ओम्फालोसेल (Omphalocele)

रोगी सूचना श्रृंखला - आपको क्या जानना चाहिए, आपको क्या पूछना चाहिए

यह पम्फलेट आपकी सहायता के लिए है ताकि आपको समझ में आए कि ओम्फालोसेल (Omphalocele) क्या है, आपको कौन-कौन सी जाँचें करवानी होंगी और ओम्फालोसेल के डायग्नोसिस का असर आपके, आपके शिशु और आपके परिवार पर।

ओम्फालोसेल **(Omphalocele)** क्या है**?**

ओम्फालोसेले एक जन्म संबंधी समस्या है जिसमें पेट की दीवार में जहां गर्भनाल या नाभि सामान्य रूप से स्थित होती है, वहां एक छेद होता है।इस खुले स्थान से आंतों और कभी-कभी अन्य पेटीय अंगों जैसे कि जिगर, पित्ताशय, पेट और/या मूत्राशय बाहर आ सकते हैं, जिससे पेट के बीच में एक गाठ बनती है। इस गाठ को एक परत से ढ़का जाता है, जो कि त्वचा नहीं होती है, और गर्भनाल इस गाठ में प्रवेश करती है। इस समस्या को ओम्फालोसेल कहा जाता है। शब्द 'ओम्फालोसेल' ग्रीक शब्द 'Omphalos' (नाभिका) और 'Cele' (खोखला स्थान) से आता है। एक बच्चे में अलग-अलग ऑम्फालोसेले हो सकता है, जिसका अर्थ है कि बच्चे की यही एकमात्र समस्या है, या ऑम्फालोसेले बच्चे की कई समस्याओं में से एक हो सकती है। जब ओम्फालोसेल अलग-अलग समस्याओं के साथ नहीं होता है, तो यह शिशु में कुछ जेनेटिक समस्या होने की संभावना बढ़ाता है, जो यह समझने में मदद करता है कि इसका कारण क्या है। अधिकांश ओम्फालोसेल वाले शिशुओं का ओम्फालोसेल सीमित या मध्यम आकार का होता है, लेकिन कुछ बड़े ओम्फालोसेल वाले भी होते हैं, जिन्हें जायंट् (Giant) ओम्फालोसेल' कहा जाता है। एक जायंट् ओम्फालोसेल एक ओम्फालोसेल होता है जिसकी गड़बड़ी जन्म के बाद 2 इंच या 5 सेंमी से अधिक होती है और इसमें शिशु की लीवर का भाग शामिल होता है। ओम्फालोसेले अपेक्षाकृत दुर्लभ है, और प्रत्येक 10,000 गर्भधारण में से 3.4 में और प्रत्येक 10,000 जीवित जन्मों में से 1-2 में होता है।

ओम्फालोसेल कैसे होता है**?**

ओम्फालोसेल कैसे होता है, यह पूरी तरह से स्पष्ट नहीं है। लगभग 80% ओम्फालोसेल वाले शिशुओं में अन्य समस्याएँ होती हैं, ज्यादातर हृदय, आंतों या गुर्दे के साथ। अक्सर जब एक शिशु में कई असामान्यताएँ होती हैं, तो शिशु के क्रोमोसोमों की संख्या में समस्या होती है, और यह शिशु की समस्याओं को समझाती है। कुछ ओम्फालोसेल वाले शिशुओं में क्रोमोसोमों की संख्या में बदलाव हो सकता है या क्रोमोसोमों के भीतर जानकारी में बदलाव हो सकता है। क्रोमोसोम के भीतर जानकारी में हमारी अधिकांश जेनेटिक जानकारी रखी जाती है। हमारे पास सामान्यत: 46 क्रोमोसोम होते हैं। इनमें से 23 एक माता पिता से आते हैं और दूसरे 23 दूसरे माता पिता से आते हैं। कभी-कभी, शिशु के पास अधिक या कम क्रोमोसोम होते हैं। उदाहरण के तौर पर, डाउन सिंड्रोम वाले लोगों के पास अतिरिक्त क्रोमोसोम संख्या 21 होती है। ट्राइसोमी 13 या 18 वाले लोगों के पास अतिरिक्त क्रोमोसोम संख्या 13 या 18 होती है। ट्राइसोमी 18 और 13 को ओम्फालोसेल और अन्य असामान्यताओं वाले बच्चों में आमतौर पर देखा जाता है।

कुछ शिशुओं को सिंड्रोम के हिस्सा के रूप में कई समस्याएँ होती हैं। ओम्फालोसेल वाले शिशुओं में सबसे सामान्य सिंड्रोम को बेकविथ वीडमैन सिंड्रोम(Beckwith-Wiedemann syndrome) कहा जाता है। बेकविथ-वीडमैन सिंड्रोम वाले शिशु आमतौर पर बड़े होते हैं और उनके पास अतिरिक्त अमनियोटिक फ्लूड् (जिसे पॉलीहाइड्राम्निओस कहा जाता है) होती है, और जन्म के समय उनके पास बड़े जिगर, गुर्दे और जीभ हो सकते हैं। कभी-कभी, ये असामान्यताएँ केवल गर्भावस्था के बाद में प्रकट होती हैं। इस सिंड्रोम के जन्म के बाद की देखभाल

में शामिल है, जिसमें ओम्फालोसेल की सर्जिकल सुधार और नवजात अवधि में कम रक्त शर्करा के मॉनिटरिंग और बचपन में कैंसर की स्क्रीनिंग शामिल है।

क्या मुझे और जांच करवानी चाहिए?

बहुत से महिलाएँ बच्चे की स्थिति के बारे में अधिक जानने के लिए अधिक जांच करवाने का चुनाव करेंगी। आपके जीवन के स्थान पर उपलब्ध टेस्टों में से अधिक प्रश्न पूछने के लिए टेस्ट शामिल हैं। इनमें से कुछ विकसित करने के लिए एक कोरियोनिक विलस सैंपलिंग (CVS) शामिल है, जिसमें प्लेसेंटा (Placenta) से कुछ कोशिकाओं का निकालना और परीक्षण करना होता है, या एक अमनिओसेंटेसिस (जहां गर्भ से कुछ तरल पदार्थ निकालने के लिए एक पतली सुई का उपयोग किया जाता है) जिसमें क्रोमोसोमों की संख्या में समस्या और कुछ क्रोमोसोमों के अंदरीयांत्रिक समस्याओं को देखने के लिए देखा जाता है, जो बेकविथ-वीडमैन सिंड्रोम में पाया जा सकता है। आपको शिशु की अन्य अंग समस्याओं की जाँच के लिए एक उन्नत फीटल अल्ट्रासाउंड स्कैन के लिए भी पूछना चाहिए, विशेष रूप से शिशु के हृदय, आंतों और गुर्दों के लिए।

गर्भावस्था के दौरान किन बातों का ध्यान रखना चाहिए?

शिशु का अच्छी तरह से विकास हो रहा है यह जांचने के लिए अतिरिक्त अल्ट्रासाउंड परीक्षण सलाह दी जाती है, और अमनियोटिक फ्लूड की मात्रा की जाँच की जाती है। बेकविथ-वीडमैन सिंड्रोम के लिए अंगूर, गुर्दे और जीभ का आकार का मूल्यांकन भी सलाह दिया जाता है। अगर ओम्फालोसेल पाया जाता है और अच्छी तरह से फीटल हृदय का अल्ट्रासाउंड नहीं हो सकता है, तो कभी-कभी शिशु के हृदय का विशेष अल्ट्रासाउंड, जिसे फीटल एकोकार्डिओग्राम (Echocardiogram) कहा जाता है, सलाह दिया जाता है। ये स्कैन आपको और आपके डॉक्टर को यह निर्णय लेने में मदद कर सकते हैं कि जन्म देना चाहिए ताकि बच्चा जन्म के बाद सबसे अच्छी देखभाल प्राप्त कर सके। अधिकांश ओम्फालोसेल वाले शिशु सामान्यत: गर्भावस्था के माध्यम से विजायी रूप से जन्म दे सकते हैं और इसके कारण सीजरियन अनिवार्य नहीं होता है।

इसका मेरे बच्चे के लिए जन्म के बाद क्या मतलब है?

जन्म के बाद शिशु को एक विशेष नर्सरी में भर्ती किया जाएगा। बच्चे के डॉक्टर यह सुनिश्चित करेंगे कि शिशु को सांस लेने में कोई समस्या नहीं है और शिशु को फीड करने का सर्वोत्तम तरीका तय करेंगे। अगर क्रोमोसोम या अन्य जेनेटिक समस्या संदेहित होती है, तो जेनेटिक्स डॉक्टर शिशु की मूल्यांकन करेंगे और आपसे आगे की प्रबंधन के बारे में बात करेंगे। अतिरिक्त जांचें, जैसे कि एक विशेष हृदय अल्ट्रासाउंड, किया जा सकता है। दुर्भाग्य से, ओम्फालोसेल वाले तीन बच्चों में से एक में अतिरिक्त समस्याएँ पाई जाती हैं। सर्जन तय करेगा कि ओम्फालोसेल को कैसे सही करना है। कभी-कभी, पेट की दीवार को जन्म के बाद ही बंद किया जा सकता है, लेकिन अन्य मामलों में, ओम्फालोसेल को धीरे-धीरे समय के साथ बंद किया जाना हो सकता है। इसे विलंबित बंद कहते हैं।

एक जायंट ओम्फालोसेल वाले बच्चों में फेफड़ों की असमर्थता का अधिक जोखिम होता है, जिससे श्वांसन में समस्याएँ, भोजन समस्याएँ, लंबे अस्पताल रहने और मृत्यु भी हो सकती हैं।

जब ओम्फालोसेल वाले बच्चे बड़े होते हैं, तो उनमें अधिकांश बच्चे सामान्य विकास करते हैं। जो बच्चों के जन्म के बाद देर से ओम्फालोसेल के एक बड़े बंद को जन्म दिया है, उनके मोटर (मांसपेशियों) विकास में कुछ देरी का सामना करने की संभावना है, 2 वर्ष की आयु में, छोटे ओम्फालोसेल वाले बच्चों के साथ और प्राथमिक बंद होने के बाद। एक विशेषज्ञ टीम द्वारा अनुगमन और देखभाल मददगार हो सकता है, जिसमें पेडियाट्रिशियन, पेडियाट्रिक सर्जन, और एक शारीरिक चिकित्सक शामिल हो सकते हैं।

क्या यह फिर से हो सकता है**?**

जब ओम्फालोसेल को समझाने के लिए कोई अन्य जेनेटिक(Genetic) कारण नहीं मिलता है, तो इस होने की संभावना बहुत कम होती है और लगभग 100 में 1 होती है। अगर कोई जेनेटिक असामान्यता है, तो संभावना उस जेनेटिक असामान्यता के प्रकार पर निर्भर करती है। एक जेनेटिक्स डॉक्टर के साथ परामर्श सहायक हो सकता है।

क्या अन्य प्रश्न मुझे पूछने चाहिए?

- शिशु के पेट के बाहर कौन से अंग होते हैं?
- क्या मेरे बच्चे के पास एक छोटा या बड़ा ओम्फालोसेल है?
- क्याआपको लगता है कि अन्य असामान्यताएँ संदिग्ध हो सकती हैं?
- क्या आपको लगता है कि बच्चे में क्रोमोसोम समस्या या जेनेटिक सिंड्रोम हो सकता है?
- क्या आपको सलाह दी जाती है कि मैं कोरियोनिक विलस सैंपलिंग (CVS) या अमनिओसेंटेसिस (Amniocentesis) करवाऊं कि क्रोमोसोम असामान्यताओं का पता लगाने के लिए?
- क्या यह असामान्यताएँ हैं जो बच्चे के जन्म से पहले असंभव या बहुत कठिन हो सकती हैं?
- अल्ट्रासाउंड परीक्षण कितनी बार करवाने चाहिए?
- बच्चे को बेहतर देखभाल प्राप्त करने के लिए मुझे कहां डिलीवरी करनी चाहिए?
- क्या आपको लगता है कि मैं वेजाइनली डिलीवरी कर पाऊंगी या क्या आप सीजेरियन डिलीवरी की सिफारिश करते हैं?
- क्या मैं पहले से ही उन डॉक्टरों की टीम से मिल सकती हूं जो मेरे बच्चे की देखभाल करेंगे?
- जन्म के बाद क्या ऐसी सामान्य समस्याएँ हो सकती हैं जो पूर्वानुमान करना कठिन हो?
- क्या मैं उस नर्सरी को देख सकती हूं जहां मेरे बच्चे को जन्म के बाद भर्ती किया जाएगा?
- क्या आपको लगता है कि ओम्फालोसेल को एक ऑपरेशन में सही किया जा सकता है या क्या इसे बंद करने में कुछ समय लग सकता है?
- मेरे बच्चे को सर्जरी के बाद अस्पताल में कितने समय की आवश्यकता हो सकती है?

Last updated 2024