Das Rokitansky-Küster-Syndrom

Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida

G.A.		Hauser
M.		Keller
Th.		Koller
R.		Wenner

Universitäts-Frauenklinik Basel (Direktor: Prof. Th. Koller)

Vom bereits an der Herbsttagung der Schweizerischen Gesellschaft für Gynäkologie vom 23. 11. 1957 in Zurich von uns beschriebenen und benannten Rokitansky-Küster-Syndrom werden 11 operativ verifizierete Fälle in Bildern demonstriert.

Das Syndrom besteht aus folgenden Symptomen:

Vaginalaplasie mit normaler Vulva, jedoch weit hinten stehender, großer und oft klaffender Urethra (cave Verwechslung mit Introitus!).

Äußerlich unauffällig weiblicher Habitus mit gut ausgebildeten sekundären Geschlechtsmerkmalen (Mammae und Sexualbehaarung).

Uterusdoppelmißbildung (in der Regel ohne Lichtung), kranial kolbenförmig und nach medial kommaförmig auslaufend (Abb. 1).

Schlanke Tuben und normal große, hochstehende Ovarien (fehlender Descensus ovarii) (Abb. 1)

Abb. 1. Schema des Rokitansky-Küster-Syndroms (rechts): Aplasie der Vagina, Uterus gedoppelt und nach lateral kolbig aufgetrieben, Tuben und Ovarien normal.

112

Hauser, Keller, Koller, Wenner

Normale Hormonausscheidung und chromosomal «weibliches» Geschlecht.

Oft Kombination mit anderen Mißbildungen (2 Fälle mit ein-seitiger Nierenaplasie, 1 Fall mit Aortenaneurysma).

Das Auffallendste an diesem Syndrom ist das Zunehmen der Hemmungs- mißbildung von kranial nach caudal (in kranialem Anteil Uterus gedoppelt, caudal nur faserförmig, Fehlen der Vagina). Üblicherweise nehmen die Doppelmißbildungen nach kaudal hin an Stärke ab.

Bei den meisten Fällen mit Vaginalaplasie findet sich dieser typische Situs, ausgenommen die Fälle mit «testikulärer Femininisierung», die aber chromosomal und gonadal männlich sind.

Eine ausführliche Publikation (gemeinsam mit Schreiner, Zürich) ist in Vorbereitung.

Literaturverzeichnis

Hauser, G. A.; Keller, M.; Koller, T. und Wenner, R.: Eine typische Stufe der Genitalmißbildung. *Gynaecologia* 145: 332 (1958). Küster, H.: Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida. *Z. Geburtsli.*

Gynäk. 67: 692 (1910). Rokitansky: Über sog. Verdoppelung des Uterus. *Med. Jahrb. des Oesterreich.*

Staates 26: 39 (1838).