

dominovala hyperaktivita detruzoru a netlumené kontrakce během plnicí fáze. U pěti deseti (50 %) pak došlo ke zhoršení funkce měchýře po operaci. V kontrolní skupině ARM došlo ke zhoršení jen u jednoho z 20 pacientů po PSARP (5 %) (24).

V této studii měly všechny pacientky s KM, u nichž došlo ke zhoršení funkce měchýře po rekonstrukční operaci, původně dlouhý kloakální kanál nad 3 cm a u všech došlo ke změně z hyperaktivity detruzoru na atonický měchýř bez spontánní kontraktility. Tato změna podporuje dřívější pozorování Levitta a Peni, kteří popisují u většiny svých pacientek s KM po definitivní operaci atonický, nízkotlaký a vysoko objemový měchýř, který působí inkontinenci z přetékání a nikoliv v důsledku hyperaktivity detruzoru nebo insuficientního hrdla a svěrače (5). Jinými slovy většina pacientek s KM, které ztratily schopnost spontánní mikce, jsou ideálními kandidátkami na ČIK bez nutnosti dlouhodobého užívání anticholinergik. Ty pacientky, které mají přetrvávající nízkokapacitní měchýř s přetrvávající hyperaktivitou nereagující na anticholinergika, jsou v kombinaci s katetrizovatelným stomatem indikovány k augmentaci měchýře tenkým nebo tlustým střevem.

Vzhledem k tomu, že se výskyt sakrálních malformací u pacientek s KM pohybuje kolem 50 % a Rink udává záchyt míšních anomálií u KM na MRI v 43 %, z čehož celá třetina pacientek měla fixovanou míchu (25), znamená to, že řada pacientek s KM má vrozenou neurogenní dysfunkci měchýře a stačí mírné poranění nervového zásobení měchýře a uretry, aby došlo k denervaci měchýře a jeho atonii – zejména při operaci vysokého typu KM (8).

Jiná podstatná věc je dlouhodobá funkce ledvin. Všechny pacientky s KM by měly být sledované nejen urologem, ale i nefrologem, a přestože tomu tak v dnešní době skoro vždy je, dospěje polovina z nich dříve nebo později k chronickému renálnímu selhání (8). Selhání je dané nejčastěji jednak vrozenou dysplazií nebo solitární ledvinou, jednak dysfunkcí dolních močových cest v kombinaci se sekundárním refluxem a infekcemi močových cest. Proto doporučují autoři se zkušeností s KM agresivní přístup v léčbě dysfunkcí dolních močových cest a častějším zaváděním ČIK (5, 8, 10).

Kontinence stolice dosáhne asi 60 % pacientek s KM. Ovšem pouze 28 % se vyprazdňuje spontánně a 30 až 40 % potřebuje laxativa a pravidelná klyzmata, aby dosáhly sociální kontinence (2, 12, 20). Levitt uvádí příznivější čísla u svých pacientek – volní defekaci u 66 % pacientek s nízkým typem KM a 36 % s vysokým typem KM (5).

Řada gynekologických problémů se manifestuje až s nástupem puberty. Warne et al. ve své studii 41 dospělých pacientek operovaných v dětství pro KM udávají nástup puberty s menses u dvou třetin pacientek a u 20 % amenorrhoeu pro hypoplastickou rudimentární dělohu. 32 % pacientek mělo menstruaci pravidelnou a 36 % (15 pacientek) mělo hematometru nebo hematocolpos a cyklickou bolest v podbřišku během puberty (26).

Nejčastější příčinou obstrukce odtoku menstruační krve byla stenóza perzistujícího urogenitálního sinu a u všech těchto pacientek bylo nutné chirurgické řešení. 57 % žen bylo pohlavně aktivních a měly poševní styk, přičemž polovina z nich potřebovala v pubertě nebo po ní chirurgickou úpravu poševního vchodu pro stenózu (26). Kvalitu sexuálního života a senzitivitu genitálu u dospělých pacientek s KM zatím nikdo nepublikoval, otěhotnění a porod zdravých dětí vaginální cestou nebo císařským řezem je publikován v jednotlivých případech (4).

ZÁVĚR

Přestože většina pacientek narozených s KM dosáhne kontinence v moči a stolici, polovina z nich trpí chronickým ledvinným selháním, často v důsledku komplexních rekonstrukčních operací a přetrvávající neurogenní i non-neurogenní dysfunkce dolních močových cest. Je zřejmé, že postupem léčby KM vzniká skupina pacientek, které by měly být trvale sledovány nejen dětským chirurgem a urologem, ale i dospělým gynekologem a urologem, kteří se věnují dlouhodobé péči o dospělé pacientky s neurogenním měchýřem a po rekonstrukčních operacích i tak komplexních vrozených vad, jako je kloakální malformace.