

urologist. The majority of cloaca patients undergo multiple reconstructive procedures.

Cloacal malformation is the most severe form of anorectal malformation in girls. The complex treatment is possible only in specialized pediatric centers and life-long follow-up is needed. Females with persistent cloaca suffer also from many associated anomalies, especially urinary tract and spinal malformations. Correct anatomical and functional reconstruction of persistent cloaca belongs to one of the most challenging tasks in pediatric surgery and urology. The goal of the complex therapy is to help patients achieve urinary and fecal continence, regular menstruation at puberty and possibility of good quality of sexual life in adulthood. In this review article based on the current literature and our own experience we describe the spectrum of cloaca malformations and associated anomalies, possible techniques of reconstruction and expected outcomes after the treatment by multiple specialist team. For achieving urinary continence these patients often need several urology procedures. However, despite the complex treatment half of the cloaca girls will develop chronic kidney disease before achieving adulthood and therefore detailed and long-term follow-up by dedicated pediatric and general urologist is mandatory.

KEY WORDS

Cloacal malformation, hydrocolpos, mobilisation of urogenital sinus.

.....

ÚVOD

Kloakální malformace (KM) je jedna z nejzávažnějších vrozených vad vůbec. Je to samostatná forma anorektální malformace (ARM) postihující výhradně dívky. U novorozenech pacientek nacházíme společné vyústění močové trubice, pochvy a rekta do jednoho vývodu, kloakálního kanálu, který ústí na perineu. Anus není vytvořen a otvorem mezi neúplně vytvořenými stydkými pysky odchází stolice i moč (Obrázek 1). Incidence KM je 1 : 50 000 živě narozených a v České republice se tak narodí jedna

dívka s touto vadou ročně (1, 2, 3). Jakkoliv je to vada vzácná, znamená pro postižené dítě řadu operací a celoživotní sledování, mimo jiné i dětským a posléze dospělým urologem.

KM neboli perzistující kloaka by neměla být zaměňována za exstrofii kloaky, což je jiný typ vady, kterému dominuje defekt břišní stěny a genitálu, široký rozestup symfýzy, omfalokéla a protruze terminálního ilea skrze rozpolcené cékum vrostlé mezi oddělené poloviny měchýře. KM se zejména velmi často pojí s dalšími vrozenými vadami. Nejčastěji s vadami uropoetického traktu.

Přibližně 60 % patientek s KM (33 až 83 %) má přidruženou agenezi ledviny, podkovovitou ledvinu, zdvojený anebo ektopický ureter, ureterokélu, obstrukční megaureter nebo veziko-ureterální reflux a to jak primární, tak sekundární (4, 5). Dále se KM sdružují s vadami vnitřních pohlavních orgánů – septovanou nebo zdvojenou vagínou, septovanou nebo zdvojenou dělohou, případně agenezí pochvy a to asi u 40 % patientek (5). Zdvojená pochva může být symetrická nebo asymetrická s jednou z pochev výrazně menších. Jestliže je jedna z pochev menší a slepá, může snadno uniknout popisu na zobrazovacích metodách a projeví se až v pubertě retrográdní menstruací do břišní dutiny, kdy menší množství krve z hypoplastické dělohy způsobuje pravidelné bolesti břicha. Z přidružených vad gastrointestinálního traktu je nejčastější atřezie jícnu a tracheo-ozofageální píštěl v 10 %, dále i atřezie jiných částí gastrointestinálního traktu nebo duplikatury (4). Důležitá je včasná diagnóza srdečních vad.

Některé pacientky se rodí s mnohačetnými vadami sdruženými v tzv. VATER nebo VACTERL syndrom (podle anglického označení jednotlivých vad, které mají tendenci se vyskytovat společně: Vertebral, Anorectal, Cardiovascular, Tracheoesophageal fistula, Esophageal atresia, Renal/Radial, Limb anomalies). Prognosticky důležité pro vznik neurogení dysfunkce dolních močových cest jsou přidružené skryté rozštěpové vady páteře a míchy (fixovaná mícha, sakrální malformace – nejzávažnější je parciální anebo úplná ageneze sakra a vady označované v anglické literatuře jako „spina bifida“ – meningo-kele, myelomeningokele, lipomyelomenin-