

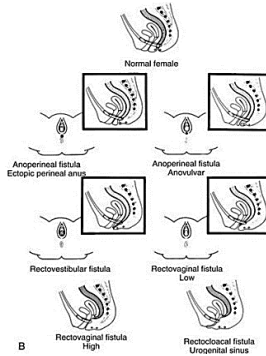


Indian Association of Pediatric Surgeons

Patient Information Sheet

FEMALE ANORECTAL MALFORMATIONS

महिला एनोरेक्टल विकृति (मैलफॉर्मेशन)



Hindi Translation by:

Dr. Abhishek Tiwari, Asst. Prof., Pediatric Surgery, Netaji Subhash Chandra Bose Govt. Medical College, Jabalpur

Dr. Vikesh Agrawal, Professor, Pediatric Surgery, Netaji Subhash Chandra Bose Govt. Medical College, Jabalpur

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, Consultant Pediatric Surgeon, Amardeep Multispeciality Children Hospital, Ahmedabad &

Professor Ravi Kanojia , PGIMER, Chandigarh

for & on behalf of the Indian Association of Pediatric Surgeons

महिला एनोरेक्टल विकृति (मैलफॉर्मेशन) क्या है?

लड़कियों में एनोरेक्टल मैलफॉर्मेशन (एआरएम) एक जन्मजात दोष है जिसमें बच्चे में गुदा और मलाशय (जहां से मल पारित किया जाता है) ठीक से नहीं बनता है। या तो मार्ग बिल्कुल नहीं बनता है या मल, मूत्र प्रणाली या योनि में या जननांग के आस-पास की त्वचा में असामान्य छिद्र के माध्यम से गुजरता है।

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

मां के गर्भ या गर्भाशय में भ्रूण के विकास के दौरान, विभिन्न अंग प्रणालियां विकसित और परिपक्व हो रही होती हैं। प्रारंभिक गर्भावस्था में आंत और मूत्र एवं जननांग पथ के निचले सिरे एक साथ जुड़े होते हैं और प्रारंभिक गर्भावस्था में ही कुछ समय बाद एक दूसरे से अलग हो जाते हैं। जब वे अलग नहीं हो पाते हैं तो उसके परिणाम स्वरूप एआरएम होता है। इसका सटीक कारण ज्ञात नहीं है। कुछ लड़कियों में अन्य अंग प्रणालियों की एक या एक से अधिक संबद्ध विसंगतियाँ भी उपस्थित होती हैं। यह बीमारी 5000 जीवित जन्मों में से ~1 में होती है और लड़कों की तुलना में थोड़ा कम (1: 1.2) होती है।

लक्षण क्या हैं ?

लड़कियों में एआरएम कई लक्षणों से प्रस्तुत होता है। इनमें से मुख्य हैं:

1. आम तौर पर मूत्रमार्ग, योनि और गुदा के लिए अलग-अलग छिद्र होते हैं। एआरएम में इनमें से कुछ छिद्र या तो अनुपस्थित हो सकते हैं या एक दूसरे के साथ जुड़े हो सकते हैं।
2. मल और मूत्र एक ही छिद्र से बाहर आ सकते हैं।
3. बच्चे को मल पारित न होने से पेट फूल सकता है।
4. कुछ लक्षण तब प्रकट हो सकते हैं जब लड़की बड़ी हो जाती है, विशेष रूप से मासिक धर्म द्रव के निर्वहन के समय।

अपने चिकित्सक को कब दिखाना है?

प्रसव के तुरंत बाद जब डॉक्टरों द्वारा बच्चे की जांच की जाती है, तो ज्यादातर मामलों का पता जन्म के समय लगाया जा सकता है। यदि जन्म के समय पता नहीं चला है, एवं जननांगों तथा गुदाद्वार में कोई असामान्यता दिखाई देती है, या मल पारित नहीं हो रहा हो, या किसी अन्य छिद्र से मल पारित हो रहा हो तो किसी बाल शल्य रोग विशेषज्ञ से परामर्श करें।

इसका निदान (डायग्नोसिस) कैसे किया जाता है?

- यदि गुदा छिद्र अनुपस्थित है, तो जन्म के समय में एक्स-रे किया जाता है।
- यदि 3 से कम छिद्र उपस्थित हैं, तो कंट्रास्ट (डाई) के साथ एक्स-रे किया जाता है, जिससे यह पता चलता है कि कौन सा छिद्र विकसित नहीं हुआ है, या मूत्र मार्ग, जननांग या मलमार्ग एक दुसरे से जुड़े हैं या नहीं।
- किसी भी हड्डी संबंधी विसंगतियों को, विशेष रूप से रीढ़ की हड्डी और सेक्रम (रीढ़ की हड्डी का निचला हिस्सा) की विसंगतियों को जानने के लिए एक्स-रे भी लिया जाता है। किसी भी किडनी की खराबी देखने के लिए अल्ट्रासाउंड स्कैन किया जाता है।
- हृदय का मूल्यांकन करने के लिए ईको कार्डियोग्राफी।
- कुछ अन्य विसंगतियों को पहचानने हेतु विशिष्ट जांचों की आवश्यकता हो सकती है।

क्या उपचार उपलब्ध हैं?

- एक सामान्य से छोटे (टाइट) गुदा छिद्र का उपचार सिर्फ सलाई द्वारा चौड़ा करके (डायलेटेशन) किया जा सकता है।
- अनुपस्थित या असामान्य स्थान पर उपस्थित गुदा छिद्र में सर्जिकल उपचार की आवश्यकता होती है।
- जब मलद्वार एवं अन्य मार्ग जैसे मूत्र प्रणाली या योनी द्वार एक दुसरे से जुड़े हों तो सर्जरी की प्रक्रिया स्टेज में की जाती है तथा एक से अधिक सर्जरी की आवश्यकता होती है।
- कुछ संबद्ध विसंगतियों को विशिष्ट सर्जिकल प्रक्रियाओं की आवश्यकता होती है।

क्या सर्जरी के अतिरिक्त कोई विकल्प हैं?

लड़कियों में लगभग सभी एआरएम को सर्जिकल उपचार की आवश्यकता होती है। हालांकि योनि के निकट स्थित गुदा छिद्र के माध्यम से मल सामान्य रूप से गुजर सकता है, किन्तु इससे योनि द्वार में बार बार संक्रमण का एवं प्रसव के दौरान मल मार्ग में गंभीर चोट पहुँच सकती है अतः इस असामान्य स्थान पर स्थित गुदा छिद्र को सामान्य स्थान पर स्थानांतरित करना आवश्यक होता है।

ऑपरेशन में क्या शामिल है?

मूल असामान्यता को सुधारना प्राथमिक उद्देश्य होता है:

- अनुपस्थित छिद्र बनाने की आवश्यकता होती है

- असामान्य रूप से स्थित छिद्रों को स्थानांतरित करने की आवश्यकता होती है

- कम्युनिकेटिंग ट्रैक्ट (एक दुसरे से जुड़े हुए मार्ग) को अलग करना होता है

- अनुपस्थित योनि बनाने की जरूरत होती है

उपरोक्त सभी उद्देश्यों के लिए नितंबों के बीच कट के माध्यम से या तो जटिल ऑपरेटिव प्रक्रियाओं की आवश्यकता होती है

(पोस्टीरियर सेजिटल एनो-रेक्टोप्लास्टी - पीएसएआरपी या

पोस्टीरियर सेजिटल एनो-रेक्ट्रो-वेजायनोप्लास्टी-पीएसएआरवीयूपी)

या इसके साथ साथ पेट के माध्यम भी ऑपरेशन की आवश्यकता हो सकती है (abdomino-perineal या AP-PSARP या AP-PSARVUP)।

इसका उद्देश्य मांसपेशियों के माध्यम से मलाशय को उसकी

सामान्य स्थिति में लाना होता है एवं इससे मल के पारित होने

पर नियंत्रण भी आता है। कुछ सर्जन एक चरण में ऑपरेशन या

तो ओपन (चीरे के माध्यम से) या लैप्रोस्कोपिक तरीकों (दूरबीन पद्धति) से करते हैं।

हालांकि, बहुत जटिल पुनर्निर्माणों (रीकन्सट्रक्शन) के लिए अधिकांश सर्जन प्रारंभिक प्रक्रिया के रूप में कोलोस्टोमी करना उचित समझते हैं। कोलोस्टोमी बड़ी आंत का एक हिस्सा होता है जिसे पेट पर बाहर लाया जाता है ताकि मल इस कोलोस्टोमी से गुजर सके। यह आंत के उस भाग को अच्छी तरह से साफ करने की सुविधा प्रदान करता है, जो कोलोस्टोमी के बाद निचले हिस्से के पास है, ताकि प्रमुख प्रक्रिया (ऑपरेशन) में संक्रमण की संभावना को कम किया जा सके। इसके बाद उपयुक्त पुनर्निर्माण (रीकन्सट्रक्शन सर्जरी) तब किया जाता है। इस रीकन्सट्रक्शन सर्जरी के बाद कोलोस्टोमी को एक ऑपरेशन द्वारा बंद कर दिया जाता है ताकि बच्चा फिर नए बने हुए गुदाद्वार से मल पास कर सके।

जिन लड़कियों में प्रारंभिक मूल्यांकन से पता चलता है कि उनके शौच पर वांछित नियंत्रण विकसित होने की संभावना नहीं है, उन्हें स्थायी (परमानेंट) कोलोस्टॉमी प्रदान करने का निर्णय लिया जा सकता है और मल को एक अस्थायी एवं बदलने योग्य बैग में एकत्र किया जाता है जिसे कोलोस्टोमी के ऊपर पहना जाता है।

कुछ मरीजों में योनि का पुनर्निर्माण (रीकन्सट्रक्शन सर्जरी) आंतों के एक हिस्से से किया जाता है।

ऑपरेशन के बाद संभावित जटिलतायें क्या होती हैं / ऑपरेशन के बाद क्या होता है?

ऑपरेशन के बाद, लड़की के शरीर के विभिन्न हिस्सों में कुछ ट्यूब विशिष्ट कारणों से रखी जाती हैं और उन्हें एंटीबायोटिक्स और दर्द निवारक दवाएं दी जाती हैं। यदि कोलोस्टॉमी मौजूद है तो एक या दो दिन में मुह से दूध शुरू किया जा सकता है। अगर कोलोस्टॉमी नहीं है तो दूध पिलाना शुरू करने में देरी की जा सकती है।

सर्जरी के लगभग 3 सप्ताह बाद, नवनिर्मित गुदा द्वार का डायलेटेशन (सलाई द्वारा गुदाद्वार को चौड़ा करना) शुरू किया जाता है, एवं सलाई का माप धीरे-धीरे बढ़ाया जाता है ताकि यह सिकुड़ न जाए।

यदि एक कोलोस्टोमी पहले किया गया है, तो इसे 3-6 महीनों के बाद एक अन्य ऑपरेशन द्वारा बंद करने की आवश्यकता होती है।

इन बच्चों का दृष्टिकोण या भविष्य क्या है?

इन बच्चों को कब्ज हो सकती है। उन्हें टॉयलेट ट्रेनिंग में भी कठिनाई हो सकती है और बिना नियंत्रण के ही उनके डायपर / अंडरवियर में मल पास कर सकते हैं। इन समस्याओं को नियंत्रित किया जा सकता है अगर उपचार जल्दी शुरू किया जाए जटिल एआरएम वाली लड़कियों (जैसे क्लोएका) को अक्सर पेशाब गुजरने में भी कठिनाई होती है। यदि योनि विकृत है, तो लड़कियों को सहवास और योनि द्वार से प्रसव में कठिनाई हो सकती है।

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

लक्षण क्या हैं ?

अपने चिकित्सक को कब देखना है?

इसका निदान कैसे किया जाता है?

क्या उपचार उपलब्ध हैं?

क्या सर्जरी के लिए कोई विकल्प हैं?

ऑपरेशन में क्या शामिल है?

ऑपरेशन के बाद संभावित जटिलताओं / क्या होता है?

इन बच्चों का दृष्टिकोण या भविष्य क्या है?