

Von Ovarialzysten bis OHVIRA

Fallvorstellungen aus der urogynäkologischen Sprechstunde

Um eine Indikation für chirurgische Interventionen im Bereich des inneren und äusseren Genitales bei Mädchen ganzheitlicher beurteilen zu können, besteht seit Ende 2019 eine interdisziplinäre urogynäkologische Sprechstunde am Kinderspital Zürich. Die Konsultationen werden von einer erfahrenen Kinderurologin zusammen mit einer Kinder- und Jugendgynäkologin geführt. Im Folgenden stellen wir einige Fälle aus unserer Sprechstunde vor.

Von Uchenna Kennedy und Kerstin Ruoss

Jährlich sehen wir – mit steigender Tendenz – mindestens 100 Patientinnen in unserer interdisziplinären Sprechstunde. Die in *Abbildung 1* aufgelisteten Diagnosen der letzten 9 Monate stehen stellvertretend für die Erfahrung in den letzten 3 Jahren. Am häufigsten sehen wir Patientinnen mit Ovarialzysten, in einem Drittel der Fälle handelt es sich um neugeborene Mädchen. Fragestellungen im Zusammenhang mit Variationen des Hymens werden ebenfalls sehr häufig an uns herangetragen, nicht selten muss eine Beurteilung bei komplexen Fehlbildungen erfolgen.

Fall 1: 12-jähriges Mädchen mit Ovarialzyste

Anamnese: Unterbauchschmerzen seit dem frühen Morgen, im Verlauf akute Zunahme, Verlagerung in den rechten Unterbauch, einmaliges Erbrechen.

Gynäkologische Anamnese: Thelarche vor 2,5 Jahren, Menarche vor 3 Monaten, sexuell nicht aktiv.

Status: Tanner-Stadium B3, P4.

Abdomen: normale Darmgeräusche, weich, keine Resistenzen, Druckdolenz im Unterbauch, insbesondere deutliche Druckdolenz mit Défense im rechten Unterbauch,

kein Rüttelschmerz, Klopfdolenz im rechten Unterbauch, leicht gebückter Gang.

Abklärungen: Sonografie des Abdomens, bei Differenzialdiagnose Appendizitis, Blutbild und CRP.

Diagnose: simple Ovarialzyste rechts (Durchmesser 6 cm) (*Abbildungen 2 und 3*).

Beurteilung und Prozedere: Bei Jugendlichen sind sowohl simple als auch komplexe Zysten am Ovar ein häufiger Befund, wobei komplexe Zysten viel seltener vorkommen. Die zystischen Veränderungen können asymptomatisch sein, aber auch irreguläre Menstruationszyklen, Schmerzen oder, bei sehr grossem Befund, Darm- und Harnwegsobstruktionen verursachen. Die Schmerzen sind einerseits von der Grösse abhängig, andererseits treten sie aber vor allem auf, wenn die Zysten einbluten oder das Ovar respektive die Adnexe torquieren. Nicht selten sind die Symptome im rechten Unterbauch nicht von den Symptomen einer Appendizitis zu unterscheiden. Bei Patientinnen mit Unterbauchschmerzen sollte grosszügig eine Sonografie des Abdomens durchgeführt werden, um diese Differenzialdiagnosen abzuklären. Falls sich die Frage nach einer Ovarialtorsion stellt, erfolgt die Diagnostik in der Regel anhand klinischer und sonografischer Kriterien. Schwartz et al. (1) haben 2018 einen Score entwickelt, der als Hilfe zur Diagnosestellung und Abwägung der Operationsindikation verwendet werden kann (*Tabelle*).

Zysten bis zu einem Durchmesser von 3 cm gelten bei Mädchen post menarchem als Normalbefund. Kleine Zysten, die wenig symptomatisch sind, können beobachtet werden. Eine sonografische Kontrolle nach 1 bis 2 Menstruationszyklen wird empfohlen. Symptomatische Zysten oder Zysten, die einen Durchmesser von mehr als 5 cm aufweisen, müssen aufgrund des Torsionsrisikos sorgfältig hinsichtlich einer Laparoskopie evaluiert werden. Simple Paraovarialzysten werden wie Ovarialzysten behandelt.

Komplexe Zysten oder Zysten mit soliden Anteilen, wie zum Beispiel Verkalkungen als Hinweise für ein Teratom, benötigen eine weitere Abklärung mittels MRI und Bestimmung der Tumormarker (AFP und Beta-HCG) zur weiteren Operationsplanung (*Abbildung 4*) (2).

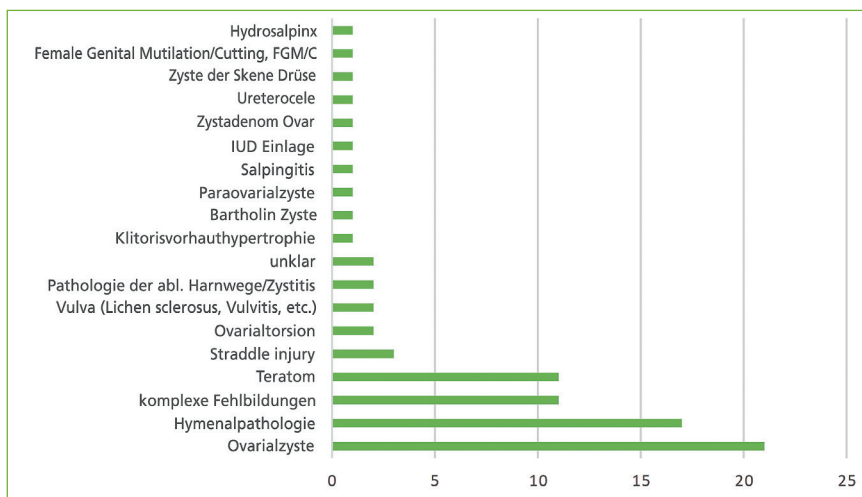


Abbildung 1: Häufigste Diagnosen in der kinder- und jugendgynäkologischen Sprechstunde am Universitäts-Kinderspital Zürich von Januar bis September 2022

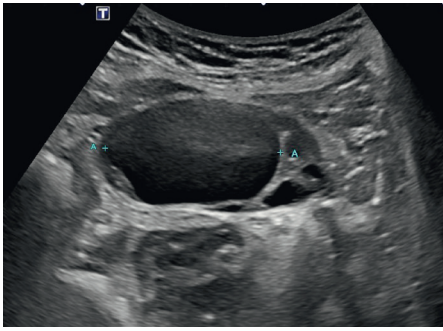


Abbildung 2: Simple Ovarialzyste links

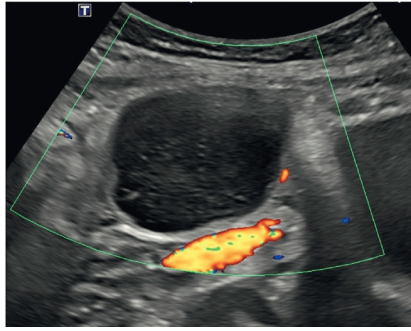


Abbildung 3: Ovarialzyste links mit Dopplersignal

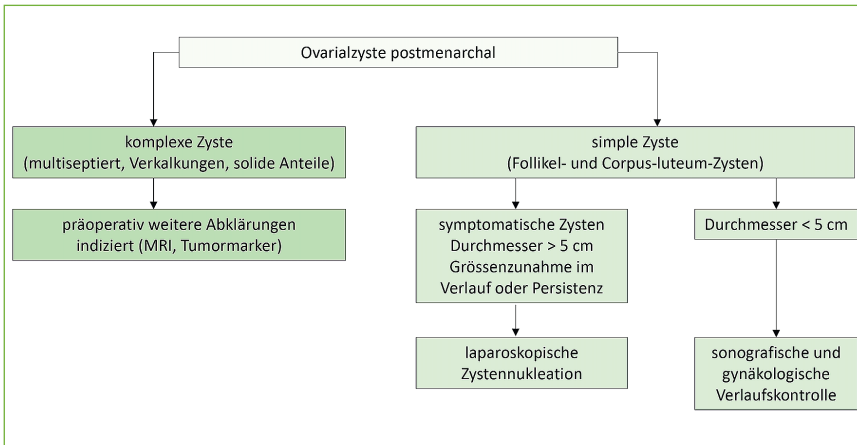


Abbildung 4: Management der Ovarialzysten: Abklärung mittels Ultraschall

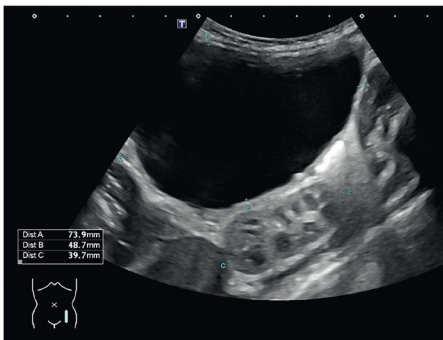


Abbildung 5: Pränatale Ovarialzyste, Durchmesser 7 cm

Fall 2: Zufallsbefund bei einem neugeborenen Mädchen

Anamnese: In der 21. Schwangerschaftswoche (SSW) wurde eine zystische Raumforderung im linken Hemiabdomen festgestellt. Das Mädchen wird am Termin geboren (40 0/7 SSW), das Geburtsgewicht betrug 3800 g. Die Primäradaptation war problemlos ohne wesentliche Auffälligkeiten im Wochenbettstatus.

Abklärung: Sonografie des Abdomens

Diagnose: pränatale Ovarialzyste (Abbildung 5).

Prozedere und Verlauf: Es erfolgte eine einmalige sonografisch gesteuerte Zystenpunktion am Ovar links im Alter von 9 Tagen. In der Folge kam es zu einer leichten erneuten Zunahme der Zystengrösse, wahrscheinlich im Rahmen der hormonellen Stimulation in der Minipubertät. Im Alter von 9 Monaten – nach dem Einsetzen der hormonellen Ruheperiode – hatte sich der Befund vollständig zurückgebildet. Eine weitere Intervention war nicht notwendig.

Die Inzidenz angeborener Ovarialzysten beträgt ca. 1:2600 Schwangerschaften. Bisher bestehen keine klaren Guidelines, wann eine Intervention notwendig und sinnvoll ist. Zusammengefasst sollte im Management solcher Patientinnen Folgendes beachtet werden:

- Es besteht eine hohe Rate der spontanen Rückbildung von 53,8 Prozent (4).
- Eine spontane Rückbildung ist weniger wahrscheinlich bei Zystengrösse ≥ 4 cm oder bei komplexer Zyste (4).
- Ein veränderter sonografischer Aspekt ist ein möglicher Hinweis für einen Organverlust (4, 5).
- Das Risiko für eine Torsion steigt bei einer Zystengrösse ≥ 4 cm (4).
- Die sonografisch gesteuerte Zystenaspiration prä- und postnatal ist mit einem hohen Rezidivrisiko verbunden, kann aber das Torsionsrisiko reduzieren (6).
- Die Indikation für ein operatives Vorgehen besteht bei symptomatischen Zysten, Verdacht auf Malignität und gegebenenfalls bei fehlender Grössenregredienz (6).

Fall 3: Zufallsbefund bei einer 12-Jährigen

Anamnese: 12-jährige Patientin mit Zufallsbefund einer ovariellen Raumforderung im Rahmen einer MRI-Untersuchung bei rechtsseitigen Hüftschmerzen.

Abklärungen: MRI des Abdomens, Bestimmung der Tumormarker.

Diagnose: reifes Teratom am Ovar rechts (Abbildung 6).

Beurteilung und Prozedere: Raumforderungen des Ovars im Kindes- und Jugendalter sind zu 90 Prozent benign. Sie haben eine Inzidenz von 2,6:100 000. Am häufigsten sind reife Teratome, danach folgen unreife Teratome und Zystadenome (7).

Um das Management zu planen, erfolgt zur Diagnosestellung immer eine MRI-Untersuchung sowie eine Bestimmung der Tumormarker (beta-HCG und AFP). Bei benignem Aspekt im MRI und negativen Tumormarkern soll eine ovarerhaltende Therapie angestrebt werden.

Die operative Versorgung erfolgt bei kleineren Befunden (bis 6 bis 7 cm) laparoskopisch und bei grösseren Befunden via Pfannenstielschnitt (7). Ziel sollte bei reifen Teratomen ein ovarerhaltendes Vorgehen sein, insbesondere weil eine relativ hohe Rate an metachromen kontralateralen Zweitumoren besteht (5,7–23%) (7). Die Herausforderung besteht darin, eine Balance zwischen Organerhalt und onkologisch optimaler Tumorresektion zu finden. Als Voraussetzung für eine ovarerhaltende Operation sollte intraoperativ makroskopisch eine Abgrenzung zum gesunden Ovarialgewebe möglich sein (Abbildung 7).

Postoperativ erfolgen regelmässige Nachsorgeuntersuchungen in unserer urogynäkologischen Sprechstunde für 3 bis 5 Jahre.

Tabelle:

Zusammengesetzter Score zur Diagnostik der Ovarialtorsion

Unabhängige Risikofaktoren	Prämenarchal	Menarchal	Score
Erbrechen	nein	nein	0
	ja	ja	2
Adnexales Volumen	< 6 ml	< 105 ml	0
	6–17 ml		1
	> 17 ml	≥ 105 ml	2
Volumenverhältnis Adnexvergleich beide Seiten (adnexal ratio)	< 1,25	< 2	0
	1,25–21	2–21	1
	> 21	> 21	2

Der Gesamtscore kann 0 bis 6 Punkte erreichen.

Interpretation:

0–1: niedriges Risiko, keine Operationsindikation

2–3: klinische Risiko-Nutzen-Abwägung (3–10% der Patientinnen hatten eine Torsion)

≥ 4 : Operation indiziert (> 25% der Patientinnen mit diesem Score hatten eine Torsion)

nach (3)

Fall 4: Tampon kann nicht entfernt werden

Anamnese: Vor dem Schwimmen wurde ein Tampon eingeführt, den die 13½-Jährige nicht mehr wechseln konnte. Die Mutter beschreibt, wie sie eine Haut mit einem Häkchen zur Seite halten musste, damit sie den Tampon wieder entfernen konnte. Die ganze Prozedur sei sehr schmerzhaft und traumatisierend gewesen.

Gynäkologische Anamnese: Menarche mit 13 ⁴/₁₂, Menstruation regelmässig, keine Dysmenorrhö.

Status: Untersuchung des Genitales in Rückenlage und unter kolposkopischer Vergrösserung: Genitale Tanner-Stadium P3, gut östrogenisiert. Labia majora und minora unauffällig. Vestibulum unauffällig. Mit der Traktionsmethode stellt sich ein ca. 4 mm breiter Steg von 12 nach 6 Uhr des Hymenalsaums, der kurzstreckig in die Tiefe reicht. Ein Vaginalseptum kann bereits makroskopisch ausgeschlossen werden.

Diagnose: Hymen bifenestratus (Abbildung 8).

Beurteilung und Prozedere: In unserer Sprechstunde sind wir häufig mit isolierten Variationen oder Fehlbildungen des äusseren Genitales konfrontiert. Meistens ist das Hymen betroffen. Beim Hymen werden Variationen relevant, wenn der Abfluss von Menstruationsblut, die Benutzung von Tampons und/oder die Kohabitarche (erster Geschlechtsverkehr) behindert sind. Die verschiedenen Formen der hymenalen Anatomie sind in Abbildung 9 beschrieben. Die Veränderungen beziehungsweise Fehlbildungen 3 bis 6 sollten bei der Untersuchung im Rahmen der pädiatrischen Vorsorge frühzeitig erfasst werden, um Komplikationen bei der Menarche zu verhindern.

Bei einem einfachen Hymenalseptum erfolgt die Durchtrennung mittels monopolarer Koagulation. Postoperativ soll lokal gepflegt werden (z.B. mit Bepanthen®). Bei operativer Hymenalplastik infolge Hymenalatresie oder Hymen altus empfehlen wir die lokale Applikation einer östrogenhaltigen Salbe (Ovestin®) zur Vermeidung postoperativer Stenosen.

Fall 5: 13-jähriges Mädchen mit komplexer Problematik

Anamnese: Die Patientin kam in einem auswärtigen Spital auf die Notfallstation mit stärksten Bauchschmerzen. Es wird der Verdacht auf eine Obstipation gestellt, aber mehrmals abführende Massnahmen bringen keine Besserung. In der transabdominalen Sonografie findet sich eine grosse Raumforderung im kleinen Becken.

Gynäkologische Anamnese: Menarche vor 18 Monaten, regelmässige Menstruation, mässige Dysmenorrhö, Obstipation nach der Menstruation. Tamponapplikation problemlos.

Bereits intrauterin wurde eine Nierenagenesie rechts festgestellt.

Abklärungen: Sonografie des Abdomens und MRI zur weiteren Diagnostik.

Diagnose: OHVIRA (obstructed hemivagina ipsilateral renal agenesis/dysgenesis) (Abbildung 10).

Beurteilung und Prozedere: Dem OHVIRA-Syndrom liegt eine inkomplette Fusion der Müller-Gänge zugrunde. Es entstehen Doppelfehlbildungen unterschiedlichen Ausmasses. Nach Einsetzen der Menarche kommt es zu einem Rückstau des Menstruationsbluts in den obstruierten He-

miuterus. Diese Mädchen menstruieren regelmässig durch den Abfluss über die nicht obstruierte Seite.

Mit der Zeit entwickeln sie Bauchschmerzen infolge des Rückstaus (Abbildung 11). Das Leitsymptom Schmerz führt zur Diagnose bei den Jugendlichen. Die Schmerzen können kontinuierlich vorhanden sein oder in regelmässigen Abständen analog zu den Menstruationen. Fehlbildungen ohne Abflussstörungen werden häufig erst im Reproduktionsalter infolge von Fertilitätsproblemen entdeckt.

Es erfolgte die operative Korrektur (Durchtrennung des vaginalen Septums) mit einem komplikationslosen postoperativen Verlauf.

OHVIRA-Syndrom: Worauf ist zu achten?

Wichtig ist, dass bei der Diagnose einer Nierenagenesie/-dysgenesie an eine Doppelfehlbildung von Uterus und Vagina gedacht wird und umgekehrt (Abbildung 12):

- bei Nierenagenesie/dysplastischer Niere: Sonografie des inneren Genitales und Inspektion des äusseren Genitales: Inspektion/Separation/Traktion
- bei Doppelmisbildung des inneren Genitales nach Nierenagenesie oder multizystischer dysplastischer Niere suchen.

Darüber hinaus soll nach der Thelarche eine Absomensonografie mit dieser Fragestellung durchgeführt werden. Zudem soll am Ende der Adoleszenz eine Transition zu einer erfahrenen Gynäkologin oder einem erfahrenen Gynäkologen erfolgen, um die Patientinnen im Hinblick auf das Risiko für eine Endometriose, die Schwangerschaft und die Geburt zu begleiten.

Komplexe urogenitale Fehlbildungen

Die Langzeitbetreuung von Patientinnen mit komplexen urogenitalen Fehlbildungen macht ebenfalls einen wichtigen Teil unserer Sprechstunde aus. Dazu gehören neben der gynäkologischen Betreuung von Mädchen mit Variationen der Geschlechtsentwicklung im Sinne von Intergeschlechtlichkeit auch Mädchen mit anorektalen Malformationen oder beispielsweise Blasenektrophie.

Bei den komplexen urogenitalen Fehlbildungen ist es wichtig, die verschiedenen Facetten, die einen Einfluss auf Gesundheit und Compliance der Patientin haben können, einzubeziehen. Dazu zählen:

- sexuelle Gesundheit
- psychosoziale Faktoren
- verändertes Körperbild
- medizinische und chirurgische Vorgeschichte
- Komorbiditäten, Medikamenteneinnahme, hormonelle Substitutionstherapie.

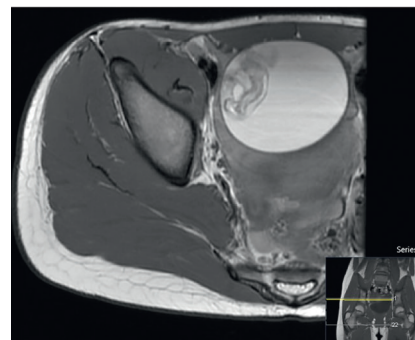


Abbildung 6: Teratom am rechten Ovar



Abbildung 7: Intraoperatives Bild einer laparoskopischen Tumorenukleation bei reifem Teratom

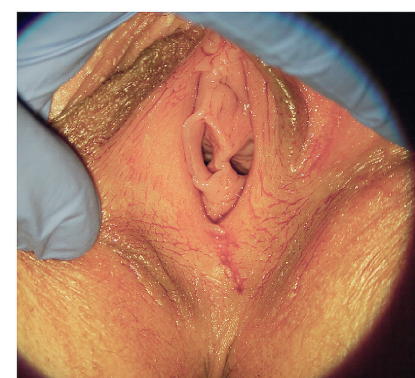


Abbildung 8: Hymen bifenestratus

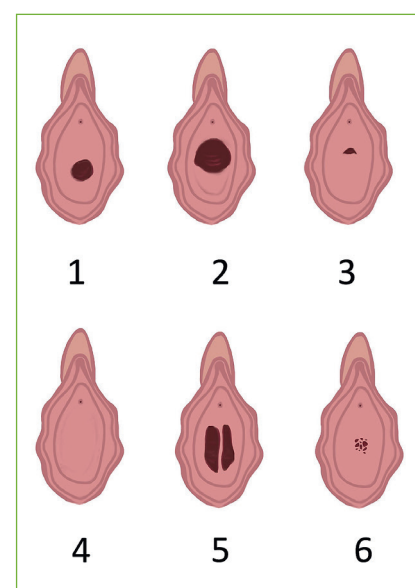


Abbildung 9: Variationen des Hymens.
1: Hymen anulare; 2: Hymen semilunare;
3: Hymen altus; 4: Hymenalatresie;
5: Hymen bifenestratus;
6: Hymen cribriforme (Grafik: S. Fontana)

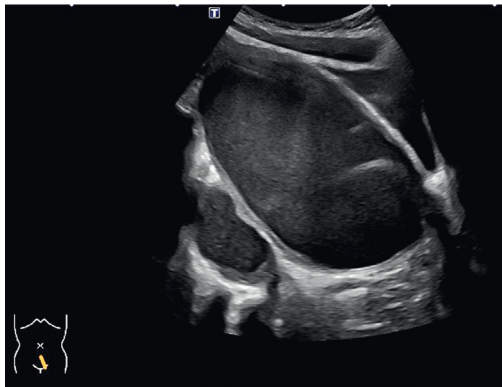


Abbildung 10: Sonografie eines Hämatokolpos bei OHVIRA-Syndrom (Foto: R. Hürlimann)

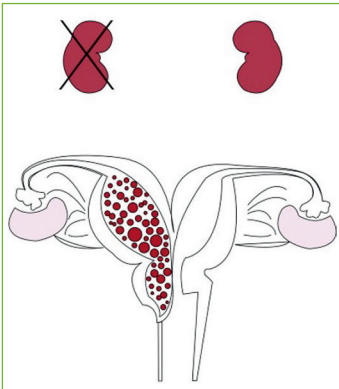


Abbildung 11: Schematische Darstellung des OHVIRA-Syndroms



Abbildung 12: OHVIRA-Syndrom mit prolabierendem, tief ansetzendem Scheidenseptum (Hemimukokolpos) bei einem Säugling (Foto: R. Hürlimann)

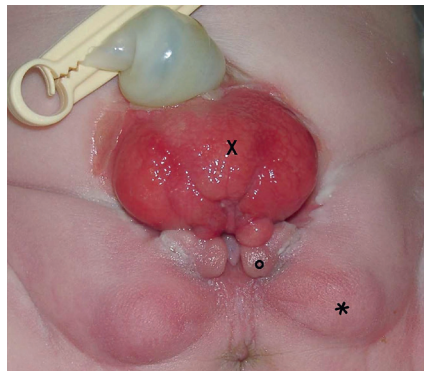


Abbildung 13: Blasenekstrophie. X: offene Blasenplatte; o: zweigeteilte Klitoris; *: Labia majora nach posterior versetzt (Foto: aus [8]; lizenziert als Creative Commons)

Genitale Fehlbildungen bei anorektalen Malformationen:

Anorektale Malformationen sind ein relativ häufiges Krankheitsbild. Hier mündet das Rektum nicht regulär im Bereich des Sphinkterapparats, sondern blind oder als Fistel im Bereich des Perineums oder des Vestibulums. Bei 4 bis 6 Prozent der Patientinnen finden sich hier vaginale und uterine Duplikationen und bei vestibulärer Fistel in 10 Prozent der Fälle eine Vaginalaplasie.

Die schwerste Form der anorektalen Malformationen ist die Kloakenfehlbildung. Hier münden Urethra, Vagina und Rektum in einen sogenannten «common channel». Patientinnen mit Kloakenfehlbildung haben sehr häufig assoziierte renale Fehlbildungen und in ca. 50 Prozent der Fälle vaginale und/oder uterine Duplikationen. Oft kommen diese Mädchen mit einem uringefüllten Hydrokolpos zur Welt, der postnatal entlastet werden muss.

Zirka 20 Prozent der Patientinnen mit rekonstruierter anorektaler Malformation benötigen eine zusätzliche chirurgische Intervention, um Geschlechtsverkehr zu ermöglichen. Der «female sexual function index» ist bei Patientinnen mit anorektalen Malformationen insgesamt tiefer, unabhängig davon, ob eine vaginale Operation durchgeführt wurde oder nicht.

Neben der kolorektalen und urologischen Situation ist es wichtig, die Patientinnen gynäkologisch langfristig zu betreuen. Vor Eintritt der Pubertät soll eine Kontrolle er-

folgen, um eine Obstruktion auszuschliessen und den Introitus zu beurteilen. Im Fall einer Schwangerschaft ist bei milderer Formen grundsätzlich eine spontane Konzeption und vaginale Geburt möglich. Bei einer Kloakenfehlbildung oder nach komplexeren Rekonstruktionen soll die Geburt via Sectio erfolgen. Hier zeigt sich die Wichtigkeit einer guten Transition dieser Patientinnen in die Erwachsenenmedizin.

Blasenekstrophie: Mädchen mit Blasenekstrophie werden mit einer offenen Blasenplatte (x) geboren und benötigen in der Regel mehrere Eingriffe zur Rekonstruktion und Erlangung einer Kontinenz. Im Bereich des Genitales zeigt sich in der Regel eine kurze, suffizient weite Vagina mit jedoch kleinem Introitus. Die Klitoris (°) ist zweigeteilt, und die Labia majora (*) sind nach posterior versetzt (Abbildung 13).

Bezüglich der gynäkologischen Probleme gibt es wenige Langzeitstudien. Sie zeigen, dass nur ca. 20 Prozent der befragten Patientinnen sexuell aktiv sind. Hier spielt zum einen das Erscheinungsbild, zum anderen eine mögliche Inkontinenz eine wichtige Rolle. Sehr häufig ist im Verlauf der Pubertät eine Introitusplastik notwendig. Betroffene Frauen haben zudem ein hohes Risiko für einen genitalen Prolaps, mit einer Prävalenz von 50 Prozent postpartum. Zudem sind Schwangerschaftskomplikationen häufiger, und eine Sectio sollte aufgrund der Vorgeschichte in Betracht gezogen und gut geplant werden.

Korrespondenzadressen:

Dr. med. Kerstin Ruoss
Leitende Ärztin Kinder- und Jugendgynäkologie
E-Mail: kerstin.ruoss@kispi.uzh.ch

Dr. med. Uchenna Kennedy
Oberärztin Kinderchirurgie, spez. Urologie
E-Mail: uchenna.kennedy@kispi.uzh.ch

Universitäts-Kinderspital Zürich – Eleonorenstiftung
Steinwiesstrasse 75, 8032 Zürich

Interessenlage: Die Autorinnen erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Literatur:

- Schwartz BI et al.: Creation of a Composite Score to Predict Adnexal Torsion in Children and Adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2018;31(2):132-137.
- Aydin BK et al.: Evaluation and Treatment Results of Ovarian Cysts in Childhood and Adolescence: A Multicenter, Retrospective Study of 100 Patients. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2017;30(4):449-455.
- Dasgupta R et al.: Ovarian torsion in pediatric and adolescent patients: A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2018;53(7):1387-1391.
- Bascietto F et al.: Outcome of fetal ovarian cysts diagnosed on prenatal ultrasound examination: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2017;50(1):20-31.
- Ozcan HN et al.: Imaging Findings of Fetal-Neonatal Ovarian Cysts Complicated With Ovarian Torsion and Autoamputation. *AJR Am J Roentgenol.* 2015;205(1):185-189.
- Cesca E et al.: Conservative treatment for complex neonatal ovarian cysts: a long-term follow-up analysis. *J Pediatr Surg.* 2013;48(3):510-515.
- Braungart S; CCLG Surgeons Collaborators: Operative management of pediatric ovarian tumors and the challenge of fertility-preservation: Results from the UK CCLG Surgeons Cancer Group Nationwide Study. *J Pediatr Surg.* 2020;55(11):2425-2429.
- Ebert AK et al.: The exstrophy-epispadias complex. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:23.