

Endoskopické vyšetření je u dívek s KM zásadní ve volbě a plánování správného definitivního výkonu. Levitt a Peña, kteří položili základ moderní diagnostiky a terapie ARM, včetně KM, navrhli na základě svých zkušeností s 490 pacientkami rozdělit KM na tzv. „nízké“ s kloakálním kanálem kratším než 3 cm, které lze operovat pouze z perineálního přístupu a mají lepší funkční prognózu a na tzv. „vysoké“ s kloakálním kanálem delším než 3 cm, které vyžadují kombinovaný přístup z perinea a dutiny břišní a jejich funkční prognóza je horší. Nejzávažnější typ KM je s kloakálním kanálem delším než 5 cm a zdvojenou pochvou ústící do hrdla nebo trigona měchýře. Délka kloakálního kanálu se určí změřením části cystoskopu, která sahá od vnějšího ústí kanálu ke spojení uretry a pochvy. Vyústění rekta do kloakálního kanálu rektální píštělí může být obtížné identifikovat – i proto je vhodné doplnění genitogramu nebo MRI.

KM byla ještě v 50. letech považována za vadu inoperabilní a neslučitelnou se životem (2). Řešení KM se systematicky začali věnovat Raffensperger a Hendren (15, 16). V roce 1982 Peña publikoval poprvé svou inovativní operaci anorektálních malformací, kterou nazval PSARP – Posterior Sagittal Ano-Recto Plasty (17). V případech KM jí rozšířil na PSARUP – Posterior Sagittal Ano-Recto-Urethro-Vaginal Plasty (18). Princip spočívá v rekonstrukci rekta, vaginy i uretry tzv. zadním sagitálním přístupem, aniž by narušil jejich inervaci a cévní zásobení z laterálních stran, čímž lze dosáhnout dobrého funkčního výsledku.

Pacientka je umístěna na břicho s podloženou pávní a dolními končetinami v mírné abdukci. Chirurg na začátku výkonu lokalizuje transkutánně elektrostimulační sondou podkožně uloženou svalovinu análního svěrače, která se stimulací viditelně kontrahuje a označí si polohu svěrače markerem (značkovací tužkou). Řez probíhá v sagitální rovině z místa kostrče až po ústí kloakálního kanálu. Po protnutí kůže, subkutánního tuku a svěračového komplexu anu, který se embryonálně zakládá bez ohledu na přítomnost zadního střeva, otevře chirurg rektální pahýl, ústící v podobě píštěle do kloakálního kanálu. Píštěl resekuje a rektální pahýl uvolní tak, aby ho bylo možno stáhnout na hráz.

V případě krátkého kloakálního kanálu do 3 cm následuje „en bloc“ uvolnění a stažení pochvy (respektive pochev, je-li pochva zdvojená nebo septovaná) a uretry na hráz a rekonstrukce perinea. Původně Peña od sebe odpreparovával pochvu a uretru a stáhnul je na hráz odděleně, což bylo technicky extrémně náročné a zatížené častými komplikacemi – jizvením pochvy a uretry v důsledku narušeného cévního zásobení nebo uretrovaginálními píštělemi (18). Tímto zjednodušením původní operace v roce 1997 dosáhl Peña výborných kosmetických a funkčních výsledků. Z dnešního pohledu, tak jako všechny geniální myšlenky, jednoduchý a logický krok – jenom ho musel někdo poprvé udělat a popsat. Později se navíc ukázalo, že u většiny nízkých forem KM dokonce stačí pouze parciální mobilizace urogenitálního sinu z dorzální strany a pochvu a uretru tak lze stáhnout na hráz rovněž. Kloakální kanál se v případě jak totální, tak parciální mobilizace podélně natne a položí jako chybějící vestibulum pochvy do rány ve střední čáře, takže okolí ústí uretry a pochvy je kryto růžovou „sliznicí“.

Mnohem složitější a technicky náročnější je operace vysokého typu KM, kdy se musí chirurg po částečném uvolnění rektálního pahýlu a urogenitálního sinu přesunout dolní střední laparotomií do malé pánve a uvolnit výše jmenované orgány i z kranální strany. Tuto abdominální fázi operace lze dnes i u kojence provést laparoskopicky nebo roboticky. V extrémních případech navrhuje Levitt odsekání kaudální poloviny symfýzy a zkrácení cesty ke stažení uretry a pochvy na hráz dorzálně od klitoris (5, 20).

Na rozdíl od operace nízkého typu KM, která trvá řádově tři až čtyři hodiny, může operace vysokého typu KM s kombinovaným perineálním a abdominálním přístupem trvat i 10 až 12 hodin, což je pro kojence obrovská zátěž. Operatér pak stojí před rozhodnutím, zda celou operaci nezkrátit rozdělením na dvě fáze – stažení rekta a s odstupem několika měsíců až let i stažením pochvy (pochev) a uretry. Navíc mohou být pochvy i rudimentární nebo natolik vzdálené od perinea, že vyžadují částečnou nebo úplnou náhradu střevem, a to je další riskantní a časově náročný krok v algoritmu celé operace.

Nicméně i tak se Rink proti rozdělení operace na více fází ostře vyhrazuje. V nejnovějším vydání