

# Een zeldzame oorzaak van acute buikpijn bij een jonge vrouw

Susanne Groeneveld, Toine Lagro-Janssen

Een patiënte met acute buikpijn vraagt om een snelle medische beslissing. De diagnose is echter niet meteen duidelijk, de differentiële diagnose is immers breed. Bij vrouwen kunnen ook gynaecologische oorzaken acute buikpijn veroorzaken, zoals een extra-uteriene graviditeit, een torsie van het ovarium of een ontsteking in het kleine bekken. Aangeboren afwijkingen aan de inwendige geslachtsorganen, zoals in deze casus, zijn een zeldzame oorzaak van plots ontstane buikpijn. Omdat deze afwijkingen voor vrouwen een grote impact kunnen hebben, is herkenning door de huisarts van groot belang.

## CASUS: EEN JONGE VROUW MET BUIKPIJN

Een 17-jarige vrouw meldt zich met pijn in de rechter onderbuik. Vorige week bezocht ze vanwege deze acuut ontstane pijn de spoedeisende eerste hulp. Na onderzoek van het abdomen, bepaling van CRP, HCG en urineonderzoek, kon de SEH-arts een appendicitis, een ontsteking in het kleine bekken, een urineweginfectie en extra-uteriene graviditeit uitsluiten. Bij haar huisarts maakt ze geen zieke indruk – ze heeft geen koorts, noch mictie- of defecatieklachten. Eerder die week had ze een onttrekkingsbloeding. Ze is seksueel actief en gebruikt orale anticonceptie. Bij onderzoek is de rechter onderbuik drukkijnlijk. De genitalia externa zien er normaal uit en het speculumonderzoek is zonder afwijkingen. Bij het vaginaal toucher is er rechts naast de uterus een pijnlijke zwelling voelbaar. De patiënte wordt onder verdenking van een torsio ovarii acuut naar de gynaecoloog verwezen. Deze vindt bij echoscopie een hemi-uterus, waarbij zich bloed heeft opgehoopt in de rechter rudimentaire hoorn.



Acute buikpijn bij jonge vrouwen kan in zeldzame gevallen veroorzaakt worden door een aangeboren afwijking aan de inwendige geslachtsorganen, die gepaard gaat met een obstructie van de menstruatie.

Foto: Shutterstock

## ESHRE/ESGE-classificatie

klasse	subklasse		
<b>Klasse U0</b> Normale uterus			
<b>Klasse U1</b> Dysmorfe uterus	 a T-vormig	 b infantilis	 c overig
<b>Klasse U2</b> Uterus septus	 a partieel	 b compleet	
<b>Klasse U3</b> Bicorporele uterus	 a partieel	 b compleet	 c bicorporele uterus septus
<b>Klasse U4</b> Hemi-uterus	 a met rudimentaire hoorn*	 b zonder rudimentaire hoorn*	*wel/niet communicerend
<b>Klasse U5</b> Uterusaplasie	 a rudimentaire hoorn	 b geen rudimentaire hoorn	
<b>Klasse U6</b> Ongeclassificeerde malformaties			

### Cervicale/vaginale anomalie

Co-existente klasse

<b>C0</b>	normale cervix
<b>C1</b>	cervix septum
<b>C2</b>	dubbele 'normale' cervix
<b>C3</b>	unilaterale cervicale aplasie
<b>C4</b>	cervicale aplasie

Co-existente klasse

<b>V0</b>	normale vagina
<b>V1</b>	longitudinaal niet-obstruerend vaginaal septum
<b>V2</b>	longitudinaal obstruerend vaginaal septum
<b>V3</b>	transversaal vaginaal septum en/of niet-geperforeerd hymen
<b>V4</b>	vaginale aplasie

De incidentie van aangeboren afwijkingen van de uterus varieert van 0,5-7% in de algemene bevolking tot 17% bij vrouwen met herhaalde miskramen.<sup>1,2</sup> Afwijkingen hoeven niet tot klachten te leiden en kunnen verborgen blijven. De uterus septus is de meest voorkomende afwijking bij vrouwen met infertiliteit.<sup>1,2</sup> Congenitale afwijkingen van de uterus kunnen divers zijn en samengaan met afwijkingen aan de cervix en/of vagina, zoals een verdubbeling van de cervix, een longitudinaal vaginaal septum of vaginale aplasie [figuur].<sup>2-4</sup> Bij een deel van de vrouwen met aangeboren afwijkingen van de inwendige geslachtsorganen komen ook afwijkingen aan de urinewegen en nieren voor.<sup>2,4,5</sup>

## PATHOGENESE

In een vrouwelijk embryo ontwikkelen de inwendige geslachtsorganen zich uit de buizen van Müller.<sup>6</sup> Voor de vorming van normale genitaliën zijn 3 stappen nodig.

- Stap 1: de beide buizen van Müller moeten worden aangelegd en groeien uit.
- Stap 2: de buizen moeten deels fuseren.
- Stap 3: het septum tussen de 2 gefuseerde buizen moet resorberen.

Een stoornis in een van deze stappen leidt tot een aangeboren afwijking aan de inwendige genitaliën.

Bij een stoornis in de aanleg of uitgroei van de buizen van Müller kan de uterus afwezig zijn (uterusaplasie) in combinatie met een blind eindigende of afwezige vagina: het syndroom van Mayer-Rokitansky-Küster.

Bij een fusiestoornis (stap 2) heeft de uterus een afwijkende vorm, is ze verdubbeld (bicorporale uterus) of betreft het een hemi-uterus met of zonder rudimentaire hoorn, soms in combinatie met een verdubbeling van de cervix en vagina.

## DE KERN

- Aangeboren afwijkingen aan de vrouwelijke geslachtsorganen zijn zeldzaam.
- Dergelijke afwijkingen kunnen bij obstructie van de menstruatie leiden tot [acute] buikklasten.
- Wanneer er bij deze afwijkingen geen obstructie is, zoals een septum in de vagina of uterus, kunnen ze de coïtus bemoeilijken, dysmenorroe of problemen in de zwangerschap veroorzaken.

Is er een stoornis in de resorptie van het septum (stap 3), dan resteert een longitudinaal septum in de uterus en/of vagina [figuur].<sup>3,6</sup>

Het hymen imperforatus, een afgesloten hymen, is een geïsoleerde ontwikkelingsstoornis zonder relatie met de anatomische afwijkingen van de buizen van Müller.<sup>7</sup>

De [tabel] geeft een overzicht van kenmerken bij anamnese en lichamelijk onderzoek per ontwikkelingsstoornis. De symptomen hangen af van de aard van de afwijkingen, waarbij we onderscheid maken in afwijkingen met of zonder obstructie van de menstruele bloeding. Een onbekend aantal vrouwen zal asymptomatisch blijven.<sup>8</sup>

## Met obstructie

Afwijkingen die zorgen voor een obstructie in het afvloeien van de menstruatie, zoals bij een afsluiting van (een deel van) de vagina of bij een hemi-uterus met een rudimentaire hoorn, kunnen gepaard gaan met cyclische pijn in de onderbuik. Klachten kunnen vanaf de menarche aanwezig zijn, maar soms hoopt het menstruatied bloed zich niet zodanig op dat het

**Tabel 1**

Anamnese en onderzoek bij congenitale afwijkingen aan de inwendige vrouwelijke geslachtsorganen

Ontwikkelingsstoornis <sup>6</sup>	Anamnese	Lichamelijk onderzoek
Afwijking in aanleg en/of uitgroei van buizen van Müller (bijvoorbeeld syndroom van Mayer-Rokitansky-Küster)	Primaire amenorroe <sup>4,5</sup> Normale ontwikkeling van secundaire geslachtskenmerken <sup>4</sup> Problemen met coïtus of tampongebruik Fertiliteitsproblemen	Normale secundaire geslachtsorganen inclusief genitalia externa <sup>4</sup> Blind eindigende of afwezige vagina <sup>4</sup>
Fusiestoornis van buizen van Müller (bijvoorbeeld hemi-uterus) Met obstructie	Amenorroe/dysmenorroe (soms vanaf menarche) <sup>4</sup> [Acute] onderbuikspijn [cyclisch of niet-cyclisch] <sup>9</sup> Fluor (door infectie) <sup>9</sup> Complicaties rond zwangerschap*	Pijnlijke onderbuik, eventueel zwelling van de buik bij vaginaal toucher Fluor <sup>9</sup>
Zonder obstructie	Geen klachten <sup>4,8</sup> Complicaties rond zwangerschap*	Dubbele cervix in speculo <sup>4</sup> Fluor <sup>9</sup>
Resorptiestoornis van septum (bijvoorbeeld septum in uterus of vagina)	Problemen met coïtus of tampongebruik <sup>5</sup> Bloedverlies ondanks tampon <sup>5</sup> Complicaties rond zwangerschap*	Septum in vagina <sup>8</sup>

\* Complicaties die in de zwangerschap kunnen optreden zijn bijvoorbeeld herhaalde miskramen, liggingsafwijkingen, vroeggeboorte, intra-uteriene groei-  
vertraging, sectio caesarea door een vaginaal septum, uterusruptuur bij zwangerschap in rudimentaire hoorn.<sup>4,5,8-11</sup>

pijn doet. Op den duur kan de buikpijn het cyclische karakter verliezen. Een rudimentaire hoorn met verbinding naar de hemi-uterus hoeft geen klachten te geven; een volledige afsluiting kan leiden tot acute buikpijn. Een belemmering in afvloed van menstruatiebloed kan in zeldzame gevallen een ontsteking van het kleine bekken veroorzaken.<sup>5,8</sup>

Ook het hymen imperforatus kan zorgen voor cyclische buikpijn door een afvloedbelemmering van de menstruatie boven het hymen. Het ophopen van menstruatiebloed in de vagina geeft aanvankelijk zelden klachten.<sup>7</sup>

### Zonder obstructie

Zonder obstructie kunnen afwijkingen aan de inwendige geslachtsorganen leiden tot primaire amenorroe, een bemoeilijkte coïtus, dysmenorroe of bloedverlies tijdens de menstruatie ondanks het gebruik van een tampon, zoals bij een vaginaal septum.<sup>8</sup> Aangeboren afwijkingen zonder obstructie worden soms pas ontdekt bij problemen met zwanger worden. Zo zorgen malformaties van de uterus vaker voor herhaalde miskramen, intra-uteriene groeivertraging, een afwijkende ligging van de foetus of vroeggeboorte.<sup>5,8-11</sup>

### ANAMNESE EN (AANVULLEND) ONDERZOEK

Bij een patiënte met pijn in de onderbuik zijn de volgende vragen belangrijk:

1. Is de buikpijn cyclisch en sinds de menarche aanwezig?
2. Heeft de patiënte menstruaties en hoeveel bloed verliest zij dan?
3. Is er sprake van fluor?

Zoals hierboven uitgelegd hoeven al deze kenmerken bij een obstructie niet aanwezig te zijn. Problemen met het inbrengen van een tampon of moeilijkheden bij de coïtus kunnen wijzen op vaginale afwijkingen, zoals een vaginale aplasie of longitudinaal vaginaal septum.<sup>8</sup>

Bij een primaire amenorroe en verdenking op een aangeboren afwijking van de inwendige geslachtsorganen is het essentieel om naar secundaire geslachtskenmerken (pubisbehaaring en borstontwikkeling) te vragen. Wanneer secundaire geslachtskenmerken aanwezig zijn, is het hypothalamo-hypofysaire-ovariële systeem intact en actief. Er is dan sprake van een aanlegstoornis van de buizen van Müller (uterus en/of vagina) of van het hymen, zoals een hymen imperforatus.<sup>12-15</sup>

Het lichamenlijk onderzoek bij de klacht primaire amenorroe begint met de beoordeling van de secundaire geslachtskenmerken volgens Tanner.<sup>13</sup> Het gynaecologisch onderzoek richt zich op inspectie van de genitalia externa om een bomberend hymen of een zwelling boven het hymen (hymen imperforatus) op te sporen. Labiumadhesies zijn bij adolescenten uiterst zeldzaam en komen hoofdzakelijk bij zuigelingen en peuters/kleuters voor.<sup>7</sup> Let op de aanwezigheid en lengte van de vagina. Bij palpatie van de buik of het vaginaal toucher is er soms, zoals in onze casus, een zwelling in de onderbuik te voelen. Bij adolescenten zonder seksuele contacten of tampongebruik laat u het inwendig onderzoek achterwege.

Echografie kan aanwijzingen geven voor een mogelijke diagnose, maar meestal is uitgebreider specialistisch onderzoek vereist om de precieze diagnose te stellen. Een tijdige specialistische verwijzing is daarom cruciaal.

Het specialistisch onderzoek kan onder andere bestaan uit echografie en een MRI-scan van het kleine bekken, zo nodig aangevuld met hysteroscopie, hysterosalpingografie of laparoscopie. Een MRI-scan brengt aangeboren afwijkingen in de ontwikkeling van de buizen van Müller, hymen en gonaden nauwkeurig in beeld.<sup>1,2,8</sup>

### BEHANDELING

Of chirurgisch ingrijpen nodig is, hangt af van de aard van de afwijking.<sup>4</sup> Bij een afvloedbelemmering van menstruatiebloed of bij een vaginaal septum met seksuele klachten zal ingrijpen meestal nodig zijn. Recent onderzoek laat zien dat hysteroscopische verwijdering van een uterus septum niet tot betere zwangerschapsuitkomsten leidt dan een afwachtend beleid.<sup>11</sup> Aanlegstoornissen vragen altijd aandacht voor de psychosociale context, zeker bij ernstige gevolgen als infertiliteit. De rol van de huisarts bestaat vooral uit opvang na het stellen van de diagnose en begeleiding bij de behandeling van de vrouw en eventueel haar partner. Besteed daarbij aandacht aan seksualiteit, menstruaties en zwangerschapskansen.

### VERVOLG CASUS

Een MRI-scan bevestigt de diagnose hemi-uterus met rudimentaire hoorn. Er lijkt een nauwe verbinding van de rechter rudimentaire hoorn naar de hemi-uterus te zijn. Bij hysteroscopie blijkt de rudimentaire hoorn echter niet toegankelijk. Tijdens een laparoscopische ingreep wordt de rudimentaire hoorn verwijderd. Postoperatief herstelt de patiënte voorspoedig. Bij navraag had ze tijdens eerdere menstruaties vooral pijn in de rechter onderbuik.

### CONCLUSIE

Acute buikpijn bij jonge vrouwen kan in zeldzame gevallen veroorzaakt worden door een aangeboren afwijking aan de inwendige geslachtsorganen, die gepaard gaat met een obstructie van de menstruatie. Zulke anatomische afwijkingen kunnen belangrijke gevolgen hebben voor de fertiliteit, seksualiteit en obstetrische uitkomsten. Kennis over bijbehorende klachten leidt tot herkenning van de symptomatologie. Een goede anamnese en lichamenlijk onderzoek kunnen hierbij behulpzaam zijn. De definitieve diagnose en behandeling vereisen een specialistische verwijzing. ■

### LITERATUUR

1. Saravolos SH, Cocksedge KA, Li TC. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. *Hum Reprod Update* 2008;14:415-29.
2. Passos IMPE, Britto RL. Diagnosis and treatment of müllerian malformations. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2020;59:183-8.
3. Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio SA, Brucker S, De Angelis C, Gergolet M, et al. The ESHRE/ESGE consensus of the classification of female genital tract congenital anomalies. *Hum Reprod* 2013;28:2032-44.

4. Bhagavath B, Ellie G, Griffiths KM, Winter T, Alur-Gupta S, Richardson C, et al. Uterine malformations: an update of diagnosis, management, and outcomes. *Obstet Gynecol Surv* 2017;72:377-92.
5. Reichmann DE, Laufer MR. Congenital uterine anomalies affecting reproduction. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2010;24:193-208.
6. Schepens-Franke. Embryologie en anatomie. In: Lagro-Janssen ALM, Teunissen DA, redactie. *Urogynaecologie. Praktische huisartsgeneeskunde*. Houten, Bohn Stafleu van Loghum, 2020:25-45.
7. Lubsen-Brandtsma MAL, Salvatore CM. Hymen imperforatus; het belang van inspectie van de genitalia externa. *Ned Tijdschr Geneesk* 2008;152:533-7.
8. Laufner MR, DeCherney AH. Congenital uterine anomalies: clinical manifestations and diagnosis. Beschikbaar via: <https://www.uptodate.com/contents/congenital-uterine-anomalies-clinical-manifestations-and-diagnosis/print#!>. Geraadpleegd op 13 juli 2022.
9. Nederlandse Vereniging voor Obstetrie en Gynaecologie (NVOG). Richtlijn Herhaalde miskraam. Utrecht: NVOG, 2007.
10. NHG-werkgroep Miskraam. NHG-Standaard Miskraam. <https://richtlijnen.nhg.org>. Utrecht: NHG, 2017. Geraadpleegd op 13 juli 2022.
11. Rikken JFW, Kowalik CR, Emanuel MH, Bongers MY, Spinder T, Jansen FW, et al. Septum resection versus expectant management in women with a septate uterus: an international multi-centre open-label randomized controlled trial. *Hum Reprod* 2021;36:1260-7.
12. NHG-werkgroep Amenorroe. NHG-Standaard Amenorroe. <https://richtlijnen.nhg.org>. Utrecht: NHG, 2018. Geraadpleegd op 13 juli 2022.
13. Ravenhorst MB, Roos EJ, Bannink EMN, Braams BAM, Kamp GA. Niet te missen signalen van primaire amenorroe. *Ned Tijdschr Geneesk* 2022;166:D584.
14. Dekker J. Uitblijvende menstruatie. *Huisarts Wet* 2009;11:559.
15. Lems M, Lagro-Janssen T. Een onverwachte oorzaak van secundaire amenorroe. *Huisarts Wet* 2022;5:44-6.

Groeneveld S, Lagro-Janssen ALM. Een zeldzame oorzaak van acute buikpijn bij een jonge vrouw. *Huisarts Wet* 2022;65:DOI:10.1007/s12445-022-1589-5.  
Huisartsenpraktijk Druten Zuid, Druten: S. Groeneveld, kaderhuisarts urogynaecologie, [susanne.groeneveld@gmail.com](mailto:susanne.groeneveld@gmail.com). Radboudumc, afdeling Eerstelijns-geneeskunde, Nijmegen: prof. dr. A.L.M. Lagro-Janssen, huisarts n.p., emeritus hoogleraar Vrouwenstudies Medische wetenschappen.  
Mogelijke belangenverstrengeling: niets aangegeven.