


Erstelldatum: 08.02.2016		1931 Gynäkologie		Nr. 1931125/1		Seite 1 von 6	
Urethra-Fehlbildungen - Abklärungspfad						Kantonsspital Aarau 	
Verfasser: Jean-Jacques Ries		Genehmigt am: 12.12.2018		Ersetzt Versionen:			
Anlaufstelle: Frauenklinik		Genehmigt durch: G. Schär					
Telefon:		Gültig ab: 12.12.2018					
E-Mail: urogynaekologie@ksa.ch		Gültig bis: 11.12.2021					

Einführung

Im Vergleich zur männlichen Urethra waren die Probleme der weiblichen Urethra lange wenig bekannt, aufgrund der Kürze der Urethra und der Seltenheit dieser Fehlbildungen.

In der Regel werden die Urethrafehlbildungen bereits in der Kindheit diagnostiziert, jedoch wenn sie gut toleriert werden, können sie erst im Erwachsenenalter erkannt werden.

Übersicht urethrale Fehlbildungen und deren Differentialdiagnosen

1. **Zahlenmässige Anomalie: Urethraduplikation**
 - 1.1 horizontale Duplikation
 - 1.2 sagittale Duplikation
2. **Urethra-Mündungsanomalien**
 - 2.1 weibliche Hypospadie
 - 2.2 weibliche Epispadie
 - 2.3 ektope Mündung des Ureters in die Urethra
3. **Kongenitale Urethrastenose**
4. **Raumforderungen**
 - 4.1 Divertikel
 - 4.2 Periurethralzysten
 - 4.3 Urethralprolaps
 - 4.4 Ureterozele in die Urethra prolabierend
5. **Differentialdiagnosen / nicht kongenitale Befunde**
 - 5.1 Raumforderungen
 - 5.1.1 nicht kongenitale Urethraldivertikel
 - 5.1.2 Urethrakarunkel
 - 5.1.3 Zysten
 - a) Zysten im Bereich des Meatus (Periurethralzysten)
 - b) Gartner-Gang Zysten
 - c) Vaginalwandzysten
 - 5.2 Neubildungen
 - 5.2.1 Kondylome
 - 5.2.2 Urothelkarzinom der Blase
 - 5.2.3 Primäres Ca der Urethra
 - 5.2.4 Myome
 - 5.3 Infekte
 - 5.3.1 Abszess der Skeneschen Drüsen
 - 5.3.2 Urethritis
 - 5.4 Painful Urethra Syndrome
 - 5.5 Urethrovaginale Fisteln
 - 5.6 Iatrogene Verletzungen
 - 5.7 „Versteckter Meatus“ (DD der Hypospadie)
 - 5.7.1 unter einem Prolaps
 - 5.7.2 unter fusionierten Labien (Lichen sclerosus)
 - 5.7.3 bei ausgeprägter Atrophie (Urethramündung mehr intravaginal)
 - 5.7.4 unter einer abdominalen Fettschürze
 - 5.7.5 bei liegendem DK über lange Zeit

Urethra-Fehlbildungen - Abklärungspfad

Kantonsspital Aarau



Vorgehen zur Abklärung urethraler Fehlbildungen und deren Differentialdiagnosen

1. Spezifische Anamnese

- Inkontinenz
 - Form der Inkontinenz
 - Dauerinkontinenz, konstante Inkontinenz
 - seit der Geburt oder später aufgetreten
- Pollakisurie/Dysurie/Dyspareunie
- Fremdkörpergefühl periurethral
- Miktion
 - Harnstrahl doppelt, abgeschwächt, oder sonst abnormal
 - Pseudomiktion (*wenn sich der in der Vagina angestaute Urin entleert => Hypospadie*)
 - Koexistenz normale Miktion + Inkontinenz (=> *ektopische Mündung Ureter in die Urethra*)
 - Entleeren von Urin aus der Urethra ausserhalb der Miktion
 - Blutung aus der Urethra mit oder ohne Infekt
- St. n. oder aktuelle Urinretention
- Rezidivierende Harnwegsinfekte

2. Klinische Untersuchung

- Umfasst eine komplette Untersuchung des Perineums mit Spekula-Untersuchung
- Lokalisation Urethramündung
- Aspekt Meatus urethrae
- 2 Hemiklitoriden mit grosser Öffnung in der Mitte (=>Epispadie)
- Raumforderung
 - in der Achse der Urethra oder nicht¹
 - mobil/immobil
 - abhängig von Vaginalwand?
 - Dolenz?

3. Bakteriologische Untersuchungen

- Urethralabstrich
 - allgemeine Bakt., Ureaplasma urealyticum/ Mycoplasma hominis, Chlamydia trachomatis, Neisseria gonorrhoea
- spezifische Abstriche
 - Bacteroides fragilis

¹ Periurethralzysten befinden sich ausserhalb der Achse und sind unabhängig von der Vaginalwand

Urethra-Fehlbildungen - Abklärungspfad

Kantonsspital Aarau



4. Übersicht Zusatzuntersuchungen

Untenstehende Tabelle versteht sich als Übersicht welche Zusatzuntersuchungen man durchführen könnte. Der individuelle Entscheid im Einzelfall macht jedoch am meisten Sinn.

Untersuchung	Indikation(en)/Bemerkungen
Perinealsonographie	<ul style="list-style-type: none"> - Ausschluss periurethrale Raumforderung - beste Untersuchung zum Divertikel zu bestätigen, meistens aber insuffizient um eine komplette Untersuchung der ganzen Läsion durchzuführen
Nierensonographie	<ul style="list-style-type: none"> - Ureterdilatation?
Urethroskopie /Zystoskopie	<ul style="list-style-type: none"> - Darstellen ektopie Mündung Ureter in Urethra - diag. Urethralstenose
Urodynamik / Miktiometrie	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluation Kontinenz - Evaluation Sphinkter - Evaluation Blasenkapazität - Darstellen Abflachung Harnstrahl
Enteuerungszystographie	<ul style="list-style-type: none"> - Darstellen Haupt- und ggf. Nebenkanal bei Duplikation - Differenzierung versch. Formen einer Epispadie vor chir. Korr. - beste Untersuchung um Divertikel bei der Miktion darzustellen
Retrograde Zystographie	<ul style="list-style-type: none"> - kann durch akzessorischen Kanal durchgeführt werden bei Duplikation - Darstellen urethrovesikaler Reflux
Retropubische Zystographie	<ul style="list-style-type: none"> - kann retrograde Füllung mit Zystogramm kombinieren
CT / Uro-CT	<ul style="list-style-type: none"> - Ausschluss zusätzlicher Fehlbildungen - Uro-CT zur Darstellung des Ureters - Uro-CT kombiniert mit retrograder Füllung der Blase mit Kontrastmittel: bei Mündung Ureter in Urethra
Intravenöses Urogramm mit Miktionsaufnahmen	<ul style="list-style-type: none"> - Cave: Ureter füllt sich selten mit Kontrastmittel bis an seine Mündung - bei Stenose: Darstellen Balkenblase, Pseudodivertikel, Dilatation Ureteren oder Erweiterung des proximalen Teils der Urethra - Ausschluss Ureterozele bei ektopischer Uretermündung
MRI	<ul style="list-style-type: none"> - Darstellen Weichteilgewebe - erlaubt strukturelle und funktionelle Darstellung (dynamisches MRI) - Darstellung Divertikel mit Gadolinium intraurethral - Differenzierung versch. Formen einer Epispadie vor chir. Korr.

Urethra-Fehlbildungen - Abklärungspfad

Kantonsspital Aarau



Definitionen und Abklärung der einzelnen Befunde

Definition/Beschreibung	Symptomatik	Diagnostik
<p>Urethraduplikation</p> <p>horizontale Duplikation mit 2 parallel zueinander liegenden Kanälen</p> <p>sagittale Duplikation mit einem funktionierenden posterioren Hauptkanal, welcher sich in die Vagina öffnet und einem akzessorischen „phallischen“ Kanal</p>	<ul style="list-style-type: none"> - isolierte Urethraduplikation kann asymptomatisch sein - Inkontinenz - rezidivierende Infekte - doppelter Harnstrahl 	<ul style="list-style-type: none"> - schliessen ass. Fehlbildung aus - Uretroskopie - Entleerungszystographie (zeigt den Hauptkanal) - retrograde Zystographie durch den akzessorischen Kanal - evtl. MRI
<p>Weibliche Hypospadie unterschiedliche Ursachen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Defekt des Septum urogenitale - Öffnung der Vagina in die Urethra Diese beiden Formen treten im Rahmen komplexer urogenitaler Fehlbildungen auf. - Öffnung der Urethra in die Vagina vor allem hinter dem Hymen durch partieller oder vollständiger Defekt des uretro-vaginalen Septums 2 Formen: - posteriore Hypospadie (vollständige Form) Das externe Ureterostium befindet sich an der vorderen Vaginalwand, manchmal kommuniziert die Blase direkt mit der Vagina. 	<ul style="list-style-type: none"> - selten und werden meistens bereits im Kindesalter diagnostiziert - meistens permanente und konstante Inkontinenz seit der Geburt. - manchmal Pseudomiktionen, wenn sich der in der Vagina angestaute Urin entleert. - posteriore Hypospadie kann sich sehr selten erst im Erwachsenenalter bemerkbar machen bei Beginn mit GV. 	<p>Klinik</p> <ul style="list-style-type: none"> - komplette Untersuchung des Perineums - Hauptsymptom: Fehlen der Urethramündung im Bereich der Vulva - Spekula-Untersuchung erlaubt das Ostium zu lokalisieren <p>Urethro-/Zystoskopie</p> <p>MRI/Uro-CT im Zweifelsfall oder zum Ausschluss zusätzlicher Fehlbildungen</p> <p>Zystographie kann hilfreich sein, wird aber eher nach Uretroplastie durchgeführt</p>
<p>Weibliche Epispadie</p> <ul style="list-style-type: none"> - äusserst selten - Entsteht durch ein Fehlen des Zusammenschmelzens der Genitalwülste => Fehlen des Daches über der Urethra über eine gewisse Strecke. - Die Urethra ist kurz und dick mit einem Blasenhalss der sich in eine hypokapazitative Blase öffnet. - komplette Form: zusätzlich eine Agenesie des quergestreiften Urethralosphinkters, sowie in 30-40% der Fälle ein vesico-Urethraler Reflux durch laterale Implantation des Ureters. Eine Diastasis des Pubis und 2 Hemiklitoriden sind in diesen Fällen quasi konstant. 	Siehe linke Spalte	<p>Klinik</p> <ul style="list-style-type: none"> - die Untersuchung muss sehr sorgfältig durchgeführt werden. - beide Hemiklitoriden begrenzen eine Rinne, worin eine grosse Öffnung mündet, welche manchmal direkt mit der Blase kommuniziert <p>Urodynamik:</p> <p>ggf. zur Evaluation der Kontinenz, des Sphinkters und der Blasenkapazität</p> <p>Entleerungszystogramm/MRI</p> <p>können die verschiedenen Formen vor einer chirurgischen Korrektur differenzieren</p>

Urethra-Fehlbildungen - Abklärungspfad

Kantonsspital Aarau



<p>3 verschiedene Formen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - anteriore Form die Ureteröffnung befindet sich zu hoch, öffnet sich nach aussen und generiert einen abnormalen Urinstrahl - mittlere Form der Defekt betrifft einen grossen Teil der Urethra ohne eine Inkontinenz zu verursachen - posteriore Form hier handelt es sich um die schwerste Form, verursacht eine Mitbeteiligung des Blasen-halses und des Sphinkters 		
<p>Ektope Mündung des Ureters in die Urethra</p> <p>häufigste Form der ektopischen Uretermündungen (35%)</p> <p>die anderen Mündungslokalisationen sind: Blasen-hals (15%), Vulva (25%), Vagina (20%), Uterus (5%), Rektum (<1%).</p> <p>2 Formen je nach assoziierten Fehlbildungen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - kombinierte Form mit einer Urethra-duplication häufigste Form (70-90%) wird oftmals erst im Erwachsenenalter diagnostiziert aufgrund der geringen Symptomatik - ektope Uretermündung ohne Duplikation tritt im Rahmen komplexer Fehlbildungen auf und wird bereits in der Kindheit diagnostiziert 	<ul style="list-style-type: none"> - Koexistenz einer normalen Miktion mit einer permanenten Inkontinenz - diese besteht aber nur wenn die ektopische Öffnung weit unten ist. - Ureterdilataion wenn die ektope Mündung im Bereich des Urethral-sphinkters ist - Rezidivierende HWI 	<ul style="list-style-type: none"> - Uro-CT mit retrograder Füllung der Blase mit Kontrastmittel Standard Untersuchung Hat den Vorteil dass auch noch andere Fehlbildungen dargestellt werden können - intravenöses Urogramm mit Miktionsaufnahmen (es ist selten dass der Ureter sich bis an seine Mündung mit Kontrastmittel füllt) - Urethro-/Zystoskopie
<p>Kongenitale Urethrastenose</p> <p>Seltene Fehlbildung, bedingt durch eine unvollständige Rückbildung der Kloaken-membran bei der Fusion der Genitalhöcker</p>	<ul style="list-style-type: none"> - obstruktive Symptomatik des unteren Harntraktes - erschwere Miktion - seltener Urinretention - die erschwerte Miktion erfolgt meistens unbemerkt und fällt erst bei rezidivierenden HWI auf 	<ul style="list-style-type: none"> - Miktiometrie Abflachung des Harnstrahls - Urodynamik erlaubt die Messung des zusätzlichen Druckes vom Abdomen her - intravenöses Urogramm mit Miktionsaufnahmen Balkenblase, Pseudodivertikel, Dilatation der Ureteren, manchmal zeigt sich die Stenose mit einer Erweiterung des proximalen Teils der Urethra - retrograde Zystographie Darstellung eines urethro-vesicalen Reflux, vorhanden in ca. 30% der Fälle - retropubische Zystographie kann retrogr. Füllung und Miktigramm kombinieren - Urethro-/Zystoskopie diagnostisch und therapeutisch

Urethra-Fehlbildungen - Abklärungspfad

Kantonsspital Aarau



<p>Periurethralzysten Unterschiedlicher Natur</p> <p>entwickeln sich aus den Skenschen Drüsen oder der Vaginalwand, manchmal aber auch aus Residuen des Mesonephrons</p>		<p>klinisch befinden sich die Zysten ausserhalb der Achse der Urethra</p> <p>palpatorisch sind sie unabhängig von der Vaginalwand</p>
<p>Urethralprolaps</p> <p>entspricht einer kompletten Eversion des distalen Teils der urethralen Schleimhaut nach aussen durch den Meatus</p>	<p>meistens Blutung oder Obstruktion mit daraus resultierender Abschwächung des Harnstrahls</p>	<p>Klinik oedematöse Masse des Meatus mit leicht livider Verfärbung</p> <p>Untersuchungen diese werden hauptsächlich durchgeführt um eine andere Läsion auszuschliessen</p>
<p>Divertikel</p> <p>Inzidenz 1.4-6%</p> <p>kann in jedem Alter auftreten, meistens zwischen 30-70 Jahren.</p> <p>Angeborene Divertikel können aus diversen embryonalen Strukturen entstehen</p> <p>Sekundäre Divertikel besser erforscht</p> <p>entstehen oftmals nach Geburtstraumata, traumatischen Katheterisierungen, rez. Infekte der periurethralen Drüsen (diese können verstopfen und eine Fistel bilden)</p>	<p>Miktionsstörung durch Obstruktion</p> <p>Raumforderung paraurethral</p>	<p>- Sonographie</p> <p>- Urethroskopie</p> <p>- Darstellung mit Kontrastmittel</p>

Literatur

1. Audouin M, Sèbe P. Urètre normal et pathologique de la femme. *EMC Urol.* 2014;7 (1):1–12.
2. Lapray J-F. Pathologie de l'urètre. In: *Imagerie de la vessie et de la dynamique pelvienne de la femme Ed Masson.*; 1999:Chap 5.
3. Salga M, Guinet-Lacoste A, Demans-Blum C, Thomas-Pohl M, Weglinski L, Amarenco G. Méat urétral enfoui et urètre hypospade chez la femme : prévalence, problématiques et définitions. Étude sur 12 739 patientes. *Prog en Urol.* 2014;24:1093–1098. doi:10.1016/j.purol.2014.10.005.
4. Schreiner L, Nygaard CC, Anschau F. Urethral prolapse in premenopausal, healthy adult woman. *Int Urogynecol J.* 2013;24(2):353–4. doi:10.1007/s00192-012-1820-1.
6. Gasser T. Wichtige Anomalien der Urogenitalorgane. *Basiswissen Urol.* 2011:29–48. doi:10.1007/978-3-642-21135-5.
7. Bennett GL, Hecht EM, Tanpitukpongse TP, et al. MRI of the Urethra in Women With Lower Urinary Tract Symptoms: Spectrum of Findings at Static and Dynamic Imaging. *Am J Roentgenol.* 2009;193(6):1708–1715. doi:10.2214/AJR.08.1547.