

Zyklusstörungen bei jungen Mädchen

Amenorrhö, Regeltypus- und Regeltempostörungen

Die häufigsten Menstruationsstörungen junger Mädchen sind Regeltypus- und Regeltempostörungen. Sie sind bedingt durch die noch unzureichende Stabilität der endokrinen Achse Hypothalamus-Hypophyse-Ovar und meist vorübergehend. Die primäre Amenorrhö ist meist durch genitale oder genetische Fehlbildungen bedingt, die sekundäre Amenorrhö durch endokrinologische Störungen. Im Folgen-

den werden (Basis-)Diagnostik und Behandlungsrichtlinien mit Indikationen für Östrogene und Gestagene wie auch Analgetika beschrieben. Sofern der Hausarzt/die Hausärztin die Betreuung übernimmt, ist die Zusammenarbeit mit dem/der jugendgynäkologisch erfahrenen Frauenarzt/ärztin wesentlich.

Ein grosser Teil der Mädchen nach dem 12., 13. Lebensjahr konsultiert den gynäkologisch tätigen Arzt, weil sie «Probleme» mit ihrer Regelblutung haben. An erster Stelle stehen Regeltypusstörungen mit Dysmenorrhö und typischer juveniler Blutung, gefolgt von Regeltempostörungen. Allgemein gültige epidemiologische Daten zur Häufigkeit sind mangels breit angelegter Daten nicht verfügbar und sicherlich auch kaum eruierbar, da sich die Pubertätsentwicklung über mehr als sechs Jahre erstrecken und der Eintritt der Menarche stark variieren kann. Differenzialdiagnostisch abzugrenzen und gesondert therapeutisch zu behandeln sind die Gruppen der primären und sekundären Amenorrhö (vgl. Definitionen im *Kasten*)

Basisdiagnostik

Die körperliche und gynäkologische Untersuchung sollte nur mit Einverständnis des Mädchens erfolgen, ferner sollten ihm alle Untersuchungsschritte verständlich erklärt werden. Die Anamnese schliesst die Beschwerden des Mädchens, deren Beginn und Charakter ein und berücksichtigt auch die mütterliche Familienanamnese mit gleichartigen Symptomen im entsprechenden Alter (Menarcheintritt, Störungen und Beschwerden). Die Ganzkörperbetrachtung gibt Informationen über den somatischen Entwicklungsstand mit eventuellen Diskrepanzen zwischen Körpergewicht, -grösse und Entwicklung sekundärer Geschlechtsmerkmale. Die Tanner-Stadien sind zu dokumentieren.

Definitionen Zyklusstörungen

Primäre Amenorrhö

Die primäre Amenorrhö ist definiert als der Nicht-eintritt der ersten Regelblutung (Menarche) bis zum 16. Geburtstag des Mädchens. Sie hat, im Unterschied zu den übrigen Zyklusstörungen, häufig organpathologische oder genetische Ursachen. Hierzu gehören die Hymenalatresie und höher gelegene Atresien bei vorhandenem oder fehlendem Uterus, die konstitutionelle, gelegentlich auch idiopathische Pubertas tarda, das polyzystische Ovarialsyndrom (mit Hirsutismus/Virilismus) und die Gonadendysgenese, häufig verbunden mit Kleinwuchs.

Sekundäre Amenorrhö

Die sekundäre Amenorrhö ist definiert als das Ausbleiben der Regelblutung für mehr als vier Monate nach bereits eingetretener Menarche. Sie hat im Gegensatz zur primären Amenorrhö überwiegend endokrinologische Ursachen.

Störungen des Regeltypus

Hierzu gehören die Formen:

- Dysmenorrhö
- Juvenile Blutung
- Hypermenorrhö
- Hypomenorrhö

Störungen des Regeltempo

Hierzu gehören die Formen:

- Polymenorrhö
- Oligomenorrhö

Die gynäkologische Untersuchung beginnt mit der Inspektion des äusseren Genitales: Besteht Fluor? Ist die Vagina angelegt? Ist der Hymen durchgängig oder verschlossen? Beachte: In der Pubertät ist er immer etwas verquollen oder ödematös mit Ausbildung von Fimbrien (siehe *Abbildungen*), was Hinweise auf den Grad der Östrogenisierung gibt. Ein glattwandiger und scharfkantiger Hymen bei einer Jugendlichen liefert Hinweis auf hochgradigen Östrogenmangel. Die Palpation des inneren Genitales sollte, sofern von dem Mädchen erlaubt, bei Virgines rektal erfolgen. Genauere Informationen liefert die transabdominale Sonografie bei voller Blase. Bei den am häufigsten vorkommenden Regeltypus- und Regeltempostörungen macht eine weitergehende aufwändige endokrinologische und bildgebende Diagnostik keinen Sinn. Diese kann dagegen entsprechend der vermuteten Ursache indiziert sein bei primärer und sekundärer Amenorrhö.

Primäre Amenorrhö

Leitsymptome ermöglichen eine Verdachtsdiagnose und sind damit die Grundlage für eine rationelle und kostensparende Zusatzdiagnostik.

Leitsymptom normale Pubertätsentwicklung

Die sekundären Geschlechtsmerkmale sind altersgemäss entwickelt, «nur» die Regelblutung ist nicht eingetreten.

Leitsymptom verzögerter Pubertätsbeginn ohne Zusatzkriterien

Die sekundären Geschlechtsmerkmale sind, bezogen auf das

Zyklusstörungen bei jungen Mädchen

Lebensalter, zeitlich verzögert entwickelt, korrespondieren aber mit dem ebenfalls retardierten Knochenalter.

Leitsymptom Infantilismus/Kleinwuchs

Beim Infantilismus fehlen die sekundären Geschlechtsmerkmale noch im 15. Lebensjahr, die Körpergrösse kann der Norm entsprechen. Beim Kleinwuchs beträgt das Wachstumsdefizit mehr als zwei Standardabweichungen gegenüber der Normalpopulation. Als Ursache kann eine Gonadendysgenese (Turner-Syndrom), eine Ovarialdysgenese (Swyer-Syndrom), eine Anorexia nervosa, ein ZNS-Tumor (Kraniopharyngeom) oder auch ein STH-Mangel vorliegen.

Leitsymptom Hirsutismus/Virilismus

Eine verstärkte Behaarung am Körper (Hirsutismus), eventuell im Gesichts- und Schambereich, ist häufig familiär bedingt. Bei fehlenden Hinweisen auf die familiäre Belastung ist ein polyzystisches Ovarialsyndrom als – eher seltene – Ursache für die primäre Amenorrhö auszuschliessen.

Virilismus, die zunehmende Androgenisierung mit tiefer werdender Stimme, Klitorishypertrophie und Rückgang weiblicher Geschlechtsmerkmale hat fast immer organpathologische Ursachen.

(Substitutions-)Therapie bei primärer Amenorrhö

Die Behandlung richtet sich nach den Ursachen und ist den speziellen endokrinen beziehungsweise chirurgischen Verfahren zuzuleiten (vgl. *Tabelle* zur groben Orientierung).

Bei *Östrogenmangelzuständen* als Ursache der primären Amenorrhö oder als Folge der Gonadenextirpation ist eine hormonale Substitutionstherapie indiziert. Zur Substitution werden so genannte natürliche Östrogene (*equine Östrogene, Estradiolvalerat*) und Gestagene mit antiandrogener Wirkung (*Cyproteronacetat, Dienogest, Chlormadinon*) verwendet.

Absolute Indikationen für eine Hormontherapie sind alle Formen der Gonadendysgenese und Zustände nach Kastration in der Kindheit, wobei in der Pubertät die Östrogenmedikation einschleichend begonnen wird. Weitere absolute Indikationen stellen alle Zustände nach Gonadenextirpation während der Pubertät einschliesslich testikulärer Feminisierung dar, wobei bei vorhandenem Uterus die volle zyklusgerechte Östrogen-Gestagen-Substitution verabreicht wird. Bei nicht angelegtem Uterus werden nur Östrogene verordnet.

Relative Indikationen für eine Hormonsubstitution sind Östrogenmangelzustände im Zusammenhang mit hypothalamisch bedingter primärer oder sekundärer Amenorrhö oder eine länger als zwei Jahre andauernde Oligomenorrhö.

Sekundäre Amenorrhö

Hierbei spielen besonders metabolisch-endokrine Ursachen eine Rolle. Störungen des Essverhaltens, Anorexia nervosa und Bulimie sind fast immer mit einer sekundären Amenorrhö ver-



Kindlicher Hymen (scharfkantig)



Pubertärer Hymen. In der Pubertät ist der Hymen typischerweise ödematös mit Ausbildung von Fimbrien, was einen Hinweis auf den Grad der Östrogenisierung gibt.

bunden infolge eines schliesslich vollständigen Verschwindens der hypothalamischen GnRH-Episoden. Unter- wie Übergewicht allgemein, Diabetes mellitus und Hypothyreose können daneben eine sekundäre Amenorrhö bewirken. Speziell in die differenzialdiagnostischen Überlegungen einzuschliessen ist das polyzystische Ovarialsyndrom, besonders bei übergewichtigen Mädchen. Die Zusatzdiagnostik richtet sich nach der vermuteten Ursache.

(Substitutions-)Therapie bei sekundärer Amenorrhö

Bei jungen Mädchen sind vor allem Fragen nach möglichen langfristigen Auswirkungen der sekundären Amenorrhö wie manifeste Zyklusstörungen, allgemeine Gesundheit und spätere Fertilität relevant. Vorliegende endokrine Störungen wie Hypothyreose, Diabetes oder Hyperprolaktinämie sind selbstverständlich zu behandeln. Hypothalamisch bedingte sekundäre Amenorrhöen gehen fast immer mit einem Östrogenmangel einher und sind zyklusgerecht mit einer Östrogen-Gestagen-Kombination zu behandeln.

Zyklusstörungen bei jungen Mädchen

Regeltypusstörungen

Gemeinsam mit den Regeltempostörungen sind sie die häufigsten Gründe für Konsultationen wegen Zyklusstörungen.

Dysmenorrhö

Schmerzhafte Regelblutungen werden selten durch anatomische Fehlbildungen mit Abflussbehinderung (z.B. rudimentäre Uterusdoppelbildung) verursacht. Zum Ausschluss einer Organpathologie ist eine Sonografie angezeigt.

Primäre Dysmenorrhö äussert sich in krampfartigen Unterbauchschmerzen, Übelkeit, Erbrechen bis zur Kollapsneigung, was regelmässig zu Schulabzinsen führt. Ursächlich wird neben einer vermehrten Prostaglandinausschüttung auch eine Corpus-Luteum-Insuffizienz diskutiert. Oft war die Mutter während der Pubertät und Adoleszenz ebenfalls betroffen.

Bei mehr als 90 Prozent der Mädchen werden die Beschwerden durch Prostaglandinsynthesehemmer (v.a. Ibuprofen, Mefenaminsäure, Naproxen) gelindert. Auch der therapeutische Einsatz von antiandrogenen Gestagenen in der zweiten Zyklushälfte oder die zyklusgerechte Gabe von oralen Kontrazeptiva sind zu erwägen.

Juvenile Blutung

Diese dysfunktionelle Dauerblutung über mehr als zehn Tage bis mehrere Wochen, gefolgt von längeren Blutungspausen ohne erkennbare Zyklusabläufe, ist durch Follikelpersistenz infolge Progesterondefizit bedingt. Hierdurch entsteht eine östrogeninduzierte Überproliferation des Endometriums, die schliesslich nicht mehr aufrechterhalten werden kann und durch relativen Östrogenmangel zur Abbruch- und Dauerblutung führt. Gerinnungsstörungen sind auszuschliessen. Ein Blutungsstopp wird mit Ethinylestradiol-haltigen Kombinationspräparaten mit mehr als 30 mg EE erreicht, die einmalig über 21 Tage eingesetzt werden. Zur Rezidivprophylaxe werden Gestagene vom 13. bis 24. Zyklustag gegeben, um eine sekretorische Umwandlung des Endometriums zu erreichen.

Hyper- und Hypomenorrhö

Die zu starke Regelblutung (Hypermenorrhö) ist dann behandlungsbedürftig, wenn infolge eines zu hohen Blutverlustes die Gefahr einer sekundären Anämie besteht oder/und wenn der Leidensdruck des Mädchens sehr hoch ist. Uterotonika können

eine Dysmenorrhö verstärken, daher ist der zeitweilige Einsatz von Gestagenen in der zweiten Zyklushälfte günstiger. Bei einer zu schwachen Regelblutung besteht kein Behandlungsbedarf.

Regeltempostörungen

Eine Polymenorrhö, charakterisiert durch zu häufige Blutungen mit Zyklusabständen von weniger als 25 Tagen, kann durch die Gabe von Gestagenen in der zweiten Zyklushälfte behoben werden.

Eine Oligomenorrhö, bei der die Zyklusabstände mehr als 35

Tabelle: Therapie bei primärer Amenorrhö

| Ursache | Zeitpunkt und Therapieverfahren |
|--|--|
| Atresien bei vorhandenem Uterus | Sofort bei Diagnosestellung, aber möglichst vor Menarche: operativ |
| Hymenalatresie | Hymenalresektion (bei Verdacht auf Hämatosalpinx: eventuell + Laparoskopie); Breitbandantibiotikum |
| Proximale Vaginalatresie und Zervixatresie | Operative Beseitigung der Atresie (individuelles Vorgehen!) |
| Uterovaginale Agenesie | |
| Mayer-Rokitansky-Syndrom | Möglichst erst bei vorhandener Partnerbeziehung, nicht vor dem 16. Lebensjahr. Bildung einer Neovagina. Achtung: Bei proximal angelegtem Recessus vaginae unblutige Dehnung möglich und Operation vermeidbar |
| Testikuläre Feminisierung | Spätestens im 18. Lebensjahr Gonadenexstirpation, anschliessend Substitution mit Östrogen(-Gestagen); bei Vaginalatresie: Bildung einer Neovagina. |
| Pubertas tarda | Spätestens ab 16. Lebensjahr Substitution mit Östrogen-Gestagen-Kombination |
| Gonadendysgenesie | |
| 45 X0 und Mosaik (Turner-Syndrom) | Abhängig vom Kleinwuchs-Wachstumshormon, ab etwa 11./12. Lebensjahr einschleichend Östrogen-Monotherapie, ab B3 Östrogen-Gestagen-Kombinationen |
| 46 XY (Swyer-Syndrom) | Sofort nach Diagnosestellung Gonadenexstirpation, Hormonsubstitution wie bei Turner-Syndrom |
| 46 XX | Hormonsubstitution wie bei Turner-Syndrom |
| Hypothalamisch | Sofort: psychotherapeutische bis psychiatrische Behandlung, spätestens ab 16. Lebensjahr Östrogen-Gestagen-Kombination |
| ZNS-Tumor | Sofort: operativ, eventuell Wachstumshormon, Hormontherapie wie bei Turner-Syndrom |
| STH-Mangel | Sofort: Wachstumshormon, nach Wachstumsabschluss eventuell Östrogen-Gestagen-Kombinationen |
| Polyzystisches Ovarialsyndrom | Sofort: Regulierung des Körpergewichtes, spätestens ab Adoleszenz Östrogen-Antiandrogen-Kombinationen |
| Late-onset-Typ AGS | Sofort: Glukokortikoide |
| Androgenbildender Tumor | Sofort: Operation |

Zyklusstörungen bei jungen Mädchen

Tage betragen, erfordert nur eine Behandlung, wenn bei diesem mehr als zwei Jahre dauernden Zyklusmuster gleichzeitig ein Östrogenmangel besteht. Hier werden vorübergehend Östrogen-Gestagen-Kombinationen eingesetzt.

Vortrag «Zyklusstörungen in der frühen Postmenarche: Management im Praxisalltag» war Thema einer der Workshops auf dem Symposium der Schweizerischen Arbeitsgemeinschaft GYNEA in Bern am 20. 9. 2003

Aktualisierte Fassung aus:

hir Heinz, Marlene: Zyklusstörungen bei jungen Mädchen. Pädiatr. Praxis 2002/03: 62: 487–496.

Korrespondenzadresse:
Dr. med. Marlene Heinz
Sprechstunde für Kinder- und Jugendgynäkologie
Frauenklinik, Krankenhaus Lichtenberg
Fanningerstrasse 32
D-10365 Berlin
E-Mail: marheinz@debitel.net

Dr. med. Marlene Heinz ist Vorsitzende der Deutschen Arbeitsgemeinschaft für Kinder- und Jugendgynäkologie.

Nähere Informationen:
Internet: www.kindergynaekologie.de

Fortbildungen

Fortbildungszyklus «Adoleszentenmedizin» im Ostschweizer Kinderspital St. Gallen
(jeweils donnerstags, Januar bis Juni 2004)

- Hörsaal des Ostschweizer Kinderspital, Claudiusstrasse 6, St. Gallen
- Nähere Informationen: Tel. 071-243 71 11)

Aus dem Programm

12.02.2004: Donnerstag, 11.15 – 12.00 Uhr

- Adoleszentenmedizin: Hirngespinnst der 68er-Generation oder pädiatrische Spezialität?
(Dr. U. Bühlmann)

19.2.2004: Donnerstag, 9.15–12.00 Uhr

- Schwindel bei Jugendlichen
- Kontrazeption bei Jugendlichen unter Berücksichtigung vorbestehender Erkrankungen
- Zyklus und Zyklusprobleme im jugendlichen Alter
(Dr. H. Kuster, Dr. Ch. Kluckert, Dr. F. Navratil)

26.02.2004: Donnerstag, 11.15–12.00 Uhr

- Homosexualität bei Jugendlichen
(Dr. S. Stronski)

11.3.2004: Donnerstag, 17.15–18.00 Uhr

- Rückenschmerzen bei Jugendlichen – was, wie abklären?
(Dr. Ch. Stüssi)

25.3.2004: Donnerstag, 17.15–18.00 Uhr

- Entwicklung der Mammae in der Adoleszenz und mögliche klinische und kosmetische Störungen
(Dr. Ch. Kluckert)

1.4.2004: Donnerstag, 9.15–12.00 Uhr

- Appetitstörungen bei Jugendlichen
- Grundlagen der Adipositas therapie
- Die Behandlung der Adipositas am Ostschweizer Kinderspital – von der Primärprävention bis zur Rehabilitation
(Dr. J. Sidler, Dr. R. Sempach, Dr. J. Laimbacher, Frau A. Dintheer Velde)

29.4.2004: Donnerstag, 9.15–12.00 Uhr

- Suchtprobleme und Früherfassung in der Praxis
- Schulgesundheits: mögliche rolle der Kinder- und Hausärzte
- Suchtprävention: Update für den Praxisalltag
(Dr. J. Sidler, Dr. S. Stronski, Haennes Kunz)

10.6.2004: Donnerstag, 9.15–12.00 Uhr

- Umgang mit adipösen Jugendlichen in der Praxis
- «Kontrolle und Ohnmacht» – Hintergünde und Sinnhaftigkeit von Essstörungen
- Behandlungskonzept der Essstörungen am OKZ/KSZ – von der ambulanten Erstevaluation zur stationären Psychotherapie
(Dr. S. Nef, Dr. Bettina Isenschmid, Dr. J. Laimbacher, Dr. G. Bieber)