



2. LF UK

# Prenatální vs. postnatální zobrazování vs. operační nález u pacientek s kloakální malformací

Holubová Z.<sup>1</sup>, Maslava D.<sup>1</sup>, Kynčl M.<sup>1</sup>, Škába R.<sup>2</sup>, Poš L.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Klinika zobrazovacích metod, 2. LF a FN Motol, <sup>2</sup> Klinika dětské chirurgie, 2. LF a FN Motol



FN MOTOL

## Úvod do problému

Kloakální malformace spadají do skupiny vrozených vývojových vad (VVV) urogenitálního a trávicího traktu – anorektálních malformací (ARM). Dítě postižené ARM nemá správně vytvořený konečník a řitní kanál, který pak může netypicky ústít do různých částí močového systému u chlapců, do pochvy u dívek či jinde na hrázi. Kloakální malformace postihují pouze dívky a jsou jednou z nejvzácnějších a nejsložitějších podskupin ARM.

Kloakální malformace tvoří celé spektrum postižení, nejčastějším typem je klasická kloaka, kdy se všechna tři ústrojí sbíhají do jednoho společného – kloakálního – kanálu, který je vyveden jedním otvorem na hráz.

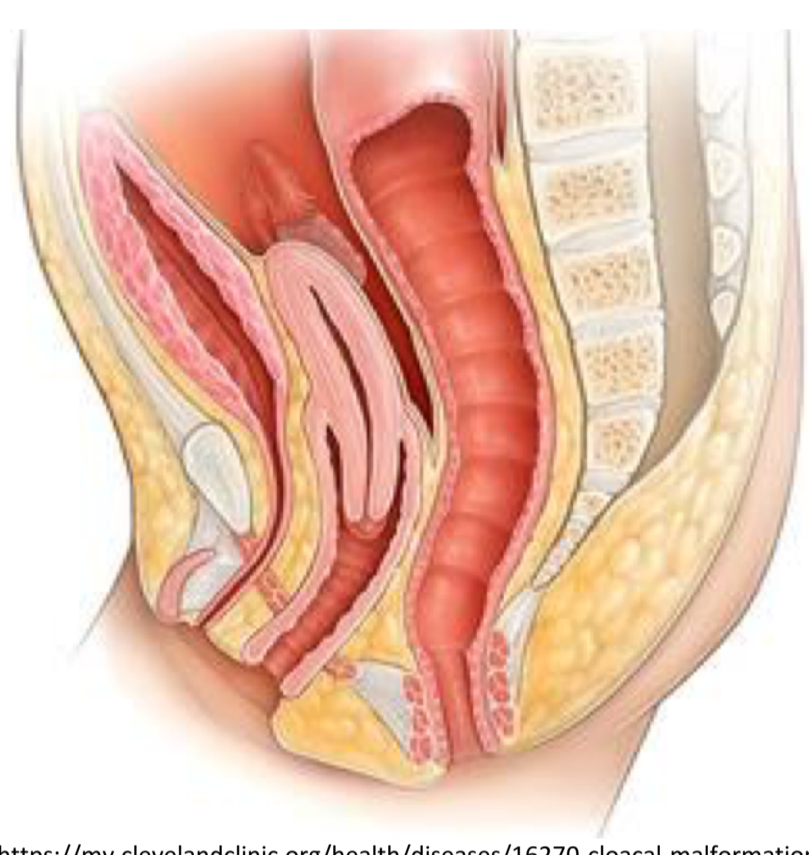
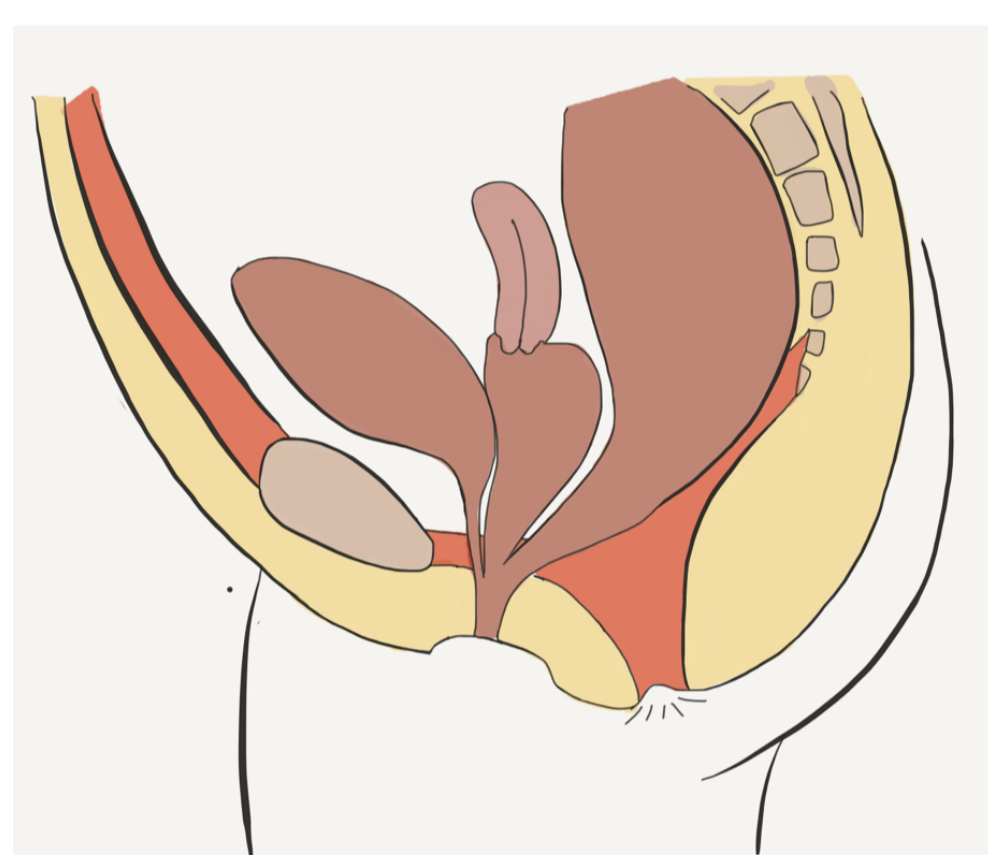
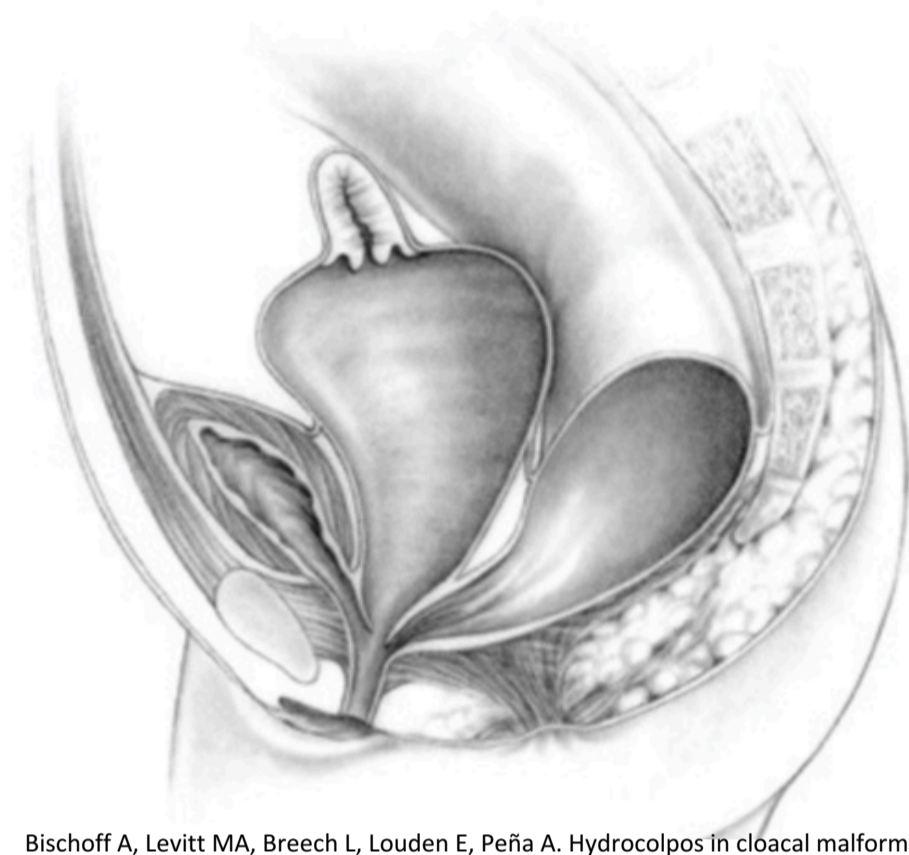


Schéma průřezu normální ženskou pánví

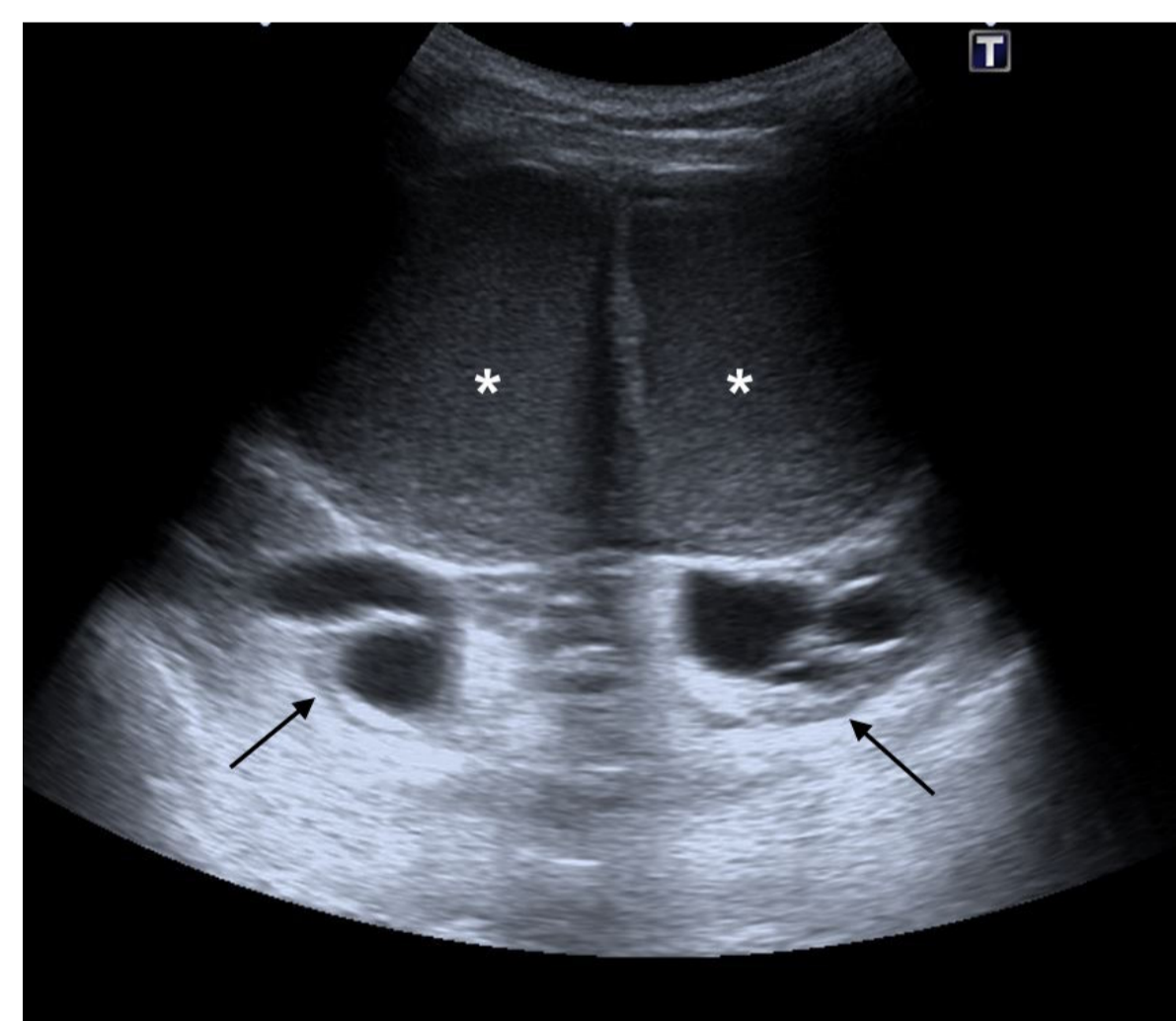


Průřez klasickou kloakou

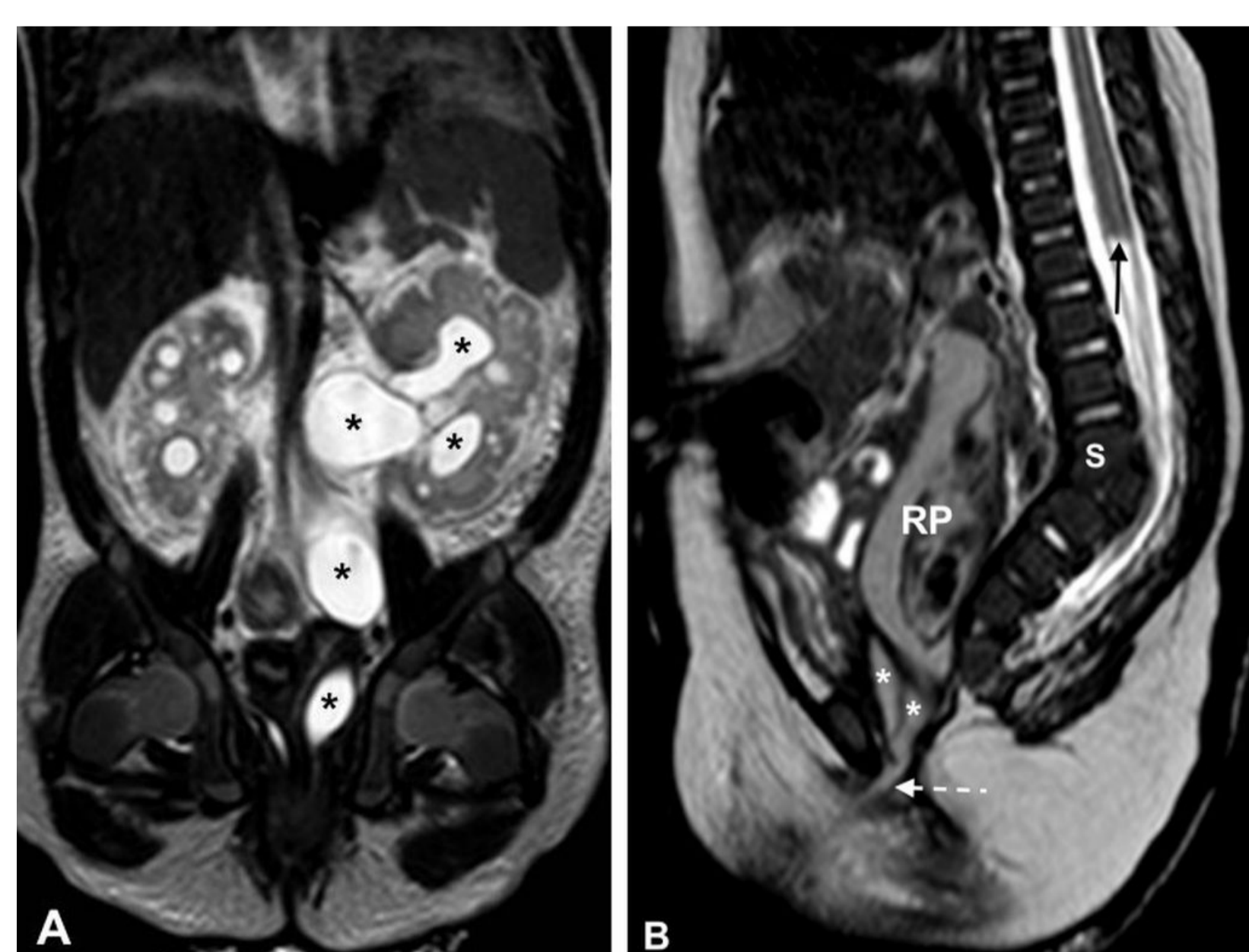


Průřez klasickou kloakou s hydrokolpem

Velmi často se vyskytují přidružené anomálie jiných orgánových soustav, které mají zásadní vliv na výsledný funkční outcome pacientky. Nejčastěji jsou to hydrokolpos a anomálie vnitřního genitálu, hydronefróza (z útlaku močovodů hydrokolpem) a postižení páteře a míchy.



Postnatální ultrazvuk:  
\* zdvojená pochva s hydrokolpem  
šipky – hydronefróza



Magnetická rezonance (MR):  
A- hydroureteronefróza vlevo  
B- syndrom kaudální regrese (postižení míchy /šipka/ a páteře /S/)

Správná a detailní diagnostika umožňuje plánování celkového managementu a vhodného operačního řešení dané vady. U části pacientek lze vadu diagnostikovat již na prenatálním vyšetření; vzniká tak možnost časného rodičovského poradenství.

## Cíle

Vyhodnotit a vzájemně porovnat nálezy v magnetické rezonanci (MR) při prenatálním a postnatálním zobrazení u pacientek s kloakální malformací. Zjistit přesnost a výtěžnost prenatálních MR vyšetření.

V druhé době porovnat postnatální MR vyšetření s operačním nálezem pacientek.

## Metodika

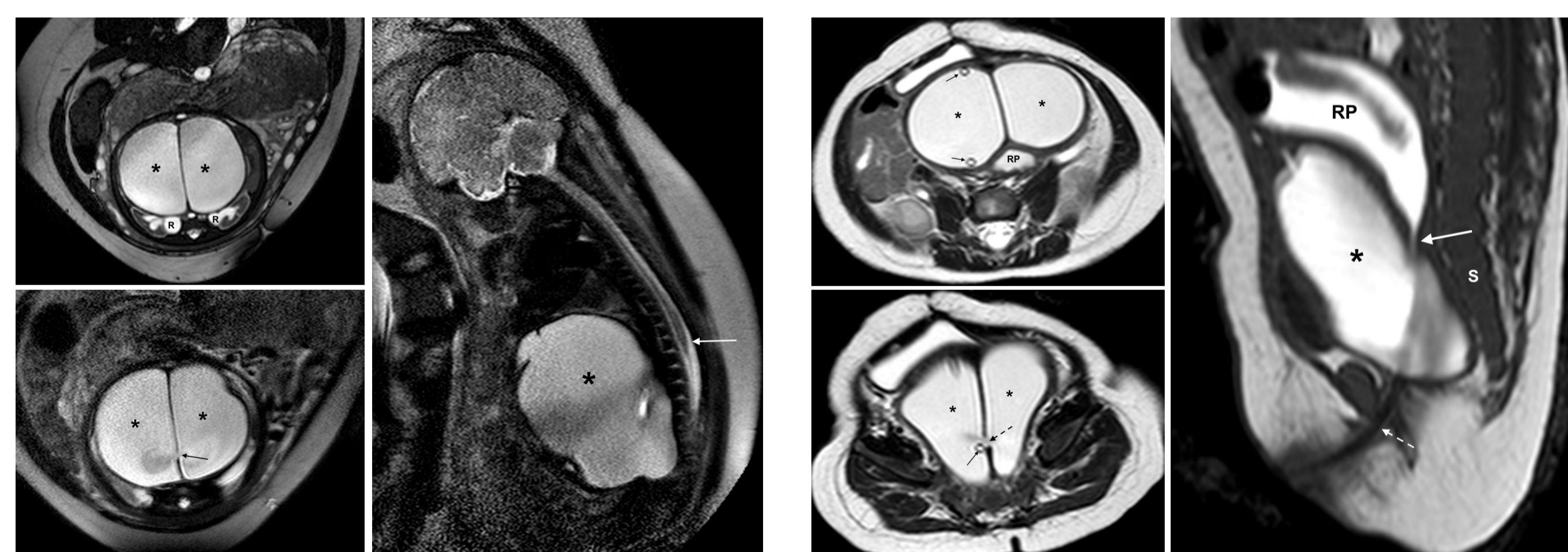
Do finálního souboru bylo zařazeno 5 pacientek s dostupným pre- i postnatálním MR zobrazením a operačním/endoskopickým nálezem.

Parametry hodnocené na MR vyšetření: typ kloaky, délka kloakálního kanálu (KK), hydrokolpos, VVV vnitřního genitálu, močového systému a míchy, malformace páteře a presakrální masa.

V druhé době bylo u operačního nálezu a postnatálního MR vyšetření hodnoceno: typ kloaky a délka KK.

## Výsledky

Parametr MR	Výsledek pre- vs. postnatální MR
typ kloaky	1x shoda, jinak nelze prenatálně přesně určit typ kloaky
délka kloakálního kanálu	délka kloakálního kanálu nelze na prenat. MRI určit
hydrokolpos/hydrometra	100% shoda
VVV vnitřního genitálu	100% shoda
VVV močového systému	1 úplná neshoda, jinak částečná shoda > ovlivněno postnatálním managementem a vývojem
VVV míchy	1 neshoda > prenatální vyš. má nižší rozlišení
malformace páteře	téměř 100% shoda, drobné nuance
presakrální masa	1 nejistá dg., jinak 100% shoda



Prenatální MR zobrazení u pacientky s klasickou kloakou a zdvojenou pochvou.

Postnatální MR zobrazení u stejné pacientky – ekvivalentní řezy.

Přesnost hodnocení typu kloaky mezi postnatálním MR vyšetřením a operačním nálezem byla 100%. Nepřesnosti vznikly jen při hodnocení délky KK, kdy 3/5 případů byly na MR nadhodnoceny, jeden podhodnocen (rozdíl 2–9 mm).

## Závěr

**Prenatální MR** hraje důležitou roli v časném stanovení diagnózy a rovněž v prenatálním poradenství, není však srovnatelná s postnatální MR v přesném hodnocení typu kloakální malformace a délky KK v rámci předoperačního plánování. V ostatních hodnocených parametrech je s postnatálním zobrazením téměř srovnatelná.

**Postnatální MR** má výraznou shodu s operačním nálezem, a proto by mělo být zavzato do úvahy chirurga v předoperačním plánování.