



# ESOFAGUSATRESIA

Ensieto-opas vanhemmille

Invalidiliiton julkaisu O.50., 2011  
ISBN 978-952-5548-45-7  
ISSN 1457-1471  
Painopaikka: N-PAINO 2011

**HARVINAISET  
-OPASSARJA**

# **Esofagusatresia**

## **Ensitieto-opas vanhemmille**

# SISÄLTÖ

ESIPUHE.....	3
1 MIKÄ ON ESOFAGUSATRESIA .....	4
2 TUTKIMUKSET JA HOITO.....	5
2.1. Tutkimukset.....	5
2.2. Kirurginen hoito .....	5
2.3. Komplikaatiot .....	6
2.3.1. Varhaiskomplikaatiot .....	6
2.3.2. Myöhäiskomplikaatiot .....	7
3 RAVITSEMUS .....	8
3.1. Syömisen harjoittelu.....	8
3.2. Nenämahaletku ja gastrostooma .....	9
3.3. Suun hoito.....	10
4 ARJESSA SELVIYTYMINEN.....	10
5 YHTEISKUNNAN TUKI.....	11
6 VERTAISTUKI JA JÄRJESTÖTOIMINTA.....	12
7 SANASTO .....	14
8 KIRJALLISUUS JA LINKKIVINKIT .....	15
LÄHTEET .....	16

## Esipuhe

Esofagusatresia on synnynnäinen rakennevika, jonka syntyperää ei tarkalleen vielä tunneta. Suomessa syntyy vuosittain noin 20 lasta, joilla on esofagusatresia. Näin ollen esofagusatresia luokitellaan harvinaisiin sairauksiin. Suomessa sairaus luokitellaan harvinaiseksi silloin, kun siihen kuuluvia on alle 500 henkilöä/tautiryhmä.

Invalidiliiton Harvinaiset-yksikkö on harvinaisten tuki- ja liikuntaelinvamma-ryhmien osaamis- ja tukikeskus. Yksikkö julkaisee Harvinaiset-opassarjaa. Oppaat tehdään yhteistyössä diagnoosiyhdistysten kanssa ja niiden tavoitteena on olla avuksi arjen elämässä. Oppaat on tarkoitettu harvinaisiin vamma- ja sairausryhmiin kuuluville henkilöille ja heidän läheisilleen sekä terveydenhuollon, sosiaalityön ja koulutoimen ammattilaisille. Tarkoituksena on levittää muutoin niin hankalasti saatavissa olevaa sairauskohtaista tietoa suomen kielellä.

Tämä Esofagusatresia-opas kuuluu Harvinaiset-yksikön ensitieto-oppaisiin. Ensitieto-oppaan tavoitteena on antaa tietoa ensisijaisesti vanhemmille, joiden lapsella epäillään tai on diagnosoitu esofagusatresia. Opas on tehty yhteistyössä Turun ammattikorkeakoulun Salon yksikön kanssa ja sen sisällön ovat ansiokkaasti toimittaneet opiskelijat Anna Allén ja Marjo Räsänen. Oppaan kuvituksesta vastaa Tiina Svenström.

Tämän oppaan asiantuntijoina ovat olleet dosentti Timo Hurme, apulaisosastonhoitaja Rainer Grönholm, sairaanhoitaja Outi Tuominen, ravitsemusterapeutti Jaana Heikkilä sekä puheterapeutti Ulla Ström.

Lisätietoa Harvinaiset-yksiköstä saa osoitteesta [www.invalidiliitto.fi/harvinaiset](http://www.invalidiliitto.fi/harvinaiset). Yksikköön voi ottaa yhteyttä osoitteella Harvinaiset-yksikkö, Launeenkatu 10, 15100 Lahti tai puhelimitse puh. (03) 812 811.

Lahdessa toukokuussa 2011

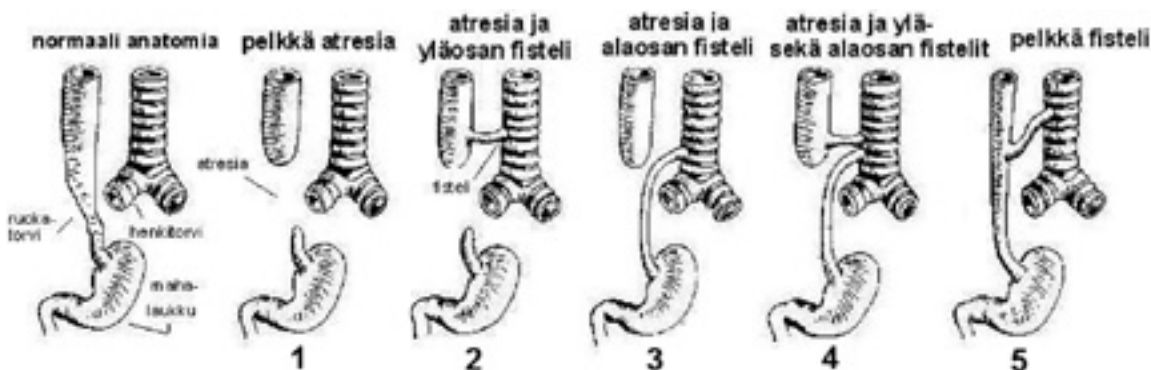
Invalidiliitto ry  
Harvinaiset-yksikkö

# 1 Mikä on Esofagusatresia

Esofagus- eli ruokatorviatresia on synnynnäinen rakennevika, kehityshäiriö, jossa ruokatorven yhteys vatsalaukkuun puuttuu ja/tai ruokatorvi voi olla yhteydessä henkitorveen. Vuosittain Suomessa syntyy noin 20 lasta, joilla on esofagusatresia.

Sikiön ruoka- ja henkitorvi kehittyvät 11–12 raskausviikolla etusuolesta. Varhainen etusuolen kehityshäiriö voi johtaa erilaisiin ruoka- ja henkitorven epämuodostumiin, joista esofagusatresia ja/tai trakeoesofageaalinen fisteli ovat käytännössä ainoa merkittävä epämuodostumaryhmä. Esofagusatresiaa pidetään syntyavaltaan monitekijäisenä, vaikka sen tarkempi etiologia onkin vielä tuntematon. Tietävästi sairaus ei ole perinnöllinen. Suomessa esofagusatresiaa esiintyy 1 / 2500 – 1 / 3000 elävänä syntyneestä lapsesta, eli kyseessä on harvinainen kehityshäiriö.

Esofagusatresia jaetaan viiteen anatomiseen ryhmään, jotka ovat diagnostisesti merkittäviä ja hoitopäätökseen vaikuttavia (kuva 1.):



Kuva 1. Esofagusatresian muodot.

1. **esofagusatresia ilman fisteleitä** (n. 8 %) tarkoittaa ruokatorvea, jonka ylä- ja alaosat eivät kohtaa toisiaan.
2. **esofagusatresia ja yläosan trakeoesofageaalinen fisteli** (n. 1 %), jossa atresian lisäksi ruokatorven (esofagus) yläosa on yhdistynyt henkitorveen (trakea)
3. **esofagusatresia ja alaosan fisteli** (n. 87 %), jossa atresian lisäksi ruokatorven alaosa on yhdistynyt henkitorveen
4. **esofagusatresia ja molempien osien fisteli** (n. 1 %), jossa atresian lisäksi sekä ruokatorven ylä- että alaosat ovat yhdistyneitä henkitorveen
5. **pelkkä trakeoesofageaalinen fisteli ilman atresiaa** (ns. H-tyyppi) (n. 3 %) taas tarkoittaa sitä, että ruokatorvi on yhtenäinen, mutta jostain kohtaa yhdistynyt henkitorveen

Esofagusatresian tyypillisiä oireita ovat limaisuus, välitön äidinmaidon takaisin virtaaminen syöminen jälkeen sekä hengitysvaikeudet. Jos potilaalla on pelkkä trakeoesophageaalinen fisteli, hän oirehtii syöminen yhteydessä ilmaantuvalla yskällä, sinerryskohtauksilla, toistuvilla keuhkokuumeilla sekä keuhkojen tai keuhkojen osien ilmattomuuksilla eli atelektaaseilla.

Esofagusatresialapsista noin puolella on vähintään yksi muu epämuodostuma, joista sydänviat ovat yleisimpiä (n. 20 %). Muita yleisiä epämuodostumia ovat muut ruoansulatuselimistön anomaliat (n. 15 %), virtsa- tai genitaalialueiden anomaliat (n. 15 %), tukielinviat (n. 15 %), epämuodostumat kasvoissa tai pään alueella (esim. suulakihalkio tai choana-atresia ym. noin 10 %), keskushermostoanomaliat (n. 5-10 %) ja kromosomiepämuodostumat (n. 5 %).

## 2 TUTKIMUKSET JA HOITO

### 2.1. Tutkimukset

Esofagusatresiaa epäiltäessä ensimmäinen tehtävä tutkimus on ruokatorven diagnostinen katetrointi riittävän tukevalla, röntgenpositiivisella katetrilla. Diagnoosia voidaan pitää melko varmana, mikäli katetri kohtaa esteen 10–13 cm päässä ienrajasta. Diagnoosi voidaan varmentaa thoraxin eli rintarangan ja vatsanalueen röntgenkuvalla, ns. babygrammilla. Tällöin röntgenkuvassa näkyy katetrin lisäksi ilmatäytteinen yläsegmentti kaulan ja rintarangan yläosassa. Ilma suolistossa kertoo alafistelisestä atresiasta. Henkitorventähystyksellä saadaan turvallisin diagnoosi yläosan fistelistä, sillä yksin sen diagnosointi on yleensä vaikeaa.

### 2.2. Kirurginen hoito

Kirurgisen hoidon tavoitteita ovat lapsen sairauden oireiden helpottaminen, elämänlaadun parantaminen, ruoansulatuskanavan jatkuvuuden saavuttaminen ja ruokatorven säilyttäminen. Esofagusatresia jaetaan kirurgisen hoidon kannalta kolmeen selvästi erilliseen ryhmään, jotka ovat alafistelillinen atresia, alafistelitön atresia sekä pelkkä trakeoesophageaalinen fisteli.

Alafistelillisen atresian hengenvaarallinen komplikaatio on alafistelin kautta tapahtuva aspiraatio ja siitä johtuva keuhkokuume. Hengitysvaikeuksista kärsivän esofagusatresialapsen alafisteli suljetaan välittömästi ilman pitkiä leikkausta edeltäviä valmisteluja, sillä odotus vain huonontaa lapsen tilannetta. Sulun yhteydessä tehdään myös anastomoosi eli ruokatorven päiden yhdistäminen, mikäli lapsen yleistila ja anatomiset olosuhteet sen sallivat.

Välitöntä keuhkokuumevaaraa alafistelittömässä atresiassa ei ole, kunhan muistetaan huolehtia syljen poistamisesta yläosasta. Alafistelittömässä atresiassa ruokatorven osat ovat etäällä toisistaan, joten useimmiten välitön

primaarianastomoosi on mahdollon. Ruoansulatuskanavan jatkuvuus voidaan kuitenkin saavuttaa rakentamalla ruokatorvi kokonaan uusiksi mahalaukku, paksu- tai ohutsuolisiirrännäisestä tai ruokatorven osia venyttämällä ja tekemällä esofagusastomoosi.

Pelkän trakeoesophagealisen fistelin hoitona käytetään joko endoskooppista, laserilla tehtävää fistelin limakalvon tuhoamista, mikä tavallisesti johtaa fistelin sulkeutumiseen, tai operatiivista sulkua kaulaviillosta tehtynä. Tähystyksessä saadaan helposti selville mahdollinen esofagusatresia ja siihen liittyvät fistelit. Mahalaukun tähystyksessä eli gastrokopiassa suun kautta viedään taipuisa, ohjattava tähystin ruokatorveen ja siitä edelleen mahalaukkuun ja pohjukaissuolen alkuosaan. Gastrokopian yhteydessä voidaan myöhemmin suorittaa myös dilataatio, eli ruokatorven laajentaminen. Nukutuksessa suoritettava dilataatio tehdään usein silloin, kun ruokatorven päitä yhdistävä arpi on ahtauttanut ruokatorvea.

## 2.3. Komplikaatiot

Kuten kaikkiin leikkauksiin, liittyy esofagusatersiankin korjaamiseen mahdollisia komplikaatioita, jotka jaetaan karkeasti varhaisiin komplikaatioihin ja myöhäisiin komplikaatioihin.

### 2.3.1. Varhaiskomplikaatiot

Varhaisiin komplikaatioihin kuuluu anastomoosin eli sauman vuoto, sauman striktuura eli ahtautuminen ja uusiutuva trakeoesophageaalinen fisteli.

**Esofagusastomoosissa tapahtuu vuotoa** noin 15 %:ssa tapauksista. Vuodoista suurin osa on vähäistä, jolloin ne hoidetaan ilman uusintaleikkausta: nenämahaletkun, keuhkopussiin asetettavan laskuputken eli pleuradreenin ja suonensisäisen ravitsemuksen avulla. Noin 5 %:ssa vuoto on niin merkittävää, että uusintaleikkaus on tarpeellinen. Tällöin sauman sulkemisen lisäksi vuotoa pyritään ehkäisemään esimerkiksi palalla sydänpuussin tai pleuran kudosta. Merkittävämmässä vuodossa oireina voi olla paineilmarinta tai sydämen välikarsinatulehdus. Pienikin vuoto voi kuitenkin myöhemmin aiheuttaa sauman ahtautumista.

**Sauman striktuura** on melko tavallinen komplikaatio, varsinkin jos ruokatorven tumppien (eli ylä- ja alaosan) väli on ollut ensimmäisessä leikkauksessa suuri ja saumaan on tämän takia tullut kiristystä. Lapsen oma ruokatorvi venytettynäkin on silti parempi kuin ruokatorven korvaaminen esimerkiksi suolen osalla. Enimmäkseen striktuura reagoi kuitenkin positiivisesti laajennukseen eli dilataatioon, mutta joskus striktuura joudutaan leikkaamaan pois uusintaleikkauksessa. Striktuurin oireita ovat ruuan tarttuminen ruokatorveen, hengitysvaikeudet, keuhkotulehdukset ja keuhkokuumeet tai vierasesine ruokatorvessa.



**Fisteli uusiutuu** noin 10 %:ssa tapauksista. Tavallisesti fisteli uusiutuu melko pian ensimmäisen sulkemisen jälkeen, mutta on mahdollista, että se uusii vielä kuukausien, tai jopa vuosienkin kuluttua. Oireita voivat olla yskiminen, rykiminen, syöttämisen/syömisen yhteydessä todettavat hengitysvaikeudet ja sinerrys eli syanoosi tai toistuvat hengitystieinfektiot. Diagnoosiin päästään yleensä tähystyksessä tai varjoainekuvauksessa. Hoitona on uudessa leikkauksessa tai joissain tapauksissa tähystyksessä tehtävä fistelin kirurginen sulku.

### 2.3.2. Myöhäiskomplikaatiot

Myöhäisiin komplikaatioihin kuuluu muun muassa GERD eli gastroesofageaalinen refluksi (gastroesophageal reflux disease) ja trakeomalasia.

**Gastroesofageaalinen refluksi** on tavallinen esofagusatresialapsilla ja -potilailla myöhemminkin. Sitä tavataan jossain määrin jopa 30–70 % tapauksista. Osasyynä on ruokatorven huono peristaltiikka, mutta ennen kaikkea ruokatorven lyhyt osuus pallean alla. Refluksitauti voi aiheuttaa ruokatorven tulehduksia ja kroonistuessaan Barretin esofagusta, missä normaali ruokatorven limakalvo korvautuu suolimaisella limakalvolla. Refluksitauti aiheuttaa oksennuksia, pulautuksia, hengitysvaikeuksia, toistuvia sauman ahtaumia ja hengitystieoireena muun muassa vinkumista, sinerrystä ja toistuvia hengitystietulehduksia. Diagnoosiin päästään yleensä tähystyksellä, varjoainekuvauksella ja pH-mittauksella. Usein refluksitauti reagoi ei-kirurgiseen hoitoon, esimerkiksi syötävän ruoan ”paksuntamiseen” ja sängyn päädyn kohottamiseen. Vainaan on tarjolla myös lääkehoitoa. Näistä huolimatta operatiiviseen korjaukseen päätyy jopa 45–70% refluksitautia sairastavista. Operatiivisen korjauksen syitä ovat lääkehoitoon reagoimaton tauti, krooninen keuhkoinfektio, kasvuhäiriöt tai toistuvat striktuurat. Operaationa käytetään fundoplikaatiota jonka tarkoitus on estää mahalaukun sisällön takaisinvirtaamista ruokatorven puolelle. Toimenpiteessä ruokatorven alaosan ympärille, mahalaukun yläpuolelle rakennetaan kalvosin estämään mahalaukun sisällön takaisinvirtausta.

**Trakeomalasia eli keuhkoputkien heikkous**, on erittäin tavallinen esofagusatresialapsilla; sitä tavataan jossain muodossa jopa 75 %:lla. Suurimmalla osalla lapsista oireet kuitenkin helpottavat ensimmäisen elinvuoden aikana. Trakeomalasia johtuu henkitorven heikkoudesta, jolloin henkitorven etuseinä painuu kiinni takaseinänsä ahtauttaen merkittävästi henkitorvea ja aiheuttaen siten hengitysvaikeuksia. Joskus sen syynä voi olla myös harvinainen henkitorven eli trakean kehityshäiriö. Trakeomalasian oireita ovat muun muassa hengitystieoireet, kuten yskä, vinkuna, ahdistus, toistuvat hengitystieinfektiot ja keuhkokuumeet sekä hengityskatkokset, kuten apnea. Lapsi ei myöskään jaksa syödä hengitysvaikeuksien takia. Diagnoosiin päästään tähystyksellä. Suurin osa trakeomalasioista esofagusatresian yhteydessä paranee seurannassa ja vain noin 5-10 % päätyy leikkaukseen, jossa aortan etuseinä nostetaan ompelemalla se

rintalastan takaosaan rintalastaleikkauksessa. Tämä nostaa aorttaa eteenpäin ja vetäen samalla henkitorven etuseinää eteenpäin, näin väljentäen sitä ja vähentäen hengitysoireita.

## 3 RAVITSEMUS

Suomalaiset lasten ravitsemussuositukset ovat laadittu terveitä lapsia silmällä pitäen. Silti ravitsemussuositusten mukainen ravinto on sairaidenkin lasten oikeus. Vinkkejä ravitsemukseen ja syömisen harjoitteluun sekä siihen liittyviin ongelmiin kannattaa kysyä lapsen lääkäriltä. Hän ohjaa vanhemmat tarvittaessa ravitsemus- tai puheterapeutin vastaanotolle.

### 3.1. Syömisen harjoittelu

Ravitsemus ja suun hoito ovat erityisen tärkeässä asemassa esofagusatresialapsen hoidossa, koska näiden harjoittelu ja suun stimulointi tukevat lapsen normaalia kehitystä vaikka syöminen ei normaalia kautta onnistuisikaan. Syömisen harjoittelu on helpointa aloittaa ravitsemus- tai puheterapeutin johdolla, jotka molemmat osaavat ohjata sekä vanhempia että lasta mukavan, avoimen ruokailutilanteen luomiseen. Ravitsemus- ja puheterapeutit osaavat antaa yksilöllisiä neuvoja suun stimuloimiseen ja syömisen harjoittelun aloittamiseen.



Syömisen harjoittelu on tärkeä osa imeväisikäisen lapsen arkea. Lapselle tulisi antaa suun käyttöön virikkeitä alusta lähtien, jotta syömisen harjoittelu myöhemmin olisi helpompaa. Tutin antaminen on hyvä keino stimuloida lapsen suuta, vaikka se lisääkin syljeneritystä. Lapselle on hyvä antaa virikkeitä suun käyttöön jo mahdollisimman varhaisessa vaiheessa, sillä myöhemmällä iällä aloitettu nielemisharjoittelu ja suun stimulointi voi olla hankalaa luonnollisen herkkyyksikauden jo päätyttyä. Lapsen imettäminen on mahdollisuuksien mukaan suositeltavaa, vaikka maito ei vatsaan saakka päädykään. Imettämisen myötä lapsen suu saa kuitenkin sille tärkeää oppia ja äiti ja lapsi saavat nauttia toistensa läheisyydestä. Syömistä harjoitellaan aluksi kylmillä, paksuilla nesteillä, joita lapsen on helppo niellä. Aluksi tarjottavat määrät ovat hyvin pieniä, teelusikan kärjellisiä. Nesteitä voidaan tarvittaessa sikeuttaa apteekissa myytävillä valmisteilla. Tarjottavat nesteet ovat ensin sileitä ja niitä voidaan liukastaa lisäämällä nesteeseen pieni määrä öljyä nielemisen helpottamiseksi. Syömisen harjoittelu on pitkälinen prosessi, jonka aikana lapsen

pääasiallinen ravinnonsaantireitti on gastrostooma eli mahalaukkuavanne (tarkemmin 3.1.1.). Gastrostoomaa pidetään kunnes lapsi osaa riittävän hyvin syödä, ja syöminen on onnistunut riittävän pitkään. Syömisen harjoittelua edesauttaa suun stimuloiminen samalla, kun varsinainen ravinto annetaan gastrostooman kautta.

Syömisen harjoittelua voi joissain tilanteissa hidastaa refluksitauti tai ruoan juuttuminen ruokatorveen. Refluksitaudissa ruoka virtaa takaisinpäin ja aiheuttaa suuhun pahaa makua sekä jossain määrin pulauttelua. Rasvainen ruoka yleensä pahentaa refluksitaudin oireita. Tällaisessa tilanteessa helpotusta tuo sellaisten ruokien valinta, jotka eivät pahenna refluksia tai lääkärin vaivaan määräämä lääkitys. Ruoan juuttuminen voi olla toinen syömisen opettelua hidastava seikka. Epämiellyttävän ruoan takertumisen vuoksi lapsi voi alkaa pelätä syömistä. Lapselle tarjottavien soseiden tulee olla pitkään sileitä, jolloin ruoka ei herkästi pääse takertumaan ruokatorveen. Lasta pitää myös muistuttaa ruoan hyvästä, huolellisesta pureskelusta ja nesteiden nauttimisesta ennen ja jälkeen aterian. Nesteiden tarjoaminen ”pakottaa” lasta pureskelemaan paremmin. Päiväkotiryhmässä ateriointi voi olla lapselle helpompaa kuin kotona syöminen, sillä päiväkodissa muiden lasten esimerkki kannustaa lasta syömiseen. Kaikissa harjoitteluvaiheissa tulee kuitenkin edetä lapsen oma kehitystaso huomioiden ja valiten sellaisia ruokia, jotka miellyttävät lasta. Tämä on ensisijaisen tärkeää, jotta lapselle muodostuu positiivisia kokemuksia ruokailutilanteista.

## 3.2. Nenämahaletku ja gastrostooma

Täysipainoisen ravinnon avulla elimistö pystyy hyödyntämään lääkehoitoa ja ylläpitämään elämänlaatua. Ruokailun vaikeus voi aiheuttaa ravinteiden ja nesteiden riittämättömän saannin, joka taas voi johtaa elintoimintojen häiriöihin ja painon menetykseen. Ravinnonsaanti voidaan turvata asettamalla lapselle joko nenämahaletku tai gastrostooma eli mahalaukkuavanne.

**Nenämahaletku** on ohut ja taipuisa katetri, jonka avulla voidaan turvata ravinnon riittävä saanti. Se asetetaan jommastakummasta sieraimesta nenänielun ja ruokatorven kautta mahalaukkuun. Nenämahaletkun kautta annosteltava ravinto on teollisesti valmistettua ja tärkeitä ravintoaineita monipuolisesti sisältävää. Nenämahaletkuun ravintovalmiste annostellaan syöttöpumpun avulla, jolloin tiputusnopeutta on helppo säätää lapsikohtaisesti sopivaksi. Nenämahaletkuun annetun ravintovalmisteen jälkeen letku tulee muistaa huuhtoa vedellä tukosten ehkäisemiseksi.

**Gastrostooma** eli mahalaukkuavanne voidaan asettaa varhaisessa vaiheessa lapselle, jolla on esofagusatresia. Gastrostoomaa käytetään esofagusatresialapsilla nenämahaletkua useammin vauvan ravinnonsaannin turvaamiseksi. Gastrostooma on ihon lävitse mahalaukkuun johtava pieni aukko tai kanava.

Halkaisijaltaan avanne on noin puoli senttimetriä ja se tehdään tavallisesti hieman navasta yläviistoon vasemmalle. Avanteeseen yhdistetään ravintoportti, jonka kautta on turvallista, yksinkertaista ja huomaamatonta annostella lapselle ravintoa, nesteitä sekä lääkkeitä. Ravintoportti poistetaan, kun mahalaukkuavanteen tarve loppuu. Portin poistamisen jälkeen avanne umpeutuu varsin nopeasti.

Gastrostooma on nenämahaletkua tavanomaisempi vaihtoehto esofagusatresialapselle. Mahalaukkuavanteella ja nenämahaletkulla on monia etuja verrattuna suonensisäiseen ravinnon antamiseen. Mahalaukkuun annosteltu ravinto muistuttaa tavanomaista syömistä, sillä luonnollinen ravinnon imeytymispaikka on suoli. Normaaliin ravitsemukseen siirtyminen on myös helpompaa, kun suoli on jo ollut käytössä. Gastrostoomaruokinnan ohella ruokaa ja juomaa on mahdollista nauttia myös suun kautta.

### 3.3. Suun hoito

Gastrostooman tai nenämahaletkun kautta annosteltava ravitsemuksen yhteydessä suun hoitoon tulee kiinnittää normaalia enemmän huomiota, sillä suuontelo, suun limakalvot sekä hampaat kärsivät toimittomina. Koko suun terveydelle tärkeää on riittävä syljeneritys, sillä sylki on hampaiden ja limakalvojen tärkeä suojausmekanismi. Ruoan vähäinen nauttiminen suun kautta



voi aiheuttaa syljen erityksen ehtymisen. Suun kuivuminen voi vaikeuttaa nielemistä entisestään, suupielet saattavat rohtua ja kieli kirvellä. Tällöin hampaiden harjaaminen voi olla tuskallista, hammastahna kirvelee suussa ja lopulta suun hoitoa vältellään. Kuivaa suuta voidaan kostuttaa vettä purskuttamalla tai siihen tarkoitettuilla tuotteilla; suihkeilla tai limakalvoille levitettävillä geeleillä.

## 4 ARJESSA SELVIYTYMINEN

Lapsen sairaus aiheuttaa monenlaisia tunnereaktioita, kuten huolta, epävarmuutta, ja ahdistusta. On luonnollista tunkea myös syyllisyyttä ja vaikeutta lapsen sairauden hyväksymisessä. Jotkut saattavat tunkea aluksi täydellistä lamaantumista tai jopa aggressiivisuutta. Lapsen tulevaisuus mietityttää. Jaksamisesta voi joskus tulla kynnykskysymys, sillä sairaan lapsen hoitaminen vaatii reilusti aikaa ja energiaa päivittäin. Tämän vuoksi on järkevää huolehtia myös oman terveyden ylläpitämisestä ja riittävästä levosta, vaikka lapsen jättäminen jonkun toisen hoitoon aiheuttaisikin syyllisyydentunteita.

Päivittäisistä rutiineista selviytyminen on helpompaa, kun saatavilla on riittä-

västi tukea ja ohjausta. Tuen lisäksi tarvitaan tarkoituksenmukaista, riittävää ja perusteltua tietoa lapsen sairaudesta sekä kehityksen tukemisesta. Tiedon saaminen kirjallisena auttaa syventymään neuvoihin rauhassa myös myöhemmin.

Vertaistuki on vapaaehtoisuuteen perustuvaa tukea tai ohjausta ja sen tarve perustuu ihmisten luonnolliseen tarpeeseen antaa ja saada tukea. Vertaistuki mahdollistaa kokemusten ja elämäntilanteiden vertailun, jolloin asioihin voi saada uudenlaisia näkökulmia. Lapsen syntymä muuttaa perheen elämää monella tavalla, etenkin silloin, kun lapsi syntyy sairaana. Keskustelu saman kokeneen ja samasta tilanteesta selviytyneen henkilön kanssa helpottaa jaksamista. Oman tilanteen vertaaminen ja arvioiminen samassa tilanteessa olleiden henkilöiden kanssa antaa myös motivaatiota ja lisää halua selviytyä.

Esofagusatresiaasta on tehty useita tutkimuksia ympäri maailmaa. Niistä lähes jokaisessa painotetaan hyvää elämänlaatua ja rikasta, täysipainoista elämää alkuvaiheen hoitojen jälkeen. Alun hankaluuksien jälkeen esofagusatresialapsen arki on lähes normaalia verrattuna muihin saman ikäisiin lapsiin. Ensimmäisestään jokainen lapsi on vanhemmilleen ainutlaatuinen ja ihana.



## 5 YHTEISKUNNAN TUKI

Suomen kansaneläkelaitos (Kela) tarjoaa monenlaista tukea lapsiperheille. Perhe voi hakea lapsen sairaudentila huomioiden erilaisia pitkäaikaisesti sairaiden ja vammaisten itsenäisen selviytymisen ja elämänlaadun tueksi tarkoitettuja vammaisetuuksia. Näiden etuuksien lisäksi sairaalasta voidaan kirjoittaa vanhemmille sairauslomaa jos lapsi on vakavasti sairas. Alle 18-vuotias potilas maksaa vain 7 sairaalahoitopäivää. Lapsen lääke- ja sairaalahoitokulut yhdistetään toisen vanhemman maksukattoon, jonka seurantajakso on kalenterivuosi.

Kelasta haettavia etuuksia ovat muun muassa **alle 16-vuotiaan vammaistuki**, joka on rasiuksen ja sidonnaisuuden määrän mukaan porrastettu kolmeen erisuuruiseen ryhmään (perus vammaistuki, korotettu vammaistuki, ylin vammaistuki). **Erityishoitorahaa** voidaan maksaa vanhemmalle silloin, kun hän osallistuu lapsensa hoitoon tai kuntoutukseen sairaalassa tai sairaalan poliklinikalla ja on näin ollen estynyt tekemästä työtään eikä saa tältä ajalta palkkaa tai muuta päivärahaan verrattavaa etuutta. Muita Kelan tarjoamia

tukia ovat **matkakorvaukset**, **sopeutumisvalmennuskurssit** sekä **lääke- ja ravintolisäkorvaukset**. Kelan myöntämiä etuuksia tai tukia varten vaaditaan yleensä lääkärin kirjoittama B- tai C-todistus.

**Omaishoidontukea** voidaan maksaa sairaan tai vammaisen henkilön kotihoitoa varten. Sopimus kotihoidosta tehdään aina kunnan ja hoitajan kesken. Hoitajana voi toimia joko hoidettavan henkilön läheinen tai omainen tai muu henkilö. Oman kunnan terveyskeskuksen hoitotarvikejakelusta perhe saa lapsen kotihoidon kannalta tarpeelliset apuvälineet lääkärin todistusta vastaan. Halutessaan perhe voi ottaa yhteyttä sairaalan sosiaalityöntekijään, joka neuvoo tukiasioissa.

## 6 VERTAISTUKI JA JÄRJESTÖTOIMINTA

**Invalidiliitto ry** on vuonna 1938 perustettu fyysisesti vammaisten ihmisten valtakunnallinen vaikuttamisen ja palvelutoiminnan monialajärjestö. Liittoon kuuluu 160 jäsenyhdistystä, joissa on 33 000 henkilöjäsentä. Invalidiliitto tekee työtä yhteiskunnassa niin, että toimiva arki mahdollistaa fyysisesti vammaiselle ihmiselle itsenäisen ja hyvän elämän. Liiton perusarvot ovat ihmisarvo, luotettavuus, rohkeus ja oikeudenmukaisuus. Lisätietoja Invalidiliiton tarjoamista palveluista, julkaisuista ja järjestökoulutuksesta löytyy Internet-sivuilta osoitteesta [www.invalidiliitto.fi](http://www.invalidiliitto.fi). Sivuilta löytyy tulostettavassa PDF-muodossa mm. pieni sosiaaliopas, ammatillisen kuntoutuksen ja työllistymisen tukimuodot sekä paljon muuta tärkeää tietoa.

**Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskus** järjestää harvinaisiin vammairyhmiin kuuluville henkilöille ja heidän läheisilleen erilaista toimintaa, kuten KELA:n järjestämää ja rahoittamaa kuntoutusta sekä RAY:n tukemia ryhmätapaamisia. Toimintaan voi tutustua osoitteessa [www.invalidiliitto.fi/laku](http://www.invalidiliitto.fi/laku).

**Invalidiliiton Harvinaiset-yksikkö** kerää ja jakaa tietoa harvinaisista fyysisistä sairauksista niin sairastuneille tai vammautuneille itselleen, heidän läheisilleen kuin ammattilaisillekin. Oppaiden laatimisen lisäksi yksikkö järjestää tiedottavia ja vertaistukea antavia tilaisuuksia harvinaisille ryhmille sekä julkaisee Harava-lehteä. Lehti on suunnattu harvinaisille vammairyhmille ja alan ammattilaisille. Harvinaiset-yksikön toiminnassa on mukana lukuisia eri diagnooseja. Uusia ryhmiä otetaan jatkuvasti mukaan toimintaan.

Harvinaisuuden vuoksi sairaudesta, vammasta, palvelujärjestelmästä tai vertaistuesta voi olla haasteellista löytää tietoa juuri harvinaisuuden vuoksi. Yksikön tavoitteena on, että harvinaiset sairaudet tiedostetaan ja tunnistetaan nykyistä paremmin koko yhteiskunnassa. Yksikkö tekee yhteistyötä eri järjestöjen, julkisen sektorin, diagnoosiryhmien ja asiantuntijoiden kanssa. Sen asiantuntemus on mukana myös Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskuksen

harvinaisille vammaisryhmille järjestämässä palveluissa. Yksikkö on myös valtakunnallisen harvinaistyötä tekevän järjestöjen Harvinaiset-verkoston jäsen ([www.harvinaiset.fi](http://www.harvinaiset.fi)).

Lisätietoa Harvinaiset-yksiköstä saa Invalidiliiton verkkosivuilta [www.invalidiliitto.fi/harvinaiset](http://www.invalidiliitto.fi/harvinaiset) tai ottamalla yhteyttä yksikköön osoitteella Harvinaiset-yksikkö, Launeenkatu 10, 15100 Lahti, puh. (03) 812 811.

**AH-potilaat ry** on perustettu toimimaan anusatresia-, esofagusatresia- ja Hirschsprungin tautipotilaiden tai vastaavaa tautia sairastavien sekä heidän vanhempiansa yhteisenä foorumina. Yhdistyksellä on lähes 200 jäsentä. Lisätietoja saa verkosta sivulta [www.ah-potilaat.org](http://www.ah-potilaat.org).

**Yahoo-sivustolta** löytyy sähköpostilista, joka on tarkoitettu kaikille niille, joita esofagusatresia koskettaa. Ohjeet liittymiseen löytyvät sivustolta: <http://health.groups.yahoo.com/group/esofagusatresia/>

## 7 SANASTO

Anastomoosi	yhdys-sauma kahden onton elimen välillä
Anomalia	rakennepoikkeavuus
Apnea	hengityskatkos
Aspiraatio	henkeen/keuhkoihin vetäminen (ruoka ”väärään kurkkuun”)
Atelektaasi	keuhkolohkon ilmattomuus
Barretin esofagus	normaali ruokatorven limakalvo korvautuu suolimaisella limakalvolla
Choana-atresia	synnynnäinen nenäontelon tukkeuma
Diagnoosi	sairauden lääketieteellinen määritelmä
Dilataatio	laajentaminen (tässä yhteydessä ruokatorven)
Esofagusatresia	ruokatorven synnynnäinen kehityshäiriö
Esofageaalinen fisteli	ylimääräinen tiehyt, joka yhdistää ruokatorven muuhun kehon onteloon
Fundoplikaatio	toimenpide, joka estää mahalaukunsisällön takaisinvirtauksen ruokatorveen
Gastroskopia	mahalaukun tähystys, jossa tutkitaan ruokatorvi, mahalaukku ja pohjukkaissuolen alkuosa
Gastrostooma	vatsanpeitteiden läpi mahalaukkuun asetettava ruokintaletku
GERD	gastroesofageaalinen refluksi, refluksitauti
Krooninen	jatkuva, toistuva
Peristaltiikka	esim. ruokatorven ja suoliston liiketyyppi
Pleura	keuhkoja ympäröivä umpinainen pussi
Refluksi	mahalaukun sisällön takaisinvirtaus ruokatorveen
Röntgenpositiivinen	röntgenkuvassa näkyvä
Striktuura	ahtautuminen
Thorax	rintaranka
Trakea	henkitorvi
Trakeoesofageaalinen fisteli (TEF)	ruokatorven henkitorveen yhdistävä ylimääräinen tiehyt
Trakeomalasia	keuhkoputkien heikkous



## 8 Kirjallisuus ja linkkivinkit

AH-potilaat ry: [www.ah-potilaat.org](http://www.ah-potilaat.org)

Tietoa AH-potilaat ry:stä ja linkkejä harvinaisia sairauksia käsitteleville sivuille

Invalidiliitto: [www.invalidiliitto.fi](http://www.invalidiliitto.fi)

Tietoa Invalidiliiton toiminnasta, linkkejä sairauksia käsitteleville sivustoille ja ensitieto-oppaisiin

Invalidiliiton Harvinaiset-yksikkö: [www.invalidiliitto.fi/harvinaiset](http://www.invalidiliitto.fi/harvinaiset)

Tietoa Harvinaiset-yksiköstä

Kansaneläkelaitos: [www.kela.fi](http://www.kela.fi)

Tietoa etuuksista ja niiden hakemisesta

### Tietoa Esofagusatresiasta:

[www.ah-potilaat.org](http://www.ah-potilaat.org)

[www.yahoo.com](http://www.yahoo.com) > haku: esofagusatresia

[www.invalidiliitto.fi](http://www.invalidiliitto.fi)

[www.invalidiliitto.fi/harvinaiset](http://www.invalidiliitto.fi/harvinaiset)

[www.rinne koti.fi](http://www.rinne koti.fi)

## Lähteet

- AH-potilaat ry. Esofagusatresia. Viitattu 16.9.2010: <http://www.ah-potilaat.org/www/diagnoosit/esofagusatresia>.
- Arpalahti, I. 2010. Alle kouluikäisten lasten suun hoito. Viitattu 13.12.2010: [http://www.vantaa.fi/i\\_perusdokumentti.asp?path=1;220;4725;4796;39475;52087](http://www.vantaa.fi/i_perusdokumentti.asp?path=1;220;4725;4796;39475;52087).
- Hannuksela, M. 2010. Kuiva suu. Viitattu 26.2.2011: [http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=dlk00896](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00896).
- Heikkilä, J. 2011. Syömisen harjoittelu. Henkilökohtainen tiedonanto 11.2.2011.
- Hurme, T. 2011. Esofagusatresian komplikaatiot. Sähköposti 8.2.2011.
- Jurvelin, T.; Kyngäs, H. & Backman K. 2005. Pitkäaikaisesti sairaiden lasten vanhempien selviytymisvaatimukset. *Hoitotiede* vol. 17, no 1/-05, 18-22.
- Kalam-Salminen, L.; Leino-Kilpi, H. & Puukka, P. 2008. Vanhempien hoidon laatua koskevat odotukset lapsivuodeosastoilla ja hoitohenkilökunta niihin vastaajana. *Hoitotiede* vol. 20 no 5/-08, 238-247.
- Kansaneläkelaitos 2010. Vammaistuet ja -palvelut. Viitattu 29.11.2010 <http://www.kela.fi/in/internet/suomi.nsf/NET/150801124859EH?OpenDocument>.
- Korpela, K. 2008. Opas hoitajille nielemisvaikeuksien tunnistamisesta ja nielemistä helpottavista auttamismenetelmistä. Viitattu 26.2.2011: <https://publications.theseus.fi/handle/10024/494>.
- Meda Oy. Gastrostooma, MIC-KEY. Viitattu 30.11.10: <http://www.mic-key.fi/public/gastrostooma/>.
- Pietilä, A-M.; Vehviläinen-Julkunen, K.; Välimäki, T. & Häggman-Laitila, A. 2000. Perhehoitotyö Lapsiperheprojektitissa. Haastattelututkimus lapsiperheiden saamasta varhaisesta tuesta. *Hoitotiede* vol. 13, no 4/-01, 187-197.
- Sistonen, S. 2010. Long-term outcomes of esophageal atresia. Viitattu 24.9.10: <https://oa.doria.fi/handle/10024/59508>.
- Ström, U. 2011. Syömisen harjoittelu. Henkilökohtainen tiedonanto 11.2.2011.





Invalidiliiton Harvinaiset-yksikkö on harvinaisten tuki- ja liikuntaelinvammojen osaamis- ja tietokeskus, joka julkaisee Harvinaiset-opassarjaa, johon myös tämä Esofagusatresia-opas kuuluu. Tarkoituksena on yhteistyössä diagnoosiyhdistysten kanssa tehdä oppaita, jotka ovat avuksi arjen elämässä.

Oppaiden tavoitteena on levittää muutoin niin hankalasti saatavissa olevaa vammakohtaista tietoa suomen kielellä ja ne ovat tarkoitettu harvinaisiin vamma- ja sairausryhmiin kuuluville henkilöille ja heidän läheisilleen sekä terveydenhuollon, sosiaalitoimen ja koulutoimen ammattilaisille.

#### Harvinaiset oppaat

- Erbin pareesi 2003
- Rustohiushypoplasia 2003
- Osteogenesis Imperfecta 2004
- Marfan-oireyhtymä 2004
- Dysmelia 2007
- APS I ja APS II 2010
- Perthes 2011

#### Ensitieto-oppaat

- Anusatresia 2010
- Hirschsprungintauti 2010
- Kampurajalka 2010
- Esofagusatresia 2011



Invalidiliiton Harvinaiset-yksikkö

Launeenkatu 10, 15100 Lahti, puh. (03) 812 811, fax (03) 7830 250

[www.invalidiliitto.fi/harvinaiset](http://www.invalidiliitto.fi/harvinaiset)