus unicornis erhöht ist. Es ist daher weniger mit einer Beeinträchtigung der Fertilität beim Uterus unicornis, sondern mit geburtshilflichen Komplikationen zu rechnen (10–12). Eine besondere Situation stellt eine Schwangerschaft im rudimentären Horn dar. Es wurde hier über die laparoskopische Entfernung des schwangeren rudimentären Horns berichtet (13, 14).

**Statements**

Die Abort- und Fehlgeburtenraten sind beim Uterus unicornis erhöht. *GoR B*

Eine Indikation zur Therapie (Resektion des rudimentären Horns) besteht nur bei endometriumenthaltenden kommunizierenden oder nichtkommunizierenden Hörnern zur Vermeidung von Dysmenorrhöen, Hämatometra und Endometriose sowie zur Vermeidung von Problemen im Falle einer Schwangerschaft im eigentlichen Uterushorn. *GoR B*

Schwangerschaften in rudimentären Hörnern können laparoskopisch erfolgreich behandelt werden. *GoR B*

## 5.9.1 Therapie

**Tab. 2:** Therapie des Uterus unicornis

<b>Kommunizierendes Horn mit Endometrium</b>	<b>Nichtkommunizierendes Horn mit Endometrium</b>	<b>Kein Cavum im rudimentären Horn nachweisbar</b>	<b>Kein rudimentäres Horn nachweisbar</b>	<b>Schwangerschaft im rudimentärem Horn</b>
Differentialdiagnostik: Sonographie, ggf. MRT	Differentialdiagnostik: Sonographie, ggf. MRT	Differentialdiagnostik: Sonographie, ggf. MRT	Differentialdiagnostik: Sonographie, ggf. MRT	Differentialdiagnostik: Sonographie, ggf. MRT
keine Therapie (ggf. Koagulation des Hornes oder Resektion bei Hämatometrabildung)	laparoskopische Resektion des Horns (Hämatometragefahr und hohe Endometrioseinzidenz)	keine Therapie	keine Therapie	laparoskopische Resektion des rudimentären Horns

## 5.9.2 Literatur

1. Akar ME, Bayar D, Yildiz S, Ozel M, Yilmaz Z. Reproductive outcome of women with unicornuate uterus. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 2005; 45: 148–150
2. Donderwinkel PF, Dörr JP, Willemsen WN. The unicornuate uterus: clinical implications. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1992; 47: 135–139
3. Fedele L, Zamberletti D, Vercellini P, Dorta M, Candiani GB. Reproductive performance of women with unicornuate uterus. *Fertil Steril* 1987; 47: 416–419
4. Fedele L, Bianchi S, Zanconato G, Berlanda N, Bergamini V. Laparoscopic removal of the capitate noncommunicating rudimentary uterine horn: surgical aspects in 10 cases. *Fertil Steril* 2005; 83: 432–436
5. Heinonen PK. Clinical implications of the unicornuate uterus with rudimentary horn. *Int J Gynaecol Obstet* 1983; 21: 145–150
6. Hucke J, De Bruyne F, Campo RL, Freikha AA. Hysteroscopic treatment of congenital uterine malformations causing hemihematometra: a report of three cases. *Fertil Steril* 1992; 58: 823–825
7. Kirschner R, Löfstrand T, Mark J. Pregnancy in a non-communicating, rudimentary uterine horn. A reason for failed therapeutic second trimester abortion. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1979; 58: 499–501
8. Liu MM. Unicornuate uterus with rudimentary horn. *Int J Gynaecol Obstet* 1994; 44: 149–153
9. Maneschi M, Maneschi F, Fucà G. Reproductive impairment of women with unicornuate uterus. *Acta Eur Fertil* 1988; 19: 273–275
10. Nagele F, Längle R, Stolzlechner J, Taschner R. Non-communicating rudimentary uterine horn-obstetric and gynecologic implications. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1995; 74: 566–568
11. Nahum GG. Rudimentary uterine horn pregnancy. The 20th-century worldwide experience of 588 cases. *J Reprod Med* 2002; 47: 151–163
12. Sefrioui O, Azyez M, Babalouh A, Kaanane F, Matar N. Pregnancy in rudimentary uterine horn: diagnostic and therapeutic difficulties. *Gynecol Obstet Fertil* 2004; 32: 308–310
13. Sönmez M, Taskin S, Atabekoglu C, Güngör M, Unlü C. Laparoscopic management of rudimentary uterine horn pregnancy: case report and literature review. *JSLs* 2006; 10: 396–399
14. Yahata T, Kurabayashi T, Ueda H, Kodama S, Chihara T, Tanaka K. Laparoscopic management of rudimentary horn pregnancy. A case report. *J Reprod Med* 1998; 43: 223–226

**5.10 Fehlbildungen im Bereich der Adnexe (VCUAM A1–3)**

## 5.10.1 Therapie

Eine kausale Therapie der angeborenen Adnexfehlbildungen ist nicht möglich. In Abhängigkeit vom Ausmaß der Veränderung können die weiteren Maßnahmen nur individuell adaptiert ausgewählt werden.

Liegt durch beidseitige Aplasie oder Hypoplasie der Ovarien eine primäre ovarielle Insuffizienz vor, kann in Abhängigkeit von der Symptomatik eine Hormonsubstitution (HRT) sinnvoll sein. Eine Schwangerschaft lässt sich in dieser Situation nur durch Eizellspende erzielen, welche in Deutschland verboten ist.

Häufiger sind Probleme aufgrund einer bestehenden Uterusfehlbildung wie z. B. normale Adnexe bei ipsilateralem rudimentärem Uterushorn und kontralateraler Adnexpathologie.

In dieser Situation sind früher in Einzelfällen chirurgische Versuche unternommen worden, um durch Transposition der unauffälligen Adnexe und Anastomose mit dem kontralateralen Uterushorn eine Schwangerschaft zu erzielen (2–4, 6, 8, 9). In derartigen Situation bietet die In-vitro-Fertilisation (IVF) aber heute bessere Ergebnisse, so dass diese als Sterilitätstherapie bei kombinierter Uterus- und Adnexfehlbildungen zum Einsatz kommen sollte. Chirurgische Therapieversuche bleiben weiterhin absoluten Einzelfällen vorbehalten.

#### 5.10.2 Prognose

Eine ovarielle Insuffizienz bei Fehlbildungen der Adnexe ist selten und kann durch Hormonsubstitution (HRT) ausgeglichen werden.

Bei einer Sterilität (zumeist aufgrund kombinierter Uterusfehlbildung) ist die Schwangerschaftschance neben dem andrologischen Faktor hauptsächlich vom biologischen Alter der Frau, der individuellen ovariellen Reserve sowie den Nidations- und Entwicklungsbedingungen der Gebärmutter abhängig.

Gelegentlich wird das Fehlen der tubaren Zilien (Kartagener-Syndrom) im Rahmen der Sterilitätsabklärung diagnostiziert (1, 5). Dabei bleibt noch unklar, welchen Stellenwert die gestörte Zilienfunktion besitzt, da zumindest der Spermientransport hiervon unabhängig ist (7).

Die Sterilitätstherapie besteht beim Kartagener-Syndrom in Methoden der assistierten Reproduktion (ART).

#### Statements

Angeborene Fehlbildungen im Bereich der Adnexe sind selten. *LoE III*

Einseitige Fehlbildungen bedürfen häufig keiner Behandlung. *LoE IV*

Bei einer ovariellen Insuffizienz aufgrund beidseitiger Ovarfehlbildung ist eine Hormonsubstitution zu überlegen. *LoE IV*

Zur Sterilitätstherapie sind die Methoden der assistierten Reproduktion Standard. *LoE IV*

Ein Versuch der operativen Rekonstruktion ist nur in Einzelfällen indiziert. *LoE IV*

#### 5.10.3 Literatur

1. Ceccaldi PF, Carré-Pigeon F, Youinou Y, Delépine B, Bryckaert PE, Harika G, Quéreux C, Gaillard D. Kartagener's syndrome and infertility: observation, diagnosis and treatment. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2004; 33 (3): 192–194
2. Goldberg JM, Friedman CI. Microsurgical fallopian tube transposition with subsequent term pregnancy. *Fertil Steril* 1988; 50 (4): 660–661
3. Gornel V, McComb P. Microsurgical transposition of the human fallopian tube and ovary with subsequent intrauterine pregnancy. *Fertil Steril* 1985; 43 (5): 804–808
4. Kim SJ, Cho DJ, Song CH. Ovarian transposition with subsequent intrauterine pregnancy. *Fertil Steril* 1993; 59 (2): 468–469

5. Lurie M, Tur-Kaspa I, Weill S, Katz I, Rabinovici J, Goldenberg S. Ciliary ultrastructure of respiratory and fallopian tube epithelium in a sterile woman with Kartagener's syndrome. A quantitative estimation. *Chest* 1989; 95: 578–581
6. Okamura H, Furuki Y, Matsuura K, Honda Y. Microsurgical transposition of the human fallopian tube: report of a successful case of pregnancy. *Fertil Steril* 1988; 50 (6): 980–981
7. Ott HW, Schmiedehausen K, Kat S, Binder H, Gall C, Kuwert T, Heute D, Virgolini I, Wildt L. Tubal transport of spermatozoa does not appear to be dependent on normal cilia function. *Fertil Steril* 2007; 88 (5): 1437
8. Rosenfeld BL, Taskin O, Chuong CJ. Term pregnancy after fallopian tube transposition. *Fertil Steril* 1993; 60 (1): 165–166
9. Volk M, Obermeier W, Stang B, Berndt F. Term pregnancy after fallopian tube transposition. *Fertil Steril* 1991; 56 (6): 1194–1195

### **5.11 Assoziierte Fehlbildungen (VCUAM M)**

Bei der Betrachtung genitaler Fehlbildungen richtet man das Augenmerk primär auf die Veränderung des Uterus, was sich auch in fast allen Fehlbildungsklassifikationen widerspiegelt. Acien (1) versuchte mittels einer embryonalen Klassifikation Zusammenhänge zwischen genitalen und urologischen Veränderungen zu dokumentieren.

Im Vergleich der einzelnen uterinen Fehlbildungen (VCUAM U1a – U4b) mit ihren assoziierten genitalen und extragenitalen Fehlbildungen besteht ein Zusammenhang, der sich z. T. anhand der Embryogenese erklären lässt. So werden oft die enge räumliche Beziehung des Wolff- und des Müller-Ganges als Erklärung von uterinen Fehlbildungen mit begleitenden renalen Entwicklungsstörungen gesehen. Bereits Gruenwald (2) und Magee (3) zeigten einen direkten Einfluss des Wolff-Ganges mittels Induktion auf die Entwicklung des Müller-Ganges auf.

Bei der Analyse von 107 Patientinnen mit vaginalen Fehlbildungen (VCUAM V1–5) wiesen 90 % (n = 96) zervikale, 92 % (n = 98) uterine sowie 30 % (n = 32) renale Fehlbildungen begleitend auf (4). Eine enge Assoziation kann ebenfalls bei 20 Patientinnen mit Vagina duplex (VCUAM V2a und b) gezeigt werden. In allen Fällen wurde als weitere genitale Fehlbildung eine Zervix duplex diagnostiziert (3 × mit kompletten intrauterinen Septen, 15 × Uteri duplex). Am eindrucksvollsten zeigt sich der Zusammenhang im Rahmen des Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndoms (5). Alle 72 Patientinnen mit einer beidseitigen Vaginalatresie zeigten begleitend eine beidseitige Zervix- und Uterusaplasie.

Betrachtet man hingegen primär die Fehlbildung, welche vom Müller-Gang ausgeht, so lassen sich nicht in allen Fällen weitere Malformationen finden. Bei 202 uterinen Malformationen (VCUAM U1–4) lagen lediglich 96 Fehlbildungen der Vagina vor. Auffallend ist auch die Gliederung der Subgruppe VCUAM U2. Von allen 38 Patientinnen mit Uterus bicornis konnten in 15 Fällen keinerlei Fehlbildungen der Zervix oder der Vagina gefunden werden. Weiterhin ist markant, dass fünf dieser 15 Patientinnen an Fehlbildungen des renalen Systems (2 × Beckenniere, 2 × Nierenagenesie, einseitige Doppelniere) aufwiesen.

Bei der Analyse der renalen Fehlbildungen konnte eine deutlich erhöhte Inzidenz parallel zur Ausprägung der uterinen Fehlbildung beobachtet werden. Wurden in der VCUAM-Gruppe U1 lediglich fünf renale Fehlbildungen (6 %) diagnostiziert, so zeigten sich in der Gruppe VCUAM U2 elf (29 %) und in der Gruppe VCUAM U4 25 (32 %) Malformationen des Nierensystems. Gleiches gilt auch für anderweitig assoziierte Fehlbildungen, welche am meisten in der Gruppe VCUAM U4 und vor allem im Zusammenhang mit dem MRKH-Syndrom anzutreffen sind. Acien versucht eine Verknüpfung embryologisch herzuleiten. Eine molekulargenetische Erklärung konnte aber bis dato nicht geführt werden.

Abzugrenzen hiervon ist die VCUAM-Gruppe U3. In den fünf beschriebenen Fällen konnte lediglich eine Malformation des Skelettes beschrieben werden. Hier gilt wahrscheinlich der fehlende Östrogeneinfluss als entscheidender Faktor. Primär wird es sich hierbei nicht um eine genetische Mutation, sondern um eine ausbleibende Entwicklung handeln, die in diesem Kollektiv in der fehlenden Hormonproduktion der Ovarien (4 × VCUAM A2b) zu suchen ist.

Abschließend sei nochmals darauf hingewiesen, dass genitale Fehlbildungen häufig mit assoziierten Fehlbildungen vergesellschaftet sind. Im Rahmen der Fehlbildungsdiagnostik sollte neben einer sonographischen Abklärung des kleinen Beckens zumindest eine Ultraschalluntersuchung beider Nieren erfolgen. Inwieweit die Diagnostik und Abklärung weiter ausgedehnt werden muss, sollte in Abhängigkeit von der Ausprägung der Malformationen und dem Beschwerdebild der Patientin entschieden werden. In diesem Zusammenhang sind vor allem Krankheitsbilder im urologischen, neurologischen, orthopädischen und/oder kardiologischen Bereich zu berücksichtigen.

Die Frage, ob die Kernspintomographie die Hystero- und Laparoskopie in der Diagnostik ersetzen kann, wird kontrovers diskutiert. Aus eigener Erfahrung können wir vor allem bei komplexen urogenitalen Fehlbildungen auf Fehlinterpretationen seitens der Kernspintomographie verweisen (6).

#### Statements

Bei ca. 30 % der Fehlbildungen ist mit assoziierten Malformationen (renales System, Skelett, Adnexe, Leistenhernien) zu rechnen. *GoR D*

Im Rahmen der Fehlbildungsabklärung sollte die Sonographie der Nieren essentieller Bestandteil sein. *GoR D*

Weitere Abklärungen sollten in Abhängigkeit von der Ausprägung der Malformationen und dem Beschwerdebild der Patientin entschieden werden. *GoR D*

#### 5.11.1 Literatur

1. Acien P, Acien M, Sánchez-Ferrer M. Complex malformation of the female genital tract: new types and revision of classification. *Hum Reprod* 2004; 19: 2377–2384
2. Gruenwald P. The relation of the growing Müllerian duct to the Wolffian duct and its importance for the genesis of malformations. *Anat Rec* 1941; 81: 1–19
3. Magee MC, Lucey BT and Fried FA. A new embryologic classification for urogynecologic malformations: the syndromes of mesonephric duct induced Müllerian deformities. *J Urol* 1979; 121: 265–267
4. Oppelt P, von Have M, Renner SP, Paulsen M, Kellermann A, Strissel PL, Strick R, Brucker S, Ludwig KS, Wallwiener D, Beckmann MW. Female genital malformations and their associated abnormalities: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Fertil Steril* 2007; 87 (2): 335–342
5. Oppelt P, Renner SP, Kellermann A, Brucker S, Hauser GA, Ludwig KS, Strissel PL, Strick R, Wallwiener D, Beckmann MW. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod* 2006; 21 (3): 792–797
6. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology* 2004; 233 (1): 19–34

## 6. Nachsorge

Die Nachsorge von konservativ oder operativ behandelten Anlagestörungen und Fehlbildungen ist im Gegensatz zu der mehr oder weniger schematisch ablaufenden Tumornachsorge eher

individuell festzulegen. Es ist zu bedenken, dass Wohn- und Behandlungsort oft räumlich weit voneinander getrennt sind. Die Kooperation mit den wohnortnah betreuenden Ärzten ist sinnvoll. Voraussetzung hierfür ist ein enger Gesprächskontakt und eine detaillierte Absprache über die erforderlichen Maßnahmen.

Im Wesentlichen sind bei Nachsorgeterminen die gleichen Grundsätze wie bei der Diagnostik von Fehlbildungen zu berücksichtigen: Beschränkung auf das wirklich Nötige, Einsatz von größtmöglicher Erfahrung und Einfühlungsvermögen.

Eine besondere Bedeutung hat die Nachsorge bei operativ behandelten Fehlbildungen/Anlagestörungen. So ist die Versorgung einer Patientin mit einer Vaginalprothese nach Anlage einer Neovagina nach Vecchiatti für die Sicherung des Therapieerfolgs obligat. Ihr regelmäßiger und richtiger Einsatz ist engmaschig, zunächst in monatlichen Abständen, zu kontrollieren.

Grundsätzlich richten sich die Nachsorgeintervalle nach der Art, der Behandlung und dem Behandlungserfolg der Fehlbildung/Anlagestörung. Selbstverständlich ist neben einer lokalen Inspektion die regelmäßige Kontrolle entsprechender Hormonwerte bei endokrin bedingten Grunderkrankungen ebenso wie z. B. die Osteodensidometrie bei anlagebedingtem Fehlen der Ovarien oder Ovarialinsuffizienz anderer Genese erforderlich.

#### Statement

Die Nachsorge nach operativer Anlage einer Neovagina erfolgt in monatlichen Abständen. GoR D

## **7. Geburtshilfliches Management**

Bei einigen genitalen Anomalien stellt sich die Frage, ob eine vaginale Geburt möglich und anzustreben ist. Häufig ist der Spontanpartus ohne weitere Probleme möglich, sollte aber je nach Ausprägung der Fehlbildung individuell dem geburtshilflichen Management angepasst werden. Aufgrund der geringen Fallzahlen sind die meisten Publikationen Fallbeispiele und Beobachtungsstudien mit einem Evidenzlevel IV oder V, so dass die Empfehlungen ein GoR C selten und bessere Einstufungen gar nicht erreichen.

### **7.1 Vagina**

**Hymenalanomalien:** Eine der häufigsten kongenitalen Läsionen des weiblichen Genitaltrakts ist der unperforierte Hymen. Es wird häufig in der Pubertät nach Ausbleiben der Menarche entdeckt und geht dann mit einem Hämatokolpos und einer Hämatometra einher. Die Therapie ist eine Inzision, ggf. partielle Resektion. Weniger ausgeprägte Formen werden unterschiedlich und meist chirurgisch behandelt. Es gibt keine Kontraindikation bezüglich einer vaginalen Geburt.

**Transverse Vaginalsepten:** Diese Septen werden im Verlauf der Vagina in unterschiedlichen Höhen gefunden. Die meisten finden sich im proximalen und mittleren Anteil der Vagina. Falls die Therapie eine (Teil)Resektion und eine Anastomose der vaginalen Anteile erlaubt, ist eine Konzeption möglich. Ca 30–40 Schwangerschaften wurden in der Literatur erwähnt. Von diesen Frauen wurden ca. 50 % per sectionem entbunden, einige erhielten eine instrumentelle Dilatation und Inzision unter der Geburt. Das Outcome ist generell gut.



**Longitudinale Vaginalsepten:** Diese Form der Septierung ist häufig mit uterinen Anomalien assoziiert. Selten betrifft diese Form ausschließlich die Vagina. Bei asymptomatischen Frauen ist eine Resektion nicht unbedingt erforderlich, kann aber eine vaginale Entbindung erleichtern.

**Vaginale (partielle) Agenesie:** Frauen mit einer Agenesie oder partiellen Agenesie sind auch nach einer operativer Vaginalplastik in der Lage, vaginal zu entbinden.

### Statements

Bei bestimmten, vor allem leichteren Formen kongenitaler Anomalien der Vagina ist eine vaginale Geburt möglich, ansonsten muss eine Sektio empfohlen werden. Die Entscheidung kann nur individuell angepasst getroffen werden. *GoR C*

Ein Scheidenseptum sollte vor einer vaginalen Geburt entfernt werden. *GoR D*

### 7.2 Uterus

**Uterus arcuatus:** Diese Anomalie ist häufig, daher gibt es keine Daten zum geburtshilflichen Management. Die Frauen können in der Regel problemlos vaginal entbinden. Bei nicht operiertem Uterus kann mit Aborten/vorzeitigen Wehen/Erreichen des Termins in folgenden Frequenzen gerechnet werden: 26 %/8 %/63 %.

**Uterus subseptus/septus:** Die Septen können partiell oder komplett sein. Uterussepten sind mit einer Sterilitätsanamnese und vermehrten Aborten (21–44 %) assoziiert. Daher wird in der Regel die hysteroskopische Resektion der Septen bei Kinderwunsch empfohlen. Eine Schwangerschaft kann aber auch mit einem nicht operierten Uterus auf vaginalem Weg beendet werden, wobei die Frühgeburtlichkeit in der Gruppe der nicht operierten Patienten mit 12–33 % deutlich erhöht ist. Bei nicht operiertem Uterus kann mit Aborten/vorzeitigen Wehen/Erreichen des Termins in folgenden Frequenzen gerechnet werden: 44 %/22 %/83 %.

**Uterus unicornis unicollis:** Diese Variante ist das Beispiel eines asymmetrischen lateralen Fusionsdefekts. Ein Uterus unicornis kann mit einem ektopen Ovar assoziiert sein. Außerdem ist das Risiko von z. B. renalen Anomalien, Sterilität, Endometriose, vorzeitigen Wehen, Wachstumsrestriktion und Steißlagen erhöht. In 60 % wurde der Geburtstermin erreicht. Das geburtshilfliche Management richtet sich nach den individuellen Gegebenheiten, aber grundsätzlich ist die vaginale Geburt möglich. Bei nicht operiertem Uterus kann mit Aborten/vorzeitigen Wehen/Erreichen des Termins in folgenden Frequenzen gerechnet werden: 37 %/16 %/45 %.

**Uterus bicornis unicollis:** Diese Variante ist als Beispiel eines symmetrischen, partiellen Fusionsdefekts anzusehen. Das Outcome von Schwangerschaften mit dieser kongenitalen Fehlbildung sollte mit dem Ergebnis der Normalbevölkerung vergleichbar sein. Dennoch gibt es Fallberichte über Komplikationen wie Aborte, vorzeitige Wehen oder Lageanomalien des Feten. Bei nicht operiertem Uterus kann mit Aborten/vorzeitigen Wehen/Erreichen des Termins in folgenden Frequenzen gerechnet werden: 36 %/23 %/41 %.

**Uterus didelphys (bicornis bicollis):** 15–20 % haben auch unilaterale Anomalien wie eine Hemivagina oder ipsilaterale Nierenagenesie. Das Schwangerschaftsoutcome ist normalerweise gut. Eine vaginale Geburt kann angestrebt werden. Bei nicht operiertem Uterus kann mit Aborten/vorzeitigen Wehen/Erreichen des Termins in folgenden Frequenzen gerechnet werden: 32 %/28 %/36 %.

## Statements

Geburtshilfliche Komplikationen bei kongenitalen Anomalien des Uterus sind häufiger und die Sektiofrequenz höher. *GoR C*

Geburtshilfliche Komplikationen sind häufiger beim Uterus septus und am geringsten beim Uterus arcuatus. *GoR D*

Postpartale Blutungen durch Plazentaretention können auftreten. *GoR D*

Bei begleitender Nierenagenesie ist ein schwangerschaftsinduzierter Hypertonus häufiger. *GoR D*

Aborte treten gehäuft im ersten und zweiten Trimester auf. *GoR D*

Bei Schwangerschaft in einem Uterus mit einem obstruierten oder rudimentären Horn beträgt die Gefahr der Uterusruptur fast 90 %. *GoR C*

Die Entscheidung über das geburtshilfliche Vorgehen kann nur individuell und nach sorgfältiger Abwägung aller Optionen getroffen werden.

### 7.3 Literatur

1. Andrews MC, Jones HW Jr. Impaired reproductive performance of the unicornuate uterus: intrauterine growth retardation, infertility, and recurrent abortion in five cases. *Am J Obstet Gynecol* 1982; 144: 173
2. Bates GW, Wiser WL. A technique for uterine conservation in adolescents with vaginal agenesis and a functional uterus. *Obstet Gynecol* 1985; 66: 290
3. Ben-Rafael Z, Seidman DS, Recabi K, Bider D. Uterine anomalies. A retrospective, matched-control study. *J Reprod Med* 1991; 36: 723
4. Biason-Lauber A, Konrad D, Navratil F, Schoenle EJ. A WNT4 mutation associated with Mullerian-duct regression and virilization in a 46,XX woman. *N Engl J Med* 2004; 351: 792
5. Blanton EN, Rouse DJ. Trial of labor in women with transverse vaginal septa. *Obstet Gynecol* 2003; 101: 1110
6. Evans TN, Poland ML, Boving RL. Vaginal malformations. *Am J Obstet Gynecol* 1981; 141: 910
7. Fedele L, Bianchi S, Frontino G et al. Laparoscopic findings and pelvic anatomy in mayer-rokitansky-kuster-hauser syndrome. *Obstet Gynecol* 2007; 109: 1111
8. Fedele L, Zamberletti D, Vercellini P et al. Reproductive performance of women with unicornuate uterus. *Fertil Steril* 1987; 47: 416
9. Garcia RF. Z-plasty for correction of congenital transverse vaginal septum. *Am J Obstet Gynecol* 1967; 99: 1164
10. Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC et al. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update* 2001; 7: 161
11. Haddad B, Louts-Sylvestre C, Poitout P, Paniel BJ. Longitudinal vaginal septum: a retrospective study of 202 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1997; 74: 197
12. Harger JH, Archer DP, Marchese SG. Etiology of recurrent pregnancy losses and outcome of subsequent pregnancies. *Obstet Gynecol* 1983; 62: 574
13. Heimonen PK. Gestational hypertension and preeclampsia associated with unilateral renal agenesis in women with uterine malformations. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2004; 114: 39
14. Jayasinghe Y, Rane A, Stalewski H, Grover S. The presentation and early diagnosis of the rudimentary uterine horn. *Obstet Gynecol* 2005; 105: 1456
15. Jewelewicz R, Husarni N, Wallach EE. When uterine factors cause infertility. *Contemp Obstet Gynecol* 1980; 16: 95
16. Lin PC, Bhatnagar KP, Nettleton GS, Nakajima ST. Female genital anomalies affecting reproduction. *Fertil Steril* 2002; 78: 899
17. Ludmir J, Samuels P, Brooks S, Mennuti MT. Pregnancy outcome of patients with uncorrected uterine anomalies managed in a high-risk obstetric setting. *Obstet Gynecol* 1990; 75: 906
18. O'Leary JL, O'Leary JA. Rudimentary horn pregnancy. *Obstet Gynecol* 1963; 22: 371

19. Salvatore CA, Lodovici O. Vaginal agenesis: an analysis of ninety cases. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1978; 57: 89
20. Samuels TA, Awonuga A. Second-trimester rudimentary uterine horn pregnancy: rupture after labor induction with misoprostol. *Obstet Gynecol* 2005; 106: 1160
21. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril* 2007; 87: 918
22. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology* 2004; 233: 19
23. Vainio S, Heikkila M, Kispert A et al. Female development in mammals is regulated by Wnt-4 signalling. *Nature* 1999; 397: 405

## **8. Leitlinien- und Methodenreport**

Das vorliegende Leitlinienmanuskript wurde nach dem Stufenschema der AWMF als Stufe-1-Leitlinie konzipiert und erfüllt folgende Charakteristika:

- repräsentativ zusammengesetzte Expertengruppe der Fachgesellschaften.
- Erarbeitung einer Empfehlung im informellen Konsens.

Im Herbst 2004 beschloss die Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe auf ihrem 55. Kongress in Hamburg die Erstellung einer Leitlinie zur Diagnostik und Therapie weiblicher genitaler Fehlbildungen und betraute damit die Arbeitsgemeinschaft für Gynäkologische Endoskopie (AGE) e. V. (Präsident: Prof. Dr. Jürgen Huckle, Wuppertal). Auf der Mitgliederversammlung der AGE in Hamburg wurde PD Dr. Peter Oppelt, MBA (Erlangen, Linz) als Leitlinienkoordinator beauftragt. Noch in Hamburg wurde eine Projektgruppe der AGE rekrutiert und PD Dr. Oppelt übernahm die Leitung und Koordination des Projektes.

### **Methodisches Vorgehen bei der Erstellung der Leitlinie**

#### *Zusammensetzung der Projektgruppe*

In der Projektgruppe arbeiteten ausschließlich Kollegen, die sich klinisch und wissenschaftlich intensiv mit „Weiblichen genitalen Fehlbildungen“ beschäftigen. Der Koordinator beauftragte verschiedene Kollegen, die Daten zu jeweils speziellen Aspekten der weiblichen genitalen Fehlbildungen zu sichten und zusammenzustellen. Dazu wurde jeweils eine systematische Literaturrecherche durchgeführt (MedLine, Pubmed). Jede relevante Aussage wurde mit dem entsprechenden Evidenzgrad („Level of Evidence“) versehen. Diese Textabschnitte wurden vom Koordinator zu einem Gesamtmanuskript zusammengefasst, das per elektronischer Post wiederum an alle Mitglieder der Projektgruppe verschickt wurde. Jedes Mitglied der Gruppe hatte die Möglichkeit, auf dieser Ebene Änderungs- und Ergänzungsvorschläge anzubringen.

#### *Die Projektgruppe „Leitlinie Weibliche genitale Fehlbildungen“ der AGE*

Prof. Dr. Christoph Anthuber/Starnberg  
Dr. Sabine Anthuber/München  
PD Dr. Helge Binder/Uri (Schweiz)  
PD Dr. Sara Brucker/Tübingen  
Dr. Ulrich Füllers/Krefeld  
Prof. Dr. Olaf Hiort/Lübeck  
Prof. Dr. Jürgen Huckle/Wuppertal  
PD Dr. Matthias Korell/Duisburg  
PD Dr. Peter Oppelt, MBA/Linz (Österreich)  
Dr. Katharina Rall/Tübingen

PD Dr. Stefan Rimbach/Konstanz  
Prof. Dr. Thomas Römer/Köln  
PD Dr. Boris Utsch/Berlin  
Prof. Dr. Peter Wieacker/Münster

### *Konsensusverfahren*

Ein wie von der AWMF formal gefordertes moderiertes Konsensmeeting wurde nicht durchgeführt, da die Studienlage zu dem Thema so eingeschränkt ist, dass mit Zustimmung der DGGG eine Handlungsempfehlung auf S1-Niveau angestrebt wird.

Ein erstes Teilnehmertreffen fand während des DGGG-Kongresses in Berlin am 21.9.2006 um 12.00 Uhr statt.

### Teilnehmer

Prof. Dr. Thomas Römer  
Prof. Dr. Stefan Rimbach  
Dr. Peter Oppelt

Es wurden die Einteilungen der einzelnen zu bearbeitenden Abschnitte nochmals überarbeitet und Formatierungen besprochen. Als Abgabetermin der Manuskripte wurde der 15.12.2006 vereinbart. Ein weiteres Treffen wurde für Januar 2007 an der Uni-Frauenklinik Frankfurt am Main sowie für Mai 2007 in Konstanz vereinbart. Beide Treffen mussten aufgrund mangelnder Textsubstanz abgesagt werden.

Ein neuer Anlauf erfolgte auf dem DGGG-Kongress Hamburg am 18.9.2008.

### Teilnehmer

Prof. Dr. Christoph Anthuber/Starnberg  
Dr. Sabine Anthuber/München  
Dr. Ulrich Füllers/Krefeld  
Prof. Dr. Olaf Hiort/Lübeck  
Prof. Dr. Jürgen Hucke/Wuppertal  
PD Dr. Matthias Konec/Duisburg  
PD Dr. Peter Oppelt/Erlangen  
Dr. Katharina Rall/Tübingen  
PD Dr. Stefan Rimbach/Konstanz  
Prof. Dr. Thomas Römer/Köln

Der Entwurf der Leitlinie wurde bereits zuvor in Umlauf gebracht, so dass dieser auf dem Treffen besprochen werden konnte. Es wurde eine To-Do-Liste für die einzelnen Autoren erstellt und um eine zeitnahe Bearbeitung gebeten.

Nachdem nach mehrmaliger Aufforderung über viele Monate einige Autoren ihren Aufgaben nicht nachkamen, wurde die Leitlinie als nicht durchführbar im Dezember 2009 an die AGE und DGGG zurückgegeben. Erst auf massive Intervention der Fachgesellschaft sollte ein letzter Versuch gestartet werden. Fast alle Terminvorgaben wurden nun eingehalten, so dass die Leitlinie zur Stellungnahme im März 2010 unter allen Autoren kommuniziert werden konnte. Die Endversion konnte im April 2010 der DGGG überreicht werden

*Externe Begutachtung*

Um die Leitlinie mit anderen relevanten Fachdisziplinen abzustimmen, wurde das Manuskript mit der Bitte um Änderungswünsche bzw. Einverständniserklärung an offizielle Vertreter dieser Fachgesellschaften verschickt. Dabei wurden folgende Fachgesellschaften konsultiert:

Vertreter	Fachgesellschaft/Funktion
Dr. Sabine Anthuber	Arbeitsgemeinschaft Kinder- und Jugendgynäkologie
Prof. Dr. Dorothea Rohrmann	Deutsche Gesellschaft für Urologie
Prof. Dr. Olaf Hiort	Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin
Prof. Dr. Frank Nawroth PD Dr. Christoph Dorn	Deutsche Gesellschaft für Gynäkologische Endokrinologie und Fortpflanzungsmedizin
Prof. Dr. Peter Wieacker	Deutsche Gesellschaft für Humangenetik

Alle aufgeführten Vertreter der Fachgesellschaften erklärten ihr Einverständnis mit den Abschnitten, die jeweils ihr Fachgebiet betreffen. Diese Erklärungen, die an den Leitlinienkoordinator adressiert wurden, liegen in schriftlicher Form vor.

Danksagung

Unser herzlicher Dank gilt Frau Susanna Kramarz für ihre stetige Unterstützung und die Geduld für die langwierige Erstellung sowie Prof. Dr. Tinneberg für die Energie, die Autoren zur Fertigstellung der ausstehenden Manuskripte zu bewegen.

Erstellungsdatum: 07/2010  
 Nächste Überprüfung geplant: 07/2015

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. Insbesondere für Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!