Indian Association of Pediatric Surgeons

Patient Information Sheet

BLADDER EXSTROPHY

मूत्राशय एक्सस्ट्रोफी

Concept, Text & Photograph Courtesy :

Dr. Shandip Sinha,

Neonatal & Pediatric Surgeon, Madhukar Rainbow Hospital, New Delhi

Hindi Translation by:

Dr. Shilpa Sharma,

Additional Professor, Pediatric Surgery, AIIMS, New Delhi

Edited, designed and formatted by :

Dr. Veereshwar Bhatnagar,

Former Professor & Head, Pediatric Surgery, AIIMS, New Delhi,

Currently Professor of Pediatric Surgery & Dean Research, School of Medical Sciences & Research, Sharda University, Greater Noida, UP.

Published by :

Dr. Amar Shah, Jt. Secretary, IAPS, Consultant Pediatric Surgeon, Amardeep Children Hospital, Ahmedabad &

Professor Ravi Kanojia, Secretary, IAPS, PGIMER, Chandigarh

for & on behalf of the Indian Association of Pediatric Surgeons

मूत्राशय एक्सस्ट्रोफी क्या है?

ब्लैडर एक्सस्ट्रोफी एक जन्मजात असामान्यता है जो तब होती है जब निचले पेट की दीवार पर त्वचा ठीक से नहीं बनती है। त्वचा, चमड़े के नीचे के ऊतक, निचले पेट की दीवार की मांसपेशियों, जिसमें श्रोणि की हड्डियां शामिल हैं, मिडलाइन में फ्यूज नहीं हुई हैं। इसके अलावा, मूत्राशय भी खुला है और झूठ उजागर हो रहा है। लगभग सभी मामलों में मूत्रमार्ग लिंग की नोक तक खुला होता है (पूरा एपिस्पैडियास)। इस स्थिति को st एक्सट्रॉफी-एपिस्फेयस कॉम्प्लेक्स 'के रूप में भी जाना जाता है।

इस समस्या का क्या कारण है और यह कितना सामान्य है?

यह एक जन्मजात विसंगति है और काफी असामान्य है। रिपोर्ट की गई घटना परिवर्तनशील है; 10,000 से 50,000 जीवित जन्मों में 1 से लेकर। इस विसंगति का सटीक कारण ज्ञात नहीं है। बहुत दुर्लभ उदाहरणों में बड़ी आंत भी खुले मूत्राशय में खुलती है; इसके बाद इसे 'क्लोकल एक्सस्ट्राफी' कहा जाता है।

लक्षण क्या हैं ?

मूत्राशय पेट के बाहर की तरफ खुला और उजागर होता है। एपिस्पैडियास में, मूत्रमार्ग भी खुला रहता है। खुले मूत्राशय में मूत्रवाहिनी छिद्रों से मूत्र लगातार निकल रहा है और बच्चा लगातार गीला है। मूत्राशय के श्लेष्म में चोट लगने का खतरा होता है और खून बह सकता है। बड़े बच्चों में मूत्राशय म्यूकोसा भी निरंतर जोखिम के कारण 'मेटाप्लास्टिक' परिवर्तन से गुजरता है। क्योंकि पैल्विक हड्डियों ने भी इनकार नहीं किया है, बच्चे को एक झपकी लेना विकसित होता है। मूत्रवाहिनी और गुर्दे भी पतले हो जाते हैं और मूत्र पथ का संक्रमण हो सकता है।

अपने चिकित्सक को कब देखना है?

जब जन्म के समय माता-पिता इस पर ध्यान देते हैं।

इसका निदान कैसे किया जाता है?

इसका निदान केवल नैदानिक परीक्षण द्वारा किया जाता है। हालांकि, गुर्दे की कार्यप्रणाली का अध्ययन करने के लिए मूत्राशय के रक्त परीक्षण के प्रभावों का अध्ययन करने के लिए, मूत्र पथ के संक्रमण और कुछ एक्स-रे की आवश्यकता के लिए मूत्र परीक्षण की आवश्यकता हो सकती है।

क्या उपचार उपलब्ध हैं?

मूत्राशय की एक्सस्ट्रोफी और एपिस्पैडियास को जीवन के पहले कुछ वर्षों में कई ऑपरेशनों द्वारा ठीक किया जाता है। उपचार का कुल उद्देश्य किसी भी गुर्दे की क्षति को रोकना और असामान्यताओं को ठीक करना है ताकि बच्चे की मूत्र प्रणाली और जननांग ठीक से काम करें और यथासंभव सामान्य दिखें।

इसे कब संचालित किया जाना चाहिए?

सर्जरी नैदानिक स्थिति और बच्चे की संबंधित विसंगतियों पर निर्भर करती है और उपचार करने वाली टीम सर्जरी के इष्टतम समय के बारे में निर्णय लेती है। यदि नवजात को सहन करने में सक्षम है, तो मूत्राशय बंद पहले चरण में किया जाता है।

क्या उपचार के अन्य वैकल्पिक तरीके हैं?

सर्जरी ही एकमात्र उपचार विकल्प है। प्रक्रिया की पसंद उम्र, मूत्राशय के आकार, मूत्राशय की स्थिति सहित कई कारकों पर निर्भर हो सकती है।

ऑपरेशन में क्या शामिल है?

मूत्राशय की एक्सस्ट्रोफी की मरम्मत के लिए कई प्रक्रियाएं हैं। कुछ सर्जन सिंगल स्टेज ऑपरेशन की वकालत करते हैं; यह बहुत महत्वपूर्ण है, बहुत अधिक ऊतक जुटाने की आवश्यकता होती है और इसमें 12 घंटे तक लग सकते हैं। अन्य लोग इसे कई चरणों में करना पसंद कर सकते हैं जैसा कि रोगियों द्वारा सहन किया जाता है। आपका डॉक्टर आपके साथ इन पर विस्तार से चर्चा करेगा।

पुनर्निर्माण के हिस्सों में शामिल होंगे:

मूत्राशय का बंद होना

पैल्विक हड्डियों के बंद होने के साथ या बिना पूर्वकाल पेट की दीवार का पुनर्निर्माण

पेशाब के लिए एक निरंतरता तंत्र प्रदान करने के लिए मूत्राशय की गर्दन का पुनर्निर्माण

एपिस्पैडियास की मरम्मत

वेसिको-युरेरल रिफ्लक्स एक बड़ी समस्या होने पर मूत्रवाहिनी का पुन: प्रत्यारोपण एक बड़ी समस्या है (यह आमतौर पर बाद में किया जाता है)।

इन प्रक्रियाओं को विभिन्न क्रमपरिवर्तन और संयोजनों में जोड़ा जा सकता है। ऐसी सर्जरी तृतीयक देखभाल सेवाओं के साथ अच्छी तरह से सुसज्जित अस्पतालों में की जानी चाहिए।

ऑपरेशन के बाद संभावित जटिलताओं / क्या होता है?

सर्जरी के तुरंत बाद शरीर से लगभग 4 या 5 कैथेटर चिपके होंगे। यदि पैल्विक हड्डियां बंद हो गई हैं, तो कई हफ्तों तक प्रतिबंधात्मक ड्रेसिंग हो सकती है। सभी रोगियों को एंटीबायोटिक्स और दर्द निवारक दवाओं की आवश्यकता होती है। एक सप्ताह के भीतर मौखिक खिला को फिर से शुरू किया जाता है। रक्त की अधिकता होने पर रक्त संचार की आवश्यकता हो सकती है।

जटिलताओं में मुख्य रूप से शल्यचिकित्सा से जुड़े लोग जैसे कि ऊतक परिगलन, घाव संक्रमण, घाव का विचलन और मूत्र पथ के संक्रमण शामिल हैं। इन जटिलताओं में से कुछ को द्वितीयक संचालन की आवश्यकता हो सकती है।

इन बच्चों का दृष्टिकोण या भविष्य क्या है?

उन्हें लंबे समय तक फॉलोअप की जरूरत है; कुछ मामलों में जीवन लंबा समर्थन और उपचार। एक छोटे या गैर-अनुपालन मूत्राशय जैसी कई मूत्र संबंधी समस्याएं गुर्दे को नुकसान पहुंचा सकती हैं और असंयम का कारण भी बन सकती हैं। ऐसे रोगियों को पेट या आंतों के कुछ हिस्सों का उपयोग करके मूत्राशय (वृद्धि सिस्टोप्लास्टी) की क्षमता बढ़ाने के लिए और उपचार की आवश्यकता हो सकती है। इन प्रक्रियाओं में चयापचय संबंधी समस्याओं का अपना हिस्सा है।

अक्सर, सर्वश्रेष्ठ उपायों के बावजूद, निरंतरता एक समस्या हो सकती है। मूत्राशय की गर्दन को बंद करने और स्वच्छ आंतरायिक कैथीटेराइजेशन (सीआईसी) करने के लिए एक रंध्र के रूप में इससे निपटने के लिए तैयार की गई ऑपरेटिव प्रक्रियाएं हैं।

यौन समस्याएं जैसे कि पृष्ठीय राग के कारण अपर्याप्त यौन प्रदर्शन मनोवैज्ञानिक कल्याण को प्रभावित कर सकता है। बाहर आने के बजाय शुक्राणु मूत्राशय के अंदर जा सकते हैं और बांझपन का कारण बन सकते हैं।

लड़कियों में परिणाम आमतौर पर बेहतर होते हैं।