

IX – 5

Anomalien der weiblichen Brust

Dennis von Heimburg

Einleitung

Die weibliche Brust kann sich wie kein anderes paariges Organ von dem jeweiligen Gegenpart unterscheiden. Es ist nicht möglich, eine klare Grenze zwischen Normvariante und Fehlbildung zu ziehen. Bei anderen Fehlbildungen, z.B. kongenitalen Handfehlbildungen, lässt sich das Vorhandensein unzweifelhaft feststellen und in einigen Fällen sogar die Ätiologie klären. Die Fehlbildungen der Brust werden dagegen häufig erst mit der Thelarche und somit über eine Dekade nach der Geburt auffällig. Einen Bezug zu einer Störung der Schwangerschaft herzustellen, ist somit kaum möglich. Außerdem sind nur die weiblichen Individuen betroffen. Die Erforschung der Ursachen ist daher noch nicht weit vorangeschritten. Erschwerend kommt hinzu, dass geeignete Tiermodelle nicht existieren. Die Plastische Chirurgie muss sich zurzeit damit zufrieden geben, die Fehlbildungen zu klassifizieren und adäquat zu operieren.

Embryologie

Die Brustdrüse ist ein Abkömmling des äußeren Keimblatts. Die erste Erscheinung ist die Milchleiste, die als Ektodermverdickung von der Axilla zur Oberschenkelinnenseite verläuft. In Höhe der 4. Rippe stülpt sich die eigentliche Brustknospe in das Mesenchym ein und bildet die Anlage der Mamma (6. Woche). Im 5. Monat entwickeln sich durch Aussprossen der 15–20 Knospen die späteren Hauptmilchgänge, die sich später noch weiter verzweigen. Umgebendes Mesenchymgewebe liefert Binde- und Fettgewebe für das Stroma der Drüse. Im 7. Monat kanalisieren die Gänge und öffnen sich in einer Mulde in der Haut, die sich zum Zeitpunkt der Geburt erhebt und die Mamillenspitze bildet. Um die Mulde herum findet ein Epithelwachstum (Epithelproliferation) statt, aus dem die Areole hervorgeht. Bis zu diesem

Zeitpunkt zeigen sich keine Unterschiede zwischen männlicher und weiblicher Entwicklung. In der Brustdrüse sind beim Säugling die Hauptausführungsgänge angelegt, die weitere Differenzierung erfolgt erst beim Einsetzen der Pubertät, bei Mädchen durch ein rapides Wachstum vor allem durch Fettakkumulation um die Gänge herum.

Die Brustfehlbildungen werden als Manifestation einer Schädigung gesehen, deren Ausmaß durch den Zeitpunkt des Einwirkens bestimmt wird. Ein gutes Beispiel ist das Polandsyndrom. Hier finden sich gleichzeitig Brustfehlbildung, Fehlbildungen im Bereich der oberen Extremität und der Thoraxmuskulatur. Da diese Körperteile in einer frühen Phase nebeneinander liegen – die Extremitätenanlage schiebt sich beim drei bis fünf Wochen alten Embryo direkt benachbart zur Milchleiste knospenartig aus dem oberen Rumpf vor – führt eine Schädigung dieses Areals in dieser Phase der Frühschwangerschaft zu einer Beteiligung von Hand, Brustmuskel und Brust [15]. Das Polandsyndrom zeigt unterschiedlichste Schweregrade in Abhängigkeit vom Zeitpunkt der Schädigung. Die ursprünglich von Alfred Poland beschriebenen obligaten Symptome müssen aus heutiger Sicht nicht mehr vorhanden sein, damit ein Polandsyndrom vorliegt.

Die Entstehung von Asymmetrien und Formfehlern der Brust kann ebenfalls so erklärt werden.

Einteilung

Abweichungen von der so genannten Norm, die Veränderungen der Zeit, der Kunst und der Mode unterworfen ist, sind häufig.

Eine echte *Brustfehlbildung* liegt vor,

- wenn Brustanteile fehlen,
- wenn Anteile des umgebenden Gewebes fehlen,
- bei deutlicher Asymmetrie und

Tabelle 1: Einteilung der Brustfehlbildungen nach dem anatomischen Erscheinungsbild

	Brustdrüse	Mamillen-Areolen-Komplex (MAK)	Nachbarstrukturen
Anzahl	Aplasie Amastie Polymastie (aberrant – ektop)	Aplasie Athelie Polythelie (aberrant – ektop)	Poland-Syndrom Thoraxasymmetrie Skoliose Trichterbrust
Größe	Hypoplasie Hyperplasie	Hyperplasie der Mamillenspitze Invertierte Mamillenspitze	
Form	Tuberöse Brust	Areolarprolaps	



Abb. 1: 51-jährige Patientin mit ektopischem Brustdrüsengewebe in beiden Axillaregionen. Seit 35 Jahren beklagte sie zyklusabhängige Zunahme der Schwellung und Schmerzen in diesen Arealen.

- bei symmetrischer Abweichung von anerkannten Normen der Ästhetik.

Aus chirurgischer Sicht sollte eine Einteilung nach dem anatomischem Erscheinungsbild (Tab. 1) erfolgen.

Die anatomischen Strukturen

- Brustdrüse und
 - Mamillen-Areolen-Komplex (MAK)
- werden hinsichtlich **Anzahl, Größe und Form** beurteilt. Hiermit lassen sich alle Fehlbildungen klassifizieren.

Anzahl

- Aplasie:
 - Nichtausbildung der Brust. Wirkliche Aplasien sind selten und treten als seltenes Syndrom mit genereller Störung der Hautanhangsorgane (Haare, Schweißdrüsen, Nägel) auf.
- Amastie bzw. Amazie:
 - Totales Fehlen der Brust. Bei Assoziation mit einem Fehlen der Brustwarze liegt eine Athelie vor.
- Polythelie:
 - Überzählige Brustwarzen entlang der Milchleiste (bei 5% der Normalbevölkerung).
- Ektopisches Brustdrüsengewebe:
 - Überzählige Brüste im Verlauf der Milchleiste (Abb. 1). Eine *Polymastie* zeigt in den Extrabrüsten ein separates, echtes Drüsensystem. Eine Besonderheit des ektopischen Brustdrüsengewebes ist die so genannte Doppelbrust. Interessanterweise sind die Mamillen der Doppelbrust kleiner als die der gesunden Gegenseite und stehen ober- und unterhalb der üblichen Lokalisation (Abb. 2). Entwicklungsgeschichtlich erklärt sich dies dadurch, dass sich die Zellansammlung vor dem Einwachsen in das Mesoderm nochmals geteilt hat und



Abb. 2: Polymastie links bei normal ausgebildeter Brust rechts. Die Brustwarzen links sind kleiner und stehen ober- und unterhalb der Brustwarze der Gegenseite.

so jeweils mit reduzierter Zellzahl an anderer Stelle entlang der Milchleiste eingewandert ist.

- Aberrantes Brustdrüsengewebe:
 - Findet sich im Gegensatz zum ektopischen Brustdrüsengewebe an anderen Körperstellen als der Milchleiste und ist vergleichsweise selten.

Größe

Hypoplasie und Hyperplasie sind die häufigsten Gründe weshalb Patientinnen wegen Ihrer Brust den plastischen Chirurgen aufsuchen.

Asymmetrie (Einteilung nach Juri mit Erweiterung eines 4. Grades [10]):

- Grad I: Asymmetrie mit Ptosis/Hyperplasie bilateral
- Grad II: Asymmetrie mit Ptosis/Hyperplasie unilateral bei normaler Gegenseite
- Grad III: Asymmetrie mit Ptosis/Hyperplasie unilateral bei Hypoplasie der Gegenseite
 - Der Grad III nach Juri kann auch als Amazonensyndrom bezeichnet werden. Auch beim Amazonensyndrom gibt es verschiedene Ausprägungen. Aus heutiger Sicht liegt *ein abgeschwächtes Polandsyndrom* vor. Die Schädigung erfolgte im Vergleich zum Polandsyndrom zu einem späteren Zeitpunkt der Embryonalentwicklung, Fehlbildungen der oberen Extremität oder des Brustkorbs sind nicht vorhanden.
- Grad IV: Asymmetrie mit bilateraler Hypoplasie und durch Formfehler der Brust bedingte Asymmetrie.

Hyperplasie der Mamillenspitze

Die Größe und Form der Mamille und der Mamillenspitze variieren in Größe, Farbe und Textur. Die Anzahl und Größe der Montgomerydrüsen zeigen ebenfalls erhebliche interindividuelle Unterschiede. Eine verlängerte (über 10–12 mm) und/oder vergrößerte Mamillenspitze wird als Hyperplasie der Mamillenspitze bezeichnet. Sie kann kongenital vorkommen oder sich nach einer langen Stillperiode entwickeln.

Form

Die Form der weiblichen Brust wird durch:

- die Anordnung der Drüsenläppchen,
- die bindegewebige Unterstützung und
- den Hautmantel

festgelegt.



Abb. 3a

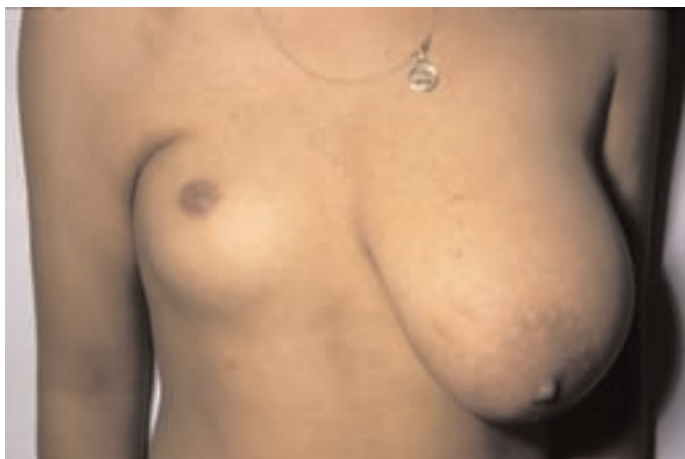


Abb. 3c

Die häufigste Fehlbildung stellt die tuberöse Brustdeformität und/oder der Areolarprolaps dar.

Nachbarstrukturen

Die Brustform kann durch Fehlbildung der Umgebungsstrukturen oder einer Kombination von Fehlbildung der Brust und der Umgebungsstrukturen beeinträchtigt sein. Hauptvertreter ist das Polandsyndrom. In der Originalzeichnung von Alfred Poland finden sich Fehlbildungen der Muskulatur und des knöchernen Apparates. Alfred Poland sah die Handfehlbildungen als obligates Merkmal. Heute können wir von unterschiedlich starker Ausprägung eines Polandsyndroms sprechen. Dies liegt an den zu unterschiedlichen Zeitpunkten einwirkenden Noxen (Abb. 3).

Isolierte Fehlbildungen der Nachbarstrukturen können ebenfalls zu Brustasymmetrien führen. Meistens handelt es sich um Thoraxasymmetrien oder die Trichterbrust.



Abb. 3b



Abb. 3d

Abb. 3: Das Polandsyndrom kommt in unterschiedlichem Ausprägungsgrad vor. Poland beschrieb als obligate Merkmale die Aplasie des M. pectoralis major und gleichseitige Handfehlbildungen. In der aktuellen Literatur wird aber auch das Fehlen des Brustmuskels ohne Handfehlbildung als Polandsyndrom bezeichnet. Auf den vier Abbildungen sind unterschiedlich schwere Ausprägungen, aufsteigend von a nach d dargestellt.

Tuberöse Brust

Die tuberöse Brust ist die häufigste *Formvariante* der weiblichen Brust.

Viele Autoren sahen sich durch die Formfehler der weiblichen Brust veranlasst diesen bildliche Namen zu verleihen. Die Beschreibung des Symptomenkomplexes der „tuberösen Brustdeformität“ erfolgte durch Rees und Aston 1976 [18]. Rees und Aston beschrieben die Brust als formähnlich mit der Knolle einer Dahlie und nannten Sie daher „tuberous breast“. Alle anderen Bezeichnungen beschreiben in diesem Sinne ähnliche Formen mit Hervorheben der einen oder anderen Besonderheit (Tab. 2).

Tabelle 2: In der Literatur existieren mehrere Beschreibungen des Symptomenkomplexes. Heute bezeichnen wir diese Formfehler als tuberöse Brustdeformität in unterschiedlich starker Ausprägung.

- Herniated Areolar Complex [2]
- Snoopy deformity [9]
- Tubular breast [26]
- Constricted breast [4]
- Lower-pole hypoplasia [5]
- Narrow-based breast [17]
- Domed nipple [21]
- Nipple type breast [12]

Basierend auf einer Untersuchung einer großen Anzahl von Patientinnen mit Brustfehlbildungen kann heute davon ausgegangen werden, dass es sich bei den verschiedenen Komplexen um die gleiche Fehlbildung handelt [24]. Da Rees und Aston den Symptomenkomplex beschrieben haben, sollte die Fehlbildung „tuberous breast“, tuberöse Brustfehlbildung, genannt werden.

Ätiologisch ist das Einwachsen und die Verlängerung der Drüsengänge während der Fetalperiode ausgeblieben. Die gesamten Milchgänge bleiben bei der gestörten Entwicklung hinter der Areole konzentriert. Kommt es nun in der Pubertät zu einem raschen Wachstum kann das Volumen der Drüse von der Areole nicht mehr gehalten werden und es kommt zum Prolaps. Je früher der Störfaktor, desto stärker wird die Brust geschädigt.

Obligate Symptome sind (Abb. 4)

- kleine Brustbasis und
- hochstehende Unterbrustfalte.

Fakultative Symptome sind

- hypoplastische Brust und
- großer Mamillen-Areolen-Komplex.

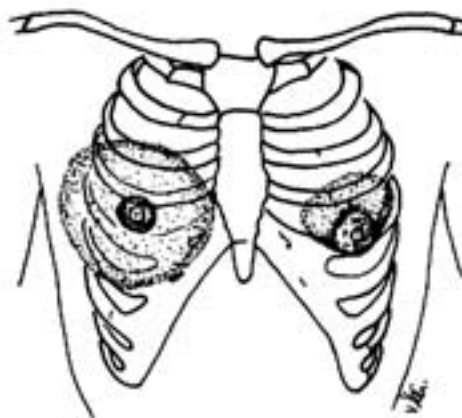


Abb. 4: Schema der tuberösen Brust

Klassifikation

In aufsteigender Schwere der Ausprägung unterscheiden wir vier Stadien der tuberösen Brustfehlbildung (Abb. 5) [23, 24]:

- Typ I:
 - Fehlen des medialen unteren Quadranten.
- Typ II:
 - Fehlen der beiden unteren Quadranten. Der Hautmantel ist ausreichend vorhanden, die Brustwarze ist nicht unbedingt nach unten gerichtet. Dies beschreibt den Unterschied zum Typ III.
- Typ III:
 - Fehlen der beiden unteren Quadranten mit Hautdefizit. Der Steg ist deutlich verkürzt und die Brustwarze ist nach unten gerichtet.
- Typ IV:
 - Alle vier Quadranten der Brust sind vermindert ausgebildet. Die Brustbasis ist deutlich verkleinert. Eine echte Schlauchbrust liegt vor.

Die fakultativen Symptome, Hypoplasie und Areolarprolaps, sind mit zunehmendem Schweregrad häufiger anzutreffen.

Operative Therapie

Viele Patientinnen mit tuberöser Brust oder einem Amazonsyndrom berichten, dass während der Pubertät hormonelle Therapieversuche durch den Frauenarzt durchgeführt worden seien. Diese Therapie ist allerdings immer frustrierend und führt zu keiner Normalisierung der Brustform. Eine adäquate Korrektur gelingt nur durch die Operation.

Die angestrebten Ziele sind eine ansprechende Form, ein zur Patientin passendes Volumen, eine ausreichende Symmetrie und möglichst unauffällige Narben.

Die operativen Möglichkeiten bestehen in Umformung des Drüsengewebes und einer Angleichung des Volumens.