

rocolpos, tj. rozšířenou, distendovanou pochvu, močí, stolicí a hlenem, která utlačuje hrdlo močového měchýře a působí sekundární dilataci horních močových cest (5, 8). Ascites může mít plod v důsledku retrográdního toku moči z měchýře přes pochvu, dělohu a tubu až do dutiny břišní. K upřesnění prenatalní diagnózy a anatomických poměrů vnitřních orgánů plodu, stejně tak jako prognózy plodu po narození, doporučujeme MRI plodu, které je indikováno obvykle mezi 20. a 26. týdnem těhotenství.

Vzhledem k ojedinělosti a závažnosti této vrozené vady považujeme za vhodné, aby MRI plodu bylo provedeno již na specializovaném pracovišti, schopném tuto vadu řešit postnatálně. Ve stejném centru, kde bude MRI plodu provedena, jsme pak schopni zajistit i adekvátní prenatalní konzultaci s jedním nebo oběma rodiči a naplánování porodu. Součástí prenatalní konzultace je i diskuze o možnosti umělého přerušení těhotenství. KM patří dle přílohy zákona č. 66/1986 Sb. O umělém přerušení těhotenství mezi závažné dědičné choroby a vývojové vady diagnostikované u plodu metodami prenatalní diagnostiky, u kterých může lékař nabídnout matce interrupci do 24. týdne těhotenství. Vadu ovšem považujeme za postnatálně korigovatelnou, a proto naše doporučení k přerušení těhotenství z medicínských důvodů není nijak silné. Pakliže je vysloveno podezření na KM až po porodu, je vhodné odeslat novorozence schopného převozu do specializovaného centra ihned.

Pro co nejlepší postnatální operační korekci je vhodné, aby byl operátor zběhlý v řešení všech těchto vad jak po teoretické, tak i praktické stránce a pacientky řešil v týmu, kde je zastoupen dětský proktolog, urolog a gynekolog. Ve specializovaných centrech je k dispozici kromě výše uvedených specialistů i neonatologická, kardiologická, nefrologická, neurochirurgická, endokrinologická a genetická péče. Ideálně pak dokáže neonatologický tým zorganizovat i psychologickou podporu rodičů a v případě zájmu i jejich propojení s dalšími rodinami s dětmi s podobným onemocněním.

Cílem terapie je zajistit pacientce do života kontinenci moči a stolice, buď na základě spontánního vyprazdňování, nebo s pomocí čisté intermitent-

ní katetrizace (ČIK) a pravidelných klyzmat. Dále možnost pravidelné menstruace v pubertě a pohlavního styku v dospělosti s možností otěhotnět. Vzhledem k tomu, že jsou popsány vzácné případy otěhotnění dospělých pacientek s KM a porodů zdravých plodů, není hysterektomie běžně indikována (4).

Při fyzikálním vyšetření po porodu je typický jediný otvor mezi labií – vyústění kloakálního kanálu a chybění řitního otvoru. Genitál má menší nebo nevyvinuté malé stydké pysky a relativně větší klitoris, což může budit dojem poruchy pohlavního vývoje. Celkový vzhled perinea je důležitý pro odhad vnitřní anatomie a funkční prognózy. „Příznivé“ perineum má ve střední čáře viditelnou kožní rýhu, dorzálně zakončenou důlkem, tvořeným subkutánně dobře vyvinutým zevním svěračem anu. „Nepříznivé“ perineum má hladkou, vypjatou kůži bez rýhy a důlku a přechází v oploštěnou gluteální krajinu, jež je známkou parciální nebo kompletní ageneze sakra. Při vyšetření si všímáme případného vyklenutí stěny břišní dilatovanou pochvou (hydrocolpos) anebo dilatovaného rektálního pahýlu. Sekundární respirační insuficience urychluje nutnost drenáže hydrocolpos a derivace kolon.

Dítě s KM obvykle není nutné ihned po porodu operovat. Naopak je s výhodou výkon odložit a ponechat novorozenci prvních 24 až 48 hodin k adaptaci na zevní prostředí, pacientku dovyšetřit a k operaci připravit. Pacientce by se měla zavést kanylka k intravenóznímu podávání tekutin a širokospektrých antibiotik. Brzy po porodu je vhodná echokardiografie k vyloučení hemodynamicky závažných srdečních vad. V případě, že nelze volně zavést nazogastrická sonda do žaludku, je třeba provést nástřík sondy kontrastní látkou a potvrdit diagnózu přidružené atrezie jícnu. Je-li dítě snímkováno, pak je spolu s předozadním snímkem hrudníku a břicha indikován i laterální snímek k zobrazení celé páteře a vyloučení anomálie obratlů.

Peña a Levitt v souboru 490 pacientek s KM (5) doporučují provést co nejdříve i ultrazvuk břicha a retroperitonea právě k vyloučení hydrocolpos a sekundární obstrukce močových cest. Hydrocol-