

Die jugendgynäkologische Sprechstunde

Nutzen der Sonografie am Beispiel der primären Amenorrhö

In der Pubertät erfahren Mädchen vielfältige körperliche Veränderungen, die typischerweise in Stadien ablaufen. Parallel zur Veränderung der äusseren Erscheinung verändern sich unter der Wirkung der Hormone auch die inneren Geschlechtsorgane. Um Störungen auf anatomischer oder endokriner respektive regulatorischer Ebene zu diagnostizieren, spielt der transabdominale Ultraschall des kleinen Beckens eine entscheidende Rolle.

RUTH DRATHS

In der Kinder- und Jugendgynäkologie, also bei Mädchen vor dem ersten Geschlechtsverkehr, wird der Ultraschall transabdominal durchgeführt. Dafür ist eine volle Blase notwendig. Er ist schmerzlos und hat den grossen Vorteil, dass sich Jugendliche nicht entkleiden müssen. Die diagnostische Aussagekraft ist aber von verschiedenen Faktoren abhängig, unter anderem von der Dicke der Bauchdecke sowie der Übung des Untersuchers.

Spezielle Fragestellungen in der Jugendgynäkologie

Die pädiatrischen Ultraschaller sind in dieser Aufgabe geübt, müssen aber die exakte Fragestellung des Kliniklers kennen. Für Gynäkologen ist es oft ungewohnt, die inneren Organe der nicht schwangeren Frau transabdominal zu beurteilen. Der grosse Unterschied zum Ultraschall bei Erwachsenen liegt dabei in der pubertätsabhängigen Veränderung der Lage, Grösse und der Funktion von Ovarien und Uterus (1). Um mögliche Pathologien nicht zu verpassen,

ist es notwendig, das Normale zu kennen (2). Die Jugendgynäkologie hat mit speziellen Fragestellungen – für den Erwachsenengynäkologen seltene Krankheitsbilder und häufig auch mit Fehlbildungen – zu tun, die zu erkennen viel Übung erfordern. Häufige Fragestellungen betreffen aber auch wie in der Erwachsenengynäkologie die Blutungsstörungen, Schmerzen oder die Fragen nach Ovarialzysten, Ovarialtorsion oder Ovarialtumoren der jungen Patientinnen.

Im Folgenden wird der Nutzen der Sonografie am Beispiel des Symptoms der primären Amenorrhö dargelegt.

Die primäre Amenorrhö

Der primären Amenorrhö können ganz unterschiedliche Krankheitsbilder zugrunde liegen. Die Anamnese umfasst die gesamte körperliche Entwicklung, insbesondere Wachstumsverlauf, Thelarche, Pubarche und Weissfluss, Hinweise für chronische Erkrankungen und Medikamenteneinnahme sowie das Menarchenalter der Mutter und Schwestern. Durch die klinische Untersuchung wird die Pubertätsentwicklung gemäss Tannerstadien, Hinweisen auf eine potenzielle Hyperandrogenämie sowie mittels Inspektion der äusseren Geschlechtsorgane, der Hymenalöffnung und der Fluorentwicklung beurteilt, ohne dass eine innere Untersuchung erfolgt. Durch diese Informationen kann der östrogene Zustand eingeschätzt werden.

Die Sonografie

Die an die Anamnese anschliessende transabdominale Sonografie erfolgt auf der flachen Liege und soll folgende Fragen beantworten:

Merkmale

- **Die Pubertätsentwicklung** zeigt sich nicht nur an äusseren, sondern auch an den inneren Geschlechtsorganen.
- **Unter der Östrogenwirkung** verändert sich zuerst die Uterusform; das Endometrium wird ab Tannerstadium B3 aufgebaut.
- **Die Menarche** ist ab Tannerstadium B4 zu erwarten.
- **Für die Diagnose der primären Amenorrhö** ist der TA-Ultraschall (TAS) wegweisend.
- **Bei persistierenden Blutungsstörungen**, invalidisierender Dysmenorrhö und pubertären Entwicklungsstörungen soll die TAS erfolgen.

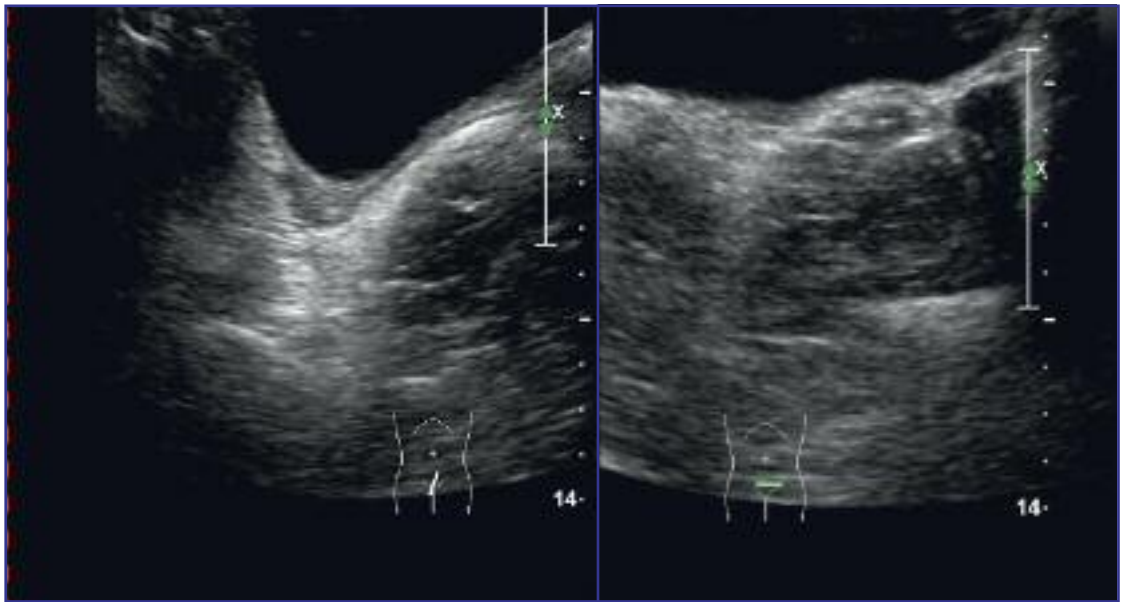


Abbildung 1: In der Sonografie erkennbar: kleines Becken leer, nur ganz kleine Uterusknospe/Uterusrudiment erkennbar; Vaginalaplasie (fehlende drei Schichten); normale, reife Ovarien (nicht dargestellt).
Diagnose: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom (MRKH)

- Besteht eine normale Anatomie von Uterus und Ovarien?
- Besteht eine Abflussstörung?
- Entspricht die Uterusreife der Brustreife?
- Ist das Endometrium aufgebaut?
- Liegt eine normale folliculäre Aktivität vor?
- Zeigen die Ovarien ein PCO-Bild?

An den folgenden vier Fallbeispielen soll die Bedeutung des Ultraschalls für die Diagnosestellung gezeigt werden. Die einzelnen Krankheitsbilder werden dadurch nur kurz erwähnt und nicht vollständig dargestellt. (Vornamen beispielhaft von der Redaktion ausgewählt).

Beispiel 1: Julia, 15 Jahre
 (Sonografie s. *Abbildung 1*)

- **Anamnese:** Bisher unauffällige Pubertätsentwicklung, primäre Amenorrhö
- **Klinik:** Brust voll entwickelt, (B5), Pubesbehaarung P5, Axillabehaarung

Diagnose:

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom (MRKH)

In der Sonografie waren eine kleine Uterusknospe (Uterusrudiment) sowie eine Vaginalaplasie und normale, reife Ovarien erkennbar.

Die Diagnose des MRKH sollte nicht leichtfertig und unvorbereitet mitgeteilt werden, da sie weitreichende Folgen für das weitere Sexualleben und die Zukunft der Jugendlichen hat. Es ist ratsam, die Diagnose durch eine Zweituntersuchung zu sichern und eine psychologische Begleitung anzubieten. Nach der Diagnosestellung eines MRKH sollte eine Sonografie der Nieren und ableitenden Harnwege sowie eine Kontrolle der Wirbelsäule durchgeführt werden, da häufig assoziierte Fehlbildungen vorkommen (3). Die weitere Begleitung und Beratung bezüglich möglicher operativer Eingriffe sollte durch darin er-

fahrene Fachpersonen erfolgen. Heute wird neben der Dilatation (Frank'sche Methode) und operativen Eingriffen zur Herstellung einer Vagina auch die Uterustransplantation als zukünftige Möglichkeit diskutiert (4). Weltweit wurden bereits erste erfolgreiche Schwangerschaften und einzelne Geburten nach Uterustransplantation erzielt. Für Jugendliche geht es aber in erster Linie darum, sich mit der Tatsache eines nicht ausgebildeten Uterus und vor allem auch der Vaginalaplasie auseinanderzusetzen. Ob primär ein konservativer Weg mit langsamer und wiederholter Dilatation des kleinen Scheidengrübchens bis zur Grösse einer funktionsfähigen Vagina oder ob ein operativer Weg gewählt wird, hängt von individuellen Faktoren ab.

In der deutschsprachigen Schweiz kann betroffenen Jugendlichen eine Selbsthilfegruppe empfohlen werden.

Beispiel 2: Lisa, 17 Jahre
 (Sonografie s. *Abbildung 2*)

- **Anamnese:** primäre Amenorrhö, fehlende Pubertätsentwicklung
- **Klinik:** gross gewachsene, schlanke Jugendliche, Mammae: Tannerstadium B2. Genitale Untersuchung: Hypoöstrogener Zustand, kein Fluor, pH 7

Diagnose:

Pubertätsstillstand bei Anorexie

Mit der Sonografie zeigen sich ein frühpubertärer Uterus und inaktive Ovarien, somit kann der hypoöstrogene Zustand direkt gezeigt werden. Die Ursache des Pubertätsstillstandes hingegen geht nur aus der Anamnese respektive der klinischen Untersuchung hervor.

Die Essstörung mit ihren psychischen Auswirkungen und dem Gewichtsverlust führt zur Down-Regulation der Ovaraktivität auf hypothalamischer und hypophysärer Ebene und einem Stillstand der Pubertätsent-

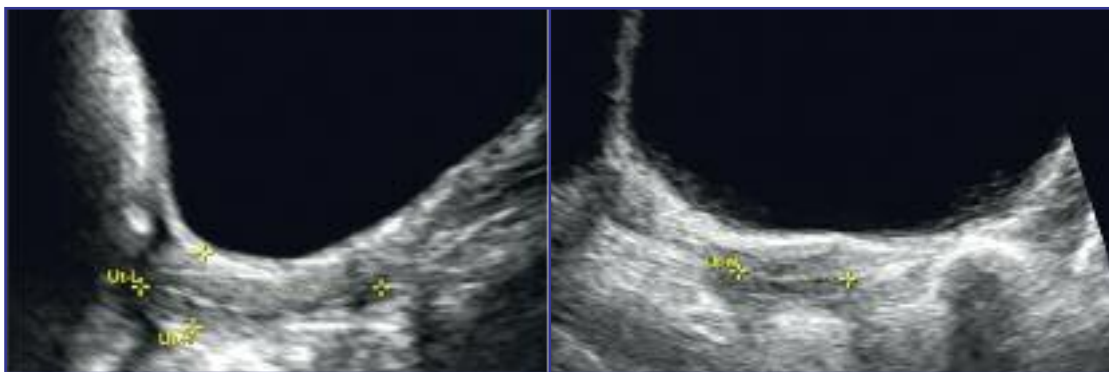


Abbildung 2: Uterus frühpubertär, B2-entsprechend, fehlender Endometriumsreflex. Lateral an der Blasenwand liegen beide Ovarien, klein, ohne folliculäre Aktivität.

Interpretation des Ultraschalls: Pubertätsstillstand im Stadium B2

Vertiefte Anamnese: Seit früher Pubertät (13. Lebensjahr) besteht eine Essstörung, mit 14 Jahren verbunden mit massivem Gewichtsverlust; stationäre und dann ambulante Therapieversuche fanden statt. Seit einem Jahr entsteht wieder Gewichtszunahme und Stabilisierung auf tiefem Niveau.

Diagnose: Pubertätsstillstand bei Anorexie

wicklung. Bei langanhaltender Anorexie kommt es auch zur Rückentwicklung der inneren Geschlechtsorgane auf eine infantile Grösse und Form. Endokrinologisch zeigt sich dieser Zustand als hypogonadotroper Hypogonadismus, im supprimierten Stadium mit tiefen Gonadotropin- und tiefen Östrogenwerten.

Mit der Sonografie kann bei Mädchen mit Anorexie die fehlende Hormonwirkung auf den Uterus direkt im Bild gezeigt werden. Damit ist eine Hormonanalyse bei schlüssiger Anamnese nicht notwendig (5). Umgekehrt kann die Sonografie aber auch als Biofeedback genutzt werden: Das Mädchen kann mit gelungener Gewichtszunahme die Wiedererlangung der Hormonaktivität an der Veränderung der Ovarien und Uterus selber sehen, was den Heilungsprozess unterstützt. Insbesondere die Uterusform und -grösse sowie der Aufbau des Endometriums korrelieren sehr gut mit der Östrogenaktivität der Ovarien. Für viele Mädchen mit Anorexie sind die Sorge um die spätere Fruchtbarkeit und der Wunsch nach Wiedereinsetzen der Menstruation ein starkes Motiv, um wieder zuzunehmen und die Krankheit zu überwinden. Damit hat die Jugendgynäkologin in Zusammenarbeit mit der psychologischen Therapie eine wichtige Funktion (6).

Die frauenärztliche Aufgabe erschöpft sich keineswegs in der Verschreibung der Pille – im Gegenteil, für eine kombinierte Kontrazeption ist die Anorexie mit primärer oder sekundärer Amenorrhö keine Indikation, lediglich, falls es tatsächlich um eine Kontrazeption geht. Selbst dann sollte zuerst die Uterusreife mit einer entsprechend angepassten Hormonsubstitution aufgebaut werden, und erst nach Erreichen des Tannerstadiums B4 und Installieren der Blutung sollte mit der hormonellen Kontrazeption begonnen werden.

Die Indikation für eine Hormonsubstitution wird hier nicht diskutiert, sie soll im Einzelfall geprüft und am besten mit der Psychologin abgesprachen werden.

Beispiel 3: Clara, 14 Jahre

(Sonografie s. Abbildungen 3 und 4)

■ **Anamnese:** primäre Amenorrhö und fehlende Pubertätsentwicklung

■ **Klinik:** Eher kleingewachsene, normalgewichtige Jugendliche, Tannerstadium B1 P2

Diagnose:

Ovarialinsuffizienz; Turner-Syndrom

In der Sonografie zeigt sich ein infantiler, kleiner Uterus, B1-entsprechend. Ovarien sind nicht erkennbar. Entsprechend der klinischen Untersuchung zeigt dies einen hypogonaden Zustand aufgrund fehlender ovarieller Aktivität. Die häufigste Ursache liegt im Turner-Syndrom.

Die endokrinologische Abklärung bestätigt den Hypogonadismus, bei hohen Gonadotropinen liegt damit ein hypergonadotroper Hypogonadismus vor. In dieser Konstellation muss immer – nach entsprechender genetischer Beratung – eine erweiterte chromosomale Diagnostik erfolgen. Diese bestätigt die Verdachtsdiagnose eines Turner-Syndroms, in diesem Fall eine reine Monosomie X0.

Der weitere Verlauf

Die weitere Abklärung und Beratung sowie der Beginn der Wachstumshormontherapie erfolgen durch den pädiatrischen Endokrinologen. Wichtig beim Turner-Syndrom sind die Kontrolle verschiedener Organsysteme wie des Herz-Gefäss-Systems, Nieren und ableitenden Harnwege sowie der Schilddrüse. Auch die Pubertätsinduktion übernimmt der Kinderendokrinologe; dabei wird die Wachstumshormonsubstitution in Bezug auf das Körperwachstum und die spontane Entwicklung dosiert.

Jugendgynäkologisch wird die Therapie begleitet; schrittweise erfolgt die Dosissteigerung der Hormonersatztherapie entsprechend der klinischen und so-

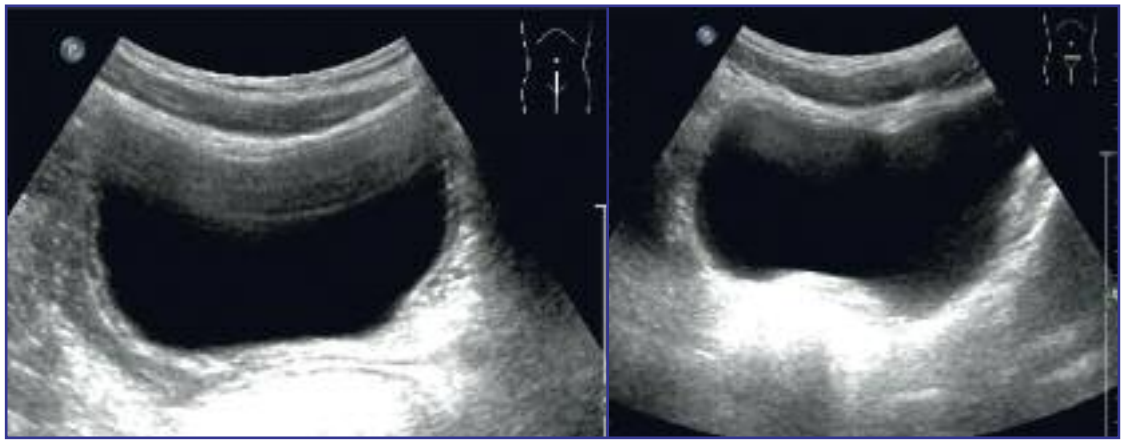


Abbildung 3: Uterus längs und quer: infantiler, kleiner Uterus, Stadium B1 entsprechend, sichelförmig in Anschluss an die Vagina. Keine Ovarien erkennbar.
Diagnose: Ovarialinsuffizienz (7)

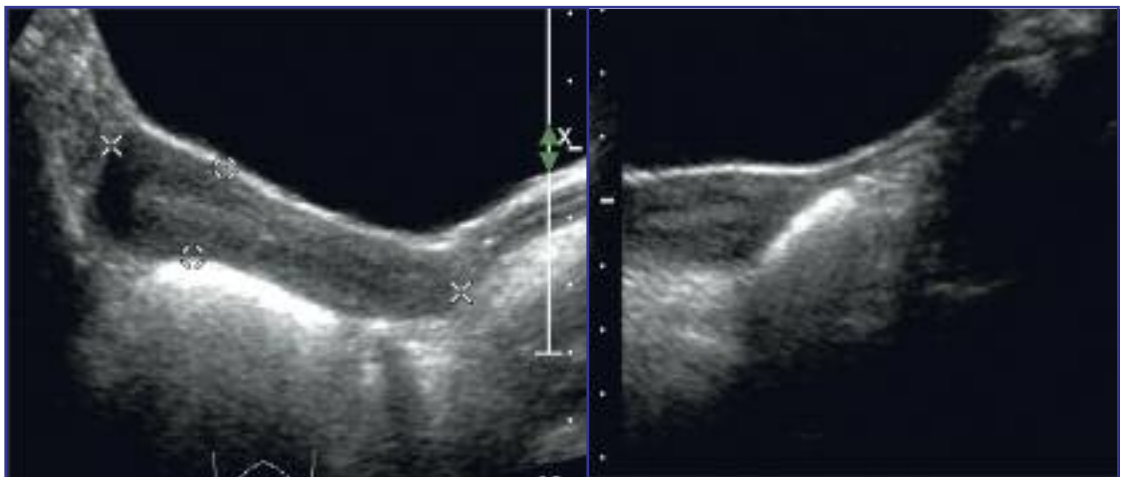


Abbildung 4: Nach 18 Monaten Hormonersatztherapie ist ein gutes Ansprechen des Uterus erreicht. Die Uterusgrösse entspricht dem Tannerstadium B3. Weiterhin sind keine Ovarien nachweisbar.

nografischen Entwicklung. Nach 18 Monaten Hormonersatztherapie ist ein gutes Ansprechen des Uterus erreicht (Abbildung 4). Nach insgesamt 2 bis maximal 3 Jahren Hormonsubstitution kann so der Zeitpunkt zur Menarcheninduktion respektive die Umstellung auf die sequenzielle Hormongabe festgelegt werden (8).

Beispiel 4: Anna, 17 Jahre

(Sonografie s. *Abbildung 5*)

- **Anamnese:** primäre Amenorrhö
- **Klinik:** pubertär voll entwickelt, adipös, Virgo

Diagnose:

PCO-Syndrom mit Hyperandrogenämie

In der Sonografie zeigt sich ein reifer Uterus mit breit aufgebaumtem Endometrium als Ausdruck der ausreichenden Östrogenwirkung. Daneben liegen grosse, polyzystische Ovarien mit dem typischen Bild der chronischen Anovulation. Auch hier folgt die Hormonanalyse mit Bestätigung der Diagnose eines PCO-Syndroms mit Hyperandrogenämie.

Nicht jedes PCO-Bild im Ultraschall weist aber auf ein PCO-Syndrom hin. Gerade zu Beginn der Pubertät besteht ja eine physiologische Anovulation, sodass viele Follikel reifen, ohne dass es zur Ovulation

kommt. Andererseits sollte ein PCO-Syndrom auch bei Jugendlichen nicht verpasst werden. Hierfür ist die Beurteilung der pubertären Entwicklung wichtig, also der Zeitpunkt von Thelarche und Pubarche. Gerade Mädchen mit vorzeitiger Pubarche, früher Entwicklung von Akne und Schweissgeruch haben ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung eines PCO-Syndroms mit Hyperandrogenämie und weiteren Stoffwechselstörungen. Bei fehlender Menarche 3 Jahre nach der Thelarche sollte die entsprechende hormonelle Abklärung erfolgen.

Die Rolle der Sonografie bei Blutungsstörungen

Die Ursachen von Dysmenorrhö, Hypermenorrhö und sekundärer Amenorrhö bilden wichtige und häufige Fragestellungen, bei denen der transabdominale Ultraschall zum Einsatz kommt. Die Dysmenorrhö ist häufig, nur in seltenen Fällen lässt sich eine Auffälligkeit in der Anatomie erkennen. Bei invalidisierender Dysmenorrhö und vor allem bei Vorliegen von renalen oder spinalen Fehlbildungen sollten sonografisch eine Abflussstörung oder genitale Fehlbildung ausgeschlossen werden.

Die Differenzialdiagnose der sekundären Amenorrhö entspricht derjenigen der erwachsenen Frau, wobei

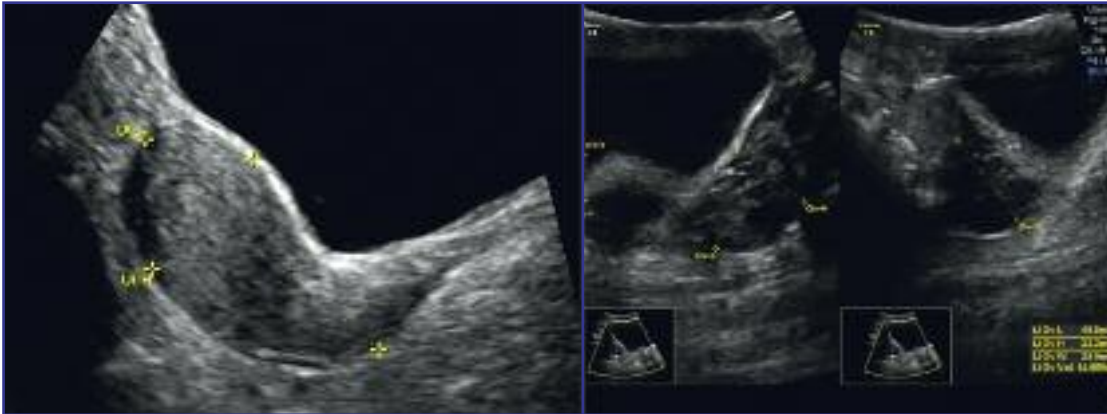


Abbildung 5: Uterus reif, breit aufgebautes Endometrium. Ovarien beidseits mit PCO-Bild (multiple kleine, randständige Follikel, erhöhtes Ovarvolumen) (9).

Diagnose: PCO-Syndrom mit Hyperandrogenämie – nach bestätigender Hormonanalyse

man auch in der Jugendgynäkologie eine unerwartete, bisher unbemerkte Schwangerschaft im Ultraschall entdecken kann. Häufiger sind endokrine Störungen die Ursache einer Oligo-Amenorrhö. Unregelmässige Zyklen sind aber in den ersten 2 bis 3 Jahren nach Menarche physiologisch, eine Abklärung empfiehlt sich erst 3 Jahre nach der Menarche, ausser bei sekundär auftretender Zyklusstörung nach primär regelmässiger Blutung.

Sonografie in der Kindergynäkologie

Weitere Einsatzgebiete der transabdominalen Sonografie (TAS) sind unklare genitale Blutungen in der Kindergynäkologie. Hier stellt sich die Differenzialdiagnose einer Pubertas praecox vera zur Pseudopubertas praecox bei Ovarialzyste, die beispielsweise im Rahmen eines McCune-Albright-Syndroms auftreten kann. Bei einer vorzeitigen Pubertätsentwicklung sollte eine sonografische Kontrolle der Ovarien zum Ausschluss eines Ovarialtumors durchgeführt werden.

Unklare genitale Blutungen ohne Pubertätsentwicklung müssen immer abgeklärt werden. Hier erfolgt die Sonografie auch zum Ausschluss von Tumoren, insbesondere dem Rhabdomyosarkom der Vagina, Zervix oder Uterussarkom.

Gelegentlich wird die Gynäkologin/der Gynäkologe mit der früh normalen Pubertätsentwicklung konfrontiert, zum Beispiel bei genitaler Blutung bei einer Neunjährigen. Auch hier hilft uns der Ultraschall zu erkennen, ob es sich um die Menarche bei symmetrisch früher Pubertätsentwicklung oder um eine nicht uterine Blutung handelt (10).

Zusammenfassung

Der Transabdominalultraschall des kleinen Beckens spielt in der Jugendgynäkologie eine grosse Rolle. Er ist schonend, schmerzlos und günstig. Zusätzlich hilft er der Jugendlichen, eine Vorstellung der inneren

Organe, also ihres eigenen Körpers, zu bekommen und kann als Biofeedback bei Anorexie und zur Therapiekontrolle bei Hormonsubstitution genutzt werden. Voraussetzungen sind neben der Kenntnis der pubertären Entwicklung der Organe eine volle Blase der untersuchten Patientin und die Untersuchung auf der flachen Liege. Ein kleiner Schallkopf (Curved Array) ist von Vorteil. ■



Dr. med. Ruth Draths

Frauenpraxis Buchenhof – Praxis für Mädchen und Frauen
Leiterin Kinder- und Jugendgynäkologie
Neue Frauenklinik Luzern
6000 Luzern
E-Mail: ruth.draths@luks.ch

Quellen:

- Hagen CP et al.: Uterine volume and endometrial thickness in healthy girls evaluated by ultrasound (3-dimensional) and magnetic resonance imaging. *Fertil Steril.* 2015; 104(2): 452–9.e2.
- Draths R: Vergessene Pubertät. *Sexualität und Verhütung bei Jugendlichen mit einer chronischen Krankheit oder Behinderung.* Huber Verlag 2012.
- Santos XM et al.: The utility of ultrasound and magnetic resonance imaging versus surgery for the characterization of müllerian anomalies in the pediatric and adolescent population. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2012; 25(3): 181–184.
- Brännström M et al.: Livebirth after uterus transplantation. *Lancet.* 2015; 14; 385(9968): 607–616.
- Lai KY et al.: Use of pelvic ultrasound to monitor ovarian and uterine maturity in childhood onset anorexia nervosa. *Arch Dis Child.* 1994; 71(3): 228–231.
- Allan R et al.: Predicting the weight gain required for recovery from anorexia nervosa with pelvic ultrasonography: an evidence-based approach. *Eur Eat Disord Rev.* 2010; 18(1): 43–48.
- Mazzanti L et al.: Pelvic ultrasonography in patients with Turner syndrome: age-related findings in different karyotypes. *J Pediatr.* 1997; 131(1 Pt 1): 135–140.
- Oppelt PG, Dörr HG: Ullrich-Turner-Syndrom (UTS). *Gynäkologische Aspekte bei der Betreuung von Mädchen und jungen Frauen.* *Korasion* 2013; 4 (November).
- Youngster M et al.: Utility of ultrasound in the diagnosis of polycystic ovary syndrome in adolescents. *Fertil Steril.* 2014; 102(5): 1432–1438.
- de Vries L, Phillip M: Pelvic ultrasound examination in girls with precocious puberty is a useful adjunct in gonadotrophin-releasing hormone analogue therapy monitoring. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2011; 75(3): 372–377.

Interessenkonflikte: keine.