Endokrinologische Störungen bei Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom

Ch.		Egarter
B.	Brigitte	Schurz
M.		Manavi
W.		Grünberger

I. Universitäts-Frauenklinik Wien, (Vorstand: Univ.-Prof. Dr. E. Gitsch)

Dr. Ch. Egarter, I. Universitäts-Frauenklinik, Spitalgasse 23, A-1090 Wien

Einleitung:

Eine relativ häufige, kongenitale Fehlbildung des weiblichen Genitales besteht in einer Hemmung der Kanalisierung der Müller'schen Gänge. Es resultiert daraus eine charakteristische, rudimentäre Uterusdoppelmissbildung in Kombination mit einer Vaginalaplasie, das Mayer-Rokitansky-Küster Syndrom (MRK).

An unserer Klinik wird zur Korrektur dieser Fehlbildung eine modifizierte Operation nach Vecchiatti durchgeführt [1], Die Neovagina wird dabei durch den progressiven Zug einer Olive mit Hilfe eines Spannapparates auf der Bauchdecke hergestellt.

Die kausale Genese des MRK-Syndroms ist bis dato nicht bekannt, ein familiäres Vorkommen konnte nicht nachgewiesen werden. Die persönliche Anamnese zeigt eine normale Thelarche und Pubarche. Neben den Fehlbildungen von Vagina und Uterus bestehen meist hypoplastische Tuben und relativ hochliegende Ovarien mit Tendenz zur polyzystischen Degeneration. Insgesamt 15 Patientinnen mit MRK-Syndrom wurden in dieser Studie einer endokrinologischen Abklärung mit GnRH-Bolustest, TRH-Test, Gonadotropin- und Prolaktin-Fluktuation, Bestimmung der androgenen und thyreogenen Hormone unterzogen. Als Vergleichskollektiv dienten die Werte von 4 normal zyklisierten Frauen.

Ergebnisse

Bei 2 der 15 Patientinnen zeigte sich eine Erhöhung der androgenen Hormonwerte im Plasma, die thyreogenen Hormone waren bei allen Patientinnen im Normbereich. Bei insgesamt 8 Patientinnen wurde durch den TRH-Test eine larvierte Hyperprolaktinämie aufgedeckt. Bei allen Patientinnen war die Gonadotropin-Fluktuation massiv eingeschränkt und die Stimulierung der Hypophyse zur Ausschüttung von gonadotropen Hormonen durch eine GnRH-Bolusinjektion herabgesetzt.

Diskussion

Bisher wurde beim MRK-Syndrom aufgrund der zeitgerechten Thelarche und Pubarche, der teilweisen biphasischen Basaltemperaturkurven, dem Vorkommen eines prämenstruellen Syndroms und normaler Progesteron- und Östrogenspiegel im Plasma eine normale endokrine Funktion angenommen [2], Eine genauere endokrinologische Abklärung zeigt, daß dies bei vielen MRK-Patientinnen nicht der Fall ist. Die Ursache der endokrinen

Freie Vorträge

Störung kann bisher nicht suffizient geklärt werden, führt aber möglicherweise zu einer kausalen Erklärungsmöglichkeit der Entstehung des Syndrom überhaupt.

Der nach der operativen Korrektur immer wieder geäußerte Kinderwunsch der Patientinnen, der theoretisch mit Hilfe einer Leihmutter erfüllt werden könnte, stößt möglicherweise aufgrund der erfolglosen Follikelstimulation mit anschließender Gewinnung von reifen Eizellen an die Grenzen der derzeitigen therapeutischen Möglichkeiten.

Literatur

Vecchiotti, G.: Le non-vagin dans le syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser. Rev. Med. Suisse Romande 99: 593–601 (1979)

Hauser, G. A., Schreiner W. E.: Das Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom. Schweizer Med. Wschr. 12: 381–384 (1965)

Gynäk. Rdsch. 27: suppl. 2, pp. 317–319 (1987)

Rationelle Rezidiv- und Metastasendiagnostik im kleinen Becken durch Stanzbiopsie mit der Tru-Cut®-Punktionskanüle

U. Lang, G. Römer, H. Vahrson Universitäts-Frauenklinik, Giessen (Direktor: Prof. Dr. W. Künzel)

Die objektive Rezidiv- und Metastasendiagnostik bei Befunden im kleinen Becken bereitet auch heute noch erhebliche differentialdiagnostische Probleme. Bildgebende Verfahren wie Computertomographie, Kernspintomographie und Sonographie liefern keine eindeutigen Informationen hinsichtlich der Dignität oder Malignität eines Befundes. Erneuerung und Interpretation des Palpationsbefundes im kleinen Becken sind insbesondere nach vorausgegangener Strahlentherapie erschwert.

Die erhebliche Tragweite therapeutischer Maßnahmen im Rahmen der Rezidivbehandlung von Malignomen läßt eine möglichst zweifelsfreie Abklärung suspekter Befunde dringlich erscheinen.

Seit mehr als 10 Jahren ist die transrectale und transvaginale Gewinnung von Stanzzyllindern mit der Tru-Cut®-Biopsienadel an der Universitäts-Frauenklinik Giessen Bestandteil des diagnostischen Vorgehens zur Differenzierung vor allem parametraner Rezidive und Metastasen von entzündlichen Infiltraten und Strahlenfibrosen. Während dieses Zeitraums