

Modernes Management der angeborenen (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, MRKH-Syndrom) und erworbenen Vaginalaplasie

Auf den ersten Blick könnte man meinen, dass es sich hier um ein eher marginales gynäkologisches Thema handelt. Die bis dahin angewandten therapeutischen Strategien waren für die Betroffenen oft problematisch, komplikationsbehaftet und nicht selten unbefriedigend. Fortschritte auf dem Gebiet der minimal-invasiven plastisch rekonstruktiven Chirurgie lassen das Thema nun in neuem Licht erscheinen.

Epidemiologie und Historisches zur angeborenen Vaginalaplasie

Das Erscheinungsbild der kongenitalen Missbildungen des Müller'schen Systems ist sehr variabel. Es können lediglich einzelne Abschnitte, die Tuben, Uterus oder Vagina oder auch ausgedehnte Partien der Müller'schen Anlage betroffen sein. Man vermutet ein Vorkommen bei ca. 1:5000 Geburten. Für ein relativ charakteristisches Fehlbildungsmuster, das neben einer Vaginalaplasie nicht kanalisierte (endometriumfreie) zweigeteilte Uterusrudimente enthält, verbunden mit Missbildungen anderer Organsysteme schlugen G.A. Hauser

und W.E. Schreiner 1961 (Schweiz.Med.Wochenschrift 1961; 12:381–384) (Abb. 1) den Begriff Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom vor, seither wird es oft MRK-Hauser-Syndrom genannt.

Diese Fehlbildung ist die zweithäufigste Ursache einer primären Amenorrhoe, relativ häufig findet man zusätzlich Missbildungen des urogenitalen Systems (Nierenaplasie, Hufeisen- bzw Beckennieren). Hauser und Schreiner beschrieben ausserdem dazu Inguinalhernien, Gefäss- und Skelettmissbildungen sowie eine unvollständige Drehung des Mesocolons. (Dieses alles jedoch nicht obligat.)

Neben fehlender Vagina (früher fälschlich als „Vagina solida“ beschrieben) findet man meist zweigeteilte solide (selten auch mit Endometrium versehene) Uterusrudimente, welche durch einen Strang in der Mitte verbunden sind und durch die gutentwickelten Ligamenta rotunda nach lateral gezogen werden und hochstehende aber voll funktionsfähige Ovarien mit wechselnden Tubenmissbildungen (Abb. 2). Die Ursache dieser Hemmungsmissbildung ist nicht bekannt.

Das Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom

Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida

Von G. A. Hauser und W. E. Schreiner

Unter der Vielzahl der kongenitalen Fehlbildungen des weiblichen Genitale zeichnen sich die Hemmungsmissbildungen der Müllerschen Gänge durch eine besondere Mannigfaltigkeit aus. Sie können lediglich einzelne Abschnitte, die Tuben, den Uterus oder die Vagina, oder dann ausgedehnte Partien der ursprünglichen Anlage betreffen. Eine wenig bekannte, jedoch relativ häufige, charakteristische Fehlbildung letzterer Art, „das bogenförmige, unausgehöhlte Uterusrudiment mit Vaginalaplasie“ [25] soll im folgenden an Hand von 21 eigenen Beobachtungen beschrieben werden.

Abb. 1. Publikation von G.A. Hauser und W.E. Schreiner 1961

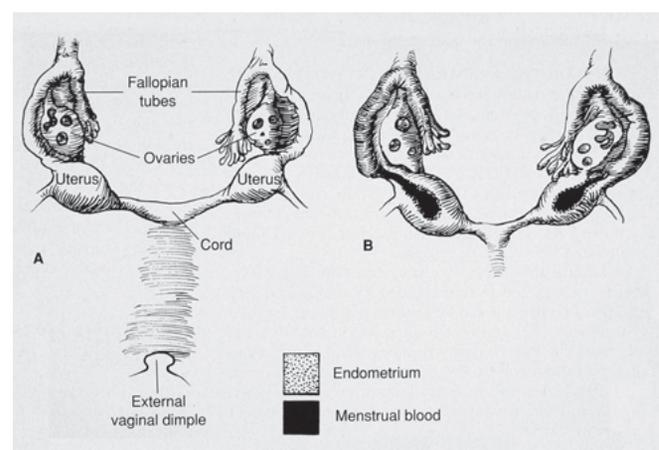


Abb. 2. Uterusrudimente mit (sehr selten) und ohne Endometrium

Klinik

Die in typischer Weise 46 XX Frauen haben eine normale Brustentwicklung, Körperproportionen, Körperbehaarung und externe Genitalien.

Pat. mit MRKH-Syndrom trifft die Diagnose meist unerwartet. Die jungen Frauen suchen i.d.R. im Alter von 14 bis 17 Jahren den Arzt auf, um das Ausbleiben der Regelblutung abzuklären, bzw. die Ursache erfolgloser Kohabitationsversuche zu erfahren.

Psychologische Aspekte

Wohl gibt es zahlreiche Publikationen mit über 100 Modifikationen der verschiedenen operativen Methoden zur Bildung einer Neovagina. Wir fanden hingegen nur eine Arbeit, die sich zu den psychologischen Aspekten äussert (Langer M. et al. Acta Obstet Gynecol Scand 1990; 69:343–349). Die Mehrzahl der Betroffenen hatte ein erniedrigtes Selbstwertgefühl mit Tendenz zu depressiven Reaktionen. Besonders traumatisierend waren erfolglose Geschlechtsverkehrsversuche in Unkenntnis der anatomischen Situation.

Zu erfahren, dass weder Vagina und Uterus vorhanden sind, ist für die Betroffenen zweifellos schockierend. Wenn ihnen meist nur allmählich bewusst wird, dass sie keine eigenen Kinder haben werden, zweifeln viele Mädchen an ihrer Weiblichkeit. Des Weiteren gibt es grosse Ängste darüber, ob Partnerschaften überhaupt möglich sein werden. Aus diesem Grund ist nach Stellung der Diagnose eine gute psychologische Unterstützung durch den behandelnden Arzt dringend erforderlich, bevor überhaupt der Versuch einer Behandlung unternommen wird. Diese psychologische Begleitung bezieht sich insbesondere auf die Stärkung des sexuellen Selbstbewusstseins des Mädchens, die Diskussion seiner Hoffnungen und Ängste und die Empfehlung einer individuel-

len Behandlungsstrategie. Ziel der Behandlung muss es sein, dass die Mädchen möglichst komplikationslos eine Scheide erhalten, die es ihnen erlaubt, ohne wesentliche Probleme Sexualverkehr mit einem Partner zu haben. Um das im Einzelfall geeignete Verfahren auszuwählen, kann es sinnvoll sein, einen mit diesem Problem besonders vertrauten Fachmann einzubeziehen.

Vor der Wahl der therapeutischen Option sollte die individuelle Persönlichkeit der Betroffenen und die Zumutbarkeit verschiedener Methoden (zT mit ausgedehnten Manipulationen) besprochen werden. Früher wurde empfohlen, die Operation erst vor der Heirat oder beim Wunsch nach Geschlechtsverkehr durchzuführen. Regelmässiger Geschlechtsverkehr ist bei den meisten operativen Methoden notwendig, um die Vagina weiter zu dehnen bzw. vor einem sekundären Schrumpfen zu bewahren.

In meiner Erfahrung erweist sich dieses Vorgehen meist als problematisch. Manipulationen am Genitale und aufwendige Nachbehandlungen (Verwendung von Stiften und Vaginalphantomen) werden heute immer weniger akzeptiert. Im Vordergrund steht oft der Wunsch, mit möglichst einer Massnahme das Problem in einem und endgültig zu lösen.

Evolution der Behandlungsmethoden

Da es sich bei der angeborenen Vaginalaplasie nicht um eine lebensbedrohliche Krankheit handelt, suchte man von vornherein nach einfachen, ungefährlichen Methoden mit möglichst geringen perioperativen Komplikationen.

Nicht chirurgische Methoden (unblutige Techniken)

Die allmähliche Aufdehnung eines meist vorhandenen „Grübchens“ zwischen Urethra und Anus (Abb. 2) wurde 1938 von Frank beschrieben (Frank R. Am. J. Obstet.

Tab. 1. Methoden zur Bildung einer Neovagina

Autoren	Prinzip	Postoperatives Management	Merkmale
Nicht chirurg. Vaginaldehnung (Frank 1938 Rock 1983)	3 ×/die Dehnung mit Stiften und Phantomen während 20 min	7 Monate (4–36 Monate)	Bereitschaft der Pat. zur Selbstmanipulation über längere Zeit
Vecchiotti (1979)	Dehnung der Vagina während 1–2 Wochen mit chirurgisch (heute laparoskopisch) appliziertem trans-abdominellem Zug über Olive	Zugapparat während 1–2 Wochen. Anwendung von Phantomen über mehrere Monate	Schrumpfungstendenz bei nicht regelmässigem Geschlechtsverkehr, Vaginallänge selten > 8 cm
McIndoe Split skin oder Mesh-graft (1950)	Bildung einer Höhle in welche Spalthaut, das auf ein Phantom aufgespannt wird, appliziert wird	3–4 Wochen permanente Phantomanlage. Dilatation während Monaten	Hartnäckige Sekretion, stetige Schrumpfungstendenz
Sheares (1960)	Dilatation paraurethraler Kanälchen (Müller'sche Reste) und zT Auskleidung mit Perinealhaut	3–4 Wochen Phantomeinlage	Schrumpfungstendenz
Davidov (1974)	Bildung einer Höhle, die mit Peritoneum ausgekleidet wird	mehrmonatige Verwendung von Phantomen	Schrumpfungstendenz
Sigmavagina (ca 1900)	Laparoskopische (evtl. per Laparotomie) Transposition eines Sigmateiles	keine Nachbehandlung nötig.	keine Manipulation notwendig, keine Notwendigkeit eines regelmässigen Geschlechtsverkehrs

Gynecol. 1938; 35:1053–59). Es gibt nur wenige Erfahrungsberichte mit dieser Methode, die von der Pat. einiges an Ausdauer und Bereitschaft zur vaginalen Manipulation verlangt. (Rock, J.A. et al. Fert. Steril. 1983; 39:809–813). So müssen mittels zunehmend grösseren Vaginaldilatoren 3× am Tag, während je 20 Minuten, mit Dilatationsmanövern während durchschnittlich 7 Monaten (range 4–36 Monate!) durchgeführt werden. In jünger

ster Zeit wurde auch empfohlen, statt der Dilatatoren einfach die eigenen Finger zu benutzen, was immerhin in einigen Fällen erfolgreich gewesen sein soll (Heinz M. Frauenarzt 2006; 47:34–37). Die Aufnahme von Geschlechtsverkehr ist zu jedem Zeitpunkt möglich. Unsere eigene Erfahrung zeigt allerdings, dass nur wenige junge Mädchen bereit sind, überhaupt zu manipulieren und dies während einer relativ langen Zeitperiode.

Chirurgische Methoden

Anatomische Grundsätze

Die normale Vagina besteht aus zwei Schichten, einer muskulären mit elastischen Fasern durchflochtenen Wand und einer epithelialen Auskleidung. Die Operation zur Bildung einer künstlichen Vagina unterscheidet sich nun grundsätzlich dadurch, dass die eine Gruppe der Verfahren darauf zielt, sowohl eine muskuläre Wand als auch eine epitheliale Auskleidung zu schaffen während die andere sich darauf beschränkt, einen gebildeten Hohlraum mit einem Epithel auszukleiden. Der grundsätzliche Unterschied besteht darin, dass Oberflächenepithelien sich wohl auf die Dauer nur auf einem Terrain halten können, welches durch eine muskuläre, knöcherne oder knorpelige Unterlage geformt oder durch mechanische Einwirkung ständig entfaltet wird. D.h., dass ein Epithelüberzug über einen künstlich geschaffenen Raum im Bindegewebe sich nur solange hält wie dieser Raum durch mechanische Einwirkung erhalten bleibt.

(Ober, K. G. Meinrenken, H., 1964)

Fehlen diese, bildet sich der Raum und damit seine Epithelauskleidung zurück. Ganz anders, wenn ein ganzes Organ (zB. Darmteil) verpflanzt wird, welches seine Intaktheit immer behält.

Alle Verfahren, die darauf abzielen, einen im Bindegewebe gebildeten Wundkanal nur mit Epithel auszukleiden, schliessen also die Forderung ein, dass der neu gebildete Hohlraum ständig gedehnt wird. (Stifte, Phantome, Geschlechtsverkehr)

Die verschiedenen angegebenen Methoden (Tab. 1) lassen sich auf diese zwei Grundprinzipien zurückführen.

Wahl des geeigneten Vorgehens (unser Vorgehen)

Das weltweit am häufigsten propagierte Verfahren nach **McIndoe** (chirurgische Schaffung eines künstlichen Rau-

mes zwischen Rektum und Blase und über ein Phantom eingeführter Split oder mesh skin graft) wird nach wie vor in den angelsächsischen Ländern als Methode der Wahl empfohlen.

Ende der 70iger Jahre war dies auch unser bevorzugtes Verfahren an der Universitätsfrauenklinik Basel. Unsere eigenen Erfahrungen waren nicht so günstig. Grundsätzlich dauerte die Nachbehandlung mit Tragen eines Phantoms sehr lange und mit wenigen Ausnahmen musste auch noch nach längerer Zeit mit einer Schrumpfung, mindestens des kranialsten Abschnittes der Vagina gerechnet werden. Häufig musste Granulationsgewebe am Scheidenende entfernt werden. Unangenehm war für die Pat. auch die Entnahmestelle der Dermis Hauttransplantate. Bei mehreren Pat. mussten wir letztendlich als definitive Lösung eine Neovagina mit Sigma sekundär anwenden. Die zT völlig verzweifelten Pat. fanden dadurch aber eine definitive und befriedigende Lösung ihres Problems.

Anfang der 80iger Jahre breitete sich insbesondere im deutschsprachigen Raum die Methode nach **Vecchiatti** aus, welche eigentlich auf dem Frank'schen Prinzip beruht und quasi im Eilgang (während ein bis zwei Wochen) eine Vagina mittels mechanischem Druck erzeugt, der über eine Plastikolive durch den Bauchraum hindurch auf das Vaginalgrübchen erzeugt wird (Vecchiatti G, Gynäkologe 1980; 13:012–5).

Vecchiatti selbst publizierte relativ enthusiastisch über eigene Ergebnisse mit über 400 selbst operierten Patientinnen. Eine neue Popularisierung der Methode wurde dadurch erreicht, dass diese nun auch laparoskopisch durchgeführt werden konnte. (Fedele L et al. Fert. Steril. 2000; 74:384–89). (Abb. 3)

Ab den 80iger Jahren war dies unsere bevorzugte Methode, welche wir dann in der Folge ebenfalls laparoskopisch anwendeten. Allerdings gelang es in keinem Fall wie von Vecchiatti selbst beschrieben, Scheiden von über 10 cm

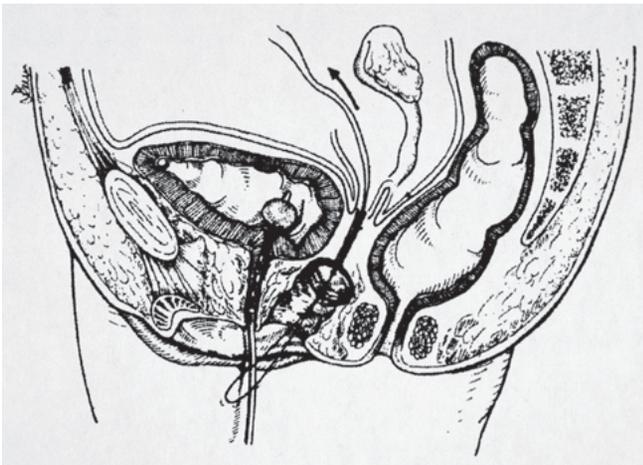


Abb. 3. Neovagina nach Vecchietti

Länge herzustellen. Fast immer war es so, dass die Perinealhaut nicht innert 1–2 Wochen auf 8–10 cm gedehnt werden konnte. In Tat und Wahrheit reisst die „Olive“ irgendwann während des Zugprozesses kranial durch. Der kraniale Teil der Vagina muss dann sekundär epithelialisiert werden (unter Einwirkung des Phantoms). Dieses Grenzstück neigt aber auch dazu, sekundär zu schrumpfen. In unserer eigenen Erfahrung ist die durchschnittliche Scheidenslänge, die wir erzielen konnten, etwa 8 cm gewesen. In allen Fällen mussten die Pat. anschliessend vorerst mit einem gefederten Phantom die Dilatation auch von vaginal her weiterführen, später während längerer Zeit ein speziell gefertigtes Kunststoffphantom mindestens noch in der Nacht anwenden. Immerhin waren 10 von 12 so operierten Pat. mit dem Langzeitergebnis sehr zufrieden, bei zweien musste wegen zunehmender Verkürzung des kranialen Abschnittes sekundär eine Neovagina mit Sigma gemacht werden. Ein Hauptvorteil dieser Methode ist die Kleinheit des laparoskopischen Eingriffes, der Hauptnachteil ist die relativ schmerzhaft postoperative Spannungsphase (in Einzelfällen ist eine Periduralanästhesie nötig) und in jedem Fall eine mehr oder weniger lange dauernde Nachdilatation (Monate).

Die Verwendung von **Darm** (historisch zuerst Dünndarm, dann Rektum, dann Sigma, evtl. Zökum) hat sich bisher nur an wenigen Kliniken durchsetzen können. Die Hauptargumente, welche gegen diesen Eingriff, der aufgrund der anatomischen Grundsätze definitiv die ideale Methode darstellt, genannt wurden, waren die Grösse des Eingriffes (Bauchschnitt) und die potenziell lebensgefährlichen Komplikationen (Nahtinsuffizienz, Infektion etc). Bereits in den 80iger Jahren wurden die Vorteile dieser Methode durch die Gynäkologenschule der Universitätsfrauenklinik von Erlangen/BRD propagiert. Ober und Kindermann (Ober K G., Meinrenken H. Gynäkologische Operationen. Springer Verlag Berlin, Göttingen, Heidelberg New York 1964; Kindermann G., Geburts- und Frauenheilkunde 1987; 47:650–53) haben auf den grundsätzlichen Vorteil der Verwendung eines kompletten Organteils (Darm) hingewiesen. Nachdem wir diese Methode erfolgreich zur Behandlung sekundärer Stenosen nach McIndoe und Vecchietti eingesetzt hatten, bewegen uns die Fortschritte in der minimal invasiven Chirurgie, die Bildung einer Neovagina mit Sigma auf laparoskopischen Weg durchzuführen.

Operationstechnik

Am Vortag erfolgt eine Lavage des Darmes wie vor einer Colonoskopie. Der Eingriff erfolgt unter einer kombinierten Antibiotikaphylaxe. Die Operation beginnt laparoskopisch. Nach Einführen des Laparoscops vergewissert man sich über die anatomische Situation. In unserer Erfahrung war in jedem Fall ein ausreichend langer Sigmaanteil vorhanden, um eine spannungsfreie Anastomose zu gewährleisten. Ein etwa 10 bis 12 cm langes Segment mit mindestens einer Arteria sigmoidalis wird ausgewählt. Das Mesosigma wird dorsal und ventral gespalten und dann mittels linearem Stapler vom Colon descendens abgesetzt (Abb. 4). Nun erfolgt die Präparation in Richtung Rektum. Nach Clipping der Gefäss-Stiele und entsprechender Präparation erfolgt auch hier eine Transsektion mittels linearem laparoskopischem Stapler. Das Transplantat wird vorerst zur Seite gelegt. Dann wird entweder

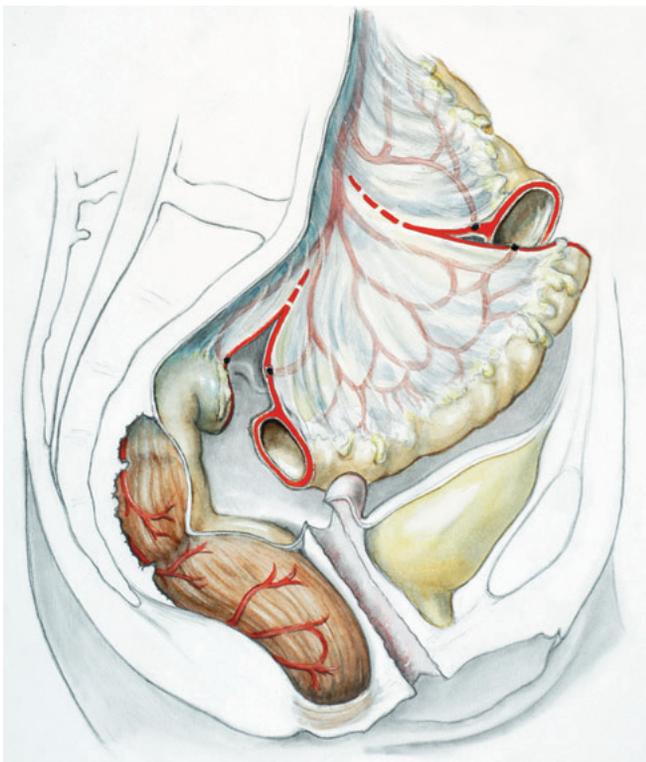


Abb. 4. Absetzen eines Sigmaabschnittes (maximal 15 cm Länge)

durch die zwischenzeitlich präparierte Vaginalöffnung oder durch eine kleine suprasymphysäre Inzision das proximale Sigmacoln nach aussen befördert und der Konus mit der Andruckplatte des Staplergerätes appliziert. Anschließend erfolgt die End-zu-End-Anastomose mittels Klammergerät zwischen Rektum und Sigma. (Abb. 5) Daraufhin (oder vorher) erfolgt die Präparation Richtung Vaginalgrübchen. Dies beginnt dadurch, dass man die beiden Uterusrudimente in der Mitte mit dem Ultracision® System durchtrennt, anschliessend die Präparation zwischen ventralem und dorsalem Peritoneum Richtung Introitus führt. Dies wird dadurch erleichtert, dass man von vaginal her einen Stieltupfer anwendet, um den Ort der Transektion darzustellen. Nun erfolgt eine quere Inzision des Vaginalgrübchens laparoskopisch, ebenfalls mit dem

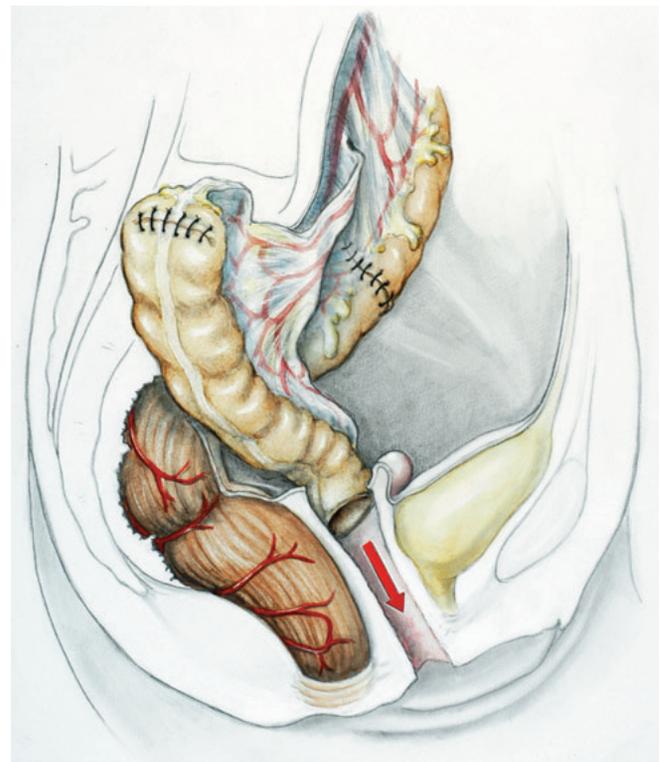


Abb. 5. Einbringen des Sigmatransponats in die präparierte Hölle zwischen Blase und Rektum

Ultracision® System. Dann wird das ausgeschaltete Sigma Segment mit laparoskopischer Hilfe zur vaginalen Öffnung gebracht. Nun erfolgt die Einnähung des nun von der Staplernahnt befreiten distalen Transplantatendes am Grübchen. (Abb. 6 und 7) Dieses lässt sich in der Regel ohne jede Spannung und Probleme nach distal führen.

Postoperativer Verlauf und Heilungsprozess

Im Sinne der „fast track surgery“ dürfen die Pat. bereits am Operationstag trinken, gefolgt von einem raschen Nahrungsaufbau. Die Pat. können – nachdem die Darmtätigkeit eingesetzt hat – entlassen werden. Die postoperative Rekonvaleszenz dauert selten mehr als 3 Wochen. Die Vestibulum-Darm-Anastomose heilt in etwa 4–6

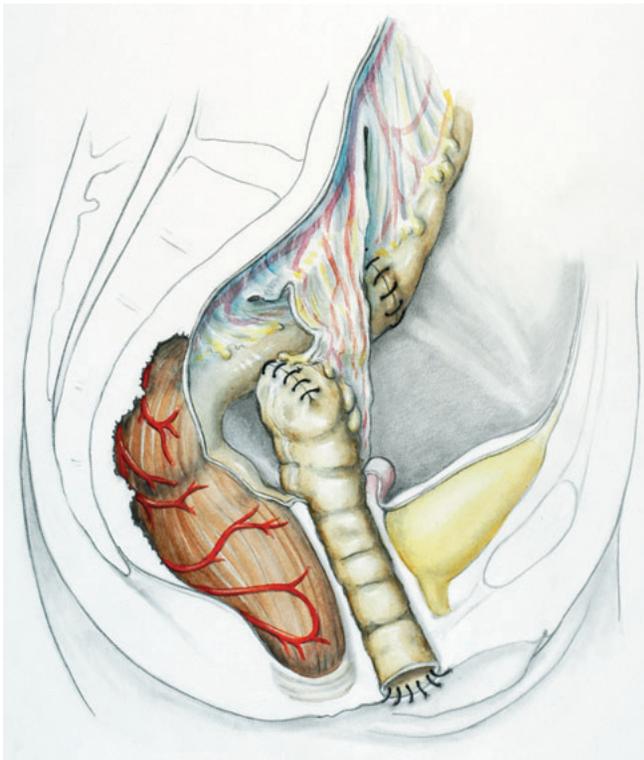


Abb. 6. Spannungsfreie Einnahrt am Introitus

Wochen. Ab diesem Zeitpunkt dürfen die Pat. Geschlechtsverkehr haben.

In keinem Fall war eine Manipulation durch die Pat. notwendig. In zwei Fällen musste (bei bereits voroperierten) Pat. wegen einer Stenose am Introitus eine Z-Plastik sekundär durchgeführt werden. In keinem unserer Fälle klagten die Pat. über vermehrten Fluor.

Das Erscheinungsbild einer Neovagina mit Sigma ist erstaunlich unauffällig. Bei korrekter Operationstechnik ist das Transponat primär nicht zu erkennen (Abb. 8). Erst beim Spreizen mit dem Spekulum lässt sich die Darmmukosa erkennen, die jedoch meistens blass rosa ist und im Gegensatz dazu wie immer behauptet wird, kaum sezerniert (Abb. 9).



Abb. 7. Einnahrt des Transponates am Introitus

Mögliche Spätfolgen

Als typische Spätfolge einer Sigma-Neovagina wurde ein Prolaps des Sigmoids genannt. Wir selbst haben diese Komplikation nicht beobachtet. Wahrscheinlich hängt es damit zusammen, dass wir darauf achten, dass das Sigma-Stück nicht länger als 15 cm ist. Im Falle eines Vaginalprolapses kann das Transplantat laparoskopisch in der Sakralhöhle mit ein paar Nähten fixiert werden. Es gibt vereinzelte Neoplasien in Neovaginen, sehr selten wurden Karzinome der Neovagina beobachtet (Literaturübersicht bei Steiner E. et al. Gynecol. Oncol. 2002; 84:171–175 und Rotmensch J et al. Obstet Gynecol. 1983; 61:534–536). Typischerweise wurden, wenn auch sehr selten, Plattenepithelkarzinome in Skinraft Neovaginen beobachtet. Nur in zwei Fällen wurde ein Adenokarzinom im Dickdarm beobachtet (einmal 22 Jahre nach einer Wertheim-Operation in einer Neovagina mit Sigma, einmal in einem Zökum-Transplantat). Es empfiehlt sich deshalb eine regelmäßige Kontrolle der Neovaginen. Bei Verwendung von Sigma ist eine genaue kolposkopische Inspektion mit Verwendung von Spekula sinnvoll.



Abb. 8. Situs ca 8 Wochen nach Operation

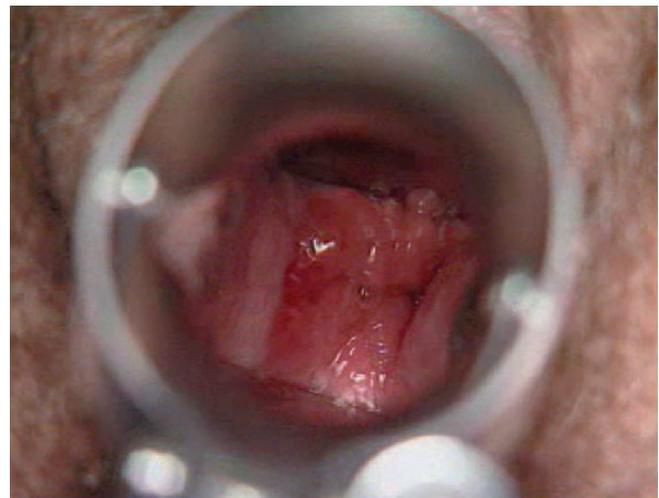


Abb. 9. Situs nach Einführen eines Speculum

Tab. 2. Gegenüberstellung der laparoskopischen Methoden zur Bildung einer Neovagina

Vecchietti	Sigmatransposition
<ul style="list-style-type: none"> ● Invasivität: + ● kürzere Operationsdauer (30 min) ● Postoperative Schmerzen Wegen Dehnung (ca 1 Woche) ● Manipulation immer notwendig (mehrere Monate) ● Vaginallänge selten > 8 cm ● Sekundäre Schrumpfmöglichkeit 	<ul style="list-style-type: none"> ● Invasivität: ++ ● Längere Operationsdauer (ca 120 min) ● Kaum postoperative Schmerzen ● Keine Manipulationen ● Länge 10–15 cm ● Keine Schrumpfung

Erworbene Vaginalaplasien

Diese sind selten geworden. Bei Vaginalstenosen eignet sich nicht selten das Einschwenken eines Martius-Insel-Lappens. Bei sehr kurzen Scheiden nach Karzinom- oder Beckenbodenoperationen hat sich bei uns ebenfalls die Verwendung eines Sigmatransponates zur Verlängerung der Scheide

bewährt. Dies gilt besonders für vorbestrahlte Pat., bei welchen die narbigen Verhältnisse und die schlechte Durchblutung alle anderen Methoden scheitern lassen.

Kernaussagen
<p>Behandlung der Vaginalaplasie</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Eine intensive psychologische Betreuung und Aufklärung über alle Optionen durch Spezialisten ist wichtig. ● Nichtchirurgische Selbstdilatation möglich, aber zeitlich aufwendig ● Vorteile einer minimal invasiven (laparoskopischen) Sigma-Neovagina: <ul style="list-style-type: none"> – Keine postoperativen Manipulationen – kein Geschlechtsverkehr nötig zum Offenhalten der Scheide – Wahl des Zeitpunktes der Operation: Frei – Hohe Patientinnenakzeptanz