

Interaktive Fallberichte (á 10 min):

Diagnostik und Therapie der primären Amenorrhoe - Ein Fallbeispiel -

GGG
seit 1844

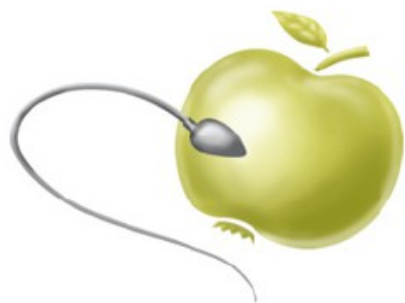


Gülden Halis

PRAXIS für FERTILITÄT
Kinderwunsch- und EndometrioseZentrum Berlin



Treffen der Experten Meeting of the experts Reunión de los expertos Uzmanların buluşması



PRAXIS für FERTILITÄT

Kinderwunsch- und Endometriosezentrum Berlin

Dr. med. David J. Peet

Dr. med. Gülden Halis

Fachärzte für Gynäkologie und Geburtshilfe

Gynäkologische Endokrinologie und Reproduktionsmedizin

**Kinderwunsch
Endometriose
Endokrinologie**

Friedrichstraße 79/80
10117 Berlin-Mitte

Tel. 030-80409510

Fax 030-80409512

www.fertilitaet.de

info@fertilitaet.de

Primäre Amenorrhoe

Fall

16jähriges Mädchen in Begleitung der Mutter

Causa:

Primäre Amenorrhoe

Anamnese:

- **16a;**
- **keine Hormoneinnahme; keine Medikamente**
- **keine Beschwerden, keine Schmerzen**
- **kein wesentl. psych. Stress: familiärer Konflikt:
Bruder i. Streit ausgezogen,**
- **kein Leistungssport,**
- **kein Anhalt für Anorexia nervosa; BMI 20**
- **leere internistische + leere Familien-Anmnese**

16jähriges Mädchen mit primärer Amenorrhoe

Externe Befunde

„qualifizierter Ultraschall“ :

Zusammenfassende Diagnose: rechte Niere deutlich gestaut (Grad II), linke Niere unauffällig, weder mit voller, noch mit leerer Blase sind die Ovarien abgrenzbar, der Uterus ist möglicherweise klein darstellbar. Bin nicht sicher, dass eine Rectalsonographie hier mehr Aufschluß geben würde (Darmüberlagerung der Adnexbereiche).

Weiteres Vorgehen:

Vorschlag: Abklärung des Nierenstaus, dann ggfs. Wiedervorstellung.

Hormonlabor :

LH 33.7 mIE/ml

FSH 111.5 mIE/ml

Östradiol (E2) <5.0 pg/ml

**Vorläufige Diagnose:
Hypergonadotrophe Ovarialinsuffizienz**

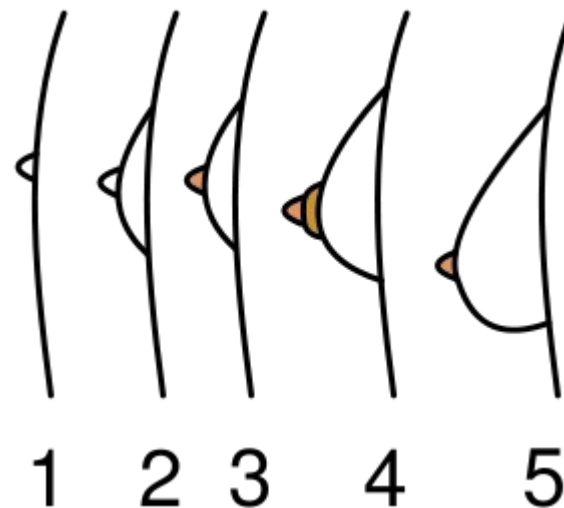
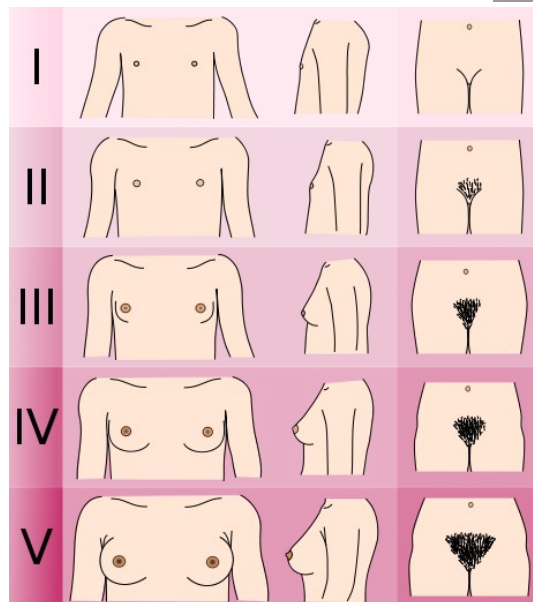
16jähriges Mädchen mit primärer Amenorrhoe

Körperliche Untersuchung:

Schlankes Mädchen; BMI 20

Sexualbehaarung; P II°

Tanner St. I – (II)



16jähriges Mädchen mit primäre Amenorrhoe

Einleitung weiterer Untersuchungen:

1. Genetik

Zytogenetisches Fachgutachten (Lymphozyten)

Untersuchungsanlass: Amenorrhoe , Uterusaplasie

Ergebnis:

unauffälliger weiblicher Karyotyp

46,XX

2. Urologische Abklärung (MRT gewünscht):

Beurteilung:

Vom MR-tomographischen Aspekt her Ureterabgangsstenose re. und zusätzlich V. a. Ureterzügelung re. durch ein Polgefäß im abgangsnahen Bereich. Fehlender Nachweis der Ovarien bds. und V. a. sehr schmale Uterusanlage.

3. Kontrolle des Hormonlabors:

Bestätigung der hypergonadotropen Ovarial-Insuffizienz (E₂ 3; FSH 126)

16jähriges Mädchen mit primäre Amenorrhoe

Einleitung weiterer Untersuchungen:

4. Röntgen der linken Hand

Fragestellung: Skeletalter ?

Befund und Beurteilung:

Nachdem Tabellen von Greulich und Pyle besteht ein Skeletalter von etwa 13 Jahren zum Zeitpunkt der Menarche. Die Epiphysenfugen sind noch nicht durchbaut, im Bereich der Endphalangen und dem MC 1 steht die Durchbauung unmittelbar bevor.

Damit handelt es sich um eine deutlich verzögerte Skelettentwicklung. Sofern die Tabellen von Greulich und Pyle zutreffen, sind 98% der endgültigen Körpergröße erreicht. Einer jetzigen Größe von 1,59m dürfte die Endgröße bei 1,62m liegen.

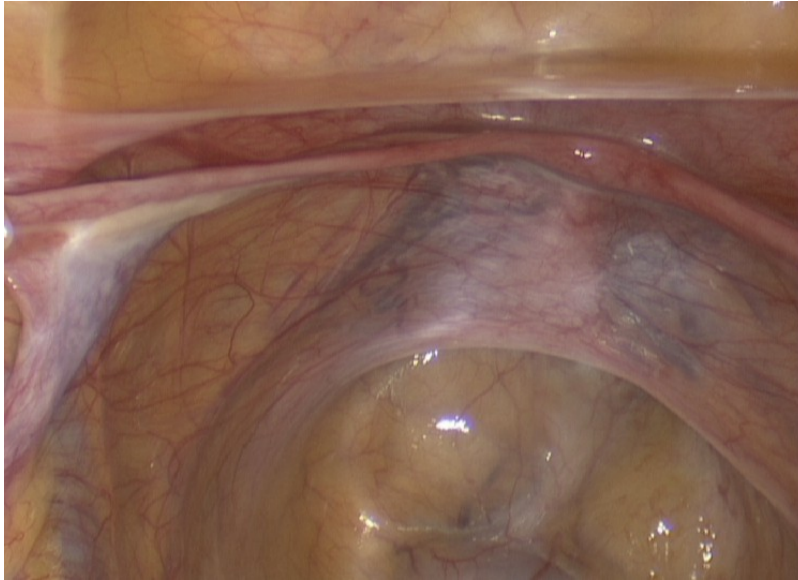
16jähriges Mädchen mit primärer Amenorrhoe

Diagnosen:

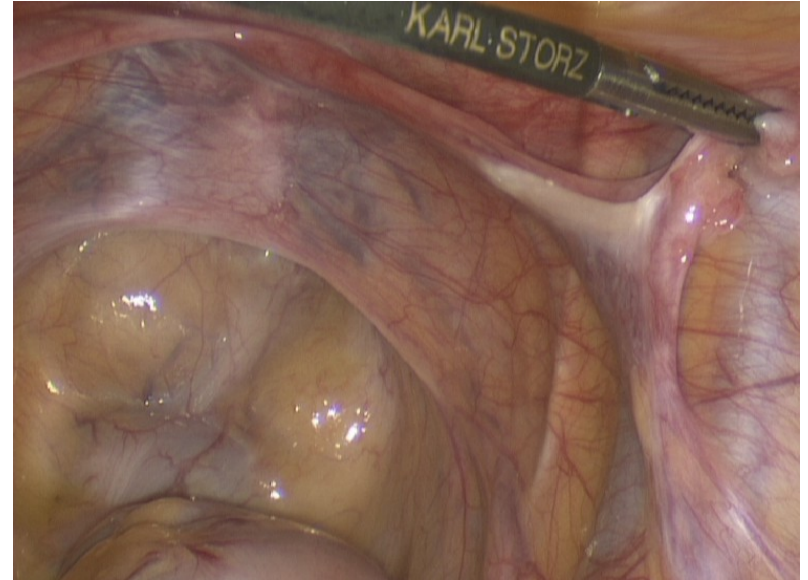
- 16jähriges Mädchen
- Hypergonadotrope Ovarialinsuffizienz
- Hypoplastischer Uterus – Ovarien nicht sicher darstellbar
- Skeletalter 13 Jahren
- unauffällige Genetik
- Nierenstau re II° -

16jähriges Mädchen mit primärer Amenorrhoe

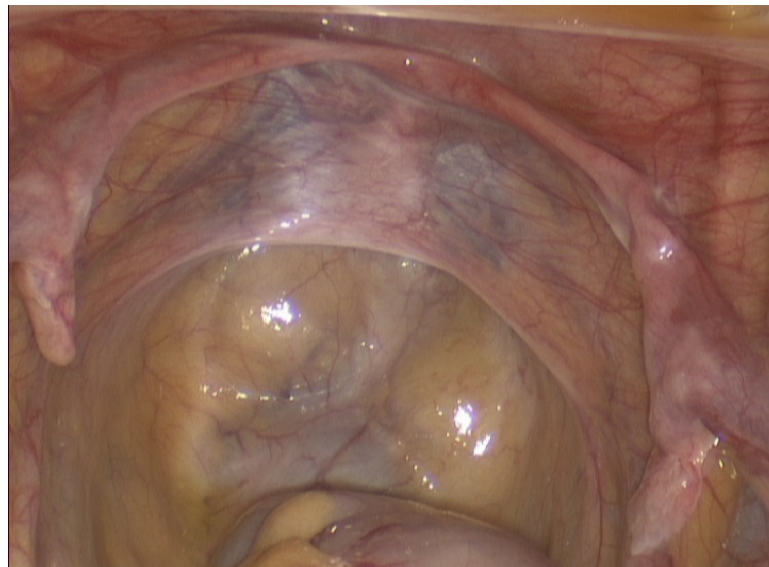
OP-Bilder:



Adn. links



Adn. rechts



16jähriges Mädchen mit primärer Amenorrhoe

Diagnose:

Reine Gonadendysgenese
mit hypergonadotropher Ovarial-Insuffizienz (WHO III)

Therapie:

Kassen-Nr.	Versicherten-Nr.	Status
Unfall	9577507 0202957489 5195 1	
Betriebsstellen-Nr.	Arzt-Nr.	Datum
Arbeitsunfall	721055500 749409315 06.03.12	
Rp. (Bitte Leerräume durchstreichen)		
aut idem	0,4% Estradiolvalerat in Tropfen	Vertragsarztstempel Gemeinschaftspraxis Dr. med. Gülden Halis Fachärzte für Gynäkologie Friedrichstr. 79 10117 Berlin Tel.: (030) 80 40 95 10 LANR: 749409315 BSNR: 721055500 Unterschrift des Arztes Muster 15 (7.2008)
aut idem	PZN 8271667	
aut idem	666H	
aut idem	Bei Arbeitsunfall auszufüllen!	
Unfalltag	Unfallbetrieb oder Arbeitgebernummer	

Dosis 4° Agl.
entsprechend
0,4 mg Estradiolvalerat
7210555004

Zunächst Östrogenisierung – beginnend mit 0,4 mg Estradiolvalerat
Alle 2-3 Monate Kontrolle und Dosiserhöhung bis 1 mg E-val.
Wenn Endometrium darstellbar wird, Beginn mit Gestagenanteil
(z.B. auch OC)

16jähriges Mädchen mit primärer Amenorrhoe

Differential-Diagnosen (hypergonadotropher Ov.-Insuff.):

1. Swyer-Syndrom:

- XY Gonadendysgenese, weibl. Phänotyp, nl. Längenwachstum
- reine Form der Keimdrüsen-Fehlbildung,
- Mutation im Y-Chromosomen
- Sterilität, da keine Ovaranlage (nur Streaks)
- 30% Risiko im 1.Lebensjahrzehnt Gonadoblastom zu entwickeln -
- Theoret. (da Uterusanlage) – Schwangerschaft nach Eizell-Spende mgl.
- Hormontherapie wie bei der reinen Gonadendysgenese

2. Ullrich-Turner-Syndrom:

- XO Gonadendysgenese, Kleinwuchs, nl. Intelligenz
- 1/ 2000 -2500 Geburten
- Streak-Ovarien; div. Fehlbildungen (Herz, Ohren, Nieren); Lymphödeme
- Hand-/ Fußrücken; kurzer Hals; Glukosetoleranzstörungen
- Ausbleibende Pubertät; Sterilität
- 30% Risiko im 1.Lebensjahrzehnt Gonadentumor zu entwickeln -
- Theoret. (da Uterusanlage) – Schwangerschaft nach Eizell-Spende mgl.
- Hormontherapie wie bei der reinen Gonadendysgenese^o

16jähriges Mädchen mit primärer Amenorrhoe

Amenorrhoe-WHO-Stadien

WHO I

HYPogonotropher **HYP**ogonadismus ($E_2\downarrow$, FSH $\downarrow$, LH $\downarrow$)
(Chron. Anorexia nervosa; Kallmann-Syndrom)

WHO II

HYPothalamisch **HYP**ophysäre Dysregulation
(PCO-Syndrom; anovulator. Oligomenorrhoe)

WHO III

HYPerogonotropher **HYP**ogonadismus ($E_2\downarrow$, FSH $\uparrow$, LH $\uparrow$)
(Ullrich-Turner; reine Gonadendysgenese; Swyer-Syndrom)

16jähriges Mädchen mit primärer Amenorrhoe

Amenorrhoe-WHO-Stadien

WHO IV

Organische Ursachen

(Rokitansky-Küster-Syndrom; Ashermann-Syndrom; Synechien)

WHO V

HYPERprolaktinämische **HYPO**gonadismus **MIT** Prolaktinom
(Prolaktin ↑)

WHO VI

HYPERprolaktinämische **HYPO**gonadismus **OHNE** Prolaktinom
(Prolaktin ↑)



Danke

Zertifiziertes Stufe II – Endometriosezentrum

**Kinderwunsch
Endometriose
Endokrinologie**

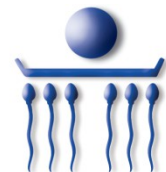
Gülden Halis



PRAXIS für FERTILITÄT
Kinderwunsch- und Endometriosezentrum Berlin

**halis@fertilitaet.de
www.fertilitaet.de**

**BERLINER
SAMENBANK**



Tür an Tür mit unserem Kooperationspartner



BERLINER  **SAMENBANK**

Wir machen **Berliner**.
Mit unseren Partnern
auch **Frankfurter**,
Nürnberger, **Hamburger**.

030-3018883 www.berliner-samenbank.de Friedrichstraße 79 10117 Berlin-Mitte



Bahnhof Friedrichstraße



Friedrichstraße



Sprechstunden

Mo - Do 8 - 20 Uhr
Fr 8 - 14 Uhr

Französische Str.

GALERIES
Lafayette



6 + 2 Stadtmitte

16jähriges Mädchen mit primärer Amenorrhoe

Woher kommt die Schambehaarung ?:

Produktion von Androgenen auch in Nebennieren
wichtig für Längenwachstum
Ausbildung der Schamhaare
+ Achselbehaarung

