

gokéla, aj.). Malformaci sakra má kolem 50 % pacientek s KM (3). Jestliže se s KM pojí i parciální nebo totální ageneze sakra, případně i ageneze lumbálních obratlů, spolu s hypoplastickým pánevním dnem, mluvíme o syndromu kaudální regrese. Syndrom kaudální regrese má nepříznivou funkční prognózu a derivace stolice není řešitelná jinak, než trvalou kolostomií.

Kloaka je u správně se vyvíjejícího embrya a normální přechodná fáze vývoje zadního střeva a alantois mezi třetím a pátým gestačním týdnem. V šestém týdnu se kloaka rozdělí vrůstající mesenchymální přepážkou zvanou urorektální septum na urogenitální sinus ventrálně a rektum dorzálně. U dívky se urogenitální sinus dále po kontaktu s fúzujícími Mulleriánskými vývody rozděluje ventrálně na měchýř, uretru a vestibulum vaginae a dorzálně dává základ distálním dvou třetinám pochvy, zatímco kraniální třetina pochvy a děloha se formují ze zmíněných Mulleriánských vývodů.



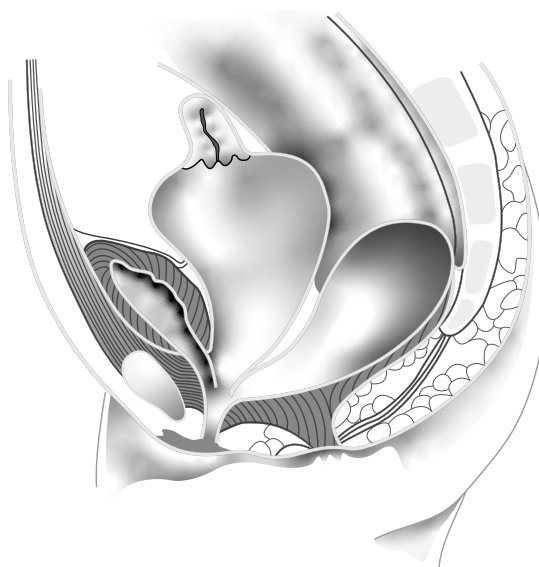
Obr. 1. Novorozenec s jediným otvorem na perineu mezi malými stydkými pysky, druhý den po porodu a založení sigmoideostomie, vezikostomie a vaginostomie pro hydrocolpos

Fig. 1. A neonate with a single perineal orifice between the labia minora; day 2 after delivery and creation of sigmoidostomy, vesicostomy, and vaginostomy for hydrocolpos.

Chyba v tomto embryonálním dělení může vést ke vzniku buď perzistující kloaky anebo ke vzniku perzistujícího urogenitálního sinu. Perzistující urogenitální sinus vidáme u novorozenců dívek buď jako samostatnou patologickou jednotku anebo jako součást nejčastější formy poruchy pohlavního vývoje – kongenitální adrenální hyperplazie.

VYŠETŘENÍ A PÉČE O NOVOROZENCE S KM

KM lze diagnostikovat v prenatálním období v rámci sonografického screeningu, což se úspěšně daří asi u poloviny plodů s KM (8). Diagnóza KM by měla být zvažována u plodu ženského pohlaví v případě bilaterální dilatace ledvinných kalichů a pánvičky, obtížně zobrazitelném měchýři a mono či bilobární cystické struktuře v malé pánvi (6, 7). 30 až 50 % plodů s KM má totiž významný hyd-



Obr. 2. Hydrocolpos a společný kloakální kanál. (Převzato a upraveno z Levitt MA, Peña A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases. *Semin Pediatr Surg.* 2010; 19(2): 128–138)

Fig. 2. Hydrocolpos and common channel cloaca. (Adapted from Levitt MA, Peña A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases. *Semin Pediatr Surg.* 2010; 19(2): 128–138)