Diagnosis and Therapy of Female Genital Malformations (Part 2).

Guideline of the DGGG, OEGGG and SGGG (S2k Level, AWMF Registry Number 015/052, May 2019)

Diagnostik und Therapie weiblicher genitaler Fehlbildungen (Teil 2).

Leitlinie der DGGG, OEGGG und SGGG (S2k Level, AWMF-Registriernummer 015/052, Mai 2019)

Authors
Peter Oppelt1, Helge Binder1, Jacques Birraux2, Sara Brucker3, Irene Dingeldein4, Ruth Draths5, Felicitas Eckoldt6, Ulrich Füllers7, Olaf Hiort8, Dorit Hoffmann9, Markus Hoopmann3, Jürgen Hucke10, Matthias Korell11, Maritta Kühnert12, Barbara Ludwikowski13, Hans-Joachim Mentzel14, Dan mon O’Dey15, Katharina Rall1, Michael Riccabona16, Stefan Rimbach17, Norbert Schäffler18, Sandra Shavit19, Raimund Stein20, Boris Utsch21, Rene Wenzl22, Peter Wieacker23, Mazen Zeino24

Affiliations
1 Universitätsklinik für Gynäkologie, Geburtshilfe & gynäkologische Endokrinologie, Kepler Universitätsklinikum Linz, Linz, Austria
2 Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Genf, Genf, Switzerland
3 Universitäts-Frauenklinik, Tübingen, Germany
4 Universitätsklinik für Frauenheilkunde, Insel Spital, Bern, Switzerland
5 Frauenpraxis Buchenhof, Sursee, Switzerland
6 Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Jena, Jena, Germany
7 Gynäkologische Tagesklinik, Krefeld, Germany
8 Hormonzentrum für Kinder und Jugendliche – Lübeck, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Lübeck, Germany
9 Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Kantonsspital Winterthur, Winterthur, Switzerland
10 Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Agaplesion Bethesda Krankenhaus, Wuppertal, Germany
11 Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe, Johanna Etienne Krankenhaus, Neuss, Germany
12 Klinik für Geburtshilfe und Perinatalmedizin, Universitätsklinik Marburg, Marburg, Germany
13 Klinik für Kinderchirurgie und -urologie, Kinder- und Jugendkrankenhaus auf der Bult, Hannover, Germany
14 Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Jena, Jena, Germany
15 Klinik für Plastische, Rekonstruktive und Ästhetische Chirurgie und Handchirurgie, Lusinspital Aachen, Aachen, Germany
16 Klinische Abteilung für Kinderradiologie, Universitätsklinikum Graz, Graz, Austria
17 Abteilung für Gynäkologie und Geburtshilfe, Krankenhaus Agatharied, Hausham, Germany
18 Klinik für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie, Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Germany
19 Klinik für Kinderchirurgie, Luzerner Kantonsspital, Luzern, Switzerland
20 Zentrum für Kinder-, Jugend- und Rekonstruktive Urologie, Universitätsmedizin Mannheim, Mannheim, Germany
21 Abteilung für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Universitätsklinikum Gießen/Marburg, Gießen, Germany
22 Universitätsklinik für Frauenheilkunde, Medizinische Universität Wien, Wien, Austria
23 Institut für Humangenetik, Universitätsklinikum Münster, Münster, Germany
24 Universitätsklinik für Kinderchirurgie, Insel Spital, Bern, Switzerland

Key words
guideline, genital malformations, subseptate uterus, septate uterus, bicornuate uterus, unicorunate uterus, malformations of the uterine adnexa, uterine vascular malformations

Schlüsselwörter
Leitlinie, genitale Fehlbildungen, Uterus subseptus, Uterus septus, Uterus bicornis, Uterus unicorns, Fehlbildungen Adnexe, Fehlbildungen Gefäße

received 28.3.2021
accepted after revision 28.3.2021

Bibliography
Geburtsh Frauenheilk 2021; 81: 1329–1347
DOI 10.1055/a-1471-4988
ISSN 0016-5751
© 2021. Thieme. All rights reserved.
Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14, 70469 Stuttgart, Germany
I Guideline Information

Guidelines program of the DGGG, OEGGG and SGGG

For information on the guidelines program, please refer to the end of this guideline.

Citation format

Diagnosis and Therapy of Female Genital Malformations (Part 2). Guideline of the DGGG, SGGG and OEGGG (S2k Level, AWMF Registry Number 015/052, May 2019). Geburtsh Frauenheilk 2021; 81: 1329–1347

Guideline documents

The complete German-language long version of this guideline and a slide version of these guidelines as well as a list of the conflicts of interest of all the authors are available on the homepage of the AWMF: http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/015-052.html

Guideline authors

See ▶Tables 1 and 2.

Table 1 Lead author and/or coordinating guideline author.

<table>
<thead>
<tr>
<th>Author</th>
<th>AWMF professional society</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Prof. Dr. Peter Oppelt</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gynäkologische Endoskopie in DGGG [Gynecologic Endoscopy Working Group of the DGGG], Österreichische Gesellschaft für Gynäkologie &amp; Geburtshilfe [Austrian Society of Gynecology and Obstetrics]</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Table 2 Contributing guideline authors.

<table>
<thead>
<tr>
<th>Author</th>
<th>Mandate holder</th>
<th>DGGG working groups/AMFM/non-AWMF professional society/organization/association</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Binder Helge, Prof. Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG [Gynecologic Endoscopy Working Group of the DGGG]</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Birraux Jacques, Dr.</td>
<td>Schweizerische Gesellschaft für Kinderchirurgie [Swiss Society for Pediatric Surgery]</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Brucker Sara, Prof. Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG [Gynecologic Endoscopy Working Group of the DGGG]</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Dingeldein Irene, Dr.</td>
<td>Schweizerische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe [Swiss Society of Gynecology and Obstetrics]</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Draths Ruth, Dr.</td>
<td>Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für Kinder- und Jugendgynäkologie [Swiss Working Group on Pediatric and Adolescent Gynecology]</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Eckoldt Felicitas, Prof. Dr.</td>
<td>Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie [German Society for Pediatric Surgery]</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Füllers Ulrich, Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG [Gynecologic Endoscopy Working Group of the DGGG]</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Hiort Olaf, Prof. Dr.</td>
<td>Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin [German Society of Pediatrics and Adolescent Medicine]</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
The guideline was moderated by Dr. med. Monika Nothacker (AWMF-certified guideline moderator).

### Table 2 Contributing guideline authors. (Continued)

<table>
<thead>
<tr>
<th>Author Mandate holder</th>
<th>DGGG working groups/AWMF/non-AWMF professional society/organization/association</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Hoffmann Donit, Dr.</td>
<td>Schweizerische Gesellschaft für Pädiatrie [Swiss Society of Pediatrics]</td>
</tr>
<tr>
<td>Hoopmann Markus, PD Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft für Ultrasschalldiagnostik in DGGG [Working Group for Ultrasound Diagnostics in the DGGG]</td>
</tr>
<tr>
<td>Hucke Jürgen, Prof. Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG [Gynecologic Endoscopy Working Group of the DGGG]</td>
</tr>
<tr>
<td>Korell Matthias, PD Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG [Gynecologic Endoscopy Working Group of the DGGG]</td>
</tr>
<tr>
<td>Kühnert Maritta, Prof. Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft Geburtshilfe &amp; Pränatalmedizin in DGGG [Obstetrics and Prenatal Medicine Working Group of the DGGG]</td>
</tr>
<tr>
<td>Ludwikowski Barbara PD Dr.</td>
<td>Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie [German Society for Pediatric Surgery]</td>
</tr>
<tr>
<td>Mentzel Hansjoachim, Prof. Dr.</td>
<td>Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie [Society for Pediatric Radiology]</td>
</tr>
<tr>
<td>O’Dey Dan mon, PD Dr.</td>
<td>Deutsche Gesellschaft der Plastischen, Rekonstruktiven und Ästhetischen Chirurgen [German Society of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgeons]</td>
</tr>
<tr>
<td>Rail Katharina, Dr.</td>
<td>AG Kinder- und Jugendgynäkologie in DGGG [Pediatric and Adolescent Gynecology Working Group of the DGGG]</td>
</tr>
<tr>
<td>Riccabona Michael, Univ.-Prof. Dr.</td>
<td>Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie [Society for Pediatric Radiology]</td>
</tr>
<tr>
<td>Rimbach Stefan, PD Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG [Gynecologic Endoscopy Working Group of the DGGG]</td>
</tr>
<tr>
<td>Schäffler Norbert, Dr.</td>
<td>Deutsches Kollegium für Psychosomatische Medizin [German Collegium of Psychosomatic Medicine]</td>
</tr>
<tr>
<td>Shavit Sandra, Dr.</td>
<td>Schweizerische Gesellschaft für Kinderchirurgie [Swiss Society of Pediatric Surgery]</td>
</tr>
<tr>
<td>Stein Raimund, Prof. Dr.</td>
<td>Deutsche Gesellschaft für Urologie [German Society of Urology]</td>
</tr>
<tr>
<td>Utsch Boris, PD Dr.</td>
<td>Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin [German Society of Pediatrics and Adolescent Medicine]</td>
</tr>
<tr>
<td>Wenzl Rene, Prof. Dr.</td>
<td>Österreichische Gesellschaft für Gynäkologie &amp; Geburtshilfe [Austrian Society of Gynecology and Obstetrics]</td>
</tr>
<tr>
<td>Wieacker Peter, Prof. Dr.</td>
<td>Deutsche Gesellschaft für Humangenetik [German Society of Human Genetics]</td>
</tr>
<tr>
<td>Zeino Mazen, Dr.</td>
<td>Schweizerische Gesellschaft für Kinderurologie [Swiss Society for Pediatric Urology]</td>
</tr>
</tbody>
</table>

### II Guideline Application

#### Purpose and objectives

This guideline aims to present feasible diagnostic and therapeutic approaches for patients with congenital malformations of the female genital tract.

#### Targeted areas of patient care

1. Hospital care
2. Outpatient care
3. Day-patient care
4. Senior consultant/medical specialist care

#### Target user group/target audience

This guideline is aimed at the following groups of people:
- Practice-based gynecologists
- Hospital-based gynecologists
- Practice-based physicians of pediatric and adolescent medicine
- Hospital-based physicians of pediatric and adolescent medicine
- Practice-based pediatric surgeons
- Hospital-based pediatric surgeons
- Practice-based pediatric radiology physicians
- Hospital-based pediatric radiology physicians
- Practice-based pediatric urologists
- Hospital-based pediatric urologists
- Practice-based physicians of psychosomatic medicine and psychologists
- Hospital-based physicians of psychosomatic medicine and psychologists

The guideline also aims to provide information to other medical professionals who care for female patients with genital malformations, e.g., nursing staff.

#### Adoption and period of validity

The validity of this guideline was confirmed by the executive boards/heads of the participating medical professional societies, working groups, organizations and associations as well as the boards of the DGGG, the DGGG guidelines commission, the SGGG and the OEGGG in the 4th quarter of 2019 and was thus approved in its entirety. This guideline is valid from 1st May 2019 through to 30th May 2024. Because of the contents of this guideline, this period of validity is only an estimate.

### III Methodology

#### Basic principles

The method used to prepare this guideline was determined by the class to which this guideline was assigned. The AWMF Guidance Manual (version 1.0) has set out the respective rules and requirements for different classes of guidelines. Guidelines are differentiated into lowest (S1), intermediate (S2), and highest (S3) class. The lowest class is defined as consisting of a set of recommenda-
tions for action compiled by a non-representative group of experts. In 2004, the S2 class was divided into two subclasses: a systematic evidence-based subclass (S2e) and a structural consensus-based subclass (S2k). The highest S3 class combines both approaches.

This guideline has been classified as: S2k

Grading of recommendations

The grading of evidence based on the systematic search, selection, evaluation and synthesis of an evidence base which is then used to grade recommendations is not envisaged for S2k guidelines. The different individual statements and recommendations are only differentiated linguistically, not by the use of symbols (Table 3):

<table>
<thead>
<tr>
<th>Description of binding character</th>
<th>Expression</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Strong recommendation with highly binding character</td>
<td>must/must not</td>
</tr>
<tr>
<td>Regular recommendation with moderately binding character</td>
<td>should/should not</td>
</tr>
<tr>
<td>Open recommendation with limited binding character</td>
<td>may/may not</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Statements

Expositions or explanations of specific facts, circumstances or problems without any direct recommendations for action included in this guideline are referred to as “statements”. It is not possible to provide any information about the grading of evidence for these statements.

Achieving consensus and level of consensus

At structured NIH-type consensus-based conferences (S2k/S3 level), authorized participants attending the session vote on draft statements and recommendations. The process is as follows. A recommendation is presented, its contents are discussed, proposed changes are put forward, and finally, all proposed changes are voted on. If a consensus (> 75% of votes) is not achieved, there is another round of discussions, followed by a repeat vote. Finally, the extent of consensus is determined based on the number of participants (Table 4):

<table>
<thead>
<tr>
<th>Symbol</th>
<th>Level of consensus</th>
<th>Extent of agreement in percent</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>+++</td>
<td>Strong consensus</td>
<td>&gt; 95% of participants agree</td>
</tr>
<tr>
<td>++</td>
<td>Consensus</td>
<td>&gt; 75–95% of participants agree</td>
</tr>
<tr>
<td>+</td>
<td>Majority agreement</td>
<td>&gt; 50–75% of participants agree</td>
</tr>
<tr>
<td>-</td>
<td>No consensus</td>
<td>&lt; 51% of participants agree</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Expert consensus

As the term already indicates, this refers to consensus decisions taken specifically with regard to recommendations/statements issued without a prior systematic search of the literature (S2k) or where evidence is lacking (S2e/S3). The term “expert consensus” (EC) used here is synonymous with terms used in other guidelines such as “good clinical practice” (GCP) or “clinical consensus point” (CCP). The strength of the recommendation is graded as previously described in the chapter on the grading of recommendations but without the use of symbols; it is only expressed semantically (“must”/“must not” or “should”/“should not” or “may”/“may not”).

IV Guideline

9 Malformations of the uterus

Arcuate uterus/subseptate uterus/septate uterus (VCUAM U1a–c; ESHRE/ESGE Class U 1–2)

9.1 Definition

Fusion of the Mullerian ducts has occurred but in cases with a single uterus, resorption of the sagittal septum either did not occur or was only partial. A subseptate uterus is defined as an outwardly almost normally shaped, often slightly wider uterus with a sagittal septum which does not create a separation across the entire length of the uterine cavity. A subseptate septum is longer than the indentation occurring with an arcuate uterus but shorter than the septum of a septate uterus. Septate uterus is used to describe a uterus in which the septum separates more than half of the uterine cavity, often extending down to the uterine cervix.

9.2 Diagnostic imaging

The initial suspicion of uterine malformation is often based on two-dimensional ultrasound. A more precise differentiation can be obtained with 3D vaginal sonography and magnetic resonance imaging (MRI). Invasive diagnostic methods include hysteroscopy and laparoscopy. The outer contour of the uterus, the thickness of the myometrial wall, a thickened fundus of uterus, the presence and extent of the central fundal indentation and the shape of the uterine cavity are diagnostic criteria. The key concern is to differentiate this malformation from bicornuate uterus.

9.3 Arcuate uterus (VCUAM U1a; ESHRE/ESGE Class U1)

Arcuate uterus may also be interpreted as the smallest manifestation of a uterine septum.

9.3.1 Specific features

There are no confirmed data on whether an arcuate uterus may cause sterility.

9.3.2 Therapy

Surgical correction of an arcuate uterus should be carried out in patients with recurrent miscarriage. The procedure consists of a median incision of a wide septum using hysteroscopic scissors or the needle electrode of a resectoscope.
9.4 Subseptate uterus  
(VCUAM U1b; ESHRE/ESGE Class U2)

9.4.1 Specific features
A subseptate uterus has a negative impact on fertility due to increased rates of early and late miscarriage. This is compounded by higher numbers of cases with malpresentation and higher rates of fetal growth restriction, stillbirth and dystocia. Women with a subseptate uterus and idiopathic sterility benefit from dissection of the septum.

9.4.2 Specific diagnostic workup
3D ultrasound and MRI are non-invasive methods which can be used to obtain a differential diagnosis. Hysteroscopy is used to assess the size of the intracavitary septum. A laparoscopy to obtain an external evaluation of the uterus and differentiate it from bicornuate uterus is recommended.

9.4.3 Therapy
As hysteroscopy for surgical correction is now a simple procedure, a preventive incision of the septum should be considered in women wanting to have children. The dissection should be carried out before starting assisted reproductive technology procedures and in cases with recurrent miscarriage. The septum is incised using hysteroscopic scissors or the needle electrode of a resectoscope. The incision should be extended until the shape of the uterine cavity appears normal. Whether this is carried out under simultaneous laparoscopic monitoring depends on the surgeon’s experience. Dissection is recommended in cases with a low proliferative endometrium.

9.4.4 Specific follow-up care
Special follow-up care after surgical correction is not necessary. Reliable contraception for the duration of the healing period of three months is advised.

9.5 Septate uterus  
(VCUAM U1c; ESHRE/ESGE Class U2)

9.5.1 Specific features
A septate uterus has a negative impact on fertility due to the increased rates of early and late miscarriage. In addition, higher numbers of cases with malpresentation, higher rates of fetal growth restriction, stillbirth and dystocia are observed in these patients. There are no confirmed data but some indications that a septate uterus may cause sterility. As noted above for subseptate uterus, the data is limited.

9.5.2 Specific diagnostic workup
3D ultrasound and MRI are non-invasive methods used to obtain a differential diagnosis which differentiates between septate and bicornuate uterus. Direct visualization is possible with a hysteroscopy. A laparoscopy to obtain an external assessment of the uterus and differentiate this malformation from bicornuate uterus is strongly recommended.

9.5.3 Therapy
Compared to a subseptate uterus (9.4.3), the septum in a septate uterus usually extends from the fundus down to the cervix. The cervical part of the septum should not be dissected as cervical insufficiency in a subsequent pregnancy is possible. It requires particular skill on the part of the surgeon to find the correct level of dissection when the contralateral cavity cannot be visualized. To avoid complications, carrying out this procedure under laparoscopic control is strongly recommended. The procedure should be carried out in a low proliferative endometrium. If necessary, prior hormone suppressive treatment using a GnRH agonist or ovulation inhibitors should be considered at the time of the surgical procedure. Abdominal metroplasty has been entirely replaced by surgical hysteroscopy and the technique is therefore obsolete.

9.5.4 Specific follow-up care
Special follow-up care after surgical correction is not necessary. Reliable contraception for the duration of the healing period of three months is advised. The fetus may be delivered vaginally. The medical center where the patient gives birth must be informed about the surgical intervention.

<table>
<thead>
<tr>
<th>Consensus-based Recommendation 9.E22</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Expert consensus</td>
</tr>
<tr>
<td>Prophylactic surgery should not be carried out in patients with arcuate uterus.</td>
</tr>
<tr>
<td>Surgical correction of arcuate uterus should be carried out in patients with recurrent miscarriage.</td>
</tr>
<tr>
<td>The decision to carry out prophylactic surgery must be discussed on a case-by-case basis, and depends on the patient’s age and how much she wishes to have children. The procedure is not recommended for patients with septate uterus because of the relatively common complications of pregnancy.</td>
</tr>
<tr>
<td>Hysteroscopic surgery should be carried out to treat subseptate and septate uterus in patients with sterility and patients with recurrent miscarriage.</td>
</tr>
<tr>
<td>Hysteroscopic dissection of the septum should be carried out when the endometrium is flat. The simplest way of achieving this is if the procedure is carried out after menstruation. Prior treatment with drugs is not absolutely necessary but using drugs is acceptable to ensure optimal timing of the surgical procedure.</td>
</tr>
</tbody>
</table>

<table>
<thead>
<tr>
<th>Consensus-based Statement 9.S24</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Expert consensus</td>
</tr>
<tr>
<td>The definition of arcuate uterus is imprecise and is generally based on the examiner’s subjective assessment.</td>
</tr>
<tr>
<td>The significance of arcuate uterus on patients’ reproductive capacity is not clear.</td>
</tr>
<tr>
<td>The currently available evidence on the impact of surgical treatment of subseptate and septate uterus on pregnancy rates is insufficient.</td>
</tr>
</tbody>
</table>
Consensus-based Statement 9.S25

Expert consensus | Level of consensus +++
--- | ---
Placement of an intrauterine foreign body after dissection of the septum does not offer any proven benefits. It is not clear whether treatment with hormonal drugs after surgery to improve wound healing is useful and/or necessary. Transcervical dissection of the septum is not a contraindication for vaginal delivery.

9.6 Bicornuate uterus

(VCUAM U2; ESHRE/ESGE Class U 3)

9.6.1 Specific features

Formation of a bicornuate unicollis or bicollis uterus with or without vaginal duplication is the result of impairment in the fusion of the two Mullerian ducts. Bicornuate unicollis uterus is the most common anomaly.

9.6.2 Specific diagnostic workup

The same diagnostic methods are used to diagnose subseptate and septate uterus. The use of 3D ultrasound and MRI are non-invasive methods to obtain a differential diagnosis which differentiates between septate and bicornuate uterus. A laparoscopy for external assessment of the uterus is strongly recommended.

9.6.3 Therapy

Consensus-based Statement 9.S26

Expert consensus | Level of consensus +++
--- | ---
Abdominal metroplasty is associated with a better birth rate and lower miscarriage and preterm birth rates in patients with bicornuate uterus and a history of recurrent miscarriage or preterm birth. The decision whether surgery is indicated should be made after carefully weighing up the available still inconclusive data on benefits and risks.

If hematometra is present and symptomatic in a patient with bicornuate uterus and horns equal in shape and volume on each side, metroplasty should be carried out even if the patient has an uneventful obstetric history.

Delivery in patients who have had abdominal metroplasty must be by primary cesarean section.

Consensus-based Recommendation 7.E23

Expert consensus | Level of consensus +++
--- | ---
Pregnancies occurring in a rudimentary horn must be resected together with the horn.

Consensus-based Statement 9.S27

Expert consensus | Level of consensus +++
The miscarriage and preterm birth rates are higher in cases with unicornuate uterus.

Treatment (resection of the rudimentary horn) is only indicated if the communicating or noncommunicating horns contain endometrial tissue to prevent dysmenorrhea, hematometra and endometriosis and avoid problems occurring in the event of a pregnancy.

10 Malformations of the uterine adnexa

(ESHRE/ESGE free description; VCUAM A1–3)

Consensus-based Statement 10.S28

Expert consensus | Level of consensus +++
--- | ---
1. Congenital malformations of the adnexa are rare.
2. Unilateral adnexal malformations often do not require treatment.
3. Hormone substitution must be considered in cases with ovarian insufficiency due to ovarian malformation, and the decision whether hormone substitution is indicated must be taken on an individual basis.
4. The standard method used to treat sterility is assisted reproduction technology.
5. Attempts at surgical reconstruction are only indicated in individual cases.

Consensus-based Recommendation 10.E24

Expert consensus | Level of consensus +++
--- | ---
If there is a suspicion of congenital malformation of the adnexa, the patient should be referred to a center which has the necessary experience in this area for a further diagnostic workup and/or therapy.

11 Complex urogenital malformations

This chapter deals with female genital malformations in infants. The chapter covers malformations of the urogenital sinus, cloacal malformation and bladder extrophy-epispadias complex, from their epidemiology to their treatment and follow-up care. For more details on Chapter 11, please refer to the long German-language version available on the homepage of the AWMF.

12 Congenital vascular malformations

Consensus-based Statement 12.S57

Expert consensus | Level of consensus +++
--- | ---
1. Congenital vascular anomalies of the female genital tract are very rare. There are very few reports in the literature, most of them in the form of case reports.
2. The frequency of uterine vascular malformations in premenopausal bleeding disorders appears to be 3–4%. However, the available data are insufficient.
Consensus-based Recommendation 12.E54
Expert consensus Level of consensus +++
The recommended therapeutic approach consists of watchful waiting. Catheter embolization may be discussed in cases with large malformations. Alternatively: Beta-blockers should be used for the conservative treatment of hemangiomas in children.

13 Associated malformations
Because the developmental processes of the paramesonephric (Mullerian) ducts, mesonephric (Wolffian) ducts and the urogenital sinus are interconnected, malformations of the Mullerian ducts lead to associated malformations [1,2].
The mechanisms of female urogenital development are based on a complex signal transduction system. Wnt and Hox genes along with BMP (bone morphogenetic protein) and WT-1 (Wilms’ tumor) suppressor genes play a key role [3−5]. The mesonephric ducts and their interaction with the urogenital sinus over time affect the correct development of the paramesonephric ducts and their anatomical relationship to the urinary tract. Developmental disorders can lead to a large number of associated malformations, for example, of the kidneys, urinary tract, bladder and skeletal system as well as anorectal malformations.

Consensus-based Statement 13.S58
Expert consensus Level of consensus +++
Associated malformations (primarily of the renal system, skeletal system, adnexa, inguinal hernias) are found in around 30% of cases with female genital malformations.

Consensus-based Recommendation 13.E55
Expert consensus Level of consensus +++
Renal ultrasound must also be carried out when investigating for potential urogenital malformations. Decisions about additional investigations should depend on the extent of findings, the clinical presentation, and the patient’s planned approach.

14 Obstetric management
In patients with genital anomalies, the question arises whether vaginal delivery is feasible. In many cases, spontaneous delivery is possible. The general rule is that the obstetrician must decide on the delivery mode together with the pregnant patient. The specific individual circumstances of the malformation and the extent of the malformation must be taken into account, and the obstetric management must be adapted accordingly. Below are statements and recommendations on the obstetric management of various malformations [4,6,7].

14.1 Cloaca
Consensus-based Statement 14.S59
Expert consensus Level of consensus +++
Cloacal malformation and its subsequent surgical correction do not constitute a contraindication for pregnancy per se. But on principle, the pregnancy must be classed as a high-risk pregnancy. Delivery by cesarean section is recommended for these patients, particularly patients who have had reconstructive vaginal surgery.

Consensus-based Recommendation 14.E56
Expert consensus Level of consensus +++
In principle, pregnancy is possible, but all pregnancies should be classed as high-risk pregnancies and patients should be delivered by cesarean section.

14.2 Bladder extrophy
Consensus-based Statement 14.S60
Expert consensus Level of consensus +++
Patients who had primary reconstruction for bladder extrophy and patients with primary or secondary urinary diversion may become pregnant. The malformation and subsequent surgical correction do not constitute a contraindication for pregnancy per se. But the pregnancy must, on principle, be classed as a high-risk pregnancy.

Consensus-based Recommendation 14.E57
Expert consensus Level of consensus +++
In principle, pregnancy is possible, but all pregnancies should be classed as high-risk pregnancies and patients should be delivered by cesarean section.

14.3 Congenital anomalies of the vulva
Consensus-based Statement 14.S61
Expert consensus Level of consensus +++
Malformations and synechiae of the lesser or greater labia rarely require surgical intervention. Surgical intervention is more often required to treat androgenital syndrome (AGS). Venous malformations of the vulva must be differentiated from vulvar varicosities during pregnancy. Obstetric management is usually not affected by congenital anomalies of the lesser or greater labia.

Consensus-based Recommendation 14.E58
Expert consensus Level of consensus +++
If surgical correction of the external genitalia is carried out in a case with AGS, this rarely has an impact on the choice of delivery mode. Individualized birth planning is only required in cases with extensive vulvar vascular changes.
starting here:}

14.4 Vagina

**Consensus-based Recommendation 14.E59**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expert consensus</th>
<th>Level of consensus ++</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td><strong>Consensus-based Recommendation 14.E60</strong></td>
<td>Level of consensus ++</td>
</tr>
<tr>
<td>Expert consensus</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

14.5 Congenital anomalies of the uterus

**Consensus-based Statement 15.S63**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expert consensus</th>
<th>Level of consensus ++</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Obstetric compli-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>cations are most</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>common in patients</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>with septate</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>uterus and lowest</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>in patients with</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>arcuate uterus.</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Postpartum bleed-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>ing due to retained</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>placenta may occur.</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Pregnancy-induced</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>hypertension is com-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>mon in pregnant pa-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>tients with concomi-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>tant renal malforma-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>tions or unilateral</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>renal agenesis.</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Miscarriages occur</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>most commonly in the</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>first and second trimester of</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>pregnancy.</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>The risk of uterine rupture</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>during pregnancy in cases</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>with an obstructed</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>or rudimentary uterine horn is around 90%.</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

15 Psychosomatic care

15.1 Quality of life, psychological comorbidities, stressful issues

**Consensus-based Statement 15.S64**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expert consensus</th>
<th>Level of consensus ++</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Transverse and</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>longitudinal vaginal septa are usually diagnosed prior to</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>conception. It is important to be aware of the possibility of</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>coincidental anomalies, particularly uterine anomalies.</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

**Consensus-based Recommendation 15.E61**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expert consensus</th>
<th>Level of consensus ++</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Key stressful issues around femininity, sexuality and a (possi-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>bly unattainable) wish to become pregnant should be addressed by</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>the primary healthcare practitioner (who is based locally and</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>provides care to the affected patient prior to treatment and</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>post treatment) together with the affected patient in an age-appropriate manner. Respecting the patient’s privacy and confidentiality are imperative, also when caring for under-age patients. When the patient is initially diagnosed, the main focus is on the medical information, the emotional experience, dealing with the malformation, and communicating the malformation to family members and friends. Suitable offers of care and support should be provided where required.</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

15.2 Psychosomatic considerations during diagnosis and treatment

**Consensus-based Statement 15.S65**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expert consensus</th>
<th>Level of consensus ++</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Patients are often diagnosed at a sensitive stage in puberty which is characterized by insecurity about their self-image and developing their own identity, as well as physical, social, and cognitive changes. For both the affected patient and those caring for her, the treating physicians are the first role models on how to communicate and deal with the malformation.</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

**Consensus-based Recommendation 15.E62**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expert consensus</th>
<th>Level of consensus ++</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>A cautious approach must be taken during physical diagnostic</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>examinations and when communicating the diagnosis. It is essential to be particularly careful when choosing words to refer to and describe the malformation to counteract the affected patient’s possible insecurity about her self-image. At the same time, the assumed stress the diagnosis causes for the patient must be addressed and acted on, where necessary.</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>It is important to ensure that, in addition to providing detailed, age-appropriate medical information in layman’s terms about the diagnosed malformation, the patient is likewise given information on how much she resembles other girls/women. Depending on the patient’s age, the patient’s parent(s)/guardian/confidant or partner must be offered the option of being present during doctor-patient discussions to provide emotional and social support, if the patient agrees to this. Topics and questions raised by them must also be addressed.</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

15.3 Psychosomatic diagnosis

**Consensus-based Recommendation 15.E63**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expert consensus</th>
<th>Level of consensus ++</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>In cases with persistent mental stress or who have prior risk factors for developing a mental illness (psychosocial stresses, previous psychosomatic/psychiatric illness) or an ongoing psychological comorbidity or at the patient’s request, the patient must undergo an extensive psychosomatic examination and receive psychosomatic-psychotherapeutic treatment, if necessary. Routine psychosomatic examination or treatment of all patients does not appear to be necessary.</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
15.4 Special approach/situation: children and adolescents

Age-appropriate and repeated discussions of the diagnosis with children and adolescents are important, and the approach which is taken will differ depending on the timepoint when the diagnosis is made and the impact of the malformation.

15.5 Malformation of the external genitalia

Because of its external visibility, early diagnosis of this type of malformation is possible, usually in early childhood. In this case, continuous age-appropriate support is required.

15.6 Genital malformations affecting puberty and/or sexuality

These are usually only diagnosed at a late stage (in puberty). When the diagnosis is discussed, the meeting should be attended by someone the patient trusts. The patient may often wish to include her partner and the inclusion of the partner is often experienced as positive.

15.7 Special approach/situation: surgical treatment to create a vagina

Emotional/sexual maturity are important preconditions for the surgical creation of a vagina. The suitable age for this appears to be 16–18 years.

15.8 Psychosomatic interventions

While in retrospect, affected patients talk about having a great need of support after receiving the diagnosis, the obstacles to availing themselves of this support at the time of diagnosis appear to be high. Providing information on available psychosomatic counseling and support services as part of the standard care offered to affected patients and facilitating contacts to other affected (same-age) girls or women appears to be helpful [8, 9].

Consensus-based Statement 15.S67

Expert consensus Level of consensus +++

Emotional/sexual maturity are important preconditions for compliance by the affected patient following surgery for vaginal aplasia.

Consensus-based Recommendation 15.E65

Expert consensus Level of consensus +++

Surgery to create a vagina must be planned together with the affected patient. It appears that neither early surgery (before reaching emotional/sexual maturity) nor late surgery are good. The need to use a dilator, which is usually required, must be discussed in detail with the patient before starting treatment and must be practiced after surgery in hospital with the support of trained clinical staff.

15.9 Self-help groups/networks

While in retrospect, affected patients talk about having a great need of support after receiving the diagnosis, the obstacles to availing themselves of this support at the time of diagnosis appear to be high. Providing information on available psychosomatic counseling and support services as part of the standard care offered to affected patients and facilitating contacts to other affected (same-age) girls or women appears to be helpful [8, 9].

Consensus-based Statement 15.S68

Expert consensus Level of consensus +++

Psychosomatic interventions may help affected patients to cope better with the malformation. The barriers stopping people from accessing this support appear to be high.

Consensus-based Recommendation 15.E66

Expert consensus Level of consensus +++

The threshold for accessing standard psychosomatic counseling and treatment services should be low. Patients should be informed about available counseling services as soon as possible after receiving the diagnosis.

Two targeted evaluated psychotherapeutic interventions for affected women with Mayer-Rokitanski-Küster-Hauser syndrome (MRKHS) have been described, and offers of support for affected patients should be guided by these approaches. Targeted evaluated programs for women with other genital malformations are still lacking.

16 Tumor risk

Risk of bladder tumors in patients with bladder extrophy

Consensus-based Statement 15.S69

Expert consensus Level of consensus +++

There are a number of self-help groups for different types of malformations. Communicating and exchanging experiences with other affected persons is felt to be very helpful and reduces the stress.

Consensus-based Recommendation 15.E67

Expert consensus Level of consensus +++

Women with genital malformations must be able to contact other affected women early on after receiving the diagnosis. Treatment centers must facilitate contacts between affected women/girls, for example through self-help days or online services (e.g., closed discussion forums).

Consensus-based Statement 16.S70

Expert consensus Level of consensus +++

The presence of a genital malformation may be associated with a higher tumor risk (bladder extrophy) or may mask typical symptoms (endometrial carcinoma). There has also been a report of a tumor developing in a neovagina.
Consensus-based Recommendation 16.E68

**Expert consensus**

Consensus-based Recommendation 16.E68

**Expert consensus**

It is important to consider the possibility of coincidental uterovaginal malformation and endometrial carcinoma.

After the neovagina has been created, the patient should attend regular screening appointments in the same way as women without malformations do.

An annual follow-up examination starting 10 years after surgery and which includes endoscopy of the bladder and an ultrasound examination must be recommended to asymptomatic patients with genital malformation and bladder augmentation. A prompt diagnostic workup must be carried out if they present with symptoms such as macrohema- maturia or increasing hydronephrosis.

Tumor risk associated with disorders of sex development (DSD)

Consensus-based Statement 16.S71

**Expert consensus**

Current studies confirm a higher risk of TSPY-positive variants in persons with DSD.

See also the 174-001 German-language guideline on variants of sex development [German title: Varianten der Geschlechtsentwicklung].

Consensus-based Recommendation 16.E69

**Expert consensus**

As many tumors only develop in adolescence or adulthood, the gonads should no longer be simply resected in childhood without further thought. And orchidopexy or other surgical procedure in childhood could offer the option of carrying out a biopsy at the same time. Appropriate processing of the biopsy sample as described in the long version is important. Even in adolescence or adulthood, the decision to carry out a gonadectomy should be made on a case-by-case basis which takes account of the above-listed risk factors. Annual screening with palpation and ultrasound should be carried out if gonads with a higher risk of developing tumors are left unresected.

Conflict of Interest

The conflicts of interest of all of the authors are listed in the German-language long version of the guideline.
Deutsche Version

I Leitlinieninformationen

Leitlinienprogramm der DGGG, OEGGG und SGGG
Informationen hierzu finden Sie am Ende der Leitlinie.

Zitierweise
Diagnosis and Therapy of Female Genital Malformations (Part 2). Guideline of the DGGG, OEGGG and SGGG (S2k Level, AWMF Registry Number 015/052, May 2019). Geburtsh Frauenheilk 2021; 81: 1329–1347

Leitliniendokumente
Die vollständige deutsche Langfassung und eine DIA-Version dieser Leitlinien sowie eine Aufstellung der Interessenkonflikte aller Autoren befinden sich auf der Homepage der AWMF: http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/015-052.html

Leitliniengruppe
Siehe ▶ Tab. 1 und 2.

▶ Tab. 1 Federführender und/oder koordinierender Leitlinienautor.

<table>
<thead>
<tr>
<th>Autor</th>
<th>AWMF-Fachgesellschaft</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Prof. Dr. Peter Oppelt</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gynäkologische Endoskopie in DGGG, Österreichische Gesellschaft für Gynäkologie &amp; Geburtshilfe</td>
</tr>
</tbody>
</table>

▶ Tab. 2 Beteiligte Leitlinienautoren/innen.

<table>
<thead>
<tr>
<th>Autor/in Mandatsträger/in</th>
<th>DGGG-Arbeitsgemeinschaft (AG)/AWMF/ Nicht-AWMF-Fachgesellschaft/Organisation/Verein</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Binder Helge, Prof. Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG</td>
</tr>
<tr>
<td>Birraux Jacques, Dr.</td>
<td>Schweizerische Gesellschaft für Kinderchirurgie</td>
</tr>
<tr>
<td>Brucker Sara, Prof. Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG</td>
</tr>
<tr>
<td>Dingeldein Irene, Dr.</td>
<td>Schweizerische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe</td>
</tr>
<tr>
<td>Draths Ruth, Dr.</td>
<td>Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für Kinder- und Jugendgynäkologie</td>
</tr>
<tr>
<td>Eckoldt Felicitas, Prof. Dr.</td>
<td>Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie</td>
</tr>
<tr>
<td>Füllers Ulrich, Dr.</td>
<td>Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG</td>
</tr>
<tr>
<td>Hiort Olaf, Prof. Dr.</td>
<td>Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Hoffmann Dorit, Dr. Schweizerische Gesellschaft für Pädiatrie
Hoopmann Markus, PD Dr. Arbeitsgemeinschaft für Ultraschalldiagnostik in DGGG
Hucke Jürgen, Prof. Dr. Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG
Korell Matthias, PD Dr. Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG
Kühnert Maritta, Prof. Dr. Arbeitsgemeinschaft Geburtshilfe & Pränatalmedizin in DGGG
Ludwikowski Barbara PD Dr. Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie
Mentzel Hans-Joachim, Prof. Dr. Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie
O’Deey Dan mon, PD Dr. Deutsche Gesellschaft der Plastischen, Rekonstruktiven und Ästhetischen Chirurgen
Rall Katharina, Dr. AG Kinder- und Jugendgynäkologie in DGGG
Riccabona Michael, Univ.-Prof. Dr. Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie
Rimbach Stefan, PD Dr. Arbeitsgemeinschaft gyn. Endoskopie in DGGG
Schäffeler Norbert, Dr. Deutsches Kollegium für Psychosomatische Medizin
Shavit Sandra, Dr. Schweizerische Gesellschaft für Kinderchirurgie
Stein Raimund, Prof. Dr. Deutsche Gesellschaft für Urologie
Utsch Boris, PD Dr. Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin
Wenzl Rene, Prof. Dr. Österreichische Gesellschaft für Gynäkologie & Geburtshilfe
Wieacker Peter, Prof. Dr. Deutsche Gesellschaft für Humangenetik
Zeino Mazen, Dr. Schweizerische Gesellschaft für Kinderurologie

Die Moderation der Leitlinie wurde dankenswerterweise von Dr. Monika Nothacker (AWMF-zertifizierter Leitlinienberater/-moderator) übernommen.

II Leitlinienverwendung

Fragenstellung und Ziele
Darstellung des sinnvollen diagnostischen und therapeutischen Vorgehens für Patientinnen mit angeborenen Fehlbildungen des weiblichen Genitales.
Versorgungsbereich
1. stationärer Versorgungssektor
2. ambulanter Versorgungssektor
3. teilstationärer Versorgungssektor
4. primärärztliche/spezialisierte Versorgung

Anwenderzielgruppe/Adressaten
Diese Leitlinie richtet sich an folgende Personenkreise:
- Gynäkologinnen/Gynäkologe in der Niederlassung
- Gynäkologinnen/Gynäkologe mit Klinikanstallung
- Ärztinnen/Ärzte für Kinder- und Jugendheilkunde in der Niederlassung
- Ärztinnen/Ärzte für Kinder- und Jugendheilkunde mit Klinikanstallung
- Ärztinnen/Ärzte für Kinderchirurgie in der Niederlassung
- Ärztinnen/Ärzte für Kinderchirurgie mit Klinikanstallung
- Ärztinnen/Ärzte für Kinderradiologie in der Niederlassung
- Ärztinnen/Ärzte für Kinderradiologie mit Klinikanstallung
- Ärztinnen/Ärzte für Kinderurologie in der Niederlassung
- Ärztinnen/Ärzte für Kinderurologie mit Klinikanstallung
- psychosomatisch tätige Ärztinnen/Ärzte und Psychologinnen/ Psychologen in der Niederlassung
- psychosomatisch tätige Ärztinnen/Ärzte und Psychologinnen/ Psychologen mit Klinikanstallung

Die Leitlinie dient auch zur Information für Angehörige von weiteren Gesundheitsberufen, die Patientinnen mit genitalen Fehlbildungen betreuen, z. B. Pflegekräfte.

Verabschiedung und Gültigkeitsdauer

III Methodik
Grundlagen
Die Methodik zur Erstellung dieser Leitlinie wird durch die Ver- gabe der Stufenklassifikation vorgegeben. Das AWMF-Regelwerk (Version 1.0) gibt entsprechende Regelungen vor. Es wird zwischen der niedrigsten Stufe (S1), der mittleren Stufe (S2) und der höchsten Stufe (S3) unterschieden. Die niedrigste Klasse definiert sich durch eine Zusammenstellung von Handlungsempfehlungen, erstellt durch eine nicht repräsentative Expertengruppe. Im Jahr 2004 wurde die Stufe S2 in die systematische Evidenzrecherche-basierte (S2e) oder strukturelle konsensbasierte Unterstufe (S2k) gegliedert. In der höchsten Stufe S3 vereinigen sich beide Verfahren. Diese Leitlinie entspricht der Stufe: S2k

Empfehlungsgraduierung
Die Evidenzgraduierung nach systematischer Recherche, Selektion, Bewertung und Synthese der Evidenzgrundlage und eine daraus resultierende Empfehlungsgraduierung einer Leitlinie auf S2k-Niveau ist nicht vorgesehen. Es werden die einzelnen Statements und Empfehlungen nur sprachlich – nicht symbolisch – unterschieden (Tab. 3):

<table>
<thead>
<tr>
<th>Beschreibung der Verbindlichkeit</th>
<th>Ausdruck</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>starke Empfehlung mit hoher Verbindlichkeit</td>
<td>soll/soll nicht</td>
</tr>
<tr>
<td>einfache Empfehlung mit mittlerer Verbindlichkeit</td>
<td>sollte/sollte nicht</td>
</tr>
<tr>
<td>offene Empfehlung mit geringer Verbindlichkeit</td>
<td>kann/kann nicht</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Statements

Konsensusfindung und Konsensusstärke
Im Rahmen einer strukturierten Konsenskonferenz nach dem NIH-Typ (S2k/S3-Niveau) stimmen die berechtigten Teilnehmer der Sitzung die ausformulierten Statements und Empfehlungen ab. Der Ablauf war wie folgt: Vorstellung der Empfehlung, inhaltliches Nachfragen, Vorbringen von Änderungsvorschlägen, Abstimmung aller Änderungsvorschlägen. Bei Nichterreichen eines Konsensus (> 75 % der Stimmen) Diskussion und erneute Abstimmung. Abschließend wird abhängig von der Anzahl der Teilnehmer die Stärke des Konsensus ermittelt (Tab. 4):

<table>
<thead>
<tr>
<th>Symbolik</th>
<th>Konsensusstärke</th>
<th>prozentuale Übereinstimmung</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>+++</td>
<td>starker Konsens</td>
<td>Zustimmung von &gt; 95 % der Teilnehmer</td>
</tr>
<tr>
<td>++</td>
<td>Konsens</td>
<td>Zustimmung von &gt; 75–95 % der Teilnehmer</td>
</tr>
<tr>
<td>+</td>
<td>mehrheitliche Zustimmung</td>
<td>Zustimmung von &gt; 50–75 % der Teilnehmer</td>
</tr>
<tr>
<td>–</td>
<td>kein Konsens</td>
<td>Zustimmung von &lt; 51 % der Teilnehmer</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Expertenkonsens
Wie der Name bereits ausdrückt, sind hier Konsensusentscheidungen speziell für Empfehlungen/Statements ohne vorgesehene systemische Literaturrecherche (S2k) oder aufgrund von fehlenden Evidenzen (S2e/S3) gemeint. Der zu benutzende Expertenkonsens (EK) ist gleichbedeutend mit den Begrifflichkeiten aus anderen Leitlinien wie „Good Clinical Practice“ (GCP) oder „klinischer Kon-
sensuspunkt“ (KKP). Die Empfehlungsstärke graduirt sich gleichermaßen wie bereits im Kapitel Empfehlungsgraduierung beschrieben ohne die Benutzung der aufgezeigten Symbolik, sondern rein semantisch („soll“/„soll nicht“ bzw. „sollte“/„sollte nicht“ oder „kann“/„kann nicht“).

IV Leitlinie

9 Fehlbildungen des Uterus

Uterus arcuatus/Uterus subseptus/Uterus septus

(VCUAM U1a–c; ESHRE/ESGE Class U1–2)

9.1 Definition

Die Fusion der Müller’schen Gänge hat stattgefunden, jedoch ist bei singulärem Gebärmutterkörper die Resorption des sagittal verlaufenden Septums entweder gar nicht oder partiell abgelaufen. Der Uterus subseptus ist definiert als ein äußerlich fast normal geformter, meist etwas breiter ausladender Uterus mit einem sagittalen Septum, welches nicht die gesamte Länge des Cavum uteri unterteilt. Dieses Septum ist länger als beim Uterus arcuatus, aber kürzer als beim Uterus septus. Als Uterus septus wird der Uterus bezeichnet, bei dem das Septum über die Hälfte des Cavum uteri hinaus oft bis in die Cervix uteri hinabzieht.

9.2 Bildgebende Diagnostik

Mittels zweidimensionalem Ultraschall wird häufig die Verdachtsdiagnose gestellt. Per 3-D-Vaginalsansonomografie und Magnetrosonanztomografie (MRT) ist eine genauere Differenzierung möglich. Als invasive Methoden stehen Hysteroskopie und Laparoskopie zur Verfügung. Als diagnostische Kriterien gelten die äußere Uteruskontur, die myometrane Wanddicke, die Fundusdicke, das Vorhandensein und die Ausprägung einer zentralen Funduseinziehung sowie die Form des Cavum uteri. Zentraler Punkt ist dabei die Abgrenzung zum Uterus bicornis.

9.3 Uterus arcuatus

(VCUAM U1a; ESHRE/ESGE Class U1)

Der Uterus arcuatus kann als die kleinste Form eines uterinen Septums interpretiert werden.

9.3.1 Besonderheiten

Es gibt keine gesicherten Daten darüber, ob der Uterus arcuatus eine Sterilitätsursache darstellt.

9.3.2 Therapie

Bei Patientinnen mit habituellen Aborten sollte die operative Korrektur eines Uterus arcuatus erfolgen. Dabei wird das in der Regel breit ausladende Septum in der Medianlinie mit der hysteroskopischen Schere oder mit der Nadelelektrode des Resektoskops inzidiert.

9.4 Uterus subseptus

(VCUAM U1b; ESHRE/ESGE Class U2)

9.4.1 Besonderheiten

Der Uterus subseptus wirkt sich durch die erhöhte Rate früher und später Aborte negativ auf die Fertilität aus. Dazu kommen vermehrt Lageanomalien, eine erhöhte Rate an Wachstumsretardierungen, Totgeburten und Dystokien. Frauen mit einem Uterusseptum und idiopathischer Sterilität profitieren von einer Septumdissektion.

9.4.2 Spezielle Diagnostik


9.4.3 Therapie


9.4.4 Spezifische Nachsorge

Eine spezifische Nachbehandlung nach der operativen Korrektur ist nicht notwendig. Eine sichere Antikonzeption für die Dauer der Heilungsphase von 3 Monaten erscheint ratsam.

9.5 Uterus septus

(VCUAM U1c; ESHRE/ESGE Class U2)

9.5.1 Besonderheiten

Der Uterus septus wirkt sich durch eine erhöhte Rate früher und später Aborte negativ auf die Fertilität aus. Weiterhin werden vermehrt Lageanomalien, eine erhöhte Rate an Wachstumsretardierungen, Totgeburten und Dystokien beobachtet. Es gibt keine gesicherten Daten, aber Hinweise darauf, dass ein Uterus septus eine Sterilitätsursache darstellt. Hier gilt die oben für den Uterus subseptus genannte Studienlage.

9.5.2 Spezielle Diagnostik


9.5.3 Therapie

Ergänzend zur Therapie des Uterus subseptus (9.4.3) ist beim Uterus septus das Septum meist durchgehend vom Fundus bis zur Cervix uteri herauszutrennen. Hierbei muss eine präventive Septumdurchtrennung mittels Hysteroskopie beurteilt. Eine Laparoskopie zur äußeren Beurteilung des Uterus mit Abgrenzung zum Uterus bicornis ist anzuraten.

9.5.4 Spezifische Nachsorge


Konsensbasiertes Statement 9.524

Expertenkonsens | Konsensusstärke +++
--- | ---
Die Definition des Uterus arcuatus ist unscharf und beruht in der Regel auf einer subjektiven Einschätzung des Untersuchers.
Die Bedeutung des Uterus arcuatus in Bezug auf das Reproduktionsvermögen ist unklar.

Konsensbasiertes Statement 9.525

Expertenkonsens | Konsensusstärke +++
--- | ---
Die Einlage eines intrauterinen Fremdkörpers nach Septumdissektion bietet keine erwiesenen Vorteile. Es ist unklar, ob eine hormonelle medikamentöse Nachbehandlung zur Förderung der Wundheilung sinnvoll und/oder notwendig ist.
Eine transzervikale Septumdissektion stellt keine Kontraindikation für eine vaginale Geburt dar.

9.6 Uterus bicornis

(VCUAM U2; ESHRE/ESGE Class U 3)

9.6.1 Besonderheiten

Eine Störung in der Fusion der beiden Müller-Gänge führt zur Ausbildung eines Uterus bicornis unih- oder bicollis mit oder ohne Verdoppelung der Vagina. Der Uterus bicornis unicollis kommt am häufigsten vor.

9.6.2 Spezielle Diagnostik

Es werden dieselben Methoden analog zum Uterus mit innerer Septierung eingesetzt. 3-D-Ultraschall und MRT ermöglichen eine genauere Differenzierung, um nichtinvasiv eine Abgrenzung zwischen einem septierten Uterus und einem Uterus bicornis zu ermöglichen. Eine Laparoskopie zur äußeren Beurteilung des Uterus ist dringend anzuraten.

9.6.3 Therapie

Konsensbasiertes Statement 9.526

Expertenkonsens | Konsensusstärke +++
--- | ---
Beim Vorliegen einer Hämatometra bei einem gleichwertigen Uterushorn beim Uterus bicornis mit Beschwerden sollte eine Metroplastik auch bei unauffälliger geburtshilflicher Anamnese durchgeführt werden.
Nach einer abdominalen Metroplastik soll eine primäre Sectio caesarea erfolgen.

9.7 Uterus unicorns

(VCUAM U4a; ESHRE/ESGE Class U 4)

9.7.1 Besonderheiten


Konsensbasierte Empfehlung 7.2E3

Expertenkonsens | Konsensusstärke +++
--- | ---
Schwangerschaften im rudimentären Horn müssen unter Mitnahme des Horns entfernt werden.
Konsensbasiertes Statement 9.S27
Expertenkonsens  Konsensusstärke +++

Die Abort- und Fehlgeburtenrate sind beim Uterus unicornis erhöht. Eine Indikation zur Therapie (Resektion des rudimentären Horns) besteht nur bei endometriumenthaltenden, kommunizierenden oder nicht kommunizierenden Hörnern zur Vermeidung von Dysmenorrhöen, Hämatometra und Endometriose sowie zur Vermeidung von Problemen im Falle einer Schwangerschaft.

Konsensbasiertes Statement 10.S28
Expertenkonsens  Konsensusstärke +++

1. Angeborene Fehlbildungen im Bereich der Adnexe sind selten.
2. Einseitige Fehlbildungen bedürfen häufig keiner Behandlung.
5. Ein Versuch der operativen Rekonstruktion ist nur in Einzelfällen indiziert.

Konsensbasierte Empfehlung 10.E24
Expertenkonsens  Konsensusstärke ++

Bei Verdacht auf eine angeborene Fehlbildung im Bereich der Adnexe sollte eine Vorstellung zur weiteren Diagnostik und/oder Therapie in einer hierfür entsprechend erfahrenen Einrichtung erfolgen.

Konsensbasiertes Statement 13.S58
Expertenkonsens  Konsensusstärke +++

Bei ca. 30% der weiblichen genitalen Fehlbildungen ist mit assoziierten Malformationen (vor allem renales System, Skelett, Adnexe, Leistenhernien) zu rechnen.

Konsensbasierte Empfehlung 13.E55
Expertenkonsens  Konsensusstärke +++

Im Rahmen der Fehlbildungsabklärung soll eine Sonografie der Nieren durchgeführt werden. Weitere Abklärungen sollten in Abhängigkeit von der Ausprägung der Befunde, dem Beschwerdebild und geplanten Vorgehen bei der Patientin entschieden werden.

Konsensbasiertes Statement 14.S59
Expertenkonsens  Konsensusstärke +++

Die Kloakenfehlbildung und die daraus resultierenden Operationen stellen per se keine Kontraindikation für eine Schwangerschaft dar. Die Schwangerschaft soll prinzipiell als Risikoschwangerschaft gewertet werden. Eine Entbindung per Kaiserschnitt wird empfohlen für diese Patientinnen, insbesondere nach vaginalen rekonstruktiven Eingriffen.

13  Assoziierte Fehlbildungen

Durch die zusammenhängenden Entwicklungsprozesse der paramesonephrischen (Müller), mesonephrischen (Wolff) Gänge und des Urogenitalsinus kommt es bei Malformationen der Müller-Gänge zu assoziierten Fehlbildungen [1, 2].


Konsensbasiertes Statement 14.S59
Expertenkonsens  Konsensusstärke +++

Die Kloakenfehlbildung und die daraus resultierenden Operationen stellen per se keine Kontraindikation für eine Schwangerschaft dar. Die Schwangerschaft soll prinzipiell als Risikoschwangerschaft gewertet werden. Eine Entbindung per Kaiserschnitt wird empfohlen für diese Patientinnen, insbesondere nach vaginalen rekonstruktiven Eingriffen.

Konsensbasiertes Statement 12.S57
Konsensbasiertes Statement 12.S57

1. Angeborene Gefäßanomalien im weiblichen Genitaltrakt sind sehr selten. Dazu gibt es nur sehr wenige Literaturberichte, meist in Form von Case Reports.

Konsensbasierte Empfehlung 12.E54
Konsensbasierte Empfehlung 12.E54


14  Geburtshilfliches Management

Bei genitalen Anomalien stellt sich die Frage, ob eine vaginale Geburt möglich ist. Häufig ist eine Spontangeburt möglich. Grundsätzlich gilt, dass der Geburtshelfer zusammen mit der Schwangerein die Wahl des Geburtsmodus treffen sollen. Je nach Fehlbildung und Ausprägung sind spezifische, individuelle Gegebenheiten zu berücksichtigen und dem geburtshilflichen Management anzupassen. Im Folgenden wird zu den jeweiligen Fehlbildungen Stellung genommen [4, 6, 7].

14.1  Kloake

Konsensbasiertes Statement 14.S59
Konsensbasiertes Statement 14.S59

Die Kloakenfehlbildung und die daraus resultierenden Operationen stellen per se keine Kontraindikation für eine Schwangerschaft dar. Die Schwangerschaft soll prinzipiell als Risikoschwangerschaft gewertet werden. Eine Entbindung per Kaiserschnitt wird empfohlen für diese Patientinnen, insbesondere nach vaginalen rekonstruktiven Eingriffen.

Oppelt P et al. Diagnosis and Therapy ... Geburtsf Frauenheilk 2021; 81: 1329–1347 | © 2021. Thieme. All rights reserved.
14.2 Blasenekstrophie

Konsensbasiertes Statement 14.S60
Expertenkonsens Konsensusstärke +++
Schwangerschaften sind sowohl bei Patientinnen mit primärer Rekonstruktion der Blasenekstrophie sowie nach primärer oder sekundärer Hamableitung möglich. Die Fehlbildung und die daraus resultierenden Operationen stellen per se keine Kontraindikation für eine Schwangerschaft dar. Die Schwangerschaft soll prinzipiell als Risikoschwangerschaft gewertet werden.

Konsensbasierte Empfehlung 14.E56
Expertenkonsens Konsensusstärke +++
Eine prinzipiell mögliche Schwangerschaft sollte als Risikoschwangerschaft gewertet werden und die Entbindung per Kaiserschnitt erfolgen.

14.3 Kongenitale Anomalien der Vulva

Konsensbasiertes Statement 14.S61
Expertenkonsens Konsensusstärke +++

Konsensbasierte Empfehlung 14.E57
Expertenkonsens Konsensusstärke +++
Eine prinzipiell mögliche Schwangerschaft sollte als Risikoschwangerschaft gewertet werden und die Entbindung per Kaiserschnitt erfolgen.

14.4 Vagina

Konsensbasiertes Statement 14.S62
Expertenkonsens Konsensusstärke +++
Transverse und longitudinale Vaginalsepten werden meist vor der Konzeption diagnostiziert. Zu beachten ist die Koinzidenz insbesondere der uterinen Anomalien.

Konsensbasierte Empfehlung 14.E58
Expertenkonsens Konsensusstärke +++
Wurde beim AGS eine operative Korrektur des äußeren Genitales durchgeführt, hat sie selten einen Einfluss auf die Wahl des Geburtsmodus. Nur bei sehr ausgeprägten Gefäßveränderungen der Vulva ist eine individuelle Geburtsplanung notwendig.

14.5 Kongenitale Anomalien des Uterus

Konsensbasiertes Statement 14.S63
Expertenkonsens Konsensusstärke +++
Geburtshilfliche Komplikationen sind häufiger beim Uterus septus und am geringsten beim Uterus arcuatus.
Postpartale Blutungen durch Plazentarentention können auftreten. Bei begleitenden Nierenfehlbildungen oder einseitiger Nierenagenesie ist ein schwangerschaftsinduzierter Hypertonus häufiger. Aborte treten gehäuft im 1. und 2. Trimenon auf. Während einer Schwangerschaft bei einem Uterus mit obstruiertem oder rudimentärem Horn beträgt die Gefahr einer Uterusruptur fast 90%.

Konsensbasierte Empfehlung 14.E60
Expertenkonsens Konsensusstärke +++

15 Psychosomatische Begleitung

15.1 Lebensqualität, psychische Komorbidität, belastende Themen

Konsensbasiertes Statement 15.S64
Expertenkonsens Konsensusstärke +++

Konsensbasierte Empfehlung 15.E61
Expertenkonsens Konsensusstärke +++
Die zentralen belastenden Themen Weiblichkeit, Sexualität und (ggf. nicht erfüllbarer) Schwangerschaftswunsch sollten in der Begleitung der Mädchen bzw. Frauen durch die Primärbehandler (welche die Betroffenen wohnortnah in Vor- und Nachbehandlung begleiten) altersentsprechend angesprochen werden. Der Respekt vor der Intimität und die Verschwiegenheit sind auch bei Minderjährigen unbedingt zu gewährleisten. Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung stehen medizinische Informationen sowie emotionales Erleben, Umgang mit der Fehlbildung und Kommunikation der Fehlbildung innerhalb der Familie sowie im Freundeskreis im Vordergrund. Bei Bedarf soll ein passendes Hilfsangebot vermittelt werden.
15.2 Psychosomatische Aspekte im Diagnose- und Behandlungsverlauf

Konsensbasiertes Statement 15.565

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expertenkonsens</th>
<th>Konsensusstärke +++</th>
</tr>
</thead>
</table>

Die Diagnose erfolgt häufig in der sensiblen Phase der Pubertät, welche durch Unsicherheit im Selbstbild, Entwicklung der eigenen Identität sowie physische, soziale und cognitive Veränderungen gekennzeichnet ist. Die behandelnden Ärzte sind sowohl für die Betroffene als auch ihre Begleiter ein erstes Rollenvorbild in der Kommunikation von und im Umgang mit der Fehlbildung.

Konsensbasierte Empfehlung 15.662

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expertenkonsens</th>
<th>Konsensusstärke +++</th>
</tr>
</thead>
</table>

In der somatischen Diagnostik und bei Diagnosemitteilung soll behutsam vorgegangen werden. Es soll besonders auf die Wortwahl in der Bezeichnung und Beschreibung der Fehlbildung geachtet werden, um einer möglichen Verunsicherung der Betroffenen in ihrem Selbstbild entgegenzuwirken. Gleichzeitig soll eine anzunehmende Belastung der Betroffenen angesprochen und ggf. aufgegriffen werden.

Es soll darauf geachtet werden, dass neben ausführlichen, altersgemäßen, laienverständlichen, medizinischen Informationen zur diagnostizierten Fehlbildung gleichwertig dargestellt wird, worin die Betroffenen allen anderen Mädchen/Frauen gleich.

Zur emotionalen und sozialen Unterstützung der Betroffenen soll je nach Alter den Eltern/Vertrauenspersonen sowie eventuellen Partnern/Partnerinnen bei Zustimmung der Betroffenen angeboten werden, bei Arztgesprächen anwesend zu sein. Auf ihre Themen und Fragen soll ebenfalls eingegangen werden.

15.3 Psychosomatische Diagnostik

Konsensbasierte Empfehlung 15.663

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expertenkonsens</th>
<th>Konsensusstärke +++</th>
</tr>
</thead>
</table>


15.4 Spezielle Vorgehensweisen/Situationen: Kinder und Jugendliche

Eine altersgemäße und wiederholte Besprechung der Diagnose mit Kindern und Jugendlichen ist wichtig und unterscheidet sich nach Zeitpunkt der Diagnosestellung und Auswirkungen der Fehlbildung:

15.5 Fehlbildung des äußeren Genitales

Durch die äußere Sichtbarkeit ist eine frühe Diagnosestellung möglich, i. d. R. in der frühen Kindheit. Hier ist eine kontinuierliche altersgemäße Unterstützung notwendig.

15.6 Fehlbildung des Genitales mit Auswirkungen auf die Pubertät und/oder Sexualität


Konsensbasiertes Statement 15.566

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expertenkonsens</th>
<th>Konsensusstärke +++</th>
</tr>
</thead>
</table>

Die Diagnose einer genitalen Fehlbildung kann insbesondere Kinder und Jugendliche verunsichern und belasten. Die Themen berühren die Intimsphäre der Betroffenen, was schambesetzt sein kann.

Konsensbasierte Empfehlung 15.664

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expertenkonsens</th>
<th>Konsensusstärke +++</th>
</tr>
</thead>
</table>

Es soll auch bei minderjährigen Betroffenen die Anwesenheit der Eltern/Erziehungsberechtigten thematisiert und den Betroffenen ein vertrauliches Gespräch angeboten werden.

15.7 Spezielle Vorgehensweisen/Situationen: operative Behandlung zur Anlage einer Vagina


Konsensbasiertes Statement 15.567

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expertenkonsens</th>
<th>Konsensusstärke +++</th>
</tr>
</thead>
</table>

Die emotionale bzw. sexuelle Reife ist für die Compliance der Betroffenen nach Operation einer Vaginalaplasie eine wichtige Voraussetzung.

Konsensbasierte Empfehlung 15.665

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expertenkonsens</th>
<th>Konsensusstärke +++</th>
</tr>
</thead>
</table>


15.8 Psychosomatische Interventionen

Während rückblickend Betroffene von einem hohen Unterstützungsbedarf direkt nach Diagnosestellung sprechen, scheint zu diesem Zeitpunkt die Hürde zur Inanspruchnahme hoch. Die regelhafte Vorstellung psychosomatischer Beratungs- und Unterstützungsangebote sowie die Herstellung des Kontakts zu (altersgleichen) Betroffenen scheint hilfreich [8, 9].

Konsensbasiertes Statement 15.568

<table>
<thead>
<tr>
<th>Expertenkonsens</th>
<th>Konsensusstärke +++</th>
</tr>
</thead>
</table>

Psychosomatische Interventionen können Betroffene unterstützen, mit der Fehlbildung besser zurechtzukommen. Die Schwelle, diese in Anspruch zu nehmen, scheint hoch.
15.9 Selbsthilfeangebote/Vernetzung

<table>
<thead>
<tr>
<th>Konsensbasiertes Statement 15.569</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Expertenkonsens</td>
</tr>
<tr>
<td>Es existieren Selbsthilfegruppen für verschiedene Fehlbildungen. Der Austausch mit anderen Betroffenen wird als sehr entlastend und hilfreich erlebt.</td>
</tr>
</tbody>
</table>

<table>
<thead>
<tr>
<th>Konsensbasierte Empfehlung 15.667</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Expertenkonsens</td>
</tr>
<tr>
<td>Frauen mit genitalem Fehlbildungen sollen frühzeitig nach Diagnosesicherung mit anderen Betroffenen in Kontakt kommen können. Behandlungszentren sollen Kontakte von Betroffenen über z. B. Selbsthilfetage oder Onlineangebote (z. B. geschlossene Foren) ermöglichen.</td>
</tr>
</tbody>
</table>

16 Tumorrisiko

Risiko für Blasentumoren bei Extrophiepatienten

<table>
<thead>
<tr>
<th>Konsensbasiertes Statement 15.570</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Expertenkonsens</td>
</tr>
<tr>
<td>Das Vorliegen einer genitalen Fehlbildung kann mit einem erhöhten Tumorrisiko (Blasenkarzinom) assoziiert sein oder typische Symptome verschleiern (Endometriumkarzinom). Auch in einer Neovagina wurde die Entstehung eines Tumors beschrieben.</td>
</tr>
</tbody>
</table>

<table>
<thead>
<tr>
<th>Konsensbasierte Empfehlung 16.68</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Expertenkonsens</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Tumorrisiko bei „Disorder of sex development“ (DSD)

<table>
<thead>
<tr>
<th>Konsensbasiertes Statement 16.571</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Expertenkonsens</td>
</tr>
<tr>
<td>Aktuelle Untersuchungen bestätigen ein erhöhtes Risiko für TSPY-positive DSD-Varianten. Siehe auch „174-001 Leitlinie variante Geschlechtsentwicklung“</td>
</tr>
</tbody>
</table>

<table>
<thead>
<tr>
<th>Konsensbasierte Empfehlung 16.69</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Expertenkonsens</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Interessenkonflikt

Die Interessenkonflikte der Autoren sind in der Langfassung der Leitlinie aufgelistet.

References

Guideline Program

Editors
Leading Professional Medical Associations

German Society of Gynecology and Obstetrics (Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e. V. [DGGG])
Head Office of DGGG and Professional Societies
Jägerstraße 58–60, DE-10117 Berlin
info@dggg.de
http://www.dggg.de/

President of DGGG
Prof. Dr. med. Anton Scharl
Direktor der Frauenkliniken
Klinikum St. Marien Amberg
Mariahilfbergweg 7, DE-92224 Amberg
Kliniken Nordoberpfalz AG
Söllnerstraße 16, DE-92637 Weiden

DGGG Guidelines Representatives
Prof. Dr. med. Matthias W. Beckmann
Universitätsklinikum Erlangen, Frauenklinik
Universitätsstraße 21–23, DE-91054 Erlangen

Prof. Dr. med. Erich-Franz Solomayer
Universitätsklinikum des Saarlandes
Geburtshilfe und Reproduktionsmedizin
Kirberger Straße, Gebäude 9, DE-66421 Homburg

Guidelines Coordination
Dr. med. Paul Gaß, Christina Meixner
Universitätsklinikum Erlangen, Frauenklinik
Universitätsstraße 21–23, DE-91054 Erlangen
leitlinien@dggg.de
http://www.dggg.de/leitlinienstellungnahmen

Stand: Juli 2021

OEGGG

Austrian Society of Gynecology and Obstetrics (Österreichische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe [OEGGG])
Frankgasse 8, AT-1090 Wien
stephanie.leutgeb@oeggg.at
http://www.oeggg.at

President of OEGGG
PD Dr. med. Gunda Pristauz-Telsnigg
Universitätsklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe
Klinische Abteilung für Gynäkologie
Auenbruggerplatz 14, AT-8036 Graz

OEGGG Guidelines Representatives
Prof. Dr. med. Karl Tamussino
Universitätsklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe Graz
Auenbruggerplatz 14, AT-8036 Graz

Prof. Dr. med. Hanns Helmer
Universitätsklinik für Frauenheilkunde Wien
Währinger Gürtel 18–20, AT-1090 Wien

gynécologie suisse

Swiss Society of Gynecology and Obstetrics (Schweizerische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe [SGGG])
Gynécologie Suisse SGGG
Altenbergstraße 29, Postfach 6, CH-3000 Bern 8
sekretariat@sggg.ch
http://www.sggg.ch/

President of SGGG
Dr. med. Roger Rytz, eHnv hôpital d’Yverdon-les-Bains,
Entremonts 11, CH-1400 Yverdon-les-Bains

SGGG Guidelines Representatives
Prof. Dr. med. Daniel Surbek
Universitätsklinik für Frauenheilkunde
Geburtshilfe und feto-maternale Medizin
Inselspital Bern
Effingerstraße 102, CH-3010 Bern

Prof. Dr. med. René Hornung
Kantonsspital St. Gallen, Frauenklinik
Rorschacher Straße 95, CH-9007 St. Gallen