Torasion

03 2022

Fachzeitschrift für Kinder- und Jugendgynäkologie – Mitteilungsblatt der Arbeitsgemeinschaft Kinder- und Jugendgynäkologie e. V. 37. Jahrgang, Juni 2022

Fehlbildungen und symptomatische Veränderungen der adoleszenten Brust – Ätiologie und Therapieansätze

B. Löhrs

Im Rahmen der Pubertät kommt es zur Ausreifung der weiblichen Brust durch die zunehmend von den Ovarien gebildeten Sexualhormone. Die Tannerstadien werden individuell mehr oder weniger komplett durchlaufen (> Tab. 1).

Störungen, bzw. ein Zurückbleiben oder Ausbleiben der Brustentwicklung, Fehlbildungen oder Erkrankungen mit einer konsekutiven Brustentwicklungsstörung können in der Pubertät zu Störungen des Körperbildes, Scham, Rückzug und psychischen sowie auch körperlichen Problemen führen. Maligne Erkrankungen der Brust sind in der Adoleszenz sehr selten.

Im Folgenden sollen Störungen der Brustentwicklung und Erkrankungen der Brust in der Adoleszenz mit einem Fokus auf Fehlbildungen und symptomatische Veränderungen dargestellt und therapeutische Möglichkeiten aufgezeigt werden. Zu weiteren Entwicklungsstörungen und Erkrankungen der Mamma im Kindesund Jugendalter wurde in Ausgabe 4/2017 der gyne bereits ein Artikel veröffentlicht.

Brustentwicklung in der Pubertät

Bis zum Einsetzen der Pubertät stagniert das Brustwachstum. Die von den Ovarien gebildeten Sexualhormone induzieren die weitere Ausreifung der Brust gemäß der Darstellung in den vier bis fünf Tannerstadien. Ein Abschluss der Brustreifung und Differenzierung ist frühestens zwei Jahre nach der Menarche, bzw. bei Vorliegen ovulatorischer Zyklen, anzunehmen.

Stadium	Alter	Brustentwicklung	Körperliche Entwicklung
B1	< 8 Lj.	Ruheperiode	infantil
B2	11. Lj.	Vergrößerung der Areola, Brustdrüsenknospung	Längenwachstum
В3	12. Lj.	Drüsenkörperzunahme	Längenwachstumsschub
В4	13. Lj.	Knospenbrust	Menarche, Pubarche
B5	15. Lj.	Reife Brust, mamma papillata	Ovulatorische Zyklen

Tab. 1: Tannerstadien der Brustentwicklung.

Brustnormen

Das Gewicht wie auch die Größe und Form der weiblichen Brust sind äußerst variabel und natürlicherweise auch vom Gesamtkörpergewicht der Jugendlichen abhängig. Die soziokulturellen Aspekte der "normalen" oder "idealen" Brust sind nicht zu vernachlässigen. Um allerdings eine "normale" Größe der Brust annehmen zu können, sind in Abhängigkeit von Gewicht und Körpergröße der Jugendlichen Anhaltspunkte zur Norm unabdingbar. Diese Anhaltsgewichte sind in Tabelle 2 (S. 32) dargestellt.

Fehlbildungen der Brust

a) Fehlbildungen der Brustwarze (s. a. Ausgabe 4/17)

Athelie (Komplettes Fehlen der Areola und der Mamille)

Athelien treten sehr selten isoliert auf. Nierenagenesien sollten ausgeschlossen werden. Therapeutisch kann eine chirurgische Mamillenrekonstruktion oder/und eine Tätowierung der Areola erfolgen.

Polythelie oder Akzessorische Brustwarzen

Polythelien entstehen durch ein partielles Ausbleiben der Rückbildung der paarigen Milchleisten, al-

Eutrophe Brust	250–500 g
Hypoplastische Brust	<250 g
"große" Brust	>500 g
Makromastie	>750 g

Tab. 2: Durchschnittliches Brustgewicht und dessen Bewertung basierend auf in der klinischen Routine angewandten Gewichtsschätzungen in Europa, Keine Absolutwerte.

so durch eine Hemmungsfehlbildung, in der 5.–10. Embryonalwoche. Akzessorische Brustwarzen in Verlauf der ehemaligen Milchleisten sind mit einer Inzidenz von mind. 1,5–6 % relativ häufig [2]. Sie werden oft als Naevi fehldiagnostiziert. Ein Therapiebedarf besteht nicht.

Hohlwarzen

Bei eingezogenen Mamillen liegt ebenfalls eine Hemmungsfehlbildung der Milchgänge, allerdings deutlich später, um die 20. SSW herum, vor. In der Literatur wird die Inzidenz mit ca. 1:57 angegeben [3]. Gelegentlich kommt es zu Hygieneproblemen/ Infektionen. Ein Therapiebedarf besteht in der Regel in der Adoleszenz nicht.

b) Fehlbildungen der Brustdrüse *Amastie*

Auch die Amastie kommt nur selten ohne begleitendes Syndrom vor. Nierenagenesien sollten ausgeschlossen werden. Hier stehen ausschließlich operative Therapieoptionen zur Verfügung. Neben der Implantation von Prothesen und den eher aufwendigen Eigengewebsrekonstruktionen über freie Lappenplastiken mit den konsekutiven Hebedefekten steht mittlerweile bei ausreichendem Fettgewebe durchaus auch die Rekonstruktion der Mammae über Lipotransplantation zur Verfügung. Hier ist darauf hinzuweisen, dass meist mehrere Interventionen für ein ästhetisch akzeptables Ergebnis nötig werden. Freie Lappenplastiken sollten aufgrund der Größe des Eingriffs erst bei möglichst volljährigen jungen Frauen erfolgen. Die Mamillenrekonstruktion kann in o. g. Weise, falls erwünscht, erfolgen.

Polymastie

Akzessorisches Mammagewebe tritt nicht selten, meist im Bereich der Axilla, auf. Probleme können Schmerzen und gelegentlich Mastitiden, jedoch meist im Rahmen von Schwangerschaften, sein. Ein Therapiebedarf besteht bei unproblematischem Verlauf nicht. In Familien, in denen BRCA-Mutationen bekannt sind, ist eine Entfernung des akzessorischen Mammagewebes (v. a. aberrantes Mammagewebe außerhalb der Milchleiste) zu diskutieren. Wie bei der Polythelie finden sich auch hier gehäuft Nierendoppelanlagen.

Tubuläre/tuberöse Mammafehlbildung (Rüsselbrust) (▶ Abb. 1): Mit einer Inzidenz von mind. 5 % ist diese Fehlbildung relativ häufig. Asymmetrische Brüste kommen bei Frauen mit tubulären Fehlbildungen mit einer Inzidenz bis zu 88,8 % vor [7]. Die Ätiologie dieser komplexen uni- oder bilateralen Fehlbildung ist unklar. Ein verstärktes Verschmelzen des tiefen Muskelfaszien- mit dem subkutanen Fasziensystem kombiniert mit einer höheren Dichte an Fasziensträngen im Bereich der Unterbrustfalte führen zur Hypoplasie des unteren Brustpols und zur Striktur der Sub-

Definiert wird die tubuläre Brust durch die in ▶ Tabelle 3 genannten Merkmale. Die am häufigsten verwendeten Klassifikationen sind die von Grolleau:

mammarfalte.

Typ I: Lediglich medialer unterer Quadrant defizient.

Typ II: Defizienz beider unterer Quadranten. Die Areoa ist nach unten abgewichen und das subareolare Hautsegmen kurz.





Abb. 1: a) tubuläre, asymmetrische Mamma bei 16 jährigem Mädchen , Typ II n. Grolleau, Menarche mit 12 J. b) Korrektur über Reduktion links und Drüsenverteilung ("Unfurling") bds.





Abb. 2:a) 17 Jahre, Menarche mit 14 J., Typ III Grolleau, b) "Unfurling", Keine Prothese

Typ III: Defizienz aller 4 Quadranten, Konstriktion der Brustbasis in vertikaler und horizontaler Richtung (Abb. 2).

und von von Heimburg:

Typ 1: Hypoplasie des medialen unteren Quadranten. S-Shape der medialen Brust, größerer lateraler Quadrant im Vergleich zum medialen Quadranten.

Typ 2: Hypoplasie des medialen und lateralen unteren Quadranten, die Areola zeigt gerade und die subareoläre Haut des unteren Pols ist zu kurz.

Typ 3: Hypoplasie des medialen und lateralen unteren Quadranten, die Areola zeigt nach unten, die subareoläre Haut des unteren Pols ist zu kurz.

Typ 4: Schwere Brustfehlbildung aller 4 Quadranten, Brustbasis kaum vorhanden.

Bei Vorliegen einer tubulären Brustfehlbildung ist mit zunehmendem Alter nicht mit einer Verbesserung der Situation zu rechnen. Therapeutisch kommt hier bei hohem Leidensdruck die plastische Korrektur, vorzugsweise mit Eigengewebe, in Frage [5, 6]. Verschiedenste OP-Techniken wurden beschrieben, essentiell ist die Korrektur des Fasziensystems, die Augmentation der hyperplastischen Areale sowie die Korrektur der Areola. Die Volumenvergrö-Berung sollte, zumindest bei sehr jungen Mädchen, sekundär sein.

Die Lipotransplantation ist mittlerweile ein fester Bestandteil der operativen Korrektur. Bei sehr jungen Mädchen sollte die Indikation zur Korrektur mit alloplastischem Material kritisch geprüft werden. Wenn möglich ist auf den Erhalt der Stillfähigkeit zu achten.

Polandsyndrom

Erstmals 1841 von Sir A. Poland beschrieben, kommt es in einer Inzi-



Abb. 3: 6-jähriges Mädchen mit Polandsyndrom, komplettes Fehlen der Brustdrüse incl. des Mamillen-Areolakompexes und des M. pectoralis rechts.

denz von 1:10.000 bis 1:100.000, einer Seitenpräferenz rechts:links = 2:1, und mit einer geringen Präferenz für das männliche Geschlecht vor (▶ Abb. 3) [8].

Ätiologisch kommt es durch ein vaskuläres Ereignis in der 6. SSW zu einer Hypoplasie und Okklusion der A. subclavia (subclavian artery supply disruption sequenz, SASDS) [9]. Beim Polandsyndrom finden sich Fehlbildungen in sehr variabler Ausprägung (Tab. 3)

Bei Wunsch nach Korrektur kommen autologe Lappenplastiken sowie ein alloplastischer Ansatz in Frage. Auch hier spielt die Lipotransplantation zunehmend eine Rolle. Je nach Ausprägung der thorakalen, skelettalen und muskulären Fehlbildungen kommen gelegentlich auch schon im Kindes- und Jugendalter plastische Eingriffe in Frage (z. B. bei massiver Trichterbrust). Rein ästhetisch motivierte operative Korrekturen sollten, wenn die psychische Belastung dies zulässt, im jungen Erwachsenenalter erfolgen.

Symptomatische Veränderungen/ anatomische Normvarianten der adoleszenten Mamma:

a) Mamma-Asymmetrie

Mamma-Asymmetrien sind per se keine Fehlbildungen. Neben den z. T. unbestrittenen psychologischen und kosmetischen Problemen (z. B. bei Amazonensydrom, hier ist evtl. doch von Fehlbildung auszugehen) kann es jedoch bei sehr ausgeprägten Asymmetrien zu deutlichen statischen Problemen kommen.

Bei hohem Leidensdruck kann hier die operative Korrektur (zurückhal-

Struktur	Bezeichnung	Merkmal
Mamillen-	Athelie	Fehlende Mamille
Areolakomplex	Polythelie	Akzessorische Mamille
	Hohlwarze	Inversion der Mamille
Brustdrüse	Amastie	Fehlende Brustdrüse
	Amazonensyndrom	Einseitige Mammahypoplasie
	Polymastie	Akzessorisches Mammagewebe
	Tubuläre Brust	Fehlende/hypoplastische, konstriktive Submammarfalte, fehlender/hypoplastischer caudaler Drüsenanteil, Herniation der Areola.
Thoraxwand	Polandsyndrom	Amastie, Athelie, Fehlen des sternalen Anteils des M. pect. major, Fehlen von subcutanem Fett und axillärer Behaarung, Skelettale Fehlbildungen im knöchernen Thorax und der oberen Extremität, Fehlen weiterer muskulärer Strukturen in thorakalen Bereich

Tab. 3: Fehlbildungsvarianten der Mamma.

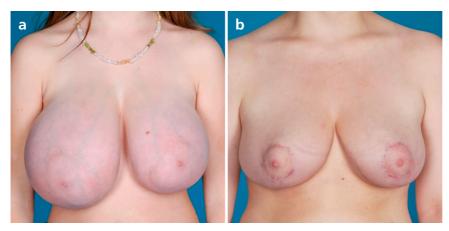


Abb. 4: a) juvenile Makromastie bei 16 jährigem Mädchen, b) Reduktionsplastik über invertiertes T mit zentroinferiorer Stielung.

tende Indikation) erwogen werden. Auf alloplastisches Material sollte möglichst verzichtet werden. Korrektive Eingriffe sollten frühestens zwei Jahre nach der Menarche geplant werden.

b) Juvenile Makromastie (▶ Abb. 4)
Die Makromastie, meist in der Pubertät beginnend, ist ebenfalls nicht als Fehlbildung zu werten. Es liegt eine subjektiv empfundene und objektiv nachweisbare Vergrößerung beider Brüste vor, die unabhängig vom absoluten Körpergewicht zur Körperproportion nicht stimmig ist. Durch die Gewichtsbelastung der Mammae finden sich allerdings Haltungsstörungen mit konsekutiven Schmerzen und Myogelosen im HWS- und BWS-Bereich [10].

In zahlreichen Studien hat sich gezeigt, dass trotz konservativer Therapie (Gewichtsabnahme, Physikalische Therapie, BH mit breiten Trägern) irreversible Wirbelsäulenprobleme und Haltungsschäden mit dem Alter zunehmen. Dies hat dazu geführt, dass in angloamerikanischen Ländern die Reduktionsplastik bei Makromastie zunehmend auch von den Versicherern als rekonstruktiver und nicht als ästhetischer Eingriff gewertet wird [11].

Ebenfalls durch das Gewicht der Brust bedingt, treten Schnürfurchen im Schulterbereich durch die BH-Träger auf. Zudem leiden Frauen und Mädchen mit einer Makromastie oft unter juckenden und schmerzhaften Hautveränderungen, Ekzemen und Entzündungen im Submammärbereich. Bedingt durch die schmerzinduzierte reduzierte körperliche Aktivität (z. B. Sport) kann es zu relevanten psychischen Belastungen der Jugendlichen mit sozialem Rückzug und Depressionen kommen.

Um bleibende physische und psychische Schäden zu verhindern ist eine rechtzeitige und gut geplante Reduktionsplastik auch bei Jugendlichen möglich und indiziert [11].

Eine operative Korrektur sollte, wenn von den Beschwerden her möglich, erst zwei Jahre nach der Menarche erfolgen, um ein Ausreifen des glandulären Gewebes zu ermöglichen. Unter den zur Verfügung stehenden operativen Möglichkeiten sollten die Stillfähigkeit erhaltenden Techniken bevorzugt werden. Je nach Befund, d. h. zu reduzierendes Brustvolumen, Größe und Position des Mamillen-Areola-Komplexes, Hautbeschaffenheit, Ptose, kommen Techniken mit unterschiedlicher Stielung der Brustwarze sowie Schnittführungen periareolär, über invertiertes T bzw. über narbensparende vertikale Techniken in Frage.

Eine Planung der Reduktionsmenge mit der Jugendlichen, eine ausführliche Aufklärung, auch über eventuelle Nachoperationen und/oder

Zusammenfassung:

Fehlbildungen der weiblichen Brust sind vielfältig und bei weitem nicht immer therapiebedürftig. Allerdings können psychisch belastende Fehlbildungen (z. B. tubuläre Mammae) oder symptomatische Normvarianten wie die juvenile Makromastie durchaus bereits im Adoleszentenalter die Indikation zur operativen Korrektur bedingen. Hier ist, wenn möglich, auf den Eintritt ovulatorischer Zyklen mit Ausreifung des Brustdrüsengewebes, in der Regel zwei Jahre nach der Menarche, zu warten. Die Stillfähigkeit sollte erhalten bleiben. Selbstverständlich sind grade bei Jugendlichen ein möglichst einfühlsames Vorgehen, schonende OP-Techniken und eine äußerst exakte Aufklärung, je nach Alter der Jugendlichen auch unter obligatorischer Einbeziehung der Erziehungsberechtigten, nötig. Das Hauptaugenmerk ist auf eine möglichst gute Lebensqualität, physisch wie psychisch, unter Berücksichtigung der Risiken, auch langfristig (Prothesen), und dem Erhalt der Organfunktion zu richten.

Schlüsselwörter: Juvenile Brust – Fehlbildungen – tubuläre Brust – Makromastie

Summary:

Malformations and symptomatic variations of the adolescent breast – etiology and therapy approaches *B. Löhrs*

Malformations of the female breast are diverse. Treatment is not always necessary as a malformation is not automatically equivalent to a reduced function of the breast or an increased risk of malignant transformation of the breast tissue. However, psychologically stressful malformations causing severe psychological problems (e.g. tubular breasts) or symptomatic physiological variants such as juvenile macromastia can lead to the indication for surgical correction in adolescence. The onset of ovulatory cycles with maturation of the mammary gland tissue, usually two years after menarche should be present. The ability to breastfeed should be preserved. Of course, especially in the case of young women, the most sensitive approach through gentle surgical techniques and extremely precise information are necessary. Depending on the age of the patient an involvement of the legal guardians is obligatory. The main focus is an increase of quality of life, both physically and psychologically, taking into account the risks, also in the long term (prostheses) and the preservation of organ function.

Keywords: Juvenile breast – malformations – tubular breasts – macromastia

Korrekturen, eine prä- und postoperative Fotodokumentation, sowie das Einholen einer Kostenübernahme durch die Krankenkasse sind selbstverständlich.

Literatur:

- Schumacher G-H & Christ B. Embryonale Entwicklung und Fehlbildungen des Menschen. Anatomie und Klinik. Berlin: Ullstein Mosby GmbH & Co.; 1993
- 2. Wienecke, R. Fehlbildungen und Phakomatosen, in: Dermatologie und Ve-

- nerologie, Braun-Falco et al, Hrsg., Springer Verlag 2018
- Schwager et al. Inversion of the human female nipple with a simple method of treatment, Plastic Rec Surg 54, 1974
- Ahlers, R et al, Fehlbildungen der weiblichen Brust, Hessisches Ärzteblatt 11, 2004
- DeLuca-Pytell D-M et al. The incidence of tuberous breast deformity in asymmetric and symmetric mammaplasty patients. Plast Reconstr Surg. 2005;116(7):1894-9
- 6. Rees, TD, The tuberous breast, Clin Plast Surg 1976;3

- 7. Gehl B & Worsegface A. Die tubuläre Brust Teil I+II; face 4/2014
- Chichery A et al. "Syndrome de Poland". EMC - Techniques chirurgicales – Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique. 2006
- Mühlbauer, W et al, Zur Embryologie und Ätiologie des Poland- und Amazonensyndroms, Handchirurgie 1977;9
- Beckmann M-W & Bani M. Operationen an der Brust in der Kinder- und Jugendgynäkologie Schritt für Schritt. Frauenheilkunde up2date 2019; 13(05): 409 15.
- Zeiderman M-R et al. Reduction Mammoplasty: Intraoperative Weight Versus Pathology Weight and Its Implications. Eplasty. 2017;17:e32
- Xue A-S et al. Breast reduction in adolescents: indication, timing, and a review of the literature. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2013 Aug;26(4):228-33.

Interessenkonflikt:

Der Autor erklärt, dass bei der Erstellung des Beitrags kein Interessenkonflikt im Sinne der Empfehlung des International Committee of Medical Journal Editors bestand.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Bettina Löhrs Frauenklinik im Klinikum Landshut Robert-Koch-Strasse 1 84034 Landshut bettina.loehrs@klinikum-landshut.de

Dr. med. Bettina Löhr



korasion-Impressum

Schriftleitung: Prof. Dr. Patricia G. Oppelt, Dr. Stefanie Lehmann-Kannt

Redaktion: Dr. Heike-Katharina Hoyer-Kuhn

Bezug: korasion erscheint 4-mal im Jahr (Bezug für Mitglieder der Arbeitsgemeinschaft Kinder- und Jugendgynäkologie e. V. kostenlos – kann aus technisch/wirtschaftlichen Gründen nur zusammen mit der gyne bezogen werden); Jahresbezugspreis für alle 8 Fachzeitungen gyne: 128,– Euro inkl. Porto und MwSt.

Herausgeber und Verleger: Mediengruppe Oberfranken – Fachverlage GmbH & Co. KG, E.-C.-Baumann-Str. 5, 95326 Kulmbach. Geschäftsführer: Walter Schweinsberg, Bernd Müller

Druck: mgo360 GmbH & Co. KG, Bamberg

Bei Einsendung von Manuskripten wird das Einverständnis zur vollen/teilweisen Veröffentlichung vorausgesetzt. Für veröffentlichte Beiträge behält sich der Verlag das ausschließliche Recht der Verbreitung/Vervielfältigung/Übersetzung (auch v. Auszügen) vor. Nachdruck (auch auszugsweise) nur mit Genehmigung des Verlages.

ISSN: Print 0179 9185, Online 2750-7750