

**Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf**

**Institut für Sexualforschung und Forensische Psychiatrie**

Institutsdirektor: Prof. Dr. med. Peer Briken

Stellvertretende Direktorin: Prof. Dr. phil. Hertha Richter-Appelt

**Mutterschaft und Unfruchtbarkeit bei Frauen mit  
Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom**

**Dissertation**

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

an der Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg.

vorgelegt von:

Anietta Schüürmann

aus Heidelberg

Hamburg 2013

(wird von der Medizinischen Fakultät ausgefüllt)

Angenommen von der Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg am:

19. 06. 2013

Veröffentlicht mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität  
Hamburg.

Prüfungsausschuss, der/die Vorsitzende: Prof. Dr. H. Richter-Appelt

Prüfungsausschuss, zweite/r Gutachter/in: Prof. Dr. P. Arck

Prüfungsausschuss, dritte/r Gutachter/in:

# Inhaltsverzeichnis

1. Fragestellung und Zielsetzung .....	1
2. Einleitung .....	3
2.1 Ätiologie .....	8
2.2 Diagnostik .....	14
2.2.1 Anamnese und vaginale Untersuchung.....	14
2.2.2 Transabdominelle Sonographie.....	15
2.2.3 Magnetresonanztomographie (MRT).....	15
2.2.4 Laparoskopie/ Celioskopie .....	16
2.2.5 Chromosomenanalyse.....	16
2.2.6 Hormonprofil .....	16
2.3 Klinik.....	17
2.4 Therapie .....	17
2.5 Intersexualität und Geschlechtsidentität .....	21

2.6 Partnerschaft.....	23
2.7 Lebensqualität.....	24
2.8 Infertilität.....	26
2.9 Leihmutterschaft (engl.: gestational IVF surrogacy).....	28
3. Material und Methoden .....	30
3.1 Datenerhebung .....	30
3.1.1 Der Fragebogen.....	32
3.1.1.1 Standardisierte Instrumente.....	32
3.1.1.2 Selbstentwickelte Instrumente und offene Fragen.....	34
3.2 Methoden .....	35
3.2.1 Qualitative Inhaltsanalyse nach Mayring.....	35
3.2.2 Medianvergleiche.....	36
3.2.3 Nicht- parametrische Korrelation nach Spearman .....	37
3.2.4 Prozentangaben .....	37
3.2.5 Arbeitshypothesen und Fragestellungen .....	37

4. Ergebnisse .....	41
4.1 Soziodemographische Daten .....	41
4.1.1 Alter .....	41
4.1.2 Familienstand .....	42
4.1.3 Bildung.....	42
4.2 Stichprobenbeschreibung .....	43
4.2.1 Diagnosestellung .....	43
4.2.2 MRKHS-assoziierte Fehlbildungen.....	45
4.2.3 Therapie.....	45
4.2.4 Psychische/ seelische Beschwerden, Probleme oder Erkrankungen .....	46
4.2.5 Partnerschaft und Sexualität .....	46
4.3 Einschränkungen oder Risiken als Folge der Diagnose .....	46
4.4 Konsequenzen mit stärkster persönlicher Beeinträchtigung und Begründung .	50
4.5 Leiden durch Unfruchtbarkeit und Kinderlosigkeit.....	60
4.6 Zusammenhänge der Belastung durch Unfruchtbarkeit.....	63

4.7 Unterscheidung von Frauen mit und ohne Partnerschaft hinsichtlich ihrer Belastung durch Unfruchtbarkeit .....	66
4.8 Unterscheidung von Frauen mit und ohne Neovagina hinsichtlich Ihrer Belastung durch Unfruchtbarkeit .....	67
4.9 Bedeutung der Menstruation.....	68
4.10 Beeinträchtigung durch Unfruchtbarkeit bezogen auf unterschiedliche Lebensbereiche .....	72
4.11 Bedeutung von Adoption, Aufnahme von Pflegekindern und Leihmutterschaft	74
5. Diskussion.....	78
5.1 Ergebnisse vor dem Hintergrund der bisher bestehenden Literatur .....	78
5.1.1 Infertilität .....	78
5.1.2 Intersexualität und Geschlechtsidentität.....	85
5.1.3 Partnerschaft .....	88
5.1.4 Lebensqualität .....	91
5.2 Folgerungen für Behandlungsmaßnahmen.....	92
6. Zusammenfassung .....	94

7. Abkürzungsverzeichnis .....	98
8. Literaturverzeichnis .....	100
9. Danksagung .....	131
10. Lebenslauf .....	133
11. Eidesstattliche Versicherung .....	134

## **Abbildungsverzeichnis**

Abbildung 1: Ohne Uterussegment, interoperativer Befund .....	5
Abbildung 2: Mit zarter Uterusleiste, interoperativer Befund .....	5
Abbildung 3: mit kräftig ausgeprägter Uterusleiste, interoperativer Befund .....	6
Abbildung 4: Darstellung des in den geöffneten Leistenkanal ziehenden Lig. rotundum, interoperativer Befund .....	6
Abbildung 5: Phantom, Patientenaufklärungsmaterial .....	20
Abbildung 6: Alter der Probandinnen .....	42

## Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Überblick: Ätiologie des Mayer- Rokitansky- Küster- Hauser Syndroms .....	12
Tabelle 2: Methoden zur Erstellung einer Neovagina.....	18
Tabelle 3: Anlass der Diagnosestellung .....	44
Tabelle 4: bekannte Folgen der Diagnose.....	49
Tabelle 5: Folgen mit stärkster persönlicher Beeinträchtigung .....	52
Tabelle 6: Begründung der Beeinträchtigung durch „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ .....	55
Tabelle 7: Gliederung der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ .....	56
Tabelle 8: Quantifizierung des Leidens an Unfruchtbarkeit .....	62
Tabelle 9: Zusammenhang zwischen „Belastung durch Unfruchtbarkeit“ und anderen Items .....	64
Tabelle 10: Zusammenhang zwischen „Alter“ und „Kinderwunschintensität“ ...	65
Tabelle 11: Belastung durch Unfruchtbarkeit unterteilt nach Probandinnen mit/ ohne feste Partnerschaft .....	66
Tabelle 12: Belastung durch Unfruchtbarkeit unterteilt nach Probandinnen mit/ ohne Neovagina .....	67
Tabelle 13: Belastung durch Ausbleiben der Menstruation .....	68
Tabelle 14: Auswirkung der Menstruation auf Fruchtbarkeits- und Weiblichkeitserleben .....	69



Tabelle 15: In welchen Bereichen fühlen sich betroffene Frauen von ihrer Unfruchtbarkeit belastet? .....	72
Tabelle 16: Haben Sie Pflegekinder oder adoptiert? Wie stehen Sie zu Leihmutterschaft? .....	77

# 1. Fragestellung und Zielsetzung

Die vorliegende Untersuchung entstand im Rahmen des Forschungsprojektes Androgene, Lebensqualität und Weiblichkeit: Ein Vergleich von Frauen mit kompletter Androgeninsensitivität, Frauen mit Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom und Frauen mit Polyzystischem Ovar Syndrom am Institut für Sexualforschung und forensische Psychiatrie des Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf unter der Leitung von Frau Prof. Dr. Richter-Appelt<sup>1</sup>.

Ziel des Projektes war es durch selbstentwickelte Fragebögen und standardisierte Instrumente Informationen zu verschiedenen Formen der Unfruchtbarkeit, die durch hormonelle und genitale Auffälligkeiten bedingt sind, besonders in Bezug auf ihre Lebensqualität, psychische Befindlichkeit, Sexualität und erlebter Weiblichkeit zu beschreiben.

Das Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom (MRKHS)<sup>2</sup> zeichnet sich klinisch durch eine Uterusaplasie und eine verkürzte oder vollständig

---

<sup>1</sup> Die Studie wurde von der Else Kröner- Fresenius Stiftung gefördert.

<sup>2</sup> Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom (MRKHS) entspricht der im Fragebogen verwendeten Schreibweise und Abkürzung.

verschlossene Vagina, (Ludwig 1998), primäre Amenorrhö und Infertilität bei XX, 46-Karyotyp aus. Der Schwerpunkt der publizierten Forschungsarbeiten zu MRKHS liegt auf der operativen Anlage einer Vagina, Neovagina genannt (Huber et al. 2009).

Eine umfassende Literaturrecherche der Datenbanken Embase, Ovid MEDLINE(R) und Psyn dex (1982 - 07.2012) zeigt, dass über die Notwendigkeit der Anlage einer Neovagina hinaus, Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit einen wesentlichen Einfluss auf die psychische Befindlichkeit und Lebensqualität bei Frauen mit MRKHS haben (Bean et al. 2009, Fedele et al. 2008, Huber et al. 2009, Langer et al. 1990).

Ergebnisse einiger Studien lassen vermuten, dass Unfruchtbarkeit für einige Patienten sogar die am schwersten zu akzeptierende Einschränkung darstellt (Bean et al. 2009, Langer et al. 1990, Reichman und Laufer 2010).

Diese Arbeit möchte einen Beitrag zur Klärung des Stellenwertes von Mutterschaft und Kinderwunsch bei Frauen mit MRKHS leisten, sodass das derzeitige Behandlungsregime besser an die Bedürfnisse der Patientinnen angepasst werden kann. Dies geschieht auch vor dem Hintergrund, dass entsprechende Patientinnen in Ländern mit gesetzlicher Legalität von Leihmutterschaft als eingeschränkt fruchtbar gelten.

Es werden Hypothesen und Fragestellungen formuliert, welche die Belastung durch Unfruchtbarkeit als solche, sowie im Vergleich zu der Belastung durch andere Symptome des MRKHS und deren Auswirkung auf die Lebenszufriedenheit der Patientinnen quantifizieren sollen. Des Weiteren werden mögliche Gründe und Zusammenhänge erörtert, sowie die Einstellung zu Leihmutterschaft, Adoption und Pflegekindern erfragt.

## **2. Einleitung**

Das Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom (MRKHS) zählt bei einer Gesamtprävalenz von 1 : 4000 (Neinstein et al. 1983) bis 1 : 5000 (Blackless et al. 2000) bei weiblichen Neugeborenen zu den seltenen Syndromen. Dennoch handelt es sich um die zweithäufigste Ursache der primären Amenorrhö (Neinstein et al. 1983).

Klinisch besteht eine Uterusaplasie. Anstelle des Uterus findet sich in der Regel ein zweigeteilter, rudimentärer Uterus (Uterus bicornis), ein dünner Bindegewebsstrang, der keinen Hohlraum aufweist.

Einige Autoren teilen das MRKHS in 2 Gruppen ein (Bungartz 2012, Huber et al. 2009, Morcel et al. 2007). Im Falle des isolierten MRKH Typ 1 Syndroms geht dieser Bindegewebsstrang zu beiden Seiten in hypoplastische oder normal ausgebildete Tubae uterinae über. Die regelgerecht ausgebildeten Ovarien

können einen Hochstand aufweisen. Die Vagina kann, bei unauffälliger Vulva, eine blind endende Struktur mit ausgebildetem Hymen darstellen, vollständig verschlossen oder auf wenige Zentimeter verkürzt sein.

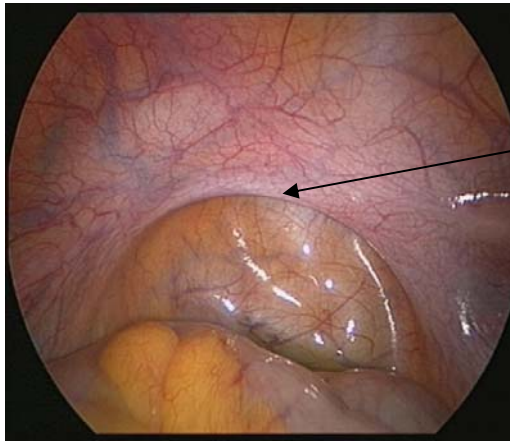
Das MRKH Typ 2 Syndrom ist durch einen hypoplastischen Uterus charakterisiert. Hierbei ist mindestens ein Uterushorn aplastisch oder es zeigt sich eine Größendifferenz zwischen beiden Hörnern (Morcel et al. 2007, Strissel et al. 2008).

Mit dem MRKH Typ 2 Syndrom sind in der Regel weitere Fehlbildungen verbunden.

Die Kombination aus Agenesie des Müller-Ganges, renaler Agenesie oder Ektopie und Dysgenese der zervikalen Somiten wird MURCS Assoziation (Müllerian duct aplasia, renal aplasia and cervicothoracic somite dysplasia) genannt (Pitcock et al. 2005). Von einigen Autoren wird die MURCS Assoziation mit dem MRKH Typ 2 Syndrom gleichgesetzt (Morcel et al. 2007).

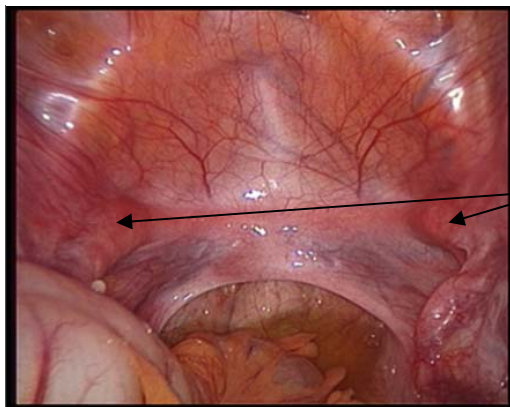
Nach der Empfehlung der American Fertility Society werden genitale Auffälligkeiten in Klasse A und B unterteilt, wobei Klasse A durch einen symmetrischen und Klasse B durch einen asymmetrischen Entwicklungsdefekt der Müller-Gänge gekennzeichnet ist. Typ B ist mit ovariellen und renalen Fehlbildungen assoziiert. (Folch et al. 2000). In Fällen, in denen das Syndrom unilateral ausgebildet ist, entwickelt sich auf der anderen Seite ein Uterus

unicornis (uterus unicornis cum cornu rudimentario et vagina simplex) (Ludwig, 1998 a).



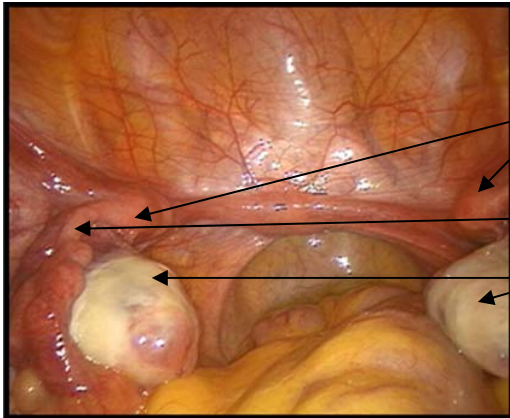
Lig. sacro-uterinum

*Abbildung 1: Ohne Uterussegment, intraoperativer Befund*



Beidseitig ausgebildete Uterusknospen

*Abbildung 2: Mit zarter Uterusleiste, intraoperativer Befund*

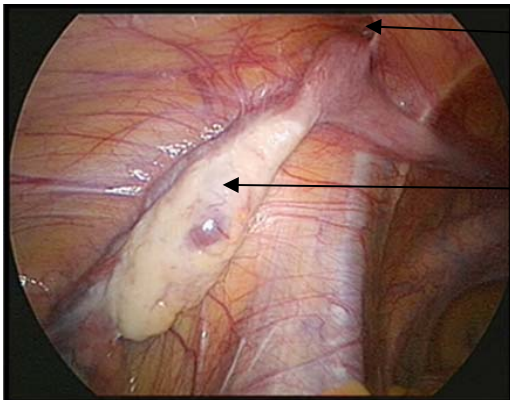


Ausgebildete Uterusknospen

Tube

Ausgebildete, funktionsfähige Ovarien

*Abbildung 3: mit kräftig ausgeprägter Uterusleiste, intraoperativer Befund*



Geöffneter Leistenkanal

Elongiertes, funktionsfähiges Ovar

*Abbildung 4: Darstellung des in den geöffneten Leistenkanal ziehenden Lig. rotundum, intraoperativer Befund*

*Abbildung 1-4: intraoperativer Befund unterschiedlicher Ausprägung bei Frauen mit MRKHS<sup>3</sup>*

---

<sup>3</sup> Intraoperative Fotodokumentation der Universitäts-Frauenklinik Tübingen. Freundlich zur Verfügung gestellt von Frau Prof. Dr. med. S. Brucker, Universitäts-Frauenklinik Tübingen (Brucker et al. 2009 in Bungartz 2012).

In der Regel bestehen bei beiden Typen des Syndroms funktionsfähige Ovarien. Diese sorgen für einen altersentsprechenden Status an weiblichen Hormonen insbesondere an LH (luteinisierendes Hormon), FSH (follikelstimulierendes Hormon) und TGF- $\beta$  (transforming growth factor- beta) (Strissel et al. 2008) und somit für die Bildung von sekundären Geschlechtsmerkmalen wie Körperbehaarung und der weiblichen Brust (Tanner Stadium 5). Außerdem kommt es mit der Pubertät zu den typischen Schwankungen von Östrogen, Progesteron und Basaltemperatur, was zu zyklusabhängigen Beschwerden wie Brustspannen, Stimmungsschwankungen und, bei vorhandenem Endometrium, zu zyklischen Bauchschmerzen führen kann (Folch et al. 2000). Es besteht kein Hyperandrogenismus (Morcel et al. 2007).

Das Syndrom wird häufig durch Ausbleiben der Menarche oder die Unfähigkeit zur Kohabitation diagnostiziert. Vor diesem Zeitpunkt bestehen in der Regel keine Beschwerden.

Der Schwerpunkt der medizinischen Behandlung liegt auf der Herstellung einer Neovagina (Huber et al. 2009, Stauber und Weyerstahl 2007). Die Möglichkeit eine Schwangerschaft auszutragen kann in Deutschland medizinisch nicht herbeigeführt werden.



## 2.1 Ätiologie

Die genaue Ätiologie des Syndroms ist nicht abschließend geklärt. Es tritt bei Frauen mit 46, XX-Karyotyp, infolge eines Stopps der Weiterentwicklung und Verschmelzung der Müller-Gänge (Ductus paramesonephriticus), auf.

Vor dem Hintergrund, dass die Entstehung des MRKHS auf einem Entwicklungsdefekt der Müller-Gänge beruht (Ludwig, 1998 b), soll kurz auf die zwei aktuell kursierenden Theorien zur Entstehung der weiblichen Genitalorgane eingegangen werden.

Bei dem weiblichen Geschlecht gehen die Genitalorgane embryogenetisch aus den paarigen Müller-Gängen hervor.

Die Anlage des Müller-Gangs entwickelt sich im Bereich der anterolateralen Urogenitalleiste aus einer soliden epithelialen Proliferation (Zölomepithel), welche in darunter gelegenes Mesenchym einwandert und eine tubuläre Struktur bildet. Der solide obere Abschnitt tritt hierbei in so engen Kontakt mit dem vorbestehenden Urnierengang (Wolff-Gang), dass keine Basalmembran die beiden Epithelien voneinander trennt. Der Wolff-Gang fungiert als Leitstruktur für den entstehenden Müller-Gang (Ludwig, 1998 b).

Ludwig (1998) geht aufgrund seiner Untersuchungen davon aus, dass sich der entwickelnde Müller-Gang, in seinen weiter kaudalen Abschnitten, von der Leitung des Wolff-Gang ablöst, um in Richtung Sinus urogenitalis zu wachsen.

Der Wolff-Gang degeneriert unter Abwesenheit von Testosteron, während, in dem zweiten Schwangerschaftsmonat, rechter und linker Müller-Gang in dem unteren Abschnitt fusionieren. Die beiden oberen Abschnitte werden zu Uterus und Tubae uterinae. Aus dem vereinigten (kaudalen) Abschnitt entstehen Uterus und der obere Abschnitt der Vagina. Der Großteil der Vagina entsteht durch Induktion der vereinigten Müller-Gänge aus dem Sinus urogenitalis. Bis zur 20. Schwangerschaftswoche wachsen Vaginal- und Uterusanlage zusammen. Es entsteht ein kommunizierendes Lumen. Einzige Trennung bleibt das Hymen (Drews 2006).

Bei MRKHS kommt es zu keiner Fusion des Müller-Gangs mit dem Wolff-Gang. Aus dieser Tatsache erklärt sich die Klinik des MRKH Typ1 Syndroms: Angelegte Tubae uterinae, welche in einen dünnen Bindegewebsstrang übergehen. Die von Ludwig (1998) beschriebene Annahme, dass der kaudale Müller-Gang, unabhängig von der Induktion des Wolff-Gangs, auf den Sinus urogenitalis zuwächst, erklärt wiederum die beschriebene Bandbreite vaginaler Fehlentwicklung über zahlreiche Grade der Hypoplasie bis zur vollständiger Aplasie.

Bei dem männlichen Geschlecht führt das Regulatorgen SRY auf dem Y-Chromosom des Mannes zu der Differenzierung von somatischen Zellen der Keimstränge zu Sertolizellen. Diese produzieren neben Testosteron das Anti-Müller-Hormon. Dies führt beim Mann zur Degeneration des Müller-Gangs. Aus den paarigen Wolff-Gängen entwickeln sich die Nebenhoden, die Hauptausführungsgänge der Hoden, Samenbläschen, Ductus deferens und Ductus ejaculatorius (Drews 2006).

Der für das MRKHS ursächliche Entwicklungsstopp kann verschiedene Ursachen haben.

So kann eine Mutation des Genlokus, der für das Anti-Müller-Hormon oder den Antimüllerhormon-Rezeptor kodiert, zu einer Exposition des weiblichen Fötus um den 2. Schwangerschaftsmonat gegenüber dem Anti-Müller Hormon und Regression des Müller-Ganges führen (Folch et al. 2000). Als kausale Ursache wurden des Weiteren andere Gene, die in der Regulation der frühen Embryogenese eine Rolle spielen, in Betracht gezogen. Hierzu zählen das WT 1, WTN 4, CFTR, RAR- $\gamma$ , RXR- $\alpha$ ,  $\beta$ -Catenin, PAX 2, HOX A7 bis A13 und PBX 1 Gen, sowie Gene der TGF- $\beta$ -Superfamilie. WTN 4 sorgt für ein MRKH-ähnliches Bild, jedoch mit Androgenüberschuss und Vermännlichung der fetalen Gonaden (Simpson 1999, Morcel et al. 2007). Edmonds (2003) geht davon aus, dass das Syndrom aus einer Mutation oder Deletion innerhalb von Genen des Chromosom 16 resultiert.

Des Weiteren sind 2 Fälle von Mikrodeletion 17q12 beschrieben.

Zusätzlich wurde das klinische Bild des MRKHS in Zusammenhang mit anderen Syndromen beschrieben (Simpson 1999). Dies ist relevant, da für das MRKHS als solches sehr selten Fälle beschrieben sind, in denen das Syndrom auch bei Verwandten ersten Grades oder entfernteren Verwandten aufgetreten ist (Reichman und Laufer 2010). Sind die Merkmale Uterusaplasie und Vaginalatresie jedoch als Merkmal eines anderen Syndroms anzusehen, ist es möglich, dass gleiche oder ähnliche Merkmale auch bei Familienmitgliedern im weiteren Sinne auftreten. Familienanamnesen und ganzkörperliche Diagnostik geben hier Aufschluss (Morcel et al. 2007, Simpson 1999).

So kann eine Mutation des TCF 4 Gens (ein mit MODY-Typ Diabetes assoziiertes Gen) ebenfalls zu dem klinischen Bild des MRKHS führen. Es findet sich eine Familienanamnese mit renalen Fehlbildungen und Diabetes (Morcel et al. 2007).

2011 machten Morcel et al. die interessante Entdeckung, dass das MRKHS in Zusammenhang mit Mutationen, welche typisch für das DiGeorge Syndrom sind, auftreten kann. Sie vermuteten mögliche Übereinstimmungen, da beide Syndrome teilweise ähnliche phänotypische Merkmale aufweisen.

Weitere mit Aplasie der müllerschen Strukturen assoziierte Syndrome sind das Wolf- Hirschhorn Syndrom, das Goldenhar Syndrom, das Al-Alwadi Syndrom,

die Klippel-Feil Anomalie, Mosaik Trisomie 7, die HRA (Hereditary renal adysplasia), die Thalidomid Embryopathie, sowie das Roberts Syndrom (Simpson 1999).

Da die uterovaginale Aplasie im Rahmen des MRKHS häufig mit weiteren Fehlbildungen assoziiert ist, nehmen Morcel et al. (2007) an, dass es sich bei der Aplasie der Müller-Gänge um nur eine Manifestation eines Gendefektes variabler Expressivität handelt. In diesem Zusammenhang wird von einem autosomal dominanten Erbgang mit unvollständiger Penetranz und variabler Expressivität gesprochen (Morcel et al. 2007).

Aktuellere Arbeiten gehen häufig auch von polygenetischer, multifaktorieller Vererbung aus (Edmonds 2003, Heller-Boersma et al. 2009, Reichman und Laufer 2010). Entsprechende Hinweise ergeben sich aus einem klinischen Fall, in welchem monozygote Zwillinge geboren wurden, von denen nur ein Zwilling das MRKHS entwickelte (Reichman und Laufer 2010).

*Tabelle 1: Überblick: Ätiologie des Mayer- Rokitansky- Küster- Hauser Syndroms*

Mögliche Ätiologie	Beschreibung
Mutation des Genlokus, der für das Anti-Müller-Hormon oder den	Die Exposition eines weiblicher Föten um den 2. Schwangerschaftsmonat,

Antimüllerhormon-Rezeptor kodiert	gegenüber dem Anti-Müller Hormon, kann zur Regression des Müller-Ganges führen (Folch et al. 2000).
Mutation des TCF 4 Gens	TCF 4 (ein mit MODY-Typ Diabetes assoziiertes Gen) kann ebenfalls zu dem klinischen Bild des MRKH Syndrom führen. Es findet sich eine Familienanamnese mit renalen Fehlbildungen und Diabetes (Morcel et al. 2007).
Mutation von anderen Genen, die in der Regulation der frühen Embryogenese eine Rolle spielen	Hier wurden das WT 1, WTN 4, PAX 2, HOX A7 bis A13 und PBX 1 Gen in Betracht gezogen.  WTN 4 sorgt für ein MRKH-ähnliches Bild, jedoch mit Androgenüberschuss und Vermännlichung der fetalen Gonaden (Simpson 1999, Morcel et al. 2007).
Deletion des Chromosoms 16	Das Syndrom kann aus einer Deletion

	oder Mutation von Genen des Chromosom 16 resultieren (Heller-Boersma et al. 2009).
Mutation von chromosomalen Loci, des Mutationsspektrum des DiGeorge Syndrom (4q34-qter, 8p23.1, 10p14 und 22q11.2)	Innerhalb einer Kohorte von 57 Personen mit uterovaginaler Aplasie wurden in 4 Fällen Mutationen, welche für das DiGeorge Syndrom typisch sind festgestellt (Morcel et al. 2011)
Mikrodeletion 17q12	2 Fälle von MRKHS bei Mikrodeletion 17q 12 wurden beschrieben (Bernardini et al. 2009)

## 2.2 Diagnostik

### 2.2.1 Anamnese und vaginale Untersuchung

Patientinnen mit MRKHS werden in der Regel erstmalig aufgrund der ausbleibenden Menstruation bei einem Gynäkologen/ einer Gynäkologin vorstellig. Die körperliche Untersuchung zeigt normale sekundäre Geschlechtsmerkmale, während bei der vaginalen Untersuchung eine verkürzte

oder vollständig fehlende Vagina auffällig wird (Folch et al. 2000). Eine Spekulumuntersuchung kann schmerzhaft oder unmöglich sein.

### **2.2.2 Transabdominelle Sonographie**

Die transabdominelle Sonographie ist eine einfache, nichtinvasive diagnostische Methode mit welcher sich Uterusaplasie- bzw. atresie, sowie renale Fehlbildungen bereits im Rahmen eines Erstkontaktes in einer gynäkologischen Praxis nachweisen lassen. Die laminäre, von Peritoneum bedeckte Struktur, welche sich anstelle des Uterus retrovesical befindet, könnte jedoch fälschlicher Weise für einen juvenilen Uterus gehalten werden. Bei unklarem Befund wird eine Magnetresonanztomographie empfohlen (Morcel et al. 2007).

### **2.2.3 Magnetresonanztomographie (MRT)**

Eine sensitivere Methode als die Sonographie stellt die Magnetresonanztomographie dar. Vorhandene rudimentäre Uterushörner und Ovarien können mit dieser Methode eindeutig abgegrenzt werden. Während die vaginale Aplasie in der transversalen Bildgebung zur Darstellung kommt, zeigt sich die Uterusaplasie im sagittalen Schnittbild. Des Weiteren können renale und skelettale Fehlbildungen diagnostiziert werden (Morcel et al. 2007).



#### **2.2.4 Laparoskopie/ Celioskopie**

Die Laparoskopie kommt vor allem zum Einsatz, wenn ein therapeutischer Eingriff vor allem im Sinne der Herstellung einer Neovagina, geplant ist. Lokalisation und Fehlbildungen der Beckenorgane lassen sich genau definieren (Morcel et al. 2007).

#### **2.2.5 Chromosomenanalyse**

Die Chromosomenanalyse dient zum Nachweis des bei MRKHS zu erwartenden 46, XX Chromosomensatzes und somit zum Ausschluss differenzialdiagnostisch in Frage kommender Erkrankungen (Morcel et al. 2007).

#### **2.2.6 Hormonprofil**

Folgende Hormone werden zum Nachweis funktionsfähiger Ovarien und Ausschluss differentialdiagnostisch in Frage kommender Syndrome bestimmt: die hypophysären Gonadotropine (LH, FSH), Prolaktin, Estradiol, Progesteron, Testosteron, Sexualhormon-bindendes Globulin und Dehydroepiandrosteron-Sulfat (Bungartz 2012).

## **2.3 Klinik**

Neben dem hypo- oder aplastischen Uterus und der Vaginalatresie beziehungsweise -aplasie bestehen fakultativ Begleitfehlbildungen der Nieren und Harnwege (33%) (Folch et al. 2000) wie unilaterale, renale Agenesie (28%) (Pittock et al. 2005), ektope Nieren, Hufeisennieren sowie Doppelureteren (Stauber und Weyerstahl 2007), Hernien (Pschyrembel und Dornbüth 2007), Schwerhörigkeit oder Taubheit (10-25%) (Morcel et al. 2007), selten Herzfehlbildungen (16%) (Pittock et al. 2005) und Skelettanomalien (12-44%) (Stauber und Weyerstahl 2007, Morcel et al. 2007, Folch et al. 2000) im Sinne von Skoliose (20%) (Morcel et al. 2007, Pittock et al. 2005), Klippel-Feil-Syndrom, isolierten Wirbelanomalien oder Spina bifida (Morcel et al. 2007).

Die kombinierte MURCS Assoziation wird mit einer Häufigkeit von 16% angegeben (Pittock et al. 2005).

## **2.4 Therapie**

Das Ziel einer Therapie des MRKHS soll es sein, weiterhin infertilen Patientinnen ein der Norm entsprechendes Leben als Frau mit stabilem und ausreichendem Selbstwertgefühl zu ermöglichen (Stauber und Weyerstahl 2007).

Daher wird in der Regel eine Anlage einer Neovagina in operativer oder nicht-operativer Weise angestrebt (Huber et al. 2009, Stauber und Weyerstahl 2007).

Tabelle 2 fasst die gängigsten Methoden der Herstellung einer Neovagina zusammen.

*Tabelle 2: Methoden zur Erstellung einer Neovagina<sup>4</sup>*

Methoden	Beschreibung	Vor- und Nachteile
Mc Idoe-Reed Vaginoplastie (Hauttransplantat)	In stumpfer Technik wird ein Neovaginalraum zwischen Rektum und Blase geschaffen und mit einem Hauttransplantat ausgekleidet. Das Transplantat wird zuvor von Oberschenkel, Gesäß oder aus der Abdominalregion entnommen.	Das Peritoneum (Bauchfell) wird nicht eröffnet. Die Hauttransplantate hinterlassen an den Entnahmestellen Narben.
Davydov Technik	Das Peritoneum wird eröffnet, etwa auf	Laparoskopische

<sup>4</sup> nach Davies und Creighton 2007

(Peritonealscheide)	Höhe des Douglas-Raums freipräpariert, in Richtung Vaginalstumpf gedehnt und mit diesem vernäht.	Operation möglich
Vechietti (Verbindung aus Operations- und Dehnungsverfahren)	Eine Acrylkugel wird in den Vaginalstumpf eingebracht. Sie ist an Fäden befestigt, die durch die Bauchhöhle hindurch zu einem Zugapparat am vorderen Bauch reichen. Die Fäden werden täglich gespannt. Dies führt etwa zu einer Verlängerung der Vagina um 1cm/ Tag. Der Zugapparat wird nach einer Woche entfernt.	Laparoskopische Operation möglich. Die Prozedur ist schmerzhaft.
Intestinale Vaginoplastie (Sigmascheide)	Es wird ein Neovaginalraum geschaffen und mit einem Segment des Rektums, Ileums oder Sigmoids gedeckt.	Die Neovagina ist gefühlsarm und kann Schleim produzieren.
Bougieren (Dilatationsmethode nach Frank)	Es werden Dilatatoren verwendet. Hiermit wenden die Patientinnen etwa 30 min. am Tag Druck auf das Vaginalgewebe auf. Der Behandlungszeitraum erstreckt sich in	Keine Operation notwendig, psychisch und körperlich

	der Regel über 2 Jahre.	unangenehm.
--	-------------------------	-------------

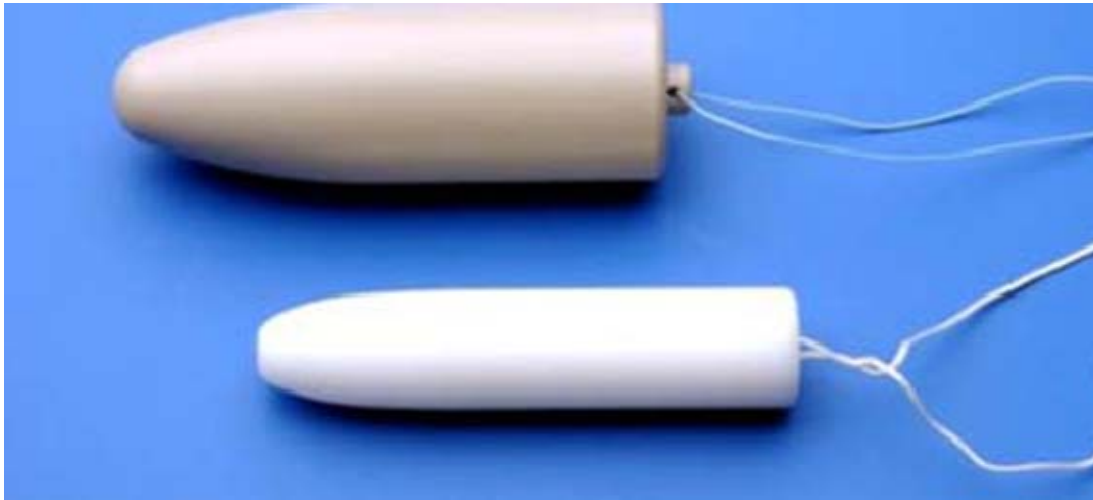


Abbildung 5: Phantom, Patientenaufklärungsmaterial<sup>5</sup>

In der Regel erfordern alle beschriebenen Methoden eine Nachbehandlung im Sinne einer regelmäßigen Dilatation mit einem Phantom oder regelmäßiger Kohabitation um Stenosierungen, Verklebungen und Verkürzungen zu verhindern. Dies ist besonders in der ersten postoperativen Phase wichtig. Die Universitätsfrauenklinik Tübingen empfiehlt ihren Patientinnen das Phantom in den ersten 4 Wochen 24 Stunden täglich zu tragen. Insgesamt wird eine Nachbehandlung von 6 Monaten angestrebt, wobei die Tragedauer nach dem

---

<sup>5</sup> Freundlich zur Verfügung gestellt von Frau Prof. Dr. med. S. Brucker, Universitäts-Frauenklinik Tübingen (Bungartz 2012).

ersten Monat sukzessiv verkürzt wird. Um den Tragekomfort zu verbessern werden eine östrogenhaltige Crème und Miederhose eingesetzt (Bungartz 2012).

Einige Autoren weisen darüber hinaus auf die Wichtigkeit und Notwendigkeit einer psychotherapeutischen Mitbetreuung der Patientinnen hin (Heller-Boersma et al. 2009, Holt und Slade 2003).

## **2.5 Intersexualität und Geschlechtsidentität**

Der Begriff Intersexualität umfasst verschiedene Formen untypischer, weder typisch männlicher noch weiblicher, Geschlechtsentwicklung. Körperliche Merkmale wie Chromosomen, Gonaden sowie innere und äußere Geschlechtsorgane sind nicht alle eindeutig einem Geschlecht zugehörig (Schweizer 2009, Richter-Appelt 2007). Im Jahr 2006 löste die Bezeichnung Disorders of Sex Development (*DSD, Störung der Geschlechtsentwicklung*) den Begriff der Intersexualität offiziell ab. Die neue Bezeichnung DSD wurde im Rahmen einer Konsensuskonferenz festgelegt und umfasst alle angeborenen Formen abweichender somatosexueller Entwicklung (Hughes, Houk, Ahmed, Lee und LWPES/ESPE Consensus Group 2006) zu welchen auch das Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom zählt (Huber et al. 2009, Schweizer et al. 2009).

Geschlechtsidentität wird nach Spence (1984) als subjektives, in der frühen Kindheit entstehendes Gefühl der eigenen Männlichkeit oder Weiblichkeit definiert. Individuelle, sich im Laufe des Lebens ändernde, geschlechtskongruente Eigenschaften halten dieses Gefühl aufrecht. Spence nahm an, dass die eigene Geschlechtsidentität nicht bewusst und nicht hinterfragt wird, wenn eine ausreichende Anzahl an geschlechtskongruenten Eigenschaften vorhanden ist (Krupp submitted, Spence 1984).

Allgemein lässt sich das Geschlecht als komplexes Konstrukt in die Dimensionen Körpergeschlecht, soziales Geschlecht und psychisches Geschlecht unterteilen. Im englischen Sprachraum werden die Begriffe „Sex“ (körperliches Geschlecht) und „Gender“ (soziales und psychisches Geschlecht) unterschieden. Das Körpergeschlecht stellt das phänotypische und gonadale Geschlecht dar. Das soziale Geschlecht besteht aus dem nach-Außen-Tragen des eigenen Geschlechts „durch Outfit, Gestus und Attitüde“. Das psychische Geschlecht ist das erlebte und gelebte Geschlecht. Es setzt sich aus dem Gefühl des Männlich-, Weiblich- oder Zwischengeschlechtlichseins und der Geschlechtsrolle, dem kulturell und sozial erwarteten geschlechtstypischem Verhalten und Denken zusammen (Schweizer 2012).

Es wird angenommen, dass das MRKHS bei Betroffenen zu Identitätsproblemen als Frau führen kann. Diese Annahme bezieht sich sowohl auf körperliche Eigenschaften, als auch auf die Erfüllung der sozialen Rolle (Heller-Boersma et al. 2009, Huber et al. 2009). Eine unklare

Geschlechtsrollenidentität gilt bei infertilen Personengruppen als Faktor für erhöhte Belastung durch Unfruchtbarkeit (Koropatnick et al. 1993).

## **2.6 Partnerschaft**

Sowohl der Kinderwunsch selbst, als auch die Kinderwunschmotive, entstehen im Kontext einer Partnerschaft und werden durch diese beeinflusst.

Die Untersuchung von Hillmann (2010) ist im Rahmen des Panel Analysis of Intimate Relationships and Family Dynamics Projektes (*PAIRFAM*), einer repräsentative Längsstudie in der Bundesrepublik Deutschland zur Erforschung partnerschaftlicher und familiärer Lebensformen, entstanden. Die Ergebnisse von Hillman zeigen, dass viele positive Interaktionen innerhalb einer Partnerschaft Unsicherheiten bezüglich einer Elternschaft reduzieren. Mit einem hohen Niveau an positiven Interaktionen steigt die Wahrscheinlichkeit eines Kinderwunsches innerhalb der nächsten zwei Jahre an. Kinderlose Frauen verspüren häufiger einen Wunsch nach Kindern als Eltern (Hillmann 2010). Brähler et al. (2001) fanden anhand von Daten einer bevölkerungsrepräsentativen Befragung aus dem Jahr 1996 heraus, dass das Vorhandensein eines Partners Einfluss auf die Kinderwunschmotive hat.

Im Hinblick auf den Einfluss von Kinderlosigkeit auf eine Partnerschaft scheint die Ursache der Kinderlosigkeit, sowie die persönlichen Copingstrategien, einen Einfluss auf die Zufriedenheit in der Partnerschaft zu nehmen. Das



gemeinsame Aufbauen eines Kontaktes des Paares zu anderen, nicht eigenen Kindern hat hierbei einen positiven Einfluss auf die Beziehung. Ein Beispiel wären Kontakte zu Nachbarskindern, Nichten oder Neffen (Snarey et al. 1987). Generell scheinen Paare kurzfristig durch Kinderlosigkeit eine Verbesserung ihrer Beziehung zu erleben, welche, zu einem späteren Zeitpunkt, jedoch unter die Partnerzufriedenheit von Eltern absinkt (Ishii-Kuntz und Seccombe 1989).

Es kann vermutet werden, dass ein entsprechender Zusammenhang zwischen Kinderwunsch und Partnerschaft auch bei Frauen mit MRKHS besteht.

Es ist beschrieben, dass ein großer Anteil an Frauen mit MRKHS langfristige Beziehungen eingeht (Heller-Boersma et al. 2009). Bezüglich der Zufriedenheit innerhalb der Partnerschaften, wurde kein Unterschied gegenüber einer Kontrollgruppe gefunden (Nadarajah et al. 2005).

## **2.7 Lebensqualität**

Der Begriff der Lebensqualität ist definiert als "subjektive Wahrnehmung einer Person über ihre Stellung im Leben in Relation zur Kultur und den Wertesystemen, in denen sie lebt und in Bezug auf ihre Ziele, Erwartungen, Standards und Anliegen" (Weltgesundheitsorganisation 2003). Das MRKHS kann das Erreichen persönlicher Ziele und Erwartungen erschweren, da die persönlichen Entfaltungsmöglichkeiten von Betroffenen durch die Unmöglichkeit

einer Schwangerschaft eingeschränkt sind (Bean et al. 2009, Huber et al. 2009).

Die Lebenszufriedenheit von kinderlosen Paaren ist langfristig stark von Familienstand und körperlicher Gesundheit abhängig (Bengel et al. 2000). Die Lebenszufriedenheit älterer, kinderloser Personen steht in positivem Zusammenhang mit sozialer Unterstützung, umgekehrt besteht ein negativer Zusammenhang mit Einsamkeit (Kieth 1983).

Im Alter und bei schlechter Gesundheit verringert sich die Anzahl an Freundschaften kinderloser Frauen und Männer, sodass besonders verheiratete kinderlose Paare im Krankheitsfall stark isoliert sind (Lang 1994, Bachrach 1980, Johnson und Catalano 1981). Ebenso zeigen Witwen eine geringe Lebenszufriedenheit (Beckmann und Houser 1982, Bengel et al. 2000).

Kurzfristig berichten infertile Paare über eine generelle Einschränkung der Lebenszufriedenheit. Sie fühlen sich einsamer und finden ihr Leben weniger interessant als Paare mit Kindern (Bengel et al. 2000).

Nach Stauber und Weyerstahl (2007) liegt das Behandlungsziel bei MRKHS in einer Verbesserung der Lebensqualität, sodass sich diese nicht von der Norm unterscheidet, und einer Erhöhung des Selbstwertgefühls. Bean et al. (2009) zeigten, dass die Herstellung einer Neovagina allein nicht ausreichend ist, um die Lebensqualität betroffener Frauen ausreichend zu erhöhen.

## 2.8 Infertilität

Infertile Paare sind nach Bengel et al. (2000) „Paare, bei denen die Frau trotz regelmäßigem Geschlechtsverkehr ohne Verhütung innerhalb eines Zeitraums von zwei Jahren nicht schwanger wird“.

Infertilität kann zu erhöhter Ängstlichkeit, Depressionsneigung und hohen subjektiven Belastungswerten führen (Koropatnick et al. 1993, Epstein und Rosenberg 2005, Henning und Strauß 2000).

Nach Epstein und Rosenberg (2005) zeigen Frauen mit primärer Infertilität (und ihre Ehemänner) signifikant mehr depressive Symptome als Frauen mit sekundärer Infertilität.

Koropatnick et al. (1993) beschäftigten sich mit der Identifizierung von Risikogruppen innerhalb einer infertilen Probandengruppe. Ein höheres Alter, geringes Ausmaß an Selbstsicherheit und undifferenzierte Geschlechtsrollenidentität stellten Risikofaktoren für erhöhte emotionale Belastung durch Infertilität dar, was sich in erhöhter Ängstlichkeit ausdrückte.

Eigene Kinder dienen unter anderem der Selbstfindung und der Definition der eigenen Identität, was bei geringer Geschlechtsrollenidentität und Selbstsicherheit besonders wichtig erscheint, jedoch verwehrt bleibt (Koropatnick et al. 1993, Hennig K und Strauß B 2000). Erhöhte Belastung im

höheren Alter wird mit dem Erreichen oder Annähern an die biologische Fruchtbarkeitsgrenze und mit Sorgen bezogen auf die eigene Versorgung in Verbindung gebracht (Heller-Boersma et al. 2009, Bengel et al. 2000).

Positiven Einfluss auf den Umgang mit Infertilität nahmen eine interne Kontrolle, höhere sozioökonomischer Status, sowie hohes Selbstbewusstsein (Koropatnick et al. 1993).

Viele Studien weisen darauf hin, dass gerade die Unfähigkeit leibliche Kinder zu gebären von Frauen mit MRKHS emotional besonders schwer zu verkraften ist (Langer et al. 1990, Bean et al. 2009, Huber et al. 2009). Fedele et al. 2008 nahm an: Patienten mit MRKHS müssten sich mit zwei Schwierigkeiten auseinandersetzen: der Unfähigkeit normale sexuelle Kontakte zu pflegen, sowie eine Schwangerschaft auszutragen. Bei der Befragung von sieben betroffenen Frauen stellte sich heraus, dass Unfruchtbarkeit für einige sogar die am schwersten zu akzeptierende Einschränkung war (Langer et al. 1990). Ähnliche Ergebnisse zeigt die von Bean et al. 2009 veröffentlichte Zusammenfassung der 1955 bis 2007 publizierten Literatur. In halbstrukturierten Interviews mit sieben Patientinnen kamen Holt und Slade 2003 zu dem Schluss, dass Frauen mit MRKHS besonders unter ihrem Syndrom leiden, wenn befreundete Paare Kinder bekommen. Möbus et al. (1996) berichteten, Patientinnen seien noch mehrere Jahre nach erfolgreicher Herstellung einer Neovagina niedergeschlagen gewesen. Der Grund bestand in der weiterhin bestehenden Unfruchtbarkeit.

Operierte Frauen mit MRKHS zeigen nach Langer et al. (1990) Anzeichen für mittlere bis schwere Depressivität. Heller-Boersma et al. (2009) fanden im Vergleich zu einer Kontrollgruppe erhöhte Werte auf den Subskalen phobische Angst und Psychotizismus des standardisierten Messinstruments SCL-90-R (Symptom Checklist).

2009 untersuchten Laggari et al. eine Gruppe von 5 Personen, welche an MRKHS litten, sowie 22 Personen mit Polyzystischem Ovar Syndrom (PCOS) im Vergleich zu einer Kontrollgruppe in Bezug auf Ängstlichkeits- und Depressionswerte. Zur Messung wurden der Beck Depression Inventory (BDI) und der State-Trait Anxiety Inventory (STAI-Gr) verwendet. Für die MRKHS Gruppe fanden sie eine 1,12 höhere Wahrscheinlichkeit für hohe Werte der STAI-Gr ( $p= 0,039$ ) und eine 1,4-fach erhöhte Werte der BDI ( $p= 0.040$ ).

## **2.9 Leihmutterschaft (engl.: gestational IVF surrogacy)**

In den Vereinigten Staaten von Amerika gelten Frauen mit Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom als eingeschränkt fruchtbar (Reichman und Laufer 2010, Bean et al. 2009). Der Grund hierfür liegt in der gesetzlichen Legalität der Leihmutterschaft. Betroffene Frauen werden bereits bei Diagnosestellung darüber aufgeklärt, dass sie genetisch eigene Kinder haben können, jedoch diese nicht austragen werden. Die Ovarien der Frauen sind vollständig funktionstüchtig. Eizellen können mithilfe moderner Techniken gewonnen und in

den Uterus einer Leihmutter implantiert werden, welche das Kind zur Welt bringt (Reichman und Laufer 2010). Hochstehende Ovarien und geringe Elastizität der Neovagina können jedoch eine im Normalfall transvaginal erfolgende Gewinnung der Oozyten erschweren, sodass diese laparoskopisch oder transabdominell erfolgen muss (Wood et al. 1999).

Da sich die nicht-regelgerechte Entwicklung der Müllergänge in einigen wenigen Fällen ausschließlich auf eine zervikale Aplasie beschränkt, ist selten auch das Austragen eines eigenen Kindes, mithilfe eines intratubaren Zygotentransfers (engl: zygote intrafallopian transfer, ZIFT) möglich. Es wird von erfolgreichen Schwangerschaften berichtet (Thijssen et al. 1990). Die klinische Möglichkeit, den bestehenden unterentwickelten Uterus mit einer operativ hergestellten Neovagina zu verbinden, erwies sich aufgrund hoher Infektionsgefahr nicht als ratsam (Casey und Laufer 1997).

In Deutschland ist die Leihmutterschaft nach dem Embryonenschutzgesetz seit 1991 verboten. Leihmutterschaft gilt nach §138 BGB als „sittenwidrig“, da für das Kind erhebliche Nachteile entstehen und die Gefahr der Kommerzialisierung bestehe. Ebenso verstößt die Behandlung des Kindes als Ware gegen dessen Menschenwürde. Die Leihmutter, auch Tragemutter genannt, ist nach § 1591 BGB die gesetzliche Mutter. Jegliche ärztliche Leistung im Zusammenhang mit Leihmutterschaft, einschließlich aufklärenden Leistungen, ist gesetzlich untersagt.

In Ländern in welchen Leihmutterschaft legal ist, empfinden Patientinnen, die Information, dass andere Patientinnen mit MRKHS bereits erfolgreich Mutter geworden sind, als sehr hilfreich (Reichman und Laufer 2010).

### **3. Material und Methoden**

#### **3.1 Datenerhebung**

Die der vorliegenden Untersuchung zugrundeliegenden Daten stammen aus dem Forschungsprojekt „Androgene, Lebensqualität und Weiblichkeit: Ein Vergleich von Frauen mit kompletter Androgeninsensitivität, Frauen mit Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom und Frauen mit Polyzystischen Ovar Syndrom“ des Instituts für Sexuallforschung und Forensische Psychiatrie Universitätsklinikum Eppendorf, welches seit 2009 unter der Leitung von Frau Prof. Dr. Richter-Appelt steht.

Um Informationen über das Auftreten der genannten Syndrome zu erhalten und Teilnehmerinnen zu rekrutieren, wurde eine Datenbank der endokrinologischen Fachärzte in ganz Deutschland erstellt. Alle erhielten Informationsmaterial zur Studie und Antwortformulare zur Erfassung der Krankheitshäufigkeit. Wenn Patientinnen mit entsprechenden Syndromen behandelt wurden, wurden, auf Anfrage von Seiten der Praxen, Informationen zur Teilnahme an der Studie

nachgereicht. Patientinnen konnten sich selbstständig melden und so über den Postweg Fragebögen erhalten oder einen Termin vereinbaren. Bei Einverständnis wurden zusätzliche Informationen der behandelnden Ärzte eingeholt. Darüber hinaus wurde Kontakt zu Kliniken und Selbsthilfegruppen hergestellt und Informationsmaterial hinterlassen.

Das Projekt wurde von der Ethikkommission der zuständigen Ärztekammer befürwortet.

Mit dem Ziel möglichst viele Aspekte der psychischen Befindlichkeit, Sexualität, Weiblichkeit und Lebenszufriedenheit zu erfassen, wurde 2009 ein umfassender Fragebogen entwickelt, welcher auf dem aktuellen Forschungsstand zu Androgeninsensitivität, PCOS und MRKHS sowie der Hamburger Katamnese-Studie zu Intersexualität aufbaute.

Vergleichsdaten wurden im Rahmen einer Onlinebefragung ab November 2009 generiert (Onlinebefragung zu „Weiblichkeit und Kinderwunsch“ in/aus dem Jahr 2010). Der hier verwendete Fragebogen enthielt einen einführenden Teil mit demographischen Daten, Fragen zum Weiblichkeitserleben, Einstellungen zu Mutterschaft und Kinderwunsch sowie gezeichnete „Körperpuppen“, deren einzelne Körperregionen hinsichtlich Zufriedenheit, Femininität und Maskulinität eingeschätzt werden sollten (Prochnow et al. 2010).



### **3.1.1 Der Fragebogen**

Der Fragebogen setzte sich aus standardisierten Instrumenten, neu entwickelten Instrumenten und offenen Fragen zusammen.

Er war in die Abschnitte A bis E unterteilt und umfasste der Reihe nach Angaben zur Person, Angaben zu Diagnose und Behandlung, Fragen zur Lebensqualität, Fragen zur Sexualität sowie Fragen zum Thema Weiblichkeit und Kinderwunsch.

Nach jedem der einzelnen Abschnitte, sowie als Ergänzung zu einigen Fragen, bestand die Möglichkeit Kommentare und Anmerkungen niederzuschreiben.

#### **3.1.1.1 Standardisierte Instrumente**

Als standardisiertes Instrument wurde der Fragebogen zur Geschlechtsidentität (FGI) ausgewertet. Der FGI wurde von Eckloff (2003) im Rahmen einer Diplomarbeit entwickelt und dient der Messung des Geschlechtererlebens. Er umfasst vier Skalen: die weibliche und männliche Geschlechtsidentität, Transgender-Identität und innere Sicherheit der Geschlechtsidentität. Die Skalen weibliche und männliche Geschlechtsidentität bestehen aus je fünf Items, die Skala Geschlechtsidentität aus vier und die Transgender-Identität aus sieben Items. Die Beantwortung der einzelnen Items erfolgt auf einer fünfstufigen Likert-Skala. Der Entwicklung des mehrdimensionalen

Messinstruments liegt die Annahme zugrunde, dass jeder Mensch eine bestimmte Ausprägung von weiblichen und männlichen Geschlechtsidentitätsanteilen, sowie eine gewisse Transgender-Identität und ein individuelles Maß an innerer Sicherheit der Geschlechtsidentität aufweist. Die einzelnen Skalen sind somit nicht als Pole einer Dimension, sondern getrennt zu betrachten. Eine Transgender-Identität zeichnet sich durch das Abweichen von einer ausschließlich weiblichen oder ausschließlich männlichen Geschlechtsidentität aus (Brunner et al. 2012, Eckloff 2003).

Des Weiteren beinhaltet der Fragebogen folgende standardisierte Messinstrumente, welche nicht in diese Arbeit mit eingingen: WHOQOL-BREF (Kurzversion des WHO- Fragebogens, Angermayer et al. 2000) zur Messung der Lebensqualität, BSI (Brief Symptom Inventory, Franke 2000), PHQ-D (Patient Health Questionnaire, deutsche Version, Löwe et al. 2002), sowie RSE (Rosenberg Self-Esteem Scale, revidierte Fassung nach Collani und Herzberg 2003) zur Messung des psychischen Befindens, FBeK (Fragebogen zur Beurteilung des eigenen Körpers, Strauss und Richter-Appelt 1996) zur Messung des Körpererlebens und FSFI-d (Female Sexual Function Index, deutsche Version, Berner et al. 2004) und FUSS (Fragebogen zur Unsicherheit in Soziosexuellen Situationen, Berner et al. 2004) zur Messung der Sexualität.

### **3.1.1.2 Selbstentwickelte Instrumente und offene Fragen**

Zur Erfassung des Erlebens von Mutterschaft und Unfruchtbarkeit wurden zusätzlich eigene Skalen erarbeitet. Diese umfassten offene Fragen, nach der Likert-Skala skalierte Fragestellungen, sowie den neuentwickelten Fragebogen Einstellung zur Mutterschaft (FEMu), einen aus 6 Faktoren bestehenden Fragebogen, dessen einzelne Faktoren (Freiräume, Selbstverwirklichung, Erfüllung, Verlust, Rollenkonflikte und Bezogenheit) Aspekte des Lebens einer Frau mit und ohne Kind beschreiben. Der FEMu ging nicht in die Datenauswertung der vorliegenden Untersuchung mit ein, sondern wird gesondert bearbeitet (Fliegner et al. in Vorbereitung). Der Großteil der in dieser Untersuchung ausgewerteten Aussagen (Items) besteht aus Likert-skalierten Fragestellungen. Teilnehmerinnen gaben ihre Einschätzung bezüglich einer Aussage auf einer numerisch kodierten Schätzskala an, welche eine bestimmte Anzahl an Antwortmöglichkeiten vorgab. Auf diese Weise sollte der Grad der Zustimmung oder Ablehnung ermittelt werden. Offene Fragen wurden im Sinn von der Bitte, Gründe für Entscheidungen zu nennen, ergänzend zu Likert-skalierten Fragestellungen oder auch als eigenständige Fragen aufgeführt. Diese Untersuchung beschränkt sich nahezu ausschließlich auf die Auswertung offener und Likert-skalierten Fragestellungen. Als einziges standardisiertes Instrument ging der FGI in die Datenauswertung mit ein.

## **3.2 Methoden**

### **3.2.1 Qualitative Inhaltsanalyse nach Mayring**

Offene Fragestellungen wurden nach der qualitativen Inhaltsanalyse nach Mayring bearbeitet. Im Sinn eines deduktiv klassifikatorischen Ansatzes wurde theoriegeleitet ein Kategoriensystem entwickelt.

Das Gesamtmaterial der Fragebögen wurde gesichtet. Die ausgewerteten Angaben waren ausschließlich in deutscher Sprache stichwortartig oder in vollständigen Sätzen verfasst. Die Analyse richtete sich auf den thematischen Gegenstand des Materials. Es wurde angestrebt, die explizierten Gehalte des gesprochenen, beziehungsweise geschriebenen Wortes zu beurteilen. Als kategorienbildende Einheit wurde die Gesamtantwort oder eine unabhängige Teilantwort angesehen. Die Angabe einer Person in einem Fragebogen konnte mehrere unabhängige Antworten enthalten, die einzeln betrachtet wurden. Das Material wurde im Sinn einer Auskürzung von Ausschmückungen auf die wesentlichen Sinninhalte reduziert. Die grundlegenden Faktoren wurden hervorgehoben und Oberbegriffe gesucht (Paraphrasierung und Generalisierung auf das Abstraktionsniveau). Das Material wurde zwei Reduktionen unterzogen in denen Paraphrasen mit gleichem Inhalt gestrichen und solche mit ähnlichem Inhalt gebündelt wurden. Auf die Durchführung einer Explikation wurde aufgrund der Eindeutigkeit der Aussagen

der Probandinnen verzichtet. Die formale Strukturierung erfolgte auf Basis von thematischen Kriterien. Es wurde eindeutig definiert, welche Textbestandteile unter welche Kategorien fielen. Weiterhin wurden Ankerbeispiele festgelegt, die als Beispiele für die Kategorien galten. In einem ersten Materialdurchlauf wurde geprüft, inwieweit die aufgestellten Ankerbeispiele und Kategoriendefinitionen griffen. Es bestanden keine Abgrenzungsprobleme zwischen einzelnen Kategorien.

In einem zweiten Durchgang wurden die entwickelten groben Kategorien im Sinn von Suchheuristiken verwendet und das Material erneut geprüft, mit der Intention weitere Kategorien zu entwickeln. Teilweise entstanden auf diese Weise neue Kategorien im Sinne von Unterkategorien. Für die neuen Kategorien wurden ebenfalls Ankerbeispiele und Kategoriendefinitionen festgelegt. In 2 Materialdurchläufen wurden Ankerbeispiele, Kategoriendefinitionen und die Vollständigkeit der Kategorien überprüft (nach Jenkner 2007).

### **3.2.2 Medianvergleiche**

Zur Beschreibung von Likert-skalierten Fragestellungen wurden Mediane verwendet. Weiterhin wurden als Lagemaß jeweils ein unteres Quartil  $Q_{25}$  und ein oberes Quartil  $Q_{75}$  angegeben. Um, innerhalb der untersuchten Stichprobe, Aussagen über den Einfluss bestimmter unabhängiger Variablen auf die Höhe der Belastung durch Unfruchtbarkeit treffen zu können, wurde die Stichprobe

anhand dieser Variablen in zwei Gruppen eingeteilt. Gruppenvergleiche wurden anschließend mithilfe des Mann-Whitney-U-Test erstellt. Weiterhin wurde der Median zum Vergleich von Gruppenvariablen der Probandinnen mit MRKHS mit Angaben von Frauen aus der Onlinebefragung genutzt.

### **3.2.3 Nicht-parametrische Korrelation nach Spearman**

Zur Darstellung des Zusammenhangs zwischen Variablen wurde der Rangkorrelationskoeffizient nach Spearman eingesetzt. Im Gegensatz zu dem Korrelationskoeffizienten nach Pearson wird bei der Rangkorrelation nach Spearman kein linearer Zusammenhang vorausgesetzt.

### **3.2.4 Prozentangaben**

Prozentangaben wurden als gültige Prozente, bezogen auf die Anzahl an eingegangenen Antworten, angegeben.

### **3.2.5 Arbeitshypothesen und Fragestellungen**

Die in dieser Untersuchung herausgearbeiteten Arbeitshypothesen ergaben sich aus Publikationen und Werksbeiträgen, sowie der Durchsicht des Gesamtmaterials des Fragebogen für Menschen mit kompletter Androgensensitivität, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom und polyzystischem Ovar Syndrom.

Der Wunsch des zugrundeliegenden Forschungsprojektes und dieser Arbeit war es durch neue Erkenntnisse bezüglich psychologischer Variablen, das derzeitige Behandlungsregime besser an die Bedürfnisse der Patientinnen anpassen zu können.

Es wurden folgende Nullhypothesen formuliert:

- Es besteht kein Zusammenhang zwischen „Belastung durch Unfruchtbarkeit“ und dem „Alter“ der Probandinnen.
- Es besteht kein Zusammenhang zwischen „Belastung durch Unfruchtbarkeit“ und der „Kinderwunschintensität“ der Probandinnen.
- Es besteht kein Zusammenhang zwischen „Belastung durch Unfruchtbarkeit“ und geringer „weiblicher Geschlechtsidentität“.

Des Weiteren wurden folgende Fragestellungen formuliert um deskriptiv ausgewertet zu werden:

- Welche Einschränkungen oder Risiken sind den Patientinnen als Folge der Diagnose bekannt?
- Welche der entstehenden Konsequenzen beeinträchtigen die Patientinnen am stärksten und mit welcher Begründung ist dies der Fall?

- Wie stark fühlen sich Frauen mit MRKHS durch ihre Unfruchtbarkeit belastet?
- Wie traurig sind Sie über Ihre Unfruchtbarkeit?
- In wie fern fühlen Sie sich in Ihrer Lebensqualität eingeschränkt?
- Wie häufig machen Sie sich Gedanken über Unfruchtbarkeit?
- Wie stark wünschen sie sich aktuell ein Kind?
- In welchen Bereichen fühlen Sie sich durch Ihre eingeschränkte Fruchtbarkeit beeinträchtigt?
- Fühlen sich Betroffene durch das Ausbleiben ihrer Menstruation belastet?
- Bestehen subjektiv Auswirkungen der fehlenden Menstruation auf das Fruchtbarkeits- und Weiblichkeitserleben?
- Wie häufig werden Kinder adoptiert beziehungsweise Pflegekinder aufgenommen?
- Wie ist ihre Einstellung zu Leihmutterschaft?



Die selbstentwickelten Hypothesen und Fragestellungen sollten anhand des vorhandenen Datenmaterials überprüft werden. In diesem Sinn wurde zunächst der Frage nachgegangen unter welchen Aspekten des Syndroms Patientinnen mit MRKHS am stärksten leiden, wobei diese die ihnen bekannten und die am stärksten belastenden Aspekte ihrer Erkrankung aufzählen sollten. Auf diese Weise sollte die empfundene Belastung durch Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit innerhalb des Symptomkomplexes des MRKHS eingeordnet werden. Es entstand eine durch Patientinnen eigens erstellte Gliederung der belastenden Symptome mit wertender Komponente. Als statistisches Mittel wurde die qualitative Inhaltsanalyse nach Mayring gewählt.

5 Likert-skalierte Fragestellungen dienten zur Quantifizierung des Leidens an Unfruchtbarkeit.

Um mehr über Gründe und Zusammenhänge für möglicherweise hohe Belastungswerte zu erfahren sollte überprüft werden, ob die Ergebnisse von Koropatnick et al. (1993) nach welchen ein höheres Alter, geringes Maß an Selbstsicherheit und eine undifferenzierte Geschlechtsrollenidentität zu höherer emotionaler Belastung durch Unfruchtbarkeit führen können, auch auf diese Probandinnengruppe zutreffen. Daher wurde sowohl das Alter der Probandinnen, sowie deren „weibliche Geschlechtsidentität“ mit dem Item Belastung durch Unfruchtbarkeit korreliert. Die Höhe der weiblichen Geschlechtsidentität, wurde im Rahmen des FGI bestimmt, innerhalb dessen sie eine eigene Skala darstellt.

Mithilfe der Korrelation nach Spearman wurde erörtert, ob ein Zusammenhang zwischen der Stärke des Kinderwunsches und der Belastung durch Unfruchtbarkeit der Patientinnen besteht. Des Weiteren sollte der Frage nachgegangen werden in welchen Bereichen die Probandinnen sich durch ihre eingeschränkte Fruchtbarkeit beeinträchtigt fühlen, sowie die Bedeutung der Menstruation und die Einstellung zu Leihmutterschaft, Adoption und Pflegekindern näher beleuchtet werden.

## **4. Ergebnisse**

### **4.1 Soziodemographische Daten**

#### **4.1.1 Alter**

Wie in Abbildung 1 dargestellt, betrug das mediane Alter der Teilnehmerinnen 22 Jahre (Min= 18; Max= 45). Die Verteilung der Altersklassen war rechts schief, links steil und wich von einer Normalverteilung ab. 35 Frauen (70%) waren 25 Jahre oder jünger.

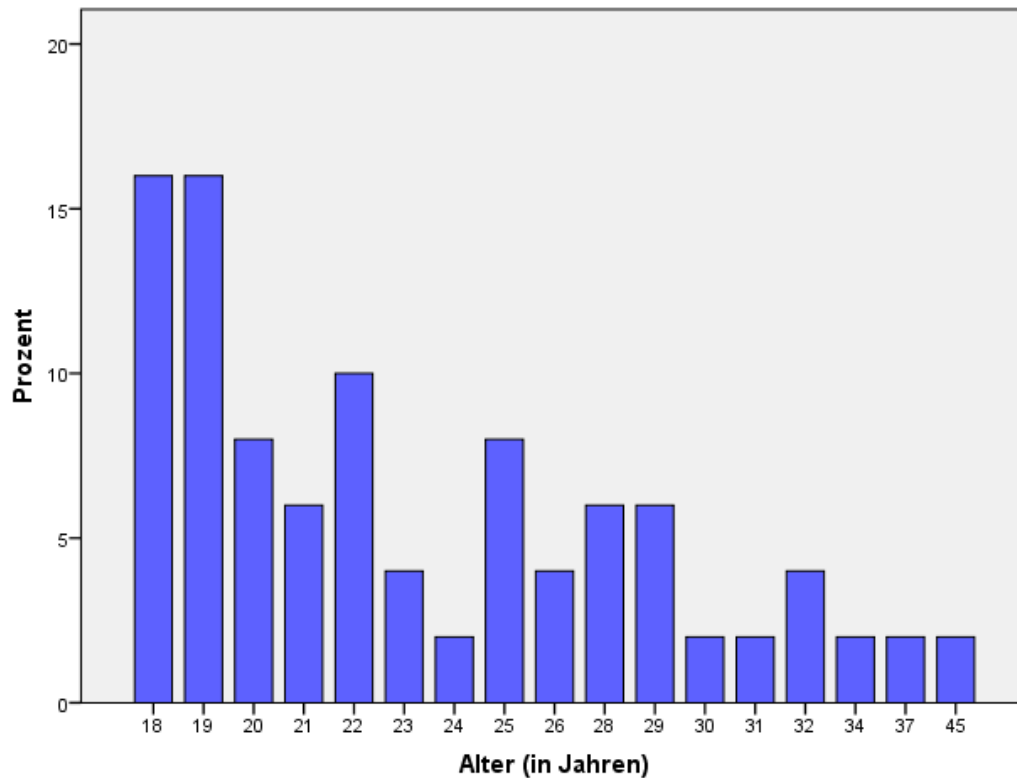


Abbildung 6: Alter der Probandinnen

#### 4.1.2 Familienstand

43 (87,76%) waren ledig, 5 (12,2%) verheiratet und eine (2,04%) geschieden.

#### 4.1.3 Bildung

6 (12%) Probandinnen hatten ein abgeschlossenes (Fach-) Hochschulstudium, 19 (38%) Frauen hatten einen Realschulabschluss absolviert, 20 (40%) das Abitur, 4 (10%) hatten einen Hauptschulabschluss. Eine Probandin (2%) hatte keinen Abschluss.

## **4.2 Stichprobenbeschreibung**

An der Studie nahmen 50 Frauen mit MRKHS teil. Während die überwiegende Zahl von 25 (50%) über die Universitätsklinik Tübingen von der Existenz dieser Studie erfuhr, wurden 3 (6%) von ihren Gynäkologen, Ärzten anderer Fachdisziplinen (2; 4%) und anderen medizinischen Einrichtungen (1; 2%) informiert. 6 Frauen (12%) wurden über das Internet auf die Studie aufmerksam, 2 (4%) weitere über andere Studienteilnehmerinnen oder eine Selbsthilfegruppe (1; 2%).

### **4.2.1 Diagnosestellung**

Die Diagnosestellung erfolgte in 18 Fällen (48,6%) durch eine/n Frauenarzt/ärztin, 14 Fällen (37,8%) durch eine/n Arzt/Ärztin in einer Fachklinik und 3 (8,1%) durch eine/n Endokrinologen/in. In der Rubrik: „andere“ wurden der/die Chirurg/in (Laparoskopie) und die nicht- spezialisierte Klinik hinzugefügt.

Das Alter bei Diagnosestellung betrug im Median 15,92 Jahre bei einem Minimum von 4 und einem Maximum von 18,92 Jahren.

Der mit Abstand häufigste Anlass, auf den Untersuchungen folgten, die zur Diagnose MRKHS führten, war das Ausbleiben der Menarche. Dies war bei 48 Teilnehmerinnen (96%) der Fall.

Tabelle 3: Anlass der Diagnosestellung<sup>6</sup>

	N (%)
Ausbleiben der Regelblutung	48 (96%)
Erfolgloser Geschlechtsverkehr	13 (26%)
Petting	1 (2%)
Vorsorgeuntersuchung beim Arzt	11 (22%)
Selbst getastet	4 (8%)
Untersuchung anderer Fehlbildungen	2 (4%)
Auf Drängen der Mutter	9 (18,4%)
Auf Drängen des Vaters	2 (4%)
Auffälligkeiten der Körperbehaarung	1 (2%)

<sup>6</sup> Mehrfachantworten waren möglich

#### **4.2.2 MRKHS-assoziierte Fehlbildungen**

28 Frauen (58,3%) gaben an, dass neben den bekannten Kennzeichen des Syndroms keine weiteren Auffälligkeiten festgestellt wurden. Bei 20 (41,7%) Probandinnen waren weitere Auffälligkeiten diagnostiziert worden, davon 15 (31,3%) renale Auffälligkeiten/ Auffälligkeiten der ableitenden Harnwege, 9 (18,8%) vertebrale/ skelettale Auffälligkeiten, eine Person (2,1%) hatte einen Herzfehler, ebenfalls eine (2,1%) gab eine Myasthenie an, 3 (6,3%) hatten einen Hörschaden und 7 (14,6%) eine Hernie, welche in Kindestagen operativ versorgt worden war.

5 (10,6%) Frauen gaben an, dass bei ihnen, neben der vorgegebenen Auswahl an möglichen Auffälligkeiten, weitere beziehungsweise andere Auffälligkeiten festgestellt wurden.

Hierzu zählten unter anderem: Pylorusstenose, Zysten der Eierstöcke, sowie Nephritiden.

#### **4.2.3 Therapie**

46 Frauen (92%) hatten sich zum Zweck der Herstellung einer Neovagina einer Therapie unterzogen. Die Herstellung erfolgte bei 44 (88%) Probandinnen operativ und bei 2 (4%) Probandinnen durch nicht-operatives Bougieren. 4 Frauen (8%) hatten zum Zeitpunkt der Befragung keine Neovagina.

#### **4.2.4 Psychische/ seelische Beschwerden, Probleme oder Erkrankungen**

8 (16,3%) Probandinnen gaben an, unter dauerhaften psychischen Problemen oder Beschwerden zu leiden, 5 (10,2%) litten an Depressionen. Bei 4 Probandinnen war eine Diagnose gestellt worden. Es handelte sich in 2 Fällen um eine Depression und in 2 Fällen um eine instabile Persönlichkeitsstörung.

21 Probandinnen beantworteten die Frage nach einer entsprechenden Diagnose nicht.

#### **4.2.5 Partnerschaft und Sexualität**

37 (74%) hatten zum Zeitpunkt der Datenerhebung einen festen Partner. Die Anzahl an Partnerschaften betrug bei einem Range von 1 bis 10 bei 49 gültigen Antworten im Median 2. Die Anzahl der Sexualpartner bei einem Range von 0 bis 18 bei 46 gültigen Antworten betrug 2. 31 (63,3%) Frauen fühlten sich in Ihrer Sexualität nicht eingeschränkt, 18 (36,7%) fühlten sich eingeschränkt.

### **4.3 Einschränkungen oder Risiken als Folge der Diagnose**

Bezüglich der Frage: „Welche Einschränkungen und Risiken sind Ihnen als Folge der Diagnose bekannt“ machten 41 Frauen Angaben. Eine Antwort wurde nicht gewertet, da sie nur eine Altersangabe enthielt.

Im Sinn der qualitativen Inhaltsanalyse nach Mayring wurden drei Kategorien ermittelt:

- Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit
- Fehlen/Fehlbildung von Organen/Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie
- Einschränkungen in Sexualität und Partnerschaft

Es wurden die folgenden Ankerbeispiele festgelegt:

Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit:

*„Ich kann keine leiblichen Kinder bekommen. Das wurde mir von Anfang an gesagt.“*

Fehlen/ Fehlbildung von Organen/ Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie:

*„Mit 17 erfuhr ich, dass ich keine Gebärmutter habe. Dass ich nur eine Niere habe erfuhr ich mit 29.“*

Einschränkungen in Sexualität und Partnerschaft:

*„kein Geschlechtsverkehr ohne OP.“*



2/3 der Probandinnen (N= 38; 66,7%) antworteten aus der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“. Mehr als die Hälfte dieser Probandinnen (N= 22; 57,9%) antworteten ausschließlich mit Angaben aus dieser Kategorie. Die folgenden Zitate entsprechen ausgewählten Aussagen einzelner Probandinnen. Sie sollen die gefühlsreiche Wortwahl der Frauen verdeutlichen.

*„Mit 15-16 Jahren erfuhr ich, dass ich keine Kinder kriegen werde, nie!“*

*„1981 erfuhr ich sofort, dass ich nie schwanger werden kann. >Du wirst keine Kinder haben und nicht heiraten können< wurde mir mit 16 J. gesagt.“*

*„Unfruchtbarkeit: Folge von MRKH; SCHRECKLICH!“*

1/3 der Antworten (N= 19; 33,4%) stammten aus den Kategorien „Fehlen/Fehlbildung von Organen/ Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie“ (N= 12; 21,1%) und „Einschränkungen in Sexualität und Partnerschaft“ (N= 7; 12,3%). Die Hälfte der Probandinnen, die aus diesen Kategorien antworteten, machten zusätzlich Angaben der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ (N= 16; 28,1%). Die Antwort einer Person enthielt Angaben aller Kategorien. Neben den emotionalen Aussagen von Probandinnen, welche ausschließlich aus der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ geantwortet hatten, wirkten diese Zitate wie nüchterne Aufzählungen. Weiterhin war auffällig, dass Teilnehmerinnen der Untersuchung

die Möglichkeit der Anlage einer Neovagina und die damit nur kurzfristig eingeschränkte Fähigkeit zu Kohabitation betonten.

*„Folgen: keine Kinder bekommen können, kein Geschlechtsverkehr ohne OP.“*

*„Keine Fruchtbarkeit; zeitweise kein GV. Erst nach Behandlung/ OP.“*

*„Austragen von Kindern nicht möglich, da Fehlen des Uterus.“*

*„Niemals eigene Kinder austragen zu können, keine Regelblutung, eingeschränkter Geschlechtsverkehr.“*

Tabelle 4 stellt die Häufigkeit an Angaben bezogen auf die drei ermittelten Kategorien dar.

*Tabelle 4: bekannte Folgen der Diagnose<sup>7</sup>*

	N (%)	Zitat

---

<sup>7</sup> Die Antworten stammen von 40 Personen. Mehrfachantworten waren möglich. Es ergeben sich 57 Antworten. Die Prozentangaben beziehen sich auf 57 Antworten.

Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit	38 (66,7%)	<i>„Eingeschränkte Fruchtbarkeit, da Gebärmuttertransplantation oder Leihmutterschaft vielleicht in ein paar Jahren möglich wäre.“</i>
Fehlen/ Fehlbildung von Organen/ Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie	12 (21,1%)	<i>„Dass ich nur eine Niere habe erfuhr ich mit 29.“</i>
Einschränkungen in Sexualität und Partnerschaft	7 (12,3%)	<i>„Vor OP kein Sex möglich.“</i>

#### **4.4 Konsequenzen mit stärkster persönlicher Beeinträchtigung und Begründung**

Die nach der qualitativen Inhaltsanalyse nach Mayring ermittelten Kategorien fanden sich in der Fragestellung: „Welche der mitgeteilten Folgen der Diagnose

beeinträchtigen Sie persönlich am stärksten? Bitte nennen Sie die jeweilige Konsequenz und geben Sie- wenn Sie möchten- eine kurze Begründung“ unverändert wieder.

41 Angaben wurden ausgewertet. 2 der ursprünglich 43 Angaben gingen nicht in die Wertung mit ein, da sie ausschließlich den Wortlaut „keine“ beziehungsweise „Einschränkungen“ enthielten.

3/4 der Probandinnen gaben an, unter anderem am stärksten in der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ belastet zu sein (N=36; 76,6%). 63,8% (N= 30) gaben ausschließlich „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ als die Konsequenz an, durch die sie sich persönlich am stärksten beeinträchtigt fühlen.

*„Die eingeschränkte Fruchtbarkeit macht mich sehr traurig.“*

*„Eindeutig: keine eigenen Kinder auf die Welt bringen zu dürfen.“*

5 der Probandinnen (10,6%) fühlten sich am stärksten in der Kategorie „Fehlen/Fehlbildung von Organen/Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie“ beeinträchtigt, 6 Frauen in der Kategorie „Einschränkungen in Sexualität und Partnerschaft“ (N= 6; 12,8%).

*„Vor der Operation: Die Einschränkung der Sexualität >Neo-Vagina<.“*

„Schwieriger, schmerzhafter Verkehr bis zur OP 2006.“

„Fehlende Gebärmutter.“

Tabelle 5: Folgen mit stärkster persönlicher Beeinträchtigung<sup>8</sup>

Kategorien	N (%)	Zitat
Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit	36 (76,6%)	„Zukunftspläne wegen Kinderlosigkeit umgeschmissen.“
Fehlen/ Fehlbildung von Organen/ Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie	5 (10,6%)	„Auf Niere achten.“
Einschränkungen in Sexualität und	6 (12,8%)	„Das Phantom tragen.“

---

<sup>8</sup>Die Antworten stammen von 41 Personen. Mehrfachantworten waren möglich. Es ergeben sich 47 Antworten. Die Prozentangaben beziehen sich auf 47 Antworten

---

Partnerschaft		
---------------	--	--

---

34 Probandinnen (94,4%), die sich am stärksten in der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ beeinträchtigt fühlten (N= 36), begründeten ihre Angabe. Die Begründungen der Studienteilnehmerinnen sollten Aufschluss darüber geben, warum „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ für viele Frauen zu den Konsequenzen der Diagnose MRKHS mit stärkster persönlicher Beeinträchtigung zählt. Da die Antworten teilweise von Probandinnen stammen, die Mehrfachantworten gegeben hatten, entstammen auch die Begründungen grob den drei vorbestehenden Kategorien. Mit dem Ziel der Suche nach Unterkategorien, wurde das Material erneut im Sinne der qualitativen Inhaltsanalyse nach Mayring geprüft. Innerhalb der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“, konnten eindeutig 8 Unterkategorien unterschieden werden. Diese lauten: „reiner Kinderwunsch“, „junges Alter bei Diagnose“, „Mutterschaft“, „Familie gründen/ fortführen“, „Kinder bekommen, als normaler und selbstverständlicher Teil der Welt“, „Einsamkeit“, „Dauerhaftigkeit der Unfruchtbarkeit“ und „Sonstiges“. Es wurden sowohl Mehrfachantworten bezogen auf die drei ursprünglichen Kategorien, als auch auf die Unterkategorien gewertet. Es ergaben sich 45 Antworten.

38 Antworten entstammten dem Bereich „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“, eine Angabe (2,2%) der Kategorie „Fehlen/ Fehlbildung von Organen/ Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie“, sowie

sechs Antworten der Kategorie „Einschränkungen in Sexualität und Partnerschaft“ (N= 6; 13,3%). Die Begründung der Kategorie „Fehlen/ Fehlbildung von Organen/ Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie“ lautete: „Zu *kleine Gebärmutter*.“ Die folgenden Zitate stellen beispielhaft Aussagen der beiden verbleibenden Kategorien dar.

*„Die beiden anderen Konsequenzen sind behebbar (Neovagina; sich daran gewöhnen bei Regelschmerzen etc. im Kreise der Freundinnen nicht mitreden zu können); - Angst, dass ich später noch trauriger werde, weil ich keine Kinder bekommen kann.“*

*„Kinder: natürlich wünscht man sich welche; Manchmal ist es schon schwer, wenn man andere Paare sieht / GV: Ich hätte gern mit meinem Partner mehr als Petting / Streicheln / Kuscheeln, daher der Entschluss für eine OP.“*

*„War schon immer mein Traum mal Mami zu sein, kann toll mit Kindern, war immer Babysitten + Ersatzmami für Geschwister + Bekannte. Gibt Gefühl von Wertlosigkeit, wenn man weiß wie gern der Partner eigene Kinder hätte.“*

*„Ich wünschte mir schon im Kindesalter später Kinder zu haben und meinen Eltern Enkel zu gebären.“*

*„Weil es ein Herzenswunsch war, eine eigene Familie zu gründen.“*

Tabelle 6 zeigt die Häufigkeitsverteilung bezogen auf die drei ursprünglichen Kategorien.

*Tabelle 6: Begründung der Beeinträchtigung durch „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“<sup>9</sup>*

Kategorien	N (%)	Zitat
Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit	38 (84,4%)	<i>„Eigene Kinder zu bekommen war vor der Diagnosestellung mein größter Wunsch.“</i>
Fehlen/ Fehlbildung von Organen/ Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie	1 (2,2%)	<i>„Zu kleine Gebärmutter.“</i>

<sup>9</sup> Die Antworten stammen von 34 Personen. Mehrfachantworten waren innerhalb der 3 genannten und der Unterkategorien von „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ möglich. Es ergeben sich 45 Antworten. Die Prozentangaben beziehen sich auf 45 Antworten.



Einschränkungen in Sexualität und Partnerschaft	6 (13,3%)	<i>„Ich dachte damals ich werde nie ein Partner finden, der das versteht &amp; werde nie eine normales Sexualeben führen.“</i>
---	-----------	--

Tabelle 7 veranschaulicht Antworten und Antworthäufigkeit bezogen auf die Unterkategorien.

*Tabelle 7: Gliederung der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“<sup>10</sup>*

	N (%)	Zitat
Kinderwunsch/ Kinderliebe	16 (42,1%)	<i>„Es war immer mein Wunsch, Kinder zu haben.“</i>

<sup>10</sup> Mehrfachantworten waren möglich. Die Prozentangaben beziehen sich auf 38 Antworten der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“. Ankerbeispiele sind weiß, zusätzliche Beispiele grau unterlegt.

		<i>„Ich persönlich liebe Kinder und wollte immer welche haben was nun nicht möglich ist.“</i>
Junges Alter bei Diagnose	4 (10,5%)	<i>„In meinem Alter schon zu wissen, dass ich nie eigene Kinder haben werde, ist ein ziemlicher Schlag“</i>
		<i>„Mit 17 realisiert man diese Konsequenz kaum, erst später setzt man sich damit auseinander.“</i>
Mutterschaft	2 (5,3%)	<i>„Habe es mir schon mit 13 ausgemalt wie es mal sein würde Mutter zu sein.“</i>
		<i>War schon immer mein Traum mal Mami zu</i>

		<i>sein, kann toll mit Kindern, war immer Babysitten + Ersatzmami für Geschwister + Bekannte.</i>
Familie gründen/ fortführen	3 (7,9%)	<i>„Weil es ein Herzenswunsch war, eine eigene Familie zu gründen.“</i>
		<i>„Ich wünschte mir schon im Kindesalter später meinen Eltern Enkel zu gebären.“</i>
Kinder bekommen, als normaler und selbstverständlicher Teil der Welt	2 (5,3%)	<i>„Dass ich keine Kinder kriege machte die Vorstellungen eines normalen „Erwachsenen-Leben“ kaputt!“</i>
		<i>„Anfangs hat mich diese Tatsache sehr belastet,</i>

		<i>da dies nicht in mein damaliges Weltbild passte.“</i>
Einsamkeit	1 (2,6%)	<i>„Ich bin nun definitiv sicher, dass ich irgendetwas Soziales beruflich machen möchte. Wenn ich im Büro sitzen würde und abends allein oder zu zweit sein würde, würde ich vereinsamen.“</i>
Dauerhaftigkeit der Unfruchtbarkeit	3 (7,9%)	<i>„Diese Beeinträchtigung ist final.“</i>
		<i>„Wahlfreiheit über leibliche Kinder dadurch genommen“</i>
Sonstiges	1 (2,6%)	<i>„Weil mir durch die Diagnose erst richtig aufgefallen ist, dass ich</i>

		<i>welche haben will.</i>
--	--	---------------------------

Etwas weniger als die Hälfte dieser Angaben enthielt eine Aussage der Unterkategorie „Kinderwunsch/ Kinderliebe“ (N= 16; 42,1%). Diese Kategorie fasste alle Aussagen zusammen, welche von einem seit der frühen Kindheit bestehenden Kinderwunsch oder Kinderliebe sprechen. Es wurde weiterhin die „Einsamkeit“ (N=1; 3,8%) und hier speziell das Alleinsein am Abend, der Wunsch eine Familie zu gründen beziehungsweise fortzuführen (N=3, 7,9%) und der Wunsch danach „Mutterschaft“ (N=2; 5,3%) als Begründung genannt. Für zwei Probandinnen (5,3%) zählte „Kinder bekommen als normaler und selbstverständlicher Teil der Welt“. Die eigene Vorstellung von einem „normalen Erwachsenenleben“ beziehungsweise das eigene „Weltbild“, passte nicht mehr zu der persönlichen Biographie. Zusätzlich wurde die „Dauerhaftigkeit der Unfruchtbarkeit“ (N= 3; 7,9%) und, bezogen auf die Diagnose selbst, das „junge Alter bei Diagnose“ (N= 4; 10,5%), aber auch die unter „Sonstiges“ vermerkte Aussage *„Weil mir durch die Diagnose erst richtig aufgefallen ist, dass ich welche haben will“* (N= 1; 3,8%) angegeben.

#### **4.5 Leiden durch Unfruchtbarkeit und Kinderlosigkeit**

Den Probandinnen wurden fünf Fragen gestellt, deren Antwort das persönliche Leiden der Frauen durch Unfruchtbarkeit quantifizieren soll.

Die Fragen lauteten:

- „Wie stark wünschen Sie sich zurzeit ein Kind?“
- „Falls Sie keine Kinder bekommen können, wie stark belastet Sie Ihre Unfruchtbarkeit?“
- „Wie wichtig ist für die Zufriedenheit in Ihrem Leben die Fähigkeit, Kinder bekommen zu können?“
- „Wie oft machen Sie sich in letzter Zeit über das Thema Fruchtbarkeit bzw. Unfruchtbarkeit Gedanken?“
- „Bitte beurteilen Sie folgende Aussage: Dass ich keine Kinder bekommen kann, macht mich häufig traurig.“

Es bestanden jeweils fünf Antwortmöglichkeiten. Die Häufigkeitsverteilungen bezogen auf die einzelnen Fragen sind in Tabelle 8 aufgeführt.

Tabelle 8: Quantifizierung des Leidens an Unfruchtbarkeit<sup>11</sup>

	N	Md	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>
Belastung durch Unfruchtbarkeit <sup>1</sup>	50	4,00	3,00	5,00
Kinderwunschintensität <sup>2</sup>	48	3,00	2,00	4,00
Wichtigkeit Kinder bekommen zu können für Lebenszufriedenheit <sup>3</sup>	49	4,00	3,00	4,00
Häufigkeit von Gedanken an Unfruchtbarkeit <sup>4</sup>	47	4,00	2,00	4,00
Traurigkeit über Unfruchtbarkeit <sup>5</sup>	49	2,00	1,00	3,00

Die folgenden Aussagen stellen die inhaltliche Zusammenfassung der Tabelle 8 dar. Sie beziehen sich auf den errechneten Median.

---

<sup>11</sup> 1 [1 „nicht“, 2 „wenig“, 3 „mittelmäßig“, 4 „ziemlich“, 5 „sehr“]; <sup>2</sup> [1 „nicht“, 2 „wenig“, 3 „mittelmäßig“, 4 „ziemlich“, 5 „sehr“]; <sup>3</sup> 1 „nicht wichtig“, 2 „wenig wichtig“, 3 „mittelmäßig“, 4 „ziemlich wichtig“, 5 „sehr wichtig“; <sup>4</sup> [1 „nie“, 2 „selten“, 3 „gelegentlich“, 4 „oft“, 5 „immer“]; <sup>5</sup> [1 „stimme sehr zu“, 2 „stimme ziemlich zu“, 3 „mittelmäßig“, 4 „stimme wenig zu“, 5 „stimme nicht zu“]

- Die Probandinnen fühlen sich „ziemlich“ durch Ihre Unfruchtbarkeit belastet.
- Die Probandinnen wünschen sich derzeit „mittelmäßig“ stark ein Kind.
- Die Fähigkeit Kinder bekommen zu können ist für die Zufriedenheit in ihrem Leben „ziemlich wichtig“.
- Sie machen sich „oft“ über das Thema Fruchtbarkeit beziehungsweise Unfruchtbarkeit Gedanken.
- Bezogen auf die Aussage: „Dass ich keine Kinder bekommen kann macht mich häufig traurig“ geben die Probandinnen an: „stimme ziemlich zu“.

#### **4.6 Zusammenhänge der Belastung durch Unfruchtbarkeit**

Mithilfe der Korrelation nach Spearman wurde der Zusammenhang zwischen dem Item Belastung durch Unfruchtbarkeit, dem Alter der Probandinnen, der Kinderwunschintensität sowie dem Skalenwert weibliche Geschlechtsidentität des FGI berechnet.

Es bestand kein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Alter der Probandinnen und der Belastung durch die Unfruchtbarkeit ( $\rho = -0,109$ ;  $p = 0,452$ ;  $N = 50$ ) beziehungsweise dem Alter der Probandinnen und deren



Kinderwunschintensität ( $\rho = 0,080$ ;  $p = 0,590$ ;  $N = 48$ ). Die Items Belastung durch Unfruchtbarkeit und Kinderwunschintensität korrelierten hochsignifikant ( $\rho = 0,707$ ;  $p = 0,000$ ;  $N = 48$ ).

Es bestand weiterhin kein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Skalenwert der weiblichen Geschlechtsidentität des FGI und Belastung durch Unfruchtbarkeit ( $\rho = -0,024$ ;  $p = 0,871$ ;  $N = 50$ ).

Die folgende Tabelle 9 stellt die ermittelten Ergebnisse dar.

*Tabelle 9: Zusammenhang zwischen „Belastung durch Unfruchtbarkeit“ und anderen Items<sup>12</sup>*

	Belastung durch Unfruchtbarkeit		
	N	$\rho$	p
Alter (in Jahren)	50	-0,109	0,452
Kinderwunschintensität	48	0,707**	0,000

<sup>12</sup> \*\* Die Korrelation ist auf dem 0,01 Niveau signifikant (zweiseitig); \* Die Korrelation ist auf dem 0,05 Niveau signifikant (zweiseitig)

FGI_F	50	-0,024	0,871
-------	----	--------	-------

Tabelle 10 zeigt ergänzend, dass in dieser Untersuchung weiterhin kein Zusammenhang zwischen den Items Alter und Kinderwunschintensität bestand.

*Tabelle 10: Zusammenhang zwischen „Alter“ und „Kinderwunschintensität“<sup>13</sup>*

	Kinderwunschintensität		
	N	ρ	p
Alter (in Jahren)	48	0,080	0,590

---

<sup>13</sup> \*\* Die Korrelation ist auf dem 0,01 Niveau signifikant (zweiseitig); \* Die Korrelation ist auf dem 0,05 Niveau signifikant (zweiseitig)

#### 4.7 Unterscheidung von Frauen mit und ohne Partnerschaft hinsichtlich ihrer Belastung durch Unfruchtbarkeit

In Tabelle 11 sind die Mediane des Items „Belastung durch Unfruchtbarkeit“ für Probandinnen in fester Partnerschaft und ohne feste Partnerschaft aufgeführt.

*Tabelle 11: Belastung durch Unfruchtbarkeit unterteilt nach Probandinnen mit/ ohne feste Partnerschaft<sup>14</sup>*

	N	Md	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>
Probandinnen mit fester Partnerschaft	37	4,00	3,00	5,00
Probandinnen ohne feste Partnerschaft	13	4,00	3,00	4,50

Patientinnen, die derzeit einen festen Partner (Md= 4,00; Q<sub>25</sub>= 3,00; Q<sub>75</sub>= 5,00; N= 37; Mittlerer Rang= 26,54) haben, unterschieden sich hinsichtlich ihrer Belastung durch Unfruchtbarkeit im Median nicht von Patientinnen, die aktuell nicht in fester Partnerschaft sind (Md= 4,00; Q<sub>25</sub>= 3,00; Q<sub>75</sub>= 4,50; N= 13; Mittlerer Rang= 22,54).

---

<sup>14</sup> 1 „nicht“, 2 „wenig“, 3 „mittelmäßig“, 4 „ziemlich“, 5 „sehr“

Der Mann-Whitney-U-Test ( $U= 279$ ;  $p= 0,373$ ) ergab kein signifikantes Ergebnis.

#### **4.8 Unterscheidung von Frauen mit und ohne Neovagina hinsichtlich Ihrer Belastung durch Unfruchtbarkeit**

Tabelle 12 veranschaulicht die Mediane des Items Belastung durch Unfruchtbarkeit für Probandinnen, bei denen eine Neovagina hergestellt wurde, und somit die Einschränkung im Bereich Sexualität als geringer angesehen werden kann, und Probandinnen ohne Neovagina. Die Stichprobe fiel in dieser Erhebung sehr klein aus.

*Tabelle 12: Belastung durch Unfruchtbarkeit unterteilt nach Probandinnen mit/ ohne Neovagina*

	N	Md	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>
Probandinnen mit Neovagina	46	4,00	3,00	5,00
Probandinnen ohne Neovagina	4	4,00	3,00	5,00

Patientinnen, mit operativ oder durch Dehnungsmethode hergestellter Neovagina (Md= 4,00; Q<sub>25</sub>= 3,00; Q<sub>75</sub>= 5,00; N= 46; Mittlerer Rang= 26,5)

unterschieden sich hinsichtlich des Median nicht von Patientinnen ohne Neovagina (Md= 4,00; Q<sub>25</sub>= 3,00; Q<sub>75</sub>= 5,00; N= 4; Mittlerer Rang= 25,41).

Der Mann- Whitney- U- Test (U= 96; p= 0,881) ergab kein signifikantes Ergebnis.

#### 4.9 Bedeutung der Menstruation

Wie in Tabelle 13 veranschaulicht, fühlten sich Probandinnen dieser Untersuchung in den letzten sechs Monaten „nicht“ durch den Rhythmus Ihrer Regelblutung oder deren Ausbleiben belastet.

*Tabelle 13: Belastung durch Ausbleiben der Menstruation<sup>15</sup>*

	N	Md	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>
Belastung durch Ausbleiben der Menses	46	1,00	1,00	2,00

Tabelle 14 gibt wortgetreu 6 Aussagen des Fragebogens wieder, für die die Probandinnen auf einer fünfstufigen Skala angeben sollten, wie sehr sie den entsprechenden Angaben zustimmen.

<sup>15</sup> 1 „nicht“, 2 „wenig“, 3 „mittelmäßig“, 4 „ziemlich“, 5 „sehr“

*Tabelle 14: Auswirkung der Menstruation auf Fruchtbarkeits- und Weiblichkeitserleben<sup>16</sup>*

	N	Md	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>
„Beim Thema Menstruation denke ich an Fruchtbarkeit und Schwangerschaft“	49	2,00	1,00	3,00
„Ich fühle mich auch ohne regelmäßige Menstruation als richtige Frau“	50	2,00	1,00	3,00
„Ich würde gerne einmal eine Menstruation erleben, auch wenn ich nicht fruchtbar bin“	50	4,00	2,00	5,00
„Menstruation spielt für mich nur eine Rolle im Zusammenhang mit Fruchtbarkeit“	50	3,00	1,00	4,00

---

<sup>16</sup> 1 „stimme sehr zu“, 2 „stimme ziemlich zu“, 3 „mittelmäßig“, 4 „stimme wenig zu“, 5 „stimme nicht zu“

„Durch meine Menstruation fühle ich mich in meiner Weiblichkeit eingeschränkt.“	49	4,00	3,00	5,00
„Ohne regelmäßige Menstruation fühle ich mich nicht als richtige Frau.“	48	5,00	3,00	5,00

Die folgenden Aussagen stellen die, in Tabelle 14 zusammengefassten, Angaben der Probandinnen im Mittel dar.

- Die Probandinnen fühlten sich in den letzten 6 Wochen „nicht“ durch das Ausbleiben ihrer Regelblutung belastet.
- Die Aussage „Beim Thema Menstruation denke ich an Fruchtbarkeit und Schwangerschaft“ wurde mit „stimme ziemlich zu“ beantwortet.
- Die Antwort auf die Aussage „Ich fühle mich auch ohne regelmäßige Menstruation als richtige Frau“ war „stimme ziemlich zu“.
- Als Antwort auf die Aussage „Ich würde auch gerne mal eine Menstruation erleben, auch wenn ich nicht fruchtbar bin“ wurde im Mittel „stimme wenig zu“ angegeben.

- Die Antwort bezogen auf die Aussage „Menstruation spielt für mich nur eine Rolle im Zusammenhang mit Fruchtbarkeit“ entsprach der Antwort „mittelmäßig“.
- „Durch meine Menstruation fühle ich mich in meiner Weiblichkeit eingeschränkt“ wurde mit „stimme wenig zu“ beantwortet.
- Der Aussage: „Ohne regelmäßige Menstruation fühle ich mich nicht als richtige Frau“ „stimmten“ die Probandinnen „nicht zu“.

50 Probandinnen dieser Untersuchung zum Zeitpunkt der Befragung im Median fühlten sich „nicht“ durch das Ausbleiben ihrer Regelblutung belastet. Eine Probandin fühlte sich „ziemlich“ beeinträchtigt. Aufgrund der Unterschiedlichkeit dieses Ergebnisses, gegenüber den Angaben der anderen Probandinnen, werden im Folgenden die in Tabelle 14 dargestellten Aussagen für diese einzelne Probandin erneut ausgewertet.

Diese Probandin „stimmt sehr zu“ sich durch die fehlende Menstruation in Ihrer Weiblichkeit eingeschränkt und nicht als richtige Frau zu fühlen. Ebenso beantwortete sie die Aussagen „Menstruation spielt für mich nur eine Rolle in Zusammenhang mit Fruchtbarkeit“ und „Beim Thema Menstruation denke ich an Fruchtbarkeit und Schwangerschaft“ mit „stimme sehr zu“. Die Aussage „Ich fühle mich auch ohne regelmäßige Menstruation als richtige Frau“ wurde



entsprechend mit „stimme wenig zu“ beantwortet. Eine Menstruation erleben, ohne fruchtbar zu sein wollte sie „mittelmäßig“ gerne.

#### 4.10 Beeinträchtigung durch Unfruchtbarkeit bezogen auf unterschiedliche Lebensbereiche

In Tabelle 15 sind sieben Items - „Weiblichkeit“, „Neue Kontakte knüpfen“, „Zufriedenheit mit dem eigenen Körper“, „Körperkontakt“, „Beruf“, „Kontakte im Freundeskreis“, „Sexualität“, „Partnerschaft“, „Umgang mit der eigenen Familie“, „Lebenszufriedenheit“ und „Freizeitgestaltung“ - zusammengefasst. Den Probandinnen wurde die Frage gestellt, wie sehr sie sich in jedem einzelnen dieser sieben Items durch ihre Unfruchtbarkeit belastet fühlen. Die Antwortmöglichkeiten reichten auf einer fünfstufigen Skala von „nicht“ bis „sehr“.

*Tabelle 15: In welchen Bereichen fühlen sich betroffene Frauen von ihrer Unfruchtbarkeit belastet?<sup>17</sup>*

	N	Md	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>
Weiblichkeit	50	2,00	1,00	3,00

<sup>17</sup> 1 „nicht“, 2 „wenig“, 3 „mittelmäßig“, 4 „ziemlich“, 5 „sehr“

Neue Kontakte knüpfen	48	1,00	1,00	2,00
Zufriedenheit mit dem eigenen Körper	50	2,00	1,00	3,00
Körperkontakt	50	1,00	1,00	2,00
Beruf	50	1,00	1,00	2,00
Kontakte im Freundeskreis	50	1,00	1,00	2,00
Sexualität	49	1,00	1,00	3,00
Partnerschaft	49	3,00	2,00	4,00
Umgang mit der eigenen Familie	50	2,00	1,00	3,00
Lebenszufriedenheit	50	3,00	2,00	4,00
Freizeitgestaltung	50	1,00	1,00	2,00

Inhaltlich zusammengefasst stellen sich die medianen Aussagen dieser Tabelle wie folgt dar.

- Probandinnen dieser Studie fühlten sich durch Ihre Unfruchtbarkeit in den Bereichen „Partnerschaft“ und „Lebenszufriedenheit“ „mittelmäßig“ beeinträchtigt.

- Sie fühlen sich „nicht“ eingeschränkt in den Bereichen „neue Kontakte knüpfen“, „Körperkontakt“, „Beruf“, „Kontakte im Freundeskreis“, „Sexualität“ und „Freizeitgestaltung“.
- Die Einschränkung in den Bereichen „Weiblichkeit“, „Zufriedenheit mit dem eigenen Körper“ und „Umgang mit der eigenen Familie“ wird mit „wenig“ angegeben.

#### **4.11 Bedeutung von Adoption, Aufnahme von Pflegekindern und Leihmutterschaft**

Tabelle 16 stellt die Antworten der Probandinnen bezüglich folgender Fragen dar:

- Haben Sie Kinder adoptiert?
- Haben Sie Pflegekinder?
- Wie ist Ihre Einstellung zum Thema Leihmutterschaft?
- Haben Sie - außer den eben genannten Möglichkeiten - andere Kinder?  
(z.B. Kinder des Partners)

Bezüglich Adoption und der Aufnahme von Pflegekindern bestanden die Antwortmöglichkeiten:

„Nein, möchte auch keine“, „Nein, möchte aber welche“, „Nein, bin unsicher“  
und „Ja,

ich habe Kinder adoptiert/ Pflegekinder“.

Bezüglich der Leihmutterschaft bestanden die Antwortmöglichkeiten:

„Lehne ich ab, weil...“, „Wäre für mich eine Option“ und „Mit dem Thema habe  
ich mich nicht beschäftigt“.

Die Frage nach anderen Kindern erlaubte die Antworten: „Nein“ und „Ja und  
zwar...“

Von 50 Probandinnen hatten eine (2%) ein Kind adoptiert, 16 (32%) wollten in  
Zukunft adoptieren, 30 (60%) waren sich unsicher und 3 (6%) hatten sich  
bereits gegen eine Adoption entschieden. Eine Frau hatte bereits erste Schritte  
auf dem Weg zu einer Adoption unternommen. Der Grund für die hohe Anzahl  
an Unentschlossenheit war, nach eigenen Angaben, vor allem in dem jungen  
Alter der Probandinnen begründet. Die Option Pflegekinder aufzunehmen  
wurde von den Probandinnen, mit der Begründung „Pflegekinder bleiben nicht  
in der Familie“, eher abgelehnt. Zwei Frauen (4%) wollten gerne Pflegekinder  
aufnehmen, 23 (46%) waren unsicher, 25 (50%) lehnten diese Option von vorne  
herein ab.

28 Probandinnen (58,3%) konnten sich jedoch vorstellen, durch eine Leihmutterschaft, Mutter zu werden. Es wurde vor allem argumentiert, dass es sich bei der Leihmutterschaft um das eigene Kind handle. Dem wurden die hohen Kosten, die gesetzliche Lage und ethische Schwierigkeiten gegenüber gestellt.

*„Zwar fehlen die 9 Monate Schwangerschaft, aber es ist ja dann doch mein Kind.“*

*„Das wäre für mich DIE Option.“*

*„Doch es ist sehr teuer und mit einigen Komplikationen verbunden. Doch es bleibt eine Option für mich.“*

*„Aber nur wenn ich mir sicher sein kann, dass für die Leihmutter keine Schäden entstehen.“*

2 Frauen hatten bereits konkrete Handlungen unternommen, um eine Leihmutterschaft möglich zu machen. 2 Frauen stellten detaillierte Fragen zu operativen Techniken zur Gewinnung von Oozyten und gesetzlicher Lage in Deutschland. 13 Frauen (27,1%) hatten sich mit dem Thema noch nicht beschäftigt, 5 (10,4%) lehnten Leihmutterschaft ab.

Fünf der Probandinnen gaben an, dass sie, neben den eben genannten Kindern, andere hätten. Genannt wurden Patenkinder, Nichten und Neffen,

sowie Kinder des Partners. Das Alter dieser Kinder variierte von 20 Monaten bis 28 Jahre.

*Tabelle 16: Haben Sie Pflegekinder oder adoptiert? Wie stehen Sie zu Leihmutterchaft?*

	N	Nein, möchte auch keine/ Lehne ich ab	Nein, möchte aber welche/ Wäre für mich eine Option	Nein, bin unsicher/ Mit dem Thema nicht beschäftigt	Ja	
Adoption	50	3	16	30	1	
Pflegekinder	50	25	2	23		
Leihmutterchaft	48	5	28	13		2
Andere Kinder					5	

## **5. Diskussion**

### **5.1 Ergebnisse vor dem Hintergrund der bisher bestehenden Literatur**

#### **5.1.1 Infertilität**

Viele Autoren gehen davon aus, dass Infertilität zu den wesentlichen Problemfeldern zählt, mit welchen sich MRKHS Patientinnen auseinandersetzen müssen (Bean et al. 2009, Fedele et al. 2008, Langer et al. 1990, Reichman und Laufer 2010). Arbeiten, welche sich mit Operationstechniken zur Herstellung einer Neovagina befassen, zeigen gute Ergebnisse in den Bereichen sexuelle Funktionstüchtigkeit und Zufriedenheit mit dem Operationsergebnis (Borruto et al. 2007, Brun et al. 2002, Davies und Creighton 2007, Fliegner in Vorbereitung). Dennoch stellen Möbus et al. (1996) erhöhte Depressionswerte auch nach erfolgreicher Operation fest. Diese Ergebnisse wurden von den Autoren mit der weiterhin bestehenden Unfruchtbarkeit in Verbindung gebracht.

An der vorliegenden Untersuchung nahmen 50 Frauen mit MRKHS teil. Sie wurden größtenteils über die Universitätsklinik Tübingen auf das geplante Forschungsprojekt aufmerksam. Die Teilnehmerinnen waren durchschnittlich 22 Jahre alt (Md= 22; Min= 18; Max= 45).

Den offenen Angaben der Probandinnen zufolge, gibt es 3 Kategorien an beeinträchtigenden Folgen des Syndroms.

- Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit
- Fehlen/Fehlbildung von Organen/Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie
- Einschränkungen in Sexualität und Partnerschaft

Bei dem Aspekt „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ handelt es sich hierbei, um die am stärksten beeinträchtigende Folge des Syndroms. 36 (76,6%) von 41 Probandinnen machten entsprechende Angaben. 30 Probandinnen (63,8%) gaben ausschließlich Antworten der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“.

Dies unterstützt die Beobachtung von Langer et al. (1990), nach welcher für einige betroffene Frauen Unfruchtbarkeit die am schwersten zu akzeptierende Einschränkung ist.

Die Begründungen der Probandinnen waren vielgestaltig.

Es wurden die folgenden Aspekte genannt:

- „reiner Kinderwunsch“ (N= 16)



- „Einsamkeit“ (N= 1)
- „Kinder bekommen als normaler und selbstverständlicher Teil der Welt“ (N= 2)
- „Familie gründen/ fortführen“ (N= 3)
- „Mutterschaft“ (N= 2)
- „Dauerhaftigkeit der Unfruchtbarkeit“ (N= 3)
- das „junge Alter bei Diagnose“ (N= 4)
- die unter „Sonstiges“ vermerkte Anmerkung „Weil mir durch die Diagnose erst richtig aufgefallen ist, dass ich welche haben will.“ (N= 1)

„Einsamkeit“ und „Kinder bekommen als normaler und selbstverständlicher Teil der Welt“ könnten, als soziale Gründe, zusammengefasst werden.

Die größte Anzahl an insgesamt 34 Angaben entstammte der Kategorie „reiner Kinderwunsch“ (N= 16). Etwa die Hälfte der Probandinnen, die sich durch „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ als Folge des MRKHS am stärksten beeinträchtigt fühlen, begründet die eigene Belastung somit durch einen schon seit der frühen Kindheit bestehenden Kinderwunsch beziehungsweise Liebe zu Kindern. Die Items „Kinderwunschintensität“ und „Belastung durch Unfruchtbarkeit“ korrelierten deutlich.

8 Frauen nannten syndromspezifische Gründe, um zu erklären, warum sie sich persönlich besonders stark durch ihre Unfruchtbarkeit beeinträchtigt fühlten.

Auf das Mayer- Rokitansky- Küster- Hauser Syndrom, als Besonderheit dieser Untersuchung, bezogen sich die Begründungen:

- „Dauerhaftigkeit der Unfruchtbarkeit“
- das „junge Alter bei Diagnose“
- die unter „Sonstiges“ vermerkte Anmerkung „Weil mir durch die Diagnose erst richtig aufgefallen ist, dass ich welche haben will“.

Das junge Alter bei Diagnosestellung sowie die Empfindung, dass es sich bei dem Symptom Unfruchtbarkeit, um das einzige medizinisch nicht therapierbare Symptom der Erkrankung handelt, führen entsprechend dazu, dass Frauen, welche unter dem MRKHS leiden, in erhöhtem Maße durch ihre Unfruchtbarkeit beeinträchtigt sind.

Die von Koropatnick et al. (1993) veröffentlichte Annahme, dass hohe Belastungswerte innerhalb von infertilen Personengruppen mit höherem Alter, sowie undifferenzierter Geschlechtsrollenidentität zusammenhängen, bestätigte sich für die spezielle Personengruppe von MRKHS Patientinnen nicht.

Es bestand kein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Alter der Probandinnen und der Belastung durch Unfruchtbarkeit, sowie zwischen dem Alter der Probandinnen und der Kinderwunschintensität. Die Höhe der Belastung durch Unfruchtbarkeit änderte sich innerhalb einer Altersspanne von 18 bis 45 Jahren entsprechend nicht. Es wäre dennoch möglich, dass es in Altersgruppen > 45 Jahren zu Änderungen im Sinne von höheren Belastungswerten kommen wird.

Heller-Boersma et al. (2009) fand, entsprechend der Ergebnisse dieser Untersuchung, keinen Zusammenhang zwischen der Zeit, die seit Diagnosestellung vergangen war und psychologischen Variablen, welche mithilfe der Messinstrumente SCL-90-R (Symptom Checklist), RSE (Rosenberg Self Esteem Skale), IIP-32 (Inventory of Interpersonal Problems) und EDI (Eating Disorder Inventory) erhoben worden waren.

Des Weiteren fand sich kein Zusammenhang zwischen Belastung durch Unfruchtbarkeit und der Skala weibliche Geschlechtsidentität des FGI. Hierauf wird unter dem Unterpunkt Intersexualität und Geschlechtsidentität der Diskussion genauer eingegangen werden.

Probandinnen dieser Studie empfanden jedoch Unfruchtbarkeit nicht nur innerhalb der Symptome ihres Syndroms, als das am stärksten beeinträchtigende, sondern geben auch allgemein an sich „ziemlich“ durch ihre

Unfruchtbarkeit belastet zu fühlen und machten sich „oft“ über das Thema Unfruchtbarkeit Gedanken.

Die Ergebnisse deuten an, dass die Unfähigkeit Kinder zu bekommen einen Großteil der Patientinnen oft traurig macht.

Ob die durch Unfruchtbarkeit entstehende Traurigkeit bei Frauen mit MRKHS tatsächlich auch zu klinisch manifesten Depressionen führen kann, lässt sich aus den in dieser Studie erhobenen Daten nicht schlussfolgern, erscheint jedoch schlüssig.

Es ist bekannt, dass bei infertilen Paaren und Einzelpersonen vermehrt depressive Symptome bestehen (Koropatnick et al. 1993, Epstein und Rosenberg 2005, Henning und Strauß 2000). Diese Neigung ist bei Frauen mit primärer Infertilität signifikant stärker ausgeprägt, als bei Frauen mit sekundärer Infertilität (Epstein und Rosenberg 2005).

Auch für das MRKHS, als Syndrom mit primärer Infertilität, sind erhöhte Depressionswerte beschrieben.

Entsprechende Ergebnisse fanden sich in der Studie von Laggari et al. (2009) und den Untersuchungen von Langer et al. (1990) und Heller-Boersma et al. (2009), während Möbus et al. (1990) die bestehende Neigung zu Traurigkeit seiner Patientinnen mit der Unfähigkeit Kinder zu gebären in Verbindung brachte.

5 Probandinnen dieser Untersuchung litten, eigenen Angaben zufolge, unter Depressionen. Bei 2 Probandinnen war eine entsprechende Diagnose gestellt worden.

Um Frauen mit MRKHS bei dem Umgang mit ihrer Infertilität zu helfen und Traurigkeit zu reduzieren bestehen Therapieprogramme von Heller-Boersma et al. (2007) und Weijenborg und ter Kuile (2000). Weitere mögliche Hilfe könnten Adoption und die Aufnahme von Pflegekindern darstellen. In den vereinigten Staaten von Amerika, in welchen Leihmutterschaft erlaubt ist, empfinden Patientinnen mit MRKHS es als sehr hilfreich, zu erfahren, dass andere Frauen mit selbigem Syndrom bereits erfolgreich Mutter geworden sind. Der Themenbereich der Infertilität wird hier bereits in einem ersten oder zweiten Gespräch nach Diagnosestellung ausgiebig besprochen. Es wird ausdrücklich darauf hingewiesen, dass mithilfe von Leihmutterschaft durchaus die Möglichkeit besteht ein eigenes Kind zu bekommen und zum Zweck der Differenzierung von eingeschränkter Infertilität gesprochen (Reichman und Laufer 2010).

Obwohl die Kinderwunschintensität innerhalb der Probandengruppe zum Zeitpunkt der Befragung nur „mittelmäßig“ war, was wahrscheinlich auf das durchschnittlich junge Alter der Frauen zurückzuführen ist, und 30 Frauen (60%) noch unsicher waren wie sie persönlich zu dem Thema Adoption stehen, hatte sich der Großteil der Frauen bereits überraschend eingehend mit dem Thema der Leihmutterschaft beschäftigt.

Eine Probandin (2%) hatte bereits ein Kind adoptiert, 32% wollen in Zukunft adoptieren. 2 Frauen (4%) wollten gerne Pflegekinder aufnehmen.

Diesen Angaben gegenüber überrascht die Aussage von über der Hälfte (58,3%) der Probandinnen, dass Leihmutterschaft für sie eine Option wäre.

Probandinnen argumentierten vor allem, dass der Vorteil der Leihmutterschaft in der Möglichkeit ein genetisch eigenes Kind groß zu ziehen liegt. Viele erwähnten, dass sie jedoch nur auf diese Möglichkeit zurückgreifen würden, wenn zukünftig Leihmutterschaft in Deutschland legal werden würde oder die Preise niedriger wären. Bezüglich einer möglichen Adoption wurde häufig angegeben, dass man sich darüber Gedanken machen würde, sobald man in einem Alter sei, in welchem eine Adoption tatsächlich in Frage kommen würde. Patientinnen, die eine Adoption anstrebten, gaben als Grund vor allem Kinderwunsch und Liebe zu Kindern an, sowie, aufgrund der Konditionen der eigenen Erkrankung, keine andere Wahl auf dem legalen Weg zu einem eigenen Kind zu sehen.

### **5.1.2 Intersexualität und Geschlechtsidentität**

Heller Boersma et al. (2009) vermutet als Folge der Diagnosemitteilung eine Verunsicherung bezüglich der eigenen Identität als Frau, des eigenen Geschlechts, Körpers, sowie der Erfüllung von sozialer und sexueller Rolle.

Koropatnick et al. (1993) identifizierten eine undifferenzierte Geschlechtsrollenidentität als Faktor für erhöhte emotionale Belastung durch Infertilität. Entsprechend lässt sich vermuten, dass die bestehende hohe Belastung durch Infertilität bei Patientinnen mit MRKHS mit einer möglicherweise geringer ausgeprägten Geschlechtsrollenidentität zusammenhängt.

Um die Übertragbarkeit der Untersuchungsergebnisse von Koropatnick et al. auf Frauen mit MRKHS zu prüfen, wurde in dieser Arbeit das Item Belastung durch Unfruchtbarkeit mit der Skala weibliche Geschlechtsidentität des Fragebogen zur Geschlechtsidentität (FGI) korreliert. Es konnte kein Zusammenhang nachgewiesen werden.

Andere Untersuchungen im Rahmen des Forschungsprojekts konnten zeigen, dass Patientinnen mit MRKHS biologische Geschlechtsmerkmale gegenüber einer Vergleichsgruppe als wichtiger bewerten.

Entsprechende Ergebnisse wurden anhand des selbstentwickelten Fragebogen zum Erleben der eigenen Weiblichkeit (FB-W) erhoben, welcher auf 6 Faktoren basiert: Gefühle, äußere Erscheinung, Mutterschaft, biologische Geschlechtsmerkmale, Stärke und Schwäche. In einer vergleichenden Arbeit wurden Patientinnen mit MRKHS und Polyzystischem Ovar Syndrom (PCOS) jeweils einer nicht-klinischen Vergleichsgruppe (Onlinebefragung zu

„Weiblichkeit und Kinderwunsch“ im/aus dem Jahr 2019) gegenübergestellt (Krupp in Press).

Es wäre möglich, dass die erhöhte Wertigkeit von biologischen Geschlechtsmerkmalen auf eine Verunsicherung bezüglich des eigenen Geschlechts zurückzuführen ist, wie sie von Heller-Boersma et al. beschrieben wurde.

Ein Zusammenhang mit erhöhter emotionaler Belastung durch Infertilität lässt sich jedoch, zumindest im Rahmen dieser Untersuchung, nicht nachweisen.

Des Weiteren wurde festgestellt, dass die, durch das MRKHS veränderten, eigenen biologischen Geschlechtsmerkmale betroffener Frauen in ihrer belastenden Eigenschaft gegenüber anderen, durch das Syndrom entstehenden, Belastungen eher zurücktreten.

Erkenntnissen dieser Arbeit zufolge werden Einschränkungen durch das MRKHS im Sinne von „Fehlen/Fehlbildung von Organen/Organfunktionen, sowie Notwendigkeit einer medizinischen Therapie“ von 5 Frauen (N= 41) als stark beeinträchtigend und von einer Person als, im Vergleich zu anderen Syndromaspekten, am stärksten beeinträchtigend empfunden. Das Ausbleiben der Menstruation, als ein Beispiel von fehlenden Organfunktionen, wird zum Zeitpunkt der Befragung „nicht“ als belastend erlebt. Zwar stimmen die Probandinnen im Mittel „ziemlich zu“, dass für sie ein gedanklicher



Zusammenhang zwischen der Menstruation und Fruchtbarkeit besteht, dennoch fühlten sich nur wenige Frauen in ihrer Weiblichkeit eingeschränkt. Der Großteil der Probandinnen gab an, sich auch ohne Menstruation als richtige Frau zu fühlen.

### **5.1.3 Partnerschaft**

Hold und Stade (2003) nahmen an, Frauen mit MRKHS hätten Angst, dass das eigene Anderssein entdeckt werden könnte und würden sich ungern in die Lage bringen, die eigene Erkrankung erklären zu müssen (Holt und Slade 2003), daher hätten sie wenige Sexualpartner und würden eher langfristige Beziehungen eingehen (Heller-Boersma et al. 2009). Es wäre denkbar, dass es bei einer erhöhten Tendenz zu festen partnerschaftlichen Beziehungen, auch zu einem erhöhten Kinderwunsch und somit erhöhter Belastung durch Infertilität kommt. Nach Brähler et al. (2001) und Hillmann (2010) haben das Vorhandensein eines Partners und Partnerschaftsqualität Einfluss auf Kinderwunschnotive und die Wahrscheinlichkeit eines Kinderwunsches.

Den Ergebnissen dieser Untersuchung zufolge unterscheiden sich Probandinnen mit und ohne Partnerschaft im Median nicht in ihrer Belastung durch Unfruchtbarkeit. Der Mann-Whitney-U-Test ( $U= 279$ ;  $p= 0,373$ ) ergab kein signifikantes Ergebnis.

Sechs Probandinnen (12,3 %) gaben an in der Kategorie „Einschränkungen in Sexualität und Partnerschaft“ persönlich am stärksten beeinträchtigt zu sein. Ausschließlich auf die Sexualität bezogen, fühlten sich 18 Probandinnen (36,7%) eingeschränkt.

Es ist anzumerken, dass sich 92% der Probandinnen, die am Forschungsprojekt teilgenommen hatten, zum Zeitpunkt der Befragung bereits einer Therapie zum Zweck der Herstellung einer Neovagina unterzogen hatten.

Den Ergebnissen dieser Untersuchung zufolge unterscheiden sich Probandinnen mit und ohne Neovagina jedoch nicht hinsichtlich ihres Median in dem Item Belastung durch Unfruchtbarkeit. Der Mann-Whitney-U-Test ( $U = 96$ ;  $p = 0,881$ ) ergab kein signifikantes Ergebnis.

Es kann entsprechend angenommen werden, dass die Erkenntnisse aus den nach der qualitativen Inhaltsanalyse nach Mayring erhobenen Daten nicht wesentlich von der Tatsache bestimmt wurden, dass es sich bei den Probandinnen um Frauen mit operativ hergestellter Neovagina handelt.

37 Probandinnen (74%) hatten zum Zeitpunkt der Datenerhebung einen festen Partner. Befragt man eine nicht-klinische, weibliche Stichprobe, ergibt sich eine vergleichbare Prozentzahl an Partnerschaften (73%) (Nein= 252; Ja, Partner= 652; Ja, Partnerin= 28;  $N = 932$ ). Diese Vergleichsdaten sind der Onlinebefragung, welche im Rahmen dieser Studie durchgeführt wurde,

entnommen (Alter: Md= 36; Min= 18; Max= 75) (Onlinebefragung zu „Weiblichkeit und Kinderwunsch“ im/aus dem Jahr 2010).

Probandinnen dieser Untersuchung gaben jedoch an, sich durch ihre eingeschränkte Fruchtbarkeit in ihrer Partnerschaft „mittelmäßig“ beeinträchtigt zu fühlen.

Einflussgrößen, die die partnerschaftliche Zufriedenheit infertiler Paare beeinflussen, sind die Ursache der Kinderlosigkeit, sowie die persönlichen Copingstrategien des Paares (Snarey et al. 1987). Die gemeinsame Aufnahme von Beziehungen zu Kindern, wie Nachbarskindern, Nichten, Neffen oder Kindern des Partners hat beispielweise positiven Einfluss auf die Paarbeziehung (Snarey et al. 1987).

Fünf Frauen dieser Studie unterhielten entsprechende Kontakte. Weiterhin beschrieb Snarey et al. (1987), dass sich Paare, bei denen eindeutig einem Partner die Ursache der Kinderlosigkeit zugeschrieben wurde, häufiger scheiden ließen, als Paare, die denen beide Partner für die Kinderlosigkeit verantwortlich waren. Auf die Ursache der Unfruchtbarkeit kann kein Einfluss genommen werden. Die persönlichen Copingstrategien des Paares lassen sich verbessern.

#### 5.1.4 Lebensqualität

Der Zusammenhang zwischen der Fähigkeit Kinder zu bekommen und Lebenszufriedenheit, zeigt sich in der Angabe der Probandinnen, dass die Fähigkeit Kinder zu bekommen für die Zufriedenheit in ihrem Leben „ziemlich“ wichtig ist. Sie fühlen sich, durch ihre Unfruchtbarkeit, in ihrer Lebenszufriedenheit „mittelmäßig“ eingeschränkt. Bean et al. (2009) nahm an, dass die Folgen des MRKHS, wie die Unmöglichkeit einer Schwangerschaft, zu eingeschränkten persönlichen Entfaltungsmöglichkeiten führen. Huber et al. (2009) vermutete aus diesem Grund eine eingeschränkte Lebenszufriedenheit.

Die Lebenszufriedenheit infertiler Paare scheint, langfristig gesehen, mit der Anwesenheit des Partners und körperlicher Gesundheit verknüpft zu sein (Bengel et al. 2000). Sind beide Faktoren erfüllt, entspricht die Lebenszufriedenheit von Paaren mit Kindern, der Lebenszufriedenheit von kinderlosen Paaren (Ishii-Kuntz und Seccombe 1989). Im Hinblick auf kurzfristige Verarbeitungsprozesse berichten infertile Paare über geringere Lebenszufriedenheit. Es lässt sich diskutieren, dass die Probandinnen dieser Untersuchung, aufgrund ihres im Median jungen Alters, aktuell eher kurzfristige Verarbeitungsprozesse durchlaufen. Weiterhin lässt sich anzweifeln, ob Frauen mit MRKHS körperlich gesund sind, beziehungsweise, ob sie sich selbst als gesund wahrnehmen. 20 Probandinnen (40%) hatten, neben den Kennzeichen des Syndroms, weitere organische Auffälligkeiten, wie Auffälligkeiten der Nieren

und Harnwege (N= 15; 31,3%) oder von Wirbelsäule und Skelett (N= 9; 18,8%). Kaloo und Cooper (2002) sowie Keckstein et al. (2008) erfassten mithilfe des Instruments Sintonen 15 D die gesundheitsbezogene Lebensqualität von Patientinnen mit MRKHS und fanden Werte im Durchschnittsbereich. Die Ergebnisse dieser Untersuchung deuten jedoch möglicherweise eine, durch die bestehende Unfruchtbarkeit, eingeschränkte Lebensqualität an.

Es erscheint wichtig in weiteren Studien den Zusammenhang zwischen Lebenszufriedenheit und Unfruchtbarkeit bei definitiv infertilen Frauen, speziell vor dem Hintergrund dieser Einflussgrößen, weiter zu untersuchen. Eine Verbesserung der Lebensqualität, als Ziel jeglicher therapeutischer Intervention, kann nur unter Kenntnis der Einflussgrößen optimal gelingen.

## **5.2 Folgerungen für Behandlungsmaßnahmen**

Dieser Untersuchung zufolge sind 3/4 der Frauen mit MRKHS stark durch ihre Unfruchtbarkeit beeinträchtigt. Für die Hälfte dieser Frauen ist die starke Beeinträchtigung in der Kategorie „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ in „unspezifischem Kinderwunsch“ begründet. Es besteht kein nachweisbarer Zusammenhang zwischen Belastung durch Unfruchtbarkeit, der Skala weiblicher Geschlechtsidentität des FGI, dem Partnerschaftsstatus oder dem Alter der Probandinnen. Unfruchtbarkeit stellt eine weitgehend unabhängige Folge des Syndroms dar.

Aufgrund der, in unterschiedlichem Alter, gleichbleibenden Belastung durch Unfruchtbarkeit ist anzunehmen, dass die eigenen Copingstrategien der Probandinnen nicht ausreichen, um die gefühlte Beeinträchtigung zu mindern.

Weiterhin ist denkbar, dass Depressionen, die bei Frauen mit MRKHS bestehen (Langer et al. 1990, Heller-Boersma et al. 2009, Huber et al. 2009, Morgan und Quint 2006), in Zusammenhang mit der eingeschränkten Fruchtbarkeit zu sehen sind, da diese Folge des Syndroms mit Abstand die stärkste Beeinträchtigung zur Folge hat. Entsprechende Annahmen formulierten auch Möbus et al. (1996) in ihrer Untersuchung.

Bereits 1992 wurden Studien veröffentlicht, die eine psychotherapeutische Intervention für Frauen mit definitiven Infertilitätsdiagnosen empfahlen (Koropatnick et al. 1993, Dogmar et al. 1992).

Dogmar et al. (1992) vertrat die Meinung, dass eine psychotherapeutische Begleitung, besonders für Frauen mit eindeutiger Sterilitätsdiagnose, von Bedeutung sei, um Depressionen zu reduzieren. Reichman und Laufer 2010 geben an, eine Kombination aus medizinisch-, psychologisch-, sowie Gruppentherapeutischen Interventionen, führe bei Patientinnen mit MRKHS zu höchster Akzeptanz der eigenen Erkrankung. Es bestehen Therapieprogramme für Frauen mit MRKHS von Weijnenborg und ter Kuile (2000) und Heller-Boersma et al. (2007), welche sich unter anderem mit dem Umgang mit Infertilität beschäftigten.

Auch diese Untersuchung zeigt die Wichtigkeit von medizinischen Interventionen mit Schwerpunkt auf dem Umgang mit Infertilität, bei Frauen mit MRKHS. Die Ergebnisse könnten möglicherweise ebenso auf andere Syndrome, aus dem gynäkologisch-psychologischen Bereich, mit definitiver Sterilitätsdiagnose zutreffen.

Aus der Höhe der Belastung durch Unfruchtbarkeit und der Unabhängigkeit dieses Items vom Alter der Probandinnen ergibt sich weiterhin die Möglichkeit, dass eine psychotherapeutische Intervention, welche die Verarbeitungsstrategien der Frauen verbessern soll, auch Jahre nach Diagnosestellung sinnvoll sein kann.

## **6. Zusammenfassung**

Die vorliegende Untersuchung entstand im Rahmen des Forschungsprojekts Androgene, Lebensqualität und Weiblichkeit: Ein Vergleich von Frauen mit kompletter Androgeninsensitivität, Frauen mit Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom und Frauen mit Polyzystischen Ovar Syndrom am Institut für Sexualforschung und forensische Psychiatrie des Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf unter der Leitung von Frau Prof. Dr. Richter-Appelt. Ziel dieser Untersuchung war es, den Stellenwert von Mutterschaft und Unfruchtbarkeit bei Frauen mit MRKHS zu klären. Dies soll dazu führen, dass

das derzeitige Behandlungsregime besser an die Bedürfnisse der Patientinnen angepasst werden kann. Aufbauend auf die bisher veröffentlichte Literatur wurden Arbeitshypothesen und Fragestellungen formuliert, die verschiedene Aspekte von Mutterschaft und Unfruchtbarkeit beleuchten.

Mit Hilfe von selbstentwickelten Fragebögen und standardisierten Instrumenten, die an Kliniken und Ärzte in ganz Deutschland ausgegeben wurden, wurden Informationen von Frauen mit MRKHS besonders in Bezug auf ihre Lebensqualität, psychische Befindlichkeit, Sexualität, erlebte Weiblichkeit und ihre durch Unfruchtbarkeit erlebte Beeinträchtigung zusammengetragen.

Den Ergebnissen dieser Untersuchung zufolge fühlen sich Frauen mit MRKHS durch ihre Unfruchtbarkeit „ziemlich“ belastet. Diese Höhe der Belastung war im Median bei Frauen mit und ohne Partner und mit und ohne Neovagina entsprechend. Der Mann-Whitney-U-Test erzielte keine signifikanten Ergebnisse. Es bestand kein Zusammenhang zwischen Belastung durch Unfruchtbarkeit und dem Alter der Probandinnen oder dem Skalenwert der Skala weibliche Geschlechtsidentität des FGI, jedoch zeigte sich eine deutliche Korrelation zur Kinderwunschintensität.

Frauen mit MRKHS fühlten sich durch ihre Unfruchtbarkeit „mittelmäßig“ in ihrer Partnerschaft und Lebenszufriedenheit eingeschränkt.



„Unfruchtbarkeit und Kinderlosigkeit“ stellte sich im Rahmen der qualitativen Inhaltsanalyse nach Mayring als eine von 3 Kategorien an einschränkenden Aspekten des Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndroms und diejenige Kategorie dar, welche von der Mehrheit der Studienteilnehmerinnen (N= 36) als am stärksten belastend erlebt wurde.

Im Rahmen der freien Begründung warum „Kinderlosigkeit und Unfruchtbarkeit“ von 36 (76,6%) der Probandinnen als die Folge mit stärkster Beeinträchtigung genannt wurde, antwortete der Großteil der Frauen, dass sie einen seit frühester Kindheit bestehenden Kinderwunsch verspürten, der nun nicht erfüllbar sei.

Die Kinderwunschintensität war zum Zeitpunkt der Datenerhebung im Median „mittelmäßig“. Die Inanspruchnahme alternativer Wege zum eigenen Kind war gering. Eine Probandin (2%) hatte bereits ein Kind adoptiert, 16 (32%) wollten in Zukunft adoptieren, 2 (4%) strebten an, ein Pflegekind aufzunehmen. Gleichzeitig und überraschenderweise wäre jedoch für 28 Frauen Leihmutterschaft eine Option.

Aufgrund der geringen Korrelation des Items Belastung durch Unfruchtbarkeit mit anderen Items und den offenen Angaben der Probandinnen, ist der Aspekt der Unfruchtbarkeit als eine von anderen Aspekten des MRKHS weitgehend unabhängige Folge anzusehen.

Darüber hinaus besteht die Möglichkeit, dass die höhere Rate an Depressionen, die bei Frauen mit MRKHS gegenüber einer Kontrollgruppe bestehen (vgl. Heller-Boersma et al. 2009) in Zusammenhang mit der eingeschränkten Fruchtbarkeit zu sehen ist, da diese Folge des Syndroms mit Abstand die stärkste Beeinträchtigung erwirkt.

Da die Belastungsintensität darüber hinaus nicht mit dem „Alter“ der Probandinnen korreliert, ist davon auszugehen, dass die eigenen Copingstrategien der Frauen nicht ausreichen.

Eine therapeutische Unterstützung bei der Suche nach geeigneten Copingstrategien kann in jedem Lebensalter sinnvoll sein.

Die Ergebnisse dieser Untersuchung könnten auch auf andere Syndrome und Erkrankungen mit definitiver Infertilität zutreffen. Es werden im Rahmen dieser Studie weitere Untersuchungen folgen, die diese These weiter verfolgen werden.

## 7. Abkürzungsverzeichnis

BDI	Beck Depression Inventory
BSI	Brief Symptom Inventory
DSD	Disorders of Sex Development
EDI	Eating Disorder Inventory
FBeK	Fragebogen zur Beurteilung des eigenen Körpers
FEMu	Fragebogen Einstellung zur Mutterschaft
FGI	Fragebogen zur Geschlechtsidentität
FSFI-d	Female Sexual Function Index
FSH	Follikelstimulierendes Hormon
FUSS	Fragebogen zur Unsicherheit in Soziosexuellen Situationen
GV	Geschlechtsverkehr
HRA	Hereditary renal adysplasia
IIP-32	Inventory of Interpersonal Problems
LH	Luteinisierendes Hormon

Lig.	Ligamentum
MRKHS	Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom
MURCS	Assoziation Müllerian duct aplasia, renal aplasia and cervicothoracic somite dysplasia
OP	Operation
PAIRFAM	Panel Analysis of Intimate Relationships and Family Dynamics Projektes
PCOS	Polyzystisches Ovar Syndrom
PHQ-D	Patient Health Questionnaire
RSE	Rosenberg Self-Esteem Scale
SCL-90-R	Symptom Checklist
STAI-Gr	State-Trait Anxiety Inventory
TGF- $\beta$	Transforming growth factor- beta
WHOQOL-BREF	World Health Organization Quality of Life Instrument - Abbreviated version
ZIFT	Zygote intrafallopian transfer

## 8. Literaturverzeichnis

1. Bachrach Ch (1980) Childlessness and social isolation among elderly. J Marriage Fam. 42: 627-637
2. Bean EJ, Mazur T, Robinson AD (2009) Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. Sexuality, psychological effects, and quality of life. J Pediatr Adolesc Gynecol . 22: 339-346
3. Beckman L, Houser B (1982) The consequences of childlessness on the social-psychological well-being of older women. J Gerontol. 37: 243-250
4. Bengel J, Carl C, Mild U, Strauss B (2000) Langfristige psychische Folgen von Kinderlosigkeit: Eine Übersicht. Z Klin Psychol Psychother. 29(1): 3-15
5. Bernardini L, Gimelli S, Gervasini C, Carella M, Baban A, Frontino G, Barbano G, Divizia MT, Fedele L, Novelli A, Béna F, Lalatta F, Miozzo M, Dallapiccola B (2009) Recurrent microdeletion at 17q12 as a cause of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome: two case reports. Orphanet J Rare Dis. 4: 25

6. Blackless M, Charuvastra A, Derryck A, Fausto-Sterling A, Lauzanne K, Lee E (2000) How sexually dimorphic are we? Review and synthesis. *Am J Hum Biol.* 12: 151-166
7. Borruto F, Camoglio FS, Zampieri N, Fedele L (2007) The laparoscopic Vecchietti technique for vaginal agenesis. *Int J Gynecol Obstet.* 98: 15-19
8. Brähler E, Stöbel-Richter Y, Schumacher J (2001) Für und Wider eines Kindes: Der Leipziger Fragebogen zu Kinderwunschmotiven (LKM). *Diagnostica.* 47: 96-106
9. Brucker SY, Bungartz J, Rall K (2009) Die 3 A (Asymptomatisch, Amenorrhö, Aplasie) der Vaginalaplasie - kein differentialdiagnostisches Chamäleon. *Geb Fra.* 69(6): 568-75
10. Brun JLG, Graffaille N, Aslan AF, Brun G (2002) Long-term results after neovagina creation in Mayer–Rokitanski–Kuster–Hauser syndrome by Vecchietti's operation. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 103: 168-172
11. Brunner F, Prochnow C, Schweizer K, Richter-Appelt H (2012) Körper- und Geschlechtererleben bei Personen mit kompletter Androgeninsensitivität. *Z Sexualforsch.* 25: 26-48

12. Bungartz J (2012) Das MRKH-Syndrom: Klinik, Analyse der Fehldiagnosen und Entwicklung eines Leitfadens zur Differenzialdiagnostik und zur Vermeidung von „Malpractice“. Dissertation zur Erlangung des Doktorgrades im Fachbereich Medizin, Universität Tübingen. [Online im Internet]. URL: [http://tobias-lib.uni-tuebingen.de/volltexte/2012/6052/pdf/Dissertation\\_Bungartz.pdf](http://tobias-lib.uni-tuebingen.de/volltexte/2012/6052/pdf/Dissertation_Bungartz.pdf) [Stand: 14.01.2013, 15:03]
13. Casey AC, Laufer MR (1997) Cervical agenesis: septic death after surgery. *Obstet Gynecol.* 90: 706-707
14. Communal PH, Chevret-Measson M, Golfier F, Raudrant D (2003) Sexuality after sigmoid colpopoiesis in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Fertil Steril.* 80: 600-606
15. David A, Carmil D, Bar-David E, Serr DM (1975) Congenital Absence of the Vagina Clinical and Psychologic Aspects. *Obstet Gynecol.* 46(4): 407-409
16. Davies MC, Creighton SM (2007) Vaginoplasty. *Curr Opin Urol.* 17 (6): 415-418
17. Dogmar AD, Broome A, Zuttermeister PC, Seibel M, Friedman R (1992) The prevalence and predictability of depression in infertile women. *Fertil Steril.* 58(6): 1158-63

18. Drews U (2006) Genitalgänge. Die Genitalgänge verschmelzen zwischen Rektum und Blase zum Lig. latum. A. Ausbildung der inneren Genitalorgane. Verlauf der Genitalgänge. Abrundung der Gonaden. Weibliche Entwicklung. Männliche Entwicklung. Descensus testis. Angeborene Leistenhernie. In: Kurzlehrbuch Embryologie. Drews U. Thieme, Stuttgart, 338-345
19. Eckloff T (2007) Die Geschlechtlichkeit des Menschen – Wie sexuelle Orientierung, Geschlechtsidentität und Geschlechtsrolle zusammenhängen. VDM Verlag, Saarbrücken.
20. Edmonds DK (2003) Congenital malformations of the genital tract and their management. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol. 17:1-18.
21. Epstein YM, Rosenberg HS (2005) Depression in primary versus secondary infertility egg recipient. Fertil Steril. 83(6): 1882-1884
22. Fedele L, Bianchi S, Frontino G, Fontana E, Restelli E, Bruni V (2008) The laparoscopic Vecchietti's modified technique in Rokitansky syndrome: anatomic, functional, and sexual long-term results. Am J Obstet Gynecol. 198: 377.e1-377.e6
23. Fliegner M, Krupp K, Brunner F, Briken P, Richter-Appelt H. Entwicklung des Fragebogens Einstellungen zur Mutterschaft (FEMu). In Vorbereitung.



24. Folch M, Pilgrim I, Konje JC (2000) Müllerian Agensis: Etiology, Diagnostics, and Management. *Obstet Gynecol Surv.* 55 (10): 644-649
25. Graf M (2004) Normale und gestörte Entwicklung der Genitalorgane. In: Hrgb: Baltzer J, Friese K, Graf M, Wolff F (2004) *Praxis der Gynäkologie und Geburtshilfe.* Thieme, Stuttgart, New York. 338-341
26. Heller-Boersma JG, Schmidt UH, Edmonds DK (2007) A randomized controlled trial of a cognitive-behavioural group intervention versus waiting-list control for women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: MRKH). *Hum Reprod.* 22(8): 2296-2301
27. Heller-Boersma JG, Schmidt UH, Edmonds DK (2009) Psychological distress in women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome, MRKH). *Psychosom.* 50: 277-281
28. Henning K, Strauß B (2000) Psychologische und psychosomatische Aspekte der ungewollten Kinderlosigkeit: Zum Stand der Forschung. In: *Ungewollte Kinderlosigkeit: psychologische Diagnostik, Beratung und Therapie.* Strauß B. Hogrefe-Verlag, Göttingen, Bern, Toronto, Seattle, 15-35
29. Hillmann J (2010) *Der Kinderwunsch im Kontext von Paarbeziehungen. Eine Analyse der Fertilitätsintentionen auf Grund der 1. Welle des*

Beziehungs- und Familienentwicklungspanels (PAIRFAM). Master-Arbeit im Fachbereich Wirtschafts- und Sozialwissenschaft, Universität Rostock

30. Holt R, Slade P (2003) Living with an incomplete vagina and womb: an interpretative phenomenological analysis of the experience of vaginal agenesis. *Psychol Health Med.* 8: 19-34
31. Huber K, Hoffmann S, Richter-Appelt H (2009) Das Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom. Eine Übersicht über den Stand der internationalen psychosomatischen Forschung. *Z Sexualforsch.* 22: 318-339
32. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA, LWPES/ESPE Consensus Group (2006) Consensus statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child.* 91: 554-563
33. Ishii-Kuntz M, Seccombe K (1989) The impact of children upon social support networks throughout the life course. *J Marriage Fam.* 51: 777-790
34. Ismail-Pratt IS, Bikoo M, Liao LM, Conway GS, Creighton SM (2007) Normalization of the vagina by dilator treatment alone in Complete Androgen Insensitivity Syndrome and Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome. *Hum Reprod.* 22: 2020-2024

35. Johnson C, Catalano D (1981) Childless elderly and their family supports. *Gerontologist*. 21: 610-618
36. Jenkner J (2007) Die Qualitative Inhaltsanalyse nach Mayring. Erscheinungsort [Online im Internet] URL: <https://www.ph-freiburg.de/projekte/quasus/einstiegstexte-in-methoden-der-qualitativen-sozial-unterrichts-und-schulforschung/datenauswertung/auswertungsmethoden/qual-inhaltsanalyse/qualitative-inhaltsanalyse-nach-mayring.html> [Stand: 18.05.2012, 17:30]
37. Kaloo P, Cooper M (2002) Laparoscopic-assisted Vecchietti procedure for creation of a neovagina: an analysis of five cases. *Aust New Zeal J Obstet Gynaecol*. 42: 307-310
38. Keckstein J, Kandolf O, Rauter G, Hudelist G (2008) Long-term outcome after laparoscopic creation of a neovagina in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome by a modified Vecchietti procedure. *Gynecol Surg*. 5: 21-25
39. Keith PM (1983) A comparison of the resources of parents and childless men and women in very old age. *Fam Relat*. 32: 403-409
40. Koropatnick S, Daniluk J, Pattison HA (1993) Infertility: a non- event transition. *Fertil Steril*. 59 (1): 163-71

41. Krupp K, Fliegner M, Brunner F, Brucker S, Rall K, Richter-Appelt H (2012) Wie erleben Personen mit kompletter Androgenresistenz, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom und polyzystischem Ovarialsyndrom den Kontakt zu anderen Betroffenen? *Geburtsh Frauenheilk* 72: 1-9
42. Krupp K (in Press) Fragebogen zum Erleben der eigenen Weiblichkeit (FB-W): Ergebnisse von Frauen mit Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom und Frauen mit polyzystischem Ovarsyndrom. *Psychother Psychosom Med Psychol*
43. Lang F (1994) Die Gestaltung informeller Hilfebeziehungen im hohen Alter – die Rolle von Elternschaft und Kinderlosigkeit: eine empirische Studie zur sozialen Unterstützung und deren Effekt auf die erlebte soziale Einbindung. Max-Planck-Institut für Bildungsforschung. Berlin: Ed. Sigma
44. Laggari V, Diareme S, Christogiorgos S, Deligeoroglou E, Christopoulos P, Tsiantis J, Creatsan G (2009) Anxiety and depression in adolescents with polycystic ovary syndrome and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *J Psychosom Obstet Gynaecol*. 30(2): 83-88
45. Langer M, Grunberger W, Ringler M (1990) Vaginal agenesis and congenital adrenal hyperplasia. Psychosocial sequelae of diagnosis and neovagina formation. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 69: 343-349

46. Ludwig KS (1998) The Mayer- Rokitansky- Küster syndrome. An analysis of its morphology and embryology. Part I: morphology. Arch Gynecol Obstet. 262: 1-26
47. Ludwig KS (1998) The Mayer- Rokitansky- Küster syndrome. An analysis of its morphology and embryology. Part II: embryology. Arch Gynecol Obstet. 262: 27-42
48. Möbus V, Kortenborn K, Kreienberg R, Friedberg V (1996) Long-term results after operative correction of vaginal aplasia. Am J Obstet Gynecol. 175: 617-624
49. Morcel K, Camborieux L, Guerrier D (2007) Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome. Orphanet J Rare Dis. 2: 13
50. Morcel K, Watrin T, Pasquier L, Rochard L, Le Caignec C, Dubourg C, Loget P, Paniel BJ, Odent S, David V, Pellerin I, Bendavid C, Guerrier D (2011) Utero-vaginal aplasia (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome) associated with deletions in known DiGeorge or DiGeorge-like loci. Orphanet J Rare Dis. 6: 9
51. Morgan EM, Quint EH (2006) Assessment of sexual functioning, mental health, and life goals in women with vaginal agenesis. Arch Sex Behav. 35: 607-618

52. Nadarajah S, Quek J, Rose GL, Edmonds DK (2005) Sexual function in women treated with dilators for vaginal agenesis. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 18: 39-42
53. Neinstein LS, Castle G (1983) Congenital Absence of the Vagina. *Am J Dis Child.* 137: 699-671
54. Pittock ST, Babovic-Vuksanovic D, Lteif A (2005) Clinical Report: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Anomaly and Its Associated Malformations. *Am J Med Genet.* 135A: 314-316
55. Prochnow C, Schweizer K, Richter-Appelt (2010) Körpererleben von Menschen mit verschiedenen Formen der Intersexualität. *Pädiat Prax.* 75: 179-190
56. Pschyrembel W, Dornblüth O. (Hrsg.) (2007) Pschyrembel Klinisches Wörterbuch, 261. Auflage, De Guyer Verlag, Berlin, 1186-1187
57. Reichman DE, Laufer MR (2010) Mayer- Rokitansky- Küster- Hauser syndrome: fertility counseling and treatment. *Fertil Steril.* 94: 1941-3
58. Richter-Appelt H (2007) Intersexualität. Störungen der Geschlechtsentwicklung. *Bundesgesundheitsblatt- Gesundheitsforschung- Gesundheitsschutz.* 50(1): 52-61

59. Schweizer K (2012) Sprache und Begrifflichkeiten. Intersexualität benennen. In: Intersexualität kontrovers. Grundlagen, Erfahrungen, Positionen. Schweizer K und Richter-Appelt H. Psychosozial-Verlag, 19-39
60. Schweizer K (2009) Geschlechtererleben und Coping bei Personen mit verschiedenen Formen der Intersexualität. Dissertation zur Erlangung des Doktorgrades im Fachbereich Psychologie, Universität Hamburg.
61. Simpson JL (1999) Genetics of the Female Reproductive Ducts. Am J Med Genet. 89: 224-239
62. Snarey JA, Son L, Kuehne V, Hauser S, Vaillant G (1987) The role of parenting in men's psychological development: A longitudinal study of early adulthood infertility and midlife generativity. Dev Psychol. 23: 593-603
63. Spence JT (1984) Gender identity and its implications for the concepts of masculinity and femininity. Nebr Symp Motiv. 32: 59-95
64. Stauber M, Weyerstahl T (2008) Duale Reihe Gynäkologie und Geburtshilfe, 3. Auflage, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 113-114
65. Strissel PL, Oppelt P, Cupisti S, Stiegler E, Beckmann MW, Strick R (2008) Assessment of Pituitary and Steroid Hormones and Members of

the TGF-beta Superfamily for Ovarian Function in Patients with Congenital Uterus and Vaginal Aplasia (MRKH Syndrome). University-Clinic Erlangen, Department of Gynaecology and Obstetrics, Laboratory of Molecular Medicine.

66.Thijssen RF, Hollanders JM, Willemsen EN, van der Heyden PM, van Dongen PW, Rolland R (1990) Successful pregnancy after ZIFT in a patient with congenital cervical atresia. *Obstet Gynecol.* 76: 902-904

67.Wartenberg H (1990) Die Entwicklung der Genitalorgane und Bildung der Gameten. In: Hinrichsen KV. *Humanembryologie. Lehrbuch und Atlas der vorgeburtlichen Entwicklung des Menschen.* Springer, Berlin, Heidelberg, New York, S 745 – 822

68.Weijenborg PTM, ter Kuile MM (2000) The effect of a group programme on women with the Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Br J Obstet Gynaecol.* 107: 365–368

69.Weltgesundheitsorganisation (2003). Definition „Lebensqualität“. [Online im Internet]. URL: [www.drnowrocki.de/empfehlung/lebensqualitaet.html](http://www.drnowrocki.de/empfehlung/lebensqualitaet.html) [Stand: 17.07.2012, 13:50]

70.Wood EG, Batzer FR, Corson SL (1999) Ovarian response to gonadotrophins, optimal method for oocyte retrieval and pregnancy outcome in patients with vaginal agenesis. *Hum Reprod.* 14: 1178-1181



<b>A Fragen zur eigenen Person</b>
------------------------------------

A0. Wie sind Sie auf unsere Studie aufmerksam geworden?

.....

A2. Wie alt sind Sie? ..... Jahre

A6. Haben Sie derzeit eine feste Partnerschaft?

Nein, ich habe keine feste Partnerschaft.

Ja, ich habe einen festen Partner.

Ja, ich habe eine feste Partnerin

A7. Familienstand:

ledig       verheiratet       getrennt       geschieden

verwitwet

A9. Welches ist Ihr höchster Abschluss?

Kein Schulabschluss

Hauptschulabschluss

Mittlere Reife/ Realschulabschluss

Abitur/ Fachabitur

Fachhochschule

Universität/ Hochschule

Im Folgenden möchten wir Ihnen einige Fragen zu Kindern stellen. Bitte beantworten Sie die folgenden Fragen auch, wenn Sie keine Kinder haben. Schreiben Sie bitte gegebenenfalls auf wie viele Kinder Sie haben und nennen Sie jeweils das Alter der Kinder.

A18. Haben Sie Kinder adoptiert?

Nein, ich möchte auch kein/e Kind/er adoptieren.

Nein, ich möchte aber gerne (ein) Kind/er adoptieren.

Nein, ich bin noch unsicher ob ich Kinder adoptieren möchte.

Nein, aber ich habe es versucht, (ein) Kind/er zu adoptieren.

Ich habe eine Adoption beantragt, das Verfahren läuft im Moment noch.

Ja, ich habe ..... Kind/er adoptiert.

Ja, ich habe bereits ..... Kind/er adoptiert und möchte gerne noch (ein) weitere(s) Kind/er adoptieren.

Alter der Kinder:

.....

Bitte beschreiben Sie kurz Ihre Gründe für diese Entscheidung:

.....

A19. Haben Sie Pflegekinder?

Nein, ich möchte auch keine Pflegekinder.

Nein, ich möchte aber gerne (ein) Pflegekind/er.

Nein, ich bin noch unsicher ob ich Pflegekinder möchte.

Nein, aber ich habe es versucht, (ein) Pflegekind/er zu bekommen.

Ich habe einen Antrag gestellt, das Verfahren läuft im Moment noch.

Ja, ich habe ..... Pflegekind/er.

Ja, ich habe bereits ..... Pflegekind/er und möchte gerne noch (ein) weitere(s) Pflegekind/er.

Alter der Kinder:

.....

Bitte beschreiben Sie kurz Ihre Gründe für diese Entscheidung:

.....

A20. Haben Sie - außer den eben genannten Möglichkeiten - andere Kinder?

(z.B. Kinder des Partners)

Nein.

Ja, und zwar:

.....

(Alter der Kinder: .....)

## **B Diagnose und Behandlung**

Im folgenden Teil geht es um Ihre Entwicklung, Mitteilung von Diagnosen, Erfahrungen mit medizinischer Behandlung und Ihre Zufriedenheit damit. Sollten Sie bei einzelnen Fragen die Jahresangaben bzw. Ihr Alter nicht genau wissen, schreiben Sie bitte eine Schätzung auf.

Zur Bezeichnung der einzelnen Diagnosen werden im Folgenden die Abkürzungen CAIS (Komplette Androgeninsensitivität/ Androgenresistenz), MRKHS (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom) und PCOS (Polyzystisches Ovar Syndrom) verwendet.

(Die Erklärung der Abkürzungen finden Sie auch auf Seite 3.)

### **Medizinischer Verdacht/ Diagnose**

B1. Wie alt waren Sie, als zum ersten Mal auffiel, dass mit Ihrem Körper etwas anders ist?

Alter: ..... Jahre und ..... Monate

Falls Sie sich an Ihr Alter nicht genau erinnern, schreiben Sie hier bitte eine Schätzung oder einen Zeitraum auf: .....

B5. Aus welchem Anlass erfolgten die Untersuchungen, die zur Diagnose von CAIS/ MRKHS/ PCOS geführt haben?

(Mehrfachantworten sind möglich)

- Regelblutung blieb aus
- Auffälligkeiten beim Zyklus
- erfolgloser Geschlechtsverkehr
- Petting (Partner hat es beim Streicheln bemerkt)
- Vorsorgeuntersuchung beim Arzt
- selbst getastet (z.B. beim „Selbst-Streicheln“ = Masturbation)
- fiel durch die Untersuchung anderer Fehlbildungen (z.B. Skelett, Niere...) auf
- auf Drängen der Mutter
- auf Drängen des Vaters
- Auffälligkeiten der Körperbehaarung
- Auffälligkeiten der Haut
- Auffälligkeiten beim Körpergewicht

anderes:

In den folgenden Fragen soll es um die Diagnostik von CAIS/ MRKHS/ PCOS bei Ihnen gehen: Bitte nennen Sie hier keine diagnostischen Maßnahmen, die aufgrund von Erkrankungen durchgeführt wurden, die nichts mit einem der genannten Syndrome zu tun haben.

B10. Durch wen wurde die aktuelle Diagnose gestellt?

Hausarzt       Frauenarzt       Kinderarzt

Endokrinologe (Hormonspezialist)  Arzt in Fachklinik     andere:

.....

B17. Welche Folgen der Diagnose sind Ihnen bekannt?

Geben Sie bitte auch an, in welchem Alter Sie gegebenenfalls davon erfahren haben.

Mir sind folgende Konsequenzen der Diagnose bekannt:

Einschränkungen oder Risiken (z.B. erhöhtes Risiko für bestimmte Erkrankungen; eingeschränkte Fruchtbarkeit)

Bitte beschreiben Sie, welche Folgen Ihnen bekannt sind und in welchem Alter Sie dies erfahren haben:

.....

B18. Welche der mitgeteilten Folgen der Diagnose beeinträchtigt Sie persönlich am stärksten? Bitte nennen Sie die jeweilige Konsequenz und geben Sie – wenn Sie möchten – eine kurze Begründung.

Konsequenz:

.....

Begründung:

.....

B21. Wurden bei Ihnen weitere Auffälligkeiten festgestellt?

(Mehrfachantworten sind möglich)

- Es liegen keine weiteren Auffälligkeiten vor.
  
- Nieren/ Harnwege
  
- Wirbelsäule/ Skelett (auch Finger, Zehen, Zähne, Kiefer)
  
- Herzfehler



Muskelschwäche

Hörschaden

Leistenbruchoperation als Kind

andere:

### **Behandlung**

B30. Wurde bei Ihnen eine Behandlung zur Herstellung einer Vagina (= Neovagina) durchgeführt?

Nein, eine solche Behandlung wurde nicht durchgeführt.

Gründe dafür:

.....



Wenn nein, gehen Sie bitte direkt zu Frage B41 (Seite 21).

Ja, es wurde eine Behandlung zur Herstellung einer Vagina durchgeführt.

Gründe dafür:

.....



Wenn ja, beantworten Sie bitte die folgenden Fragen.

B31. Welche Methode wurde zur Herstellung der Neovagina angewendet?

Bitte kreisen Sie in den ersten beiden Spalten jeweils ein, ob die genannte Methode bei Ihnen eingesetzt wurde („n“ für nein; „j“ für ja).

	n	j	Name der Methode	Beschreibung
1	n	j	Dehnung ohne Operation (Bougieren)	Nichtoperative Dehnung; Methode nach Frank
2	n	j	Wharton	Herstellung eines Neovaginalraums zwischen Mastdarm und Blase; der Wundkanal wird nicht mit Gewebe ausgekleidet sondern verheilt langsam über einer eingeführten Prothese.
3	n	j	Peritonealscheide = Methode nach Davydov	Ein Neovaginalraum wird hergestellt und mit <u>Bauchfell</u> ausgekleidet.
4	n	j	Sigmascheide	Ein Neovaginalraum wird hergestellt und mit einem <u>Stück des Darms</u> ausgekleidet.
5	n	j	McIndoe	Transplantation eines Hautpräparates: Ein Neovaginalraum wird hergestellt und mit einem <u>Hauttransplantat</u> ausgekleidet.(z.B. vom Oberschenkel oder Gesäß).
6	n	j	Williams	Verlängerung der Vagina nach außen durch Vernähung der Schamlippen.

7	n	j	Vecchietti	(Methode, bei der ein Bauchschnitt notwendig ist.) Diese Methode ist eine Verbindung von Operation und Dehnungsverfahren: Eine Kugel wird in die Vagina gebracht und mit Fäden verbunden, die durch die Bauchdecke laufen. Durch Zug an den Fäden wird die Vagina langsam verlängert. Während der Behandlung wird zur Befestigung der Zugfäden auf der Bauchdecke ein Halteapparat angebracht.
8	n	j	Vecchietti (Laparoskopisch)	wie oben, aber durch Bauchspiegelung (Schlüsselloch-Chirurgie) ausgeführt
9	n	j	Sonstige	Bitte beschreiben Sie die Methode kurz:  .....

Eine Behandlung zur Herstellung einer Neovagina wurde durchgeführt, die genaue Methode ist mir nicht (mehr) bekannt.

<b>D    Psychosexuelle Entwicklung</b>
--

D7.    Wie viele feste Beziehungen hatten Sie bisher in Ihrem Leben  
(einschließlich der aktuellen Beziehung)? Bitte geben Sie die Anzahl an:

D10.    Wie viele verschiedene Sexualpartner hatten Sie bisher in Ihrem Leben?

Bitte geben Sie die Anzahl an: .....

D14.    Fühlen Sie sich in Ihrer Sexualität eingeschränkt?

Nein

Ja

Wenn Sie möchten, beschreiben Sie bitte kurz, inwiefern Sie sich eingeschränkt  
fühlen: .....

<b>E Weiblichkeit</b>
-----------------------

In diesem letzten Abschnitt geht es darum, wie Sie Ihren Körper erleben und was für Sie Weiblichkeit bedeutet. Es kann sein, dass Sie im Folgenden auf Fragen stoßen, die Ihnen seltsam oder für Sie wenig passend erscheinen – wir möchten Sie dennoch bitten, alle Fragen möglichst vollständig zu beantworten.

**E1. Fragebogen zur Geschlechtsidentität (FGI)**

Versuchen Sie, sich möglichst spontan auf das festzulegen, was Ihnen als erstes in den Sinn kommt.

		trifft nicht zu	trifft wenig zu	teils/ teils	trifft ziemlich zu	trifft völlig zu
1	Ich bin mir meines gelebten Geschlechts innerlich sicher.					
2	Ich habe Spaß daran, mein Aussehen (Haare, Kleidung...) in Richtung auf das andere Geschlecht zu ändern.					
3	Ich habe Spaß daran, in die Rolle des anderen Geschlechts zu wechseln.					
4	Geschlechtszugehörigkeit ist etwas, was mir von außen aufgedrängt wird.					
5	Ich habe das Gefühl, dem Geschlecht in dem ich erzogen wurde zuzugehören, ganz gleich ob ich männliches oder weibliches Verhalten zeige.					

6	Ich habe das Gefühl, dem Geschlecht in dem ich erzogen wurde zuzugehören, ganz gleich ob ich männliche oder weibliche Eigenschaften habe.					
7	Ich habe das Gefühl, dem Geschlecht in dem ich erzogen wurde zuzugehören, ganz gleich ob ich äußerlich eher männlich oder eher weiblich wirke.					
8	Ich werde von anderen als Mann wahrgenommen.					
9	Ich werde von anderen als Frau wahrgenommen.					
10	Ich finde es gut, wenn andere Personen mein Geschlecht verwechseln.					
11	Ich hatte irgendwann einmal eine Zeit, in der ich mir meines Geschlechts nicht sicher war.					
12	Die Vorstellung, eine Frau zu sein, liegt mir fern.					
13	Die Vorstellung, ein Mann zu sein, liegt mir fern.					
14	Ich kann mir gut vorstellen, wie sich das anfühlt, eine Frau zu sein.					
15	Ich kann mir gut vorstellen, wie sich das anfühlt, ein Mann zu sein.					
		trifft nicht zu	trifft wenig zu	teils/ teils	trifft ziemlich zu	trifft völlig zu
16	Ich kann mir vorstellen, mich sowohl als Mann als auch als Frau zu fühlen.					
17	Ich fühle mich Männern ähnlicher als Frauen.					
18	Ich fühle mich Frauen ähnlicher als Männern.					

19	Ich habe ein Gefühl des „Frauseins“ in mir.					
20	Ich habe ein Gefühl des „Mannseins“ in mir.					
21	Ich habe das Gefühl, dass die Geschlechterrolle in der ich erzogen wurde, für mich nicht die richtige ist.					
22	Ich ziehe Kleider des anderen Geschlechts an, um mich sexuell zu erregen.					

### Fragen zur Menstruation



Wenn Sie noch nie eine Regelblutung/ Menstruation hatten, überspringen Sie bitte die Fragen zu Menstruation und gehen Sie direkt zu Frage E1

E14. Fühlen Sie sich in den letzten sechs Monaten durch den Rhythmus Ihrer Regelblutung oder deren Ausbleiben belastet?

nicht     wenig     mittelmäßig     ziemlich     sehr

Bemerkungen:

.....

E15. Wie sehr stimmen Sie den folgenden Aussagen zu?

		Stimme sehr zu	Stimme ziemlich zu	Mittelmäßig	Stimme wenig zu	Stimme nicht zu
1	Beim Thema Menstruation denke ich an Fruchtbarkeit und Schwangerschaft.					
2	Ich fühle mich auch ohne regelmäßige Menstruation als richtige Frau.					
3	Ich würde gerne einmal eine Menstruation erleben, auch wenn ich nicht fruchtbar bin.					
4	Menstruation spielt für mich nur eine Rolle im Zusammenhang mit Fruchtbarkeit.					
5	Durch meine fehlende Menstruation fühle ich mich in meiner Weiblichkeit eingeschränkt					
6	Ohne regelmäßige Menstruation fühle ich mich nicht als richtige Frau.					

### Kinderwunsch

E16. Wie stark wünschen Sie sich zur Zeit ein Kind?

- nicht    
 wenig    
 mittelmäßig    
 ziemlich    
 sehr

E18. Falls Sie keine Kinder bekommen können, wie stark belastet Sie Ihre Unfruchtbarkeit?



Entfällt; trifft nicht zu.

nicht     wenig     mittelmäßig     ziemlich     sehr

E19. Wie wichtig ist für die Zufriedenheit in Ihrem Leben die Fähigkeit, Kinder bekommen zu können?

nicht wichtig     wenig wichtig     mittelmäßig

ziemlich wichtig     sehr wichtig

E20. Wie ist Ihre Einstellung zum Thema Leihmutterschaft?

Mit dem Thema habe ich mich nicht beschäftigt.

Lehne ich ab, weil:

.....

Wäre für mich eine Option:

.....

Sonstiges:

.....

Bemerkungen:

.....

E21. Wie sehr fühlen Sie sich in den folgenden Bereichen durch Ihre eingeschränkte Fruchtbarkeit bzw. Unfruchtbarkeit beeinträchtigt?

Bitte kreuzen Sie jeweils an, wie sehr Sie sich in den folgenden Bereichen durch Ihre eingeschränkte Fruchtbarkeit bzw. Unfruchtbarkeit <b>beeinträchtigt</b> fühlen:		nicht	wenig	mittelmäßig	ziemlich	sehr
1	Weiblichkeit					
2	Neue Kontakte knüpfen					
3	Zufriedenheit mit dem eigenen Körper					
4	Körperkontakt					
5	Beruf					
6	Kontakte im Freundeskreis					
7	Sexualität					
8	Partnerschaft					
9	Umgang mit der eigenen Familie					
10	Lebenszufriedenheit					
11	Freizeitgestaltung					
12	Sonstiges:					

E22. Wie oft machen Sie sich in letzter Zeit über das Thema Fruchtbarkeit bzw. Unfruchtbarkeit Gedanken?

nie       selten       gelegentlich       oft       immer

E24. Bitte beurteilen Sie folgende Aussage:

Dass ich keine Kinder bekommen kann, macht mich häufig traurig.

stimme sehr zu       stimme ziemlich zu       mittelmäßig

stimme wenig zu       stimme nicht zu

## 9. Danksagung

Vor allem möchte ich Frau Prof. Dr. Hertha Richter-Appelt danken. Sie ermöglichte die Untersuchung des Themengebiets „Mutterschaft und Unfruchtbarkeit bei Frauen mit Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom“ und übernahm die Betreuung der Dissertation. Sie gab mir viel Freiraum und motivierte mich eigene Gedanken und Vorstellungen umzusetzen. Bei Fragen und Schwierigkeiten aller Art war sie immer erreichbar. Ich bin sehr dankbar für ihre umfangreichen Hilfestellungen und ihr Vertrauen.

Weiterhin danke ich allen Mitarbeitern und Mitarbeiterinnen des Hamburger Instituts für Sexualforschung und Forensische Psychiatrie für die angenehme Zeit die ich im Rahmen der Erstellung der Dissertation dort erleben durfte. Insbesondere möchte ich mich bei Kerstin Huber, Meike Fliegner und Franziska Brunner für Ihre unermüdliche Geduld, Hilfsbereitschaft, fachlichen Rat und kontinuierliche Motivation, ohne die diese Arbeit nicht möglich gewesen wäre, Katharina Schneider und Inga Becker für Ihre praktische und mentale Unterstützung bedanken.

Frau Prof. Dr. med. Brucker, Oberärztin der Universitätsfrauenklinik Tübingen, Gynäkologische Leiterin des Instituts für Frauengesundheit-BW und Kooperationspartnerin des, dieser Arbeit zugrundeliegenden,

Forschungsprojektes ermöglichte freundlicherweise die Verwendung von fotografischem Material der Universitäts-Frauenklinik Tübingen.

Nicht zuletzt waren mir Freunde und Familie eine große Stütze.

Ich danke nochmals gesondert Gunnar Grasse, der mich besonders in schwierigen Phasen der Arbeit wieder auf den richtigen Weg brachte und meinen Eltern, die mir dieses Studium und damit diese Arbeit ermöglicht und mich in jeder Lebenslage unterstützt haben.

Ein letztes und herzliches Dankeschön gilt allen Probandinnen, die an dem Forschungsprojekt Androgene, Lebensqualität und Weiblichkeit: Ein Vergleich von Frauen mit kompletter Androgeninsensitivität, Frauen mit Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom und Frauen mit Polyzystischem Ovar Syndrom teilnahmen und somit durch ihr persönliches Engagement diese und weitere Arbeiten möglich machten.

Vielen Dank

## **10. Lebenslauf**

Entfällt aus datenschutzrechtlichen Gründen.

## **Eidesstattliche Versicherung**

Ich versichere ausdrücklich, dass ich die Arbeit selbständig und ohne fremde Hilfe verfasst, andere als die von mir angegebenen Quellen und Hilfsmittel nicht benutzt und die aus den benutzten Werken wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen einzeln nach Ausgabe (Auflage und Jahr des Erscheinens), Band und Seite des benutzten Werkes kenntlich gemacht habe.

Ferner versichere ich, dass ich die Dissertation bisher nicht einem Fachvertreter an einer anderen Hochschule zur Überprüfung vorgelegt oder mich anderweitig um Zulassung zur Promotion beworben habe.

Unterschrift: .....