



ANUSATRESIA

Ensitieto-opas vanhemmille

ISBN: 978-952-5548-32-7

ISSN: 1457-1471

Painopaikka: N-PAINO Oy, Lahti 2010

**HARVINAISET
-OPASSARJA**

ANUSATRESIA
Ensitieto-opas vanhemmille

SISÄLLYS

1 MIKÄ ON ANUSATRESIA?	6
2 TUTKIMINEN JA HOITO	7
2.1 Tutkimukset	7
2.2 Yleisimmät hoitomuodot	8
2.2.1 Kirurginen hoito	8
2.2.2 Dilataatiohoito	8
2.2.3 Avannehoito	9
2.2.4 Ihonhoito	9
3 UMMETUS JA SEN HOITO	10
3.1 Lääkehoito	10
3.2 Ruokavalio	10
3.3 Pottaharjoittelu	12
3.4 ACE- suolenhuuhteluhoito	13
4 ARJESSA SELVIITYMINEN	13
4.1 Apuvälineet	14
4.2 Päivähoito	14
5 YHTEISKUNNAN TUKI	15
6 VERTAISTUKI JA JÄRJESTÖTOIMINTA	16
7 SANASTO	17
8 KIRJALLISUUS JA LINKKIVINKIT	17
OPPAASSA KÄYTETYT LÄHTEET	18

Esipuhe

Anusatresia on synnynnäinen rakennepoikkeama peräaukon ja peräsuolen alueella ja sitä esiintyy Suomessa yhdellä 3300 syntyvästä lapsesta. Näin ollen anusatresia voidaan luokitella harvinaiseksi sairaudeksi tai vammaksi, joihin kuuluvat Suomessa ne diagnoosiryhmät, joihin kuuluvia henkilöitä löytyy maassamme enintään reilu 500 (100: 1 000 000 asukasta).

Invalidiliiton Harvinaiset-yksikkö julkaisee opassarjaa, jonka tarkoituksena on yhteistyössä diagnoosiyhdistysten kanssa tehdä oppaita, jotka ovat avuksi arjen elämässä. Oppaat on tarkoitettu harvinaisiin vamma- ja sairausryhmiin kuuluville henkilöille ja heidän läheisilleen sekä terveydenhuollon, sosiaalitoimen ja koulutoimen ammattilaisille. Tarkoituksena on levittää muutoin niin hankalasti saatavissa olevaa vammakohtaista tietoa suomen kielellä.

Tämä Anusatresia -opas on avaus Harvinaiset-yksikön ensitieto-oppaiden sarjassa. Tavoitteena on antaa tietoa ensikädessä vanhemmille, joiden lapsella on diagnosoitu anusatresia. Opas on tehty yhteistyössä Turun ammattikorkeakoulun Salon yksikön kanssa ja sen sisällön ovat ansiokkaasti toimittaneet terveydenhoitajaopiskelija Anu Harju ja sairaanhoitajaopiskelija Hanna Vikman. Asiasisältöä ovat tarkastaneet uroterapeutti, erikoissairaanhoitaja Pirjo Nurmi ja lastenkirurgian professori Risto Rintala. Oppaan kuvituksesta vastaa Juha Harju.

Invalidiliiton Harvinaiset –yksikkö on harvinaisten tuki –ja liikuntaelinvammojen resurssikeskus, joka toimii Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskuksessa. Oppaiden laatimisen lisäksi yksikkö järjestää tiedottavia ja vertaistukea antavia tilaisuuksia harvinaisille ryhmille sekä julkaisee Harava –lehteä. Lehti on suunnattu harvinaisille vammaryhmille ja alan ammattilaisille. Yksikkö osallistuu myös Lahden kuntoutuskeskuksessa järjestettävien harvinaisten vammaryhmien sopeutumisvalmennus- ja kuntoutuskursseille.

Lisätietoja Harvinaiset –yksiköstä saa Invalidiliiton verkkosivuilta:

www.invalidiliitto.fi/harvinaiset

tai ottamalla yhteyttä yksikköön osoitteessa

Harvinaiset –yksikkö, Launeenkatu 10, 15100 Lahti

puh. (03) 812 8706 tai 044 765 0410

Lahdessa maaliskuussa 2010

Invalidiliitto ry

Harvinaiset –yksikkö

Saara Paajanen

1 MIKÄ ON ANUSATRESIA?

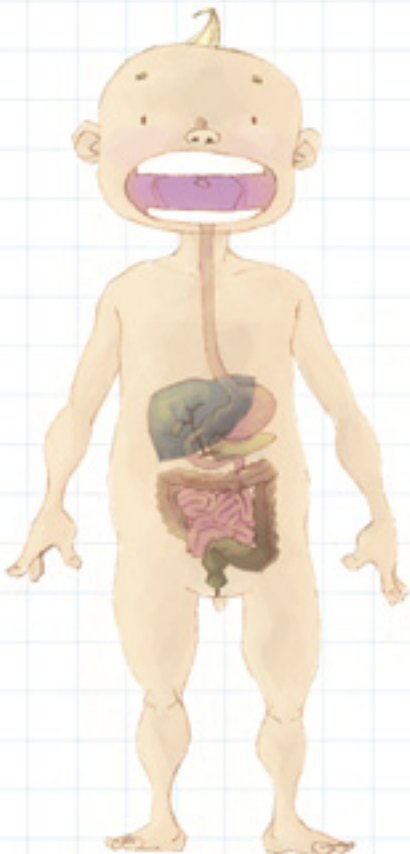
Anusatresia on synnynnäinen monimuotoinen rakennehäiriö peräaukon ja peräsuolen alueella. Peräaukko voi puuttua kokonaan tai sijaitsee poikkeavasti. Häiriön vaikeusaste vaihtelee lievästä kosmeettisesta häiriöstä vaikeaan moniongelmaiseen häiriöön.

Suolisto kehittyy raskauden alkuvaiheessa. Ensimmäisillä raskausviikoilla suolisto ja virtsatiet ovat yhteydessä toisiinsa, mutta neljännen raskausviikon jälkeen ne alkavat erkaantua toisistaan ja kehittyä itsenäisiksi. Joskus tämä kehitys ei sujukaan niin kuin pitäisi, jolloin peräsuoli, peräaukko tai molemmat eivät kehity normaalisti. Peräsuolen kehittymiseen vaikuttavat häiriötekijät aiheuttavat usein epämuodostumia muihinkin samaan aikaan kehittyviin elimiin. Mitä aiemmin sikiönkehitysaikana peräsuolen kehitys häiriintyy, sitä vaikeampi epämuodostuma on, ja sitä enemmän todetaan myös muita epämuodostumia. 65 %:lla potilaista, joilla esiintyy anorektumin häiriö, on myös muita epämuodostumia. Eniten niitä on todettu virtsateissä, selkärangassa, sydämessä ja ruokatorvessa.

Kliinisesti ja hoidollisesti anorektumin epämuodostumat voidaan jakaa mataliin ja korkeisiin häiriöihin. Matalassa häiriössä peräsuolen sulkijalihakset ovat yleensä normaalit, mutta peräaukko voi olla tavallista ahtaampi tai sijaita väärässä paikassa. Korkeassa häiriössä peräaukko ja peräsuoli puuttuvat tai peräsuoli sijaitsee vatsaontelossa. Peräsuolesta voi myös lähteä fisteleitä eli ylimääräisiä tiehyitä, jotka yhdistävät kehon onteloita toisiinsa mm. virtsaputkeen, virtsarakkoon, pojilla kivespussiin ja tytöillä emättimeen.

Anorektumin synnynnäisiä epämuodostumia esiintyy Suomessa yhdellä 3300 syntyvästä lapsesta. Pojilla on havaittu olevan anusatresiaa hieman enemmän kuin tytöillä. Toistaiseksi anusatresian synnyn syyt ovat tuntemattomat. Joissakin tapauksissa perimällä voi olla vaikutusta rakennepoikkeaman syntyyn, mutta nämä tapaukset ovat harvinaisia. Äidin toimilla raskauden aikana ei ole havaittu olevan vaikutusta epämuodostuman syntyyn. Anorektumin epämuodostumaa sairastavien kuolleisuus on alle 5 %. Useimmiten kaikki menehtymiset liittyvät oheisepämuodostumiin.

Anusatresia diagnosoidaan yleensä heti syntymän jälkeen. Poikkeama on helppo havaita, koska peräaukko puuttuu tai se sijaitsee väärässä paikassa. Matalissa puutoksissa oireita ovat usein kivulias ulostaminen tai voimakas ummetus. Muita oireita ovat turvonnut vatsanalue, lapsi ei ulosta ensim-



mäisen kahden vuorokauden aikana syntymästä tai uloste tulee emättimestä, kivespussista tai virtaputkesta.

2 TUTKIMINEN JA HOITO

Anusatresia -potilaiden hoitotulokseen vaikuttaa epämuodostuman vaikeusaste. Vastasyntyneen lapsen peräsuolen epämuodostuman korkeustyyppi tulisi selvittää ensimmäisen elinvuorokauden aikana, jolloin suurin osa potilaista tarvitsee kirurgista hoitoa. Pitkäaikaishoitosuunnitelmaan vaikuttavat rakennepoikkeaman vaikeusaste ja luonne, lapsen fyysinen vointi sekä hoitavan lääkärin ja perheen näkemys. Hoidon tavoitteena on mahdollisimman normaali ulosteen pidätyskyky. Matalaa häiriötä sairastavilla on paremmat mahdollisuudet saavuttaa hyvä ulosteenpidätyskyky kuin korkeaa häiriötä sairastavilla.

Lähes kaikilla potilailla on jonkinasteisia ummetusongelmia. Noin puolella potilaista ummetus vaatii hoitoa. Ruokavaliolla ja säännöllisillä elämäntavoilla on keskeinen rooli anusatresian hoidossa.

Nykyhoidoilla merkittäväälle osalle potilaista kehittyy sosiaalinen ulosteenpidätyskyky jo leikki-iässä, mutta PSARP – leikatuista (posteriorinen sagittaalinen anorektoplastia; anaalikanava ja sitä ympäröivät sulkijalihakset rekonstruoidaan uudelleen ja nostetaan oikeaan sijaintiinsa) potilaista noin puolella on normaali pidätyskyky kasvuiän jälkeen. Sosiaalisesti häiritsevistä ulosteenpidätyskyvyttömyydestä kärsii n. 20%. Tällöin tahdonalaiset sulkijalihakset ovat usein huomattavan hypoplastiset eli vajaasti kehittyneet, mikä johtuu selkänikamien epämuodostumiin liittyvistä sakraalisen hermotuksen poikkeavuudesta. Tällä potilasryhmällä on usein myös virtsanpidätyskykyyn liittyviä ongelmia.

Anusatresiaa sairastavat lapset tarvitsevat jatkuvaa seuranta. Onkin tärkeää, että lapsella on pysyvä hoitokontakti hoitavaan yksikköön ja hoitavaan lääkäriin, joihin voi ottaa yhteyttä aina tarvittaessa.

2.1 Tutkimukset

Vastasyntyneelle tehdään aina lääkärin tarkastus, jossa tutkitaan, onko peräaukko avoinna ja sijaitseeko se oikeassa paikassa. Erilaisia radiologisia kuvantamistutkimuksia tarvitaan määrittämään rakennepoikkeaman astetta sekä mahdollisia lisävammoja erityisesti sukupuolielimiin, selkärankaan ja virtsateihin liittyen. Lapsen tilanteesta ja sukupuolesta riippuen osa tutkimuksista tehdään ennen mahdollista kirurgista hoitoa, osa sen jälkeen. Röntgentutkimuksista tärkein on miktiokystografia, mikä tehdään varsinkin pojilla ennen kirurgista hoitoa selvittämään fistelitulannetta. Vatsan ja selkärangan ultraäänitutkimuksilla selvitetään mahdollisia anatomisia poikkeavuuksia virtsateissä ja selkärangassa. Jos ultraäänitutkimuksessa näkyy poikkeavuutta selkärangassa, voidaan tehdä magneettikuvaus (MRI), joka näyttää tilanteen tarkemmin. Ultraäänitutkimuksella ja thorax – röntgenkuvauksella selvitetään myös sydämen tilaa. Lisäksi voidaan tehdä

perinnöllisyyttä selvittäviä kromosomitutkimuksia. Lapsille, joille on vastasyntyneenä tehty avanne, selvitetään muutaman viikon iässä paksusuolen anatomiaa varjoainetutkimuksella.

2.2 Yleisimmät hoitomuodot

2.2.1 Kirurginen hoito

Tilanteessa, jossa lapsella on matala epämuodostuma, kirurgisena hoitona on peräaukon plastia –leikkaus eli perianaalinen anoplastia. Välttämättä aina ei tarvita lainkaan kirurgista hoitoa. Lisäksi hoitona käytetään peräaukon dilataatiota eli laajennushoitoa, jonka tarkoituksena on suurentaa peräaukkoa, jotta uloste pääsee kulkemaan peräaukon läpi paremmin. Lapsi, jonka peräaukko ja peräsuoli eivät ole yhteydessä toisiinsa (korkea epämuodostuma) tarvitsee usein useampia leikkauksia. Heti alkuun tehdään paksusuoliavanne ulostamisen turvaamiseksi. Lopullinen korjausleikkaus tehdään tilanteen mukaan myöhemmin. Jatkossa yhdistetään peräaukko ja peräsuoli toisiinsa (PSARP –leikkaus). Tämä tehdään yleensä lapsen ollessa muutaman kuukauden ikäinen. Avanne saatetaan jättää vielä paikoilleen joksikin aikaa, jotta leikkausalue saa parantua rauhassa. Leikkauksen jälkeen aloitetaan peräsuolen dilataatiohoito tilanteen mukaan. Vaikeimmissa epämuodostumissa tarvitaan useita kirurgisia toimenpiteitä. Hoitoa suunnitellaan yksilöllisesti lapsen tilanteen mukaan. Kaikki kirurgiset toimenpiteet tehdään nukutuksessa, joten lapsi ei tunne kipua. Leikkauksen jälkeistä kipua voidaan hoitaa eri tavoin.

2.2.2 Dilataatiohoito

Dilataation eli laajennushoidon tarkoituksena on venyttää peräaukkoa vähitellen, kunnes se on lapsen ikään nähden sopivan kokoinen. Matalaa häiriötä sairastava lapsi ei välttämättä tarvitse leikkausta lainkaan, jolloin dilataatiohoito voidaan aloittaa saman tien. Korkeampaa häiriötä sairastavalle lapselle tehdään ensin leikkaus, jonka jälkeen aloitetaan dilataatiohoito.

Lääkäri arvioi ja seuraa aika–ajoin dilataatiohoidon tarvetta esimerkiksi määräämällä laajentimen koon ja hoidon tiheyden. Dilataatio suoritetaan Hegarin laajentimella (dilataattori), joka on pieni, yleensä metallinen tylppäkärkinen puikko. Hoito aloitetaan pienellä laajentimella ja hoidon edetessä siirrytään suurempaan, kunnes haluttu tulos on saavutettu. Tilanteesta riippuen hoitoa tehdään päivittäin, muutamana päivänä viikossa tai viikoittain. Laajennin vaihdetaan suurempaan ja tiheyttä muutetaan sopivin väliajoin, koska muuten peräaukon kudokset arpeutuu, eikä anna laajennushoidolle myöden.

Dilataatiohoito saattaa tuntua lapsesta ja vanhemmista epä mukavalta ja kivuliialta. Vanhemmista voi olla varsinkin alkuun vaikeaa tehdä omalle lapselleen kipua tuottavaa toimenpidettä. Vastuu hoidon onnistumisesta saattaa pelottaa.

Sairaalassa ohjataan, kuinka laajennushoito tehdään, jotta se kotona onnistuu. Jos laajennushoidon suorittaminen tuntuu hankalalta tai epämurkavalta, se voidaan tehdä myös sairaalassa.

Lapsen kipua voidaan helpottaa monin tavoin. Hoitotilanteen voi tehdä lapselle mahdollisimman miellyttäväksi. Lapsen huomion voi kiinnittää muuhun esimerkiksi johonkin leikkikaluun tai toiseen vanhempaan. Itse hoito kannattaa tehdä rauhallisesti ja nopeasti liukastavaa geeliä käyttäen. Laajenninta voi hieman lämmittää lämpimän (ei kuuman) veden alla. Jotkut lapset pitävät enemmän kylmemmästä. Sopiva lämpötila ja tekniikka löytyy kokeilemalla. Hoidossa käytettävät Hegarin laajentimet annetaan sairaalasta kotiin lainaksi.

2.2.3 Avannehoito

Suoliavanteessa uloste tulee suoraan vatsan päälle kiinnitettyyn avannepussiin. Yleensä avanne pyritään tekemään paksusuoleen (colonstoma). Avanteen tarkoituksena on turvata suolen toiminta ja ulosteen tulo. Se antaa myös lapselle aikaa kasvaa rauhassa ennen seuraavaa leikkausta. Suoliavanne voi olla aluksi pelottava asia, joka vaatii totuttelua ja opettelua. On syytä muistaa, että avanteen kanssa voi elää lähes normaalia elämää.

Ennen avannepussin kiinnitystä iho puhdistetaan ja kuivataan, jotta ihonsuojalevy tarttuu hyvin paikoilleen. Ihonsuojalevyyn leikataan avanteen kokoinen reikä ja se kiinnitetään tiiviisti avanteen ympärille. Avannetta ympäröivän ihon hoitoon on kiinnitettävä erityistä huomiota, koska jos ulostetta pääsee avanteen ympärillä olevalle iholle, se ärtyy helposti ja menee rikki. Avannehoitotarvikkeita on erilaisia ja erikokoisia. Alkuun tarvittavat hoitotarvikkeet saa sairaalasta mukaan, jatkossa ne saa lähetteellä oman terveysaseman hoitotarvikejakelun kautta.

Avannehoito tuo mukanaan ruokavalioon liittyviä asioita lapsen iästä riippuen. Sen aikana kannattaa noudattaa vähälaktoosista ja vähäsokerista ruokavaliota ilmavaivojen ja kipujen välttämiseksi. Joskus käytetään myös suolalisää. Lisäksi lapsella saattaa olla suolitukkeuman vaara, jos lapsi syö paljon helposti suolta tukkivia tuotteita, kuten appelsiinia, mandariinia ja kaalia. Osaston hoitohenkilöstö ja avannehoitaja ohjaavat avanteen hoitoon liittyvissä asioissa.

2.2.4 Ihonhoito

Ulosteen koostumus voi vaihdella kovasta löysään. Esimerkiksi avanteen aikana takapuolen iho ei ole tottunut ulosteeseen kun taas avanteen sulkuleikkauksen jälkeen se joutuukin koetukselle. Ihonhoitoon on hyvä kiinnittää erityishuomiota sekä lapsen takapuolen alueella että mahdollisen avanteen alueella ongelmien ennaltaehkäisemiseksi. Jos iho ja uloste ovat kauan kosketuksissa toisiinsa, voi uloste polttaa ihon rikki ja aiheuttaa vaippaihottumaa. Vaippoja tulee vaihtaa useasti ja ihoa hoitaa säännöllisesti. Ihonhoitoon löytyy mm. erikoisrasvoja, joita voi tilanteen vaatiessa ottaa käyttöön. Ohjeistusta kannattaa kysyä hoitohenkilökunnalta.

3 UMMETUS JA SEN HOITO

Lähes kaikilla lapsilla, joilla on anusatresia, on jonkinasteisia ongelmia ummetuksen suhteen, johon noin puolet lapsista tarvitsee hoitoa. Ummetuksesta puhutaan silloin, kun ulostaminen on harvaa ja/ tai kivuliasta. Tähän liittyvät kovat ulosteet, ulostamisen välttely (panttaaminen) tai tuhrimista eli ulosteen tahatonta valumista housuihin. Syynä ummetukseen korkeassa häiriössä on koko paksusuolen liikkuvuudenhäiriö, matalammassa häiriössä syy löytyy suolen loppuosan toimintahäiriöstä.



Ummetuksesta voi kehittyä vaikea, lasta ja perhettä rasittava ongelma. Näin ollen ongelmasta kannattaa ottaa ajoissa yhteyttä omaan hoitavaan lääkäriin, joka osaa neuvoa parhaimmat yksilölliset hoito-ohjeet.

Ummetuksen hoidossa keskeisintä on sen ennaltaehkäisy, jota toteutetaan ruokavaliolla, säännöllisillä ulostamistavoilla ja tarvittaessa myös lääkityksellä. Lääkitys voi olla hyvinkin pitkäaikainen. Lapsilla, joilla on anusatresia, ummetuksen hoito saattaa poiketa tavallisista ummetuksen hoito-ohjeista.

3.1 Lääkehoito

Ummetus on useimmiten hoidettavissa bulklaksatiiveilla, jotka sitovat nestettä suoleen ja lisäävät ulostemassaa. Lääkkeen käytön tulisi olla päivittäin säännöllistä ja sen yhteydessä lapsen tulee juoda riittävästi. Lääkkeen teho tulee esiin valmisteesta riippuen ½ - 3 vrk:n kuluessa käytön aloituksesta. Bulklaksatiivit soveltuvat hyvin pitkäaikaiskäyttöön.

Laktuloosilääkitys pehmittää ulostetta, jonka seurauksena ulostaminen on helpompaa. Jos pelkkä laktuloosi ei auta tai tilanne on hankala, käytetään suolen toimintaa lisääviä tippoja tai tarvittaessa myös peräruiskeita. Vaikeassa ummetuksessa, johon liittyy tuhrimista, suolen tyhjennykset hoidetaan aluksi säännöllisesti annetuilla peräruiskeilla. Peräruiskeiden tarkoituksena on tyhjentää paksusuoli mahdollisimman täydellisesti. Peräruiskekuurin jälkeen jatketaan suolta stimuloivaa lääkitystä. Lääkehoidon määrää aina lääkäri ja se toteutetaan lääkärin ohjeiden mukaan. Ongelmatilanteissa voi ottaa yhteyttä hoitoyksikköön.

3.2 Ruokavalio



Ruudalla on suuri merkitys ulosteen laatuun mm. ummetuksessa ja pidätyskyvyn hallinnassa. Olennaista on tietää, millainen ruoka kiinteyttää ja mikä löysentää ulostetta (Taulukko1). Ruokavalio on aina yksilöllinen ja laaditaan mahdollisuuksien mukaan yhteistyössä lääkärin, hoitajan ja ravitsemusterapeutin kanssa. Joskus täysin normaali ruokavalio pienin säädöksin on riittävä. Joskus lääkäri saattaa määrätä tilanteen mukaan runsaskuituisen tai vähäkuituisen ruokavalion. Jos lapsella on

avanne, myös ruokavalioon tulee kiinnittää erityishuomiota. Kts. avanteenhoitokappale.

Imeväisikäiselle äidin rintamaito on aina ensisijainen vaihtoehto. Aina äidinmaito ei sovi tai ei ole lapselle riittävää, jolloin teolliset äidinmaidonkorvikkeet turvaavat lapsen ravinnon saannin. Tutustuttaminen uusiin ruoka-aineisiin aloitetaan aina yksilöllisesti lapsen kasvun ja rintamaidon riittävyden mukaan. Jos rintamaitoa on niukasti tai sitä ei ole lainkaan, voidaan lisäruoka aloittaa jo neljän kuukauden iässä. Maitovalmisteisiin siirtyminen aloitetaan varovasti. Joskus on syytä suosia vähälaktoosisia tai laktoosittomia tuotteita. Lisäksi kannattaa välttää sokerialkoholeja sisältäviä tuotteita, kuten xylitolia ja eri keinotekoisia makeutusaineita.



Taulukko 1. Ruoka-aineiden ominaisuuksia

Ulostemassaa kiinteyttävät ruoka-aineet	Ulostemassaa löysentävät ruoka-aineet	Kaasua muodostavat ruoka-aineet
banaani, juusto, tee, mustikka, hiutalepuurot, leseet	kuivatut hedelmät (luumut, rusinat), raat kasvikset, hedelmät, xylitoli, sorbitoli, runsas sokeriset ruoka-aineet	kaalit, pavut, tuore kurkku, lanttu, nauris, omena, sipuli, paprika, täysjyväleipä (etenkin ruisleipä), leseet runsaasti syötyinä, xylitoli ja sorbitoli

Tavallisen ummetusruokavalion pääkohtina on monipuolinen ulostemassaa kasvattava riittävän kuitupitoinen ja laksatiivinen eli ulostamista edesauttava ruoka esimerkiksi luumut ja rusinat. Liialla kuidun saannilla ei kuitenkaan ole huomattu olevan apua ummetuksen hoidossa. On tärkeää, että lapsi syö riittävästi ja toteuttaa säännöllistä ateria- ja ulostusrytmiä. Keskeistä on huolehtia riittävästä nesteiden saannista, koska kuidut imevät paljon nestettä itseensä. Parhaiksi nesteiksi sopivatkin vesi ja laimeat mehut.



Imeväisikäisen ummetusta voidaan helpottaa lisäämällä äidinmaidon korvikkeeseen mallasuutetta (esimerkiksi 1 teelusikallinen desilitraan korviketta), joka lisää ulostemassaa. Mallasuutetta voi käyttää myös veteen tai ruokaan sekoitettuna 1-2tl/krt. Vanhemmille imeväisille voidaan antaa porkkanaraastetta, luumu-

sosetta, luumumehua tai päärynäraastetta. Yli viiden kuukauden ikäisten tulisi syödä täysjyväviljasta valmistettuja vellejä ja puuroja. Ruokaan voi myös lisätä vehnäleseitä 1–2 rkl päivässä.

Leikki- ja kouluikäiset lapset puolestaan tarvitsevat kuitupitoista ruokaa. Heidän jokaisella aterialla tulisi olla päivittäin täysjyväleipää (ruisleipä) ja puuroa sekä paljon hedelmiä, kasviksia ja marjoja. Runsasta maidon juontia olisi syytä välttää ja osa maitovalmisteista tulisi antaa hapanmaitovalmisteina (jogurtti, piimä, viili), sillä ne eivät aiheuta ummetusta yhtä paljon kuin happamattomat tuotteet.

Ruokavaliossa tulee välttää suolen toimintaa hidastavia ruoka-aineita, kuten mehukeittoa (mustikka, puolukka, viinimarja), kaakaota ja banaaneja. Myös valkoisia viljavalmisteita ja runsassokerisia juomia ja leivonnaisia tulee välttää.

Joskus lääkäri määrää lapselle vähäjätteen ruokavalion. Vähäjätteen ruoka sisältää vähäkuituisia ruoka-aineita, jotka imeytyvät suolistosta mahdollisimman hyvin, jolloin ulostemassaa kertyy vähän. Molemmissa ruokavalioissa tulee huolehtia riittävästä juomisesta.

3.3 Pottaharjoittelu

Suolen hallinnan opettelu aloitetaan, kuten muillakin lapsilla, noin kahdesta kolmeen vuotiaana. Lapset, joilla on anusatresia, saavuttavat suolen hallinnan

kuitenkin hieman tavallista hitaammin. Jotkut lapset eivät välttämättä saavuta hyvää suolen hallintaa, toisilla taas saattaa olla jatkuvaa ummetusta. Lapsilla saattaa olla myös vaikeuksia hallita virtsarakkoaan ja heillä voi esiintyä kastelua. Kastelun hoitoon on saatavissa opastusta ja siitä kannattaa puhua lääkärin / hoitajan kanssa, jotta tarvittavat tutkimukset ja hoito saadaan järjestettyä.

Suolenhallintaa opeteltaessa säännöllisyys on tärkeää. Lapsi ei itse välttämättä huomaa tarvetta mennä kakalle tai jo tapahtuneen vahingon aiheuttamaa hajua, mikä saattaa tuntua aikuisesta kummalliselta. Lasta istutetaan potalla ruokailun jälkeen. Toisille otollinen hetki on aamulla, toisille päivällä ja toisille illalla. Vähitellen oikea ajankohta löytyy. WC:ssä istumisen



tulee olla leppoisa ja turvallinen hetki. Kun potalla istuminen kestää kauan, lapsella on hyvä olla mielekästä tekemistä esimerkiksi lelut tai piirtäminen auttavat lasta jaksamaan istua paikallaan. Toisaalta pitkiä istumisaikoja tulee välttää. Istuma-asentoon on hyvä kiinnittää huomioita. Ponnistaminen helpottuu, kun jalat saavat tukea lattiasta tai korokkeesta. Lasta kannattaa palkita tai kehua onnistumisista, mutta häntä ei kuitenkaan pidä moittia tai rangaista epäonnistumisista.

3.4 ACE- suolenhuuhteluhoito

ACE- suolenhuuhtelukanava voidaan tehdä lapselle, kun ummetuksesta ja/ tai tuhrimisesta on suurta haittaa jokapäiväisessä elämässä. Kun säännöllinen ruokavalio, WC-harjoittelu ja lääkehoito eivät auta, on ACE suositeltava vaihtoehto ummetuksen tai tuhrimisen hoitoon. Se tehdään yleensä kouluikäisille lapsille, mutta tilanteesta riippuen se voidaan tehdä nuorempaanakin.

ACE- kanava on kuin pieni tunneli vatsaniholta paksusuoleen. Se tehdään kirurgisesti nukutuksessa nostamalla umpilisäke tai pieni pala ohutsuolta vatsanpeitteiden läpi alavatsalle.

Huuhtelukanavan kautta suoritetaan suolihuuhtelut yksilöllisen ohjeen mukaan. Aluksi kanavassa on useamman viikon ajan kestokatetri, jonka kautta huuhteluhoito voidaan aloittaa. Jatkossa huuhtelu suoritetaan pienellä kertakäyttöisellä katetrilla. Huuhtelun voi suorittaa vanhemmat tai lapsi itse. Sopiva huuhteluväli ja huuhteluannos löytyvät muutaman kuukauden aikana. ACE:n tavoitteena on, että lapsi pysyy huuhteluvälin siistinä, eikä ummetusta tai tuhrimista esiinny

4 ARJESSA SELVIYTYMINEN

Lapsen sairaus horjuttaa koko perheen tasapainoa ja tuo uusia vaatimuksia sairaan lapsen hoitoon ja kasvatukseen. Tieto pitkäaikaissairaudesta on usein järkytys, joskus myös helpottava asia. Syntymästään asti sairaalle tai vammaiselle lapselle täytyy turvata mahdollisuus kasvuun ja kehitykseen sekä mahdollisimman täysipainoiseen elämään omalla tasollaan vammasta tai sairaudesta huolimatta.

Kun lapsella heti synnyttyään todetaan jokin vamma tai sairaus, on alkuun vaikea ymmärtää tapahtunutta. Lapsi saattaa joutua saman tien tutkimuksiin ja kirurgiseen hoitoon. Alkuun ei ole varmaa, mistä on kyse ja tietoa harvinaisesta sairaudesta saattaa olla vähän saatavissa. Tällöin tunteet ovat myllerryksessä ja on normaalia tuntea mm. ärtymystä, epäuskoa, surua ja vihaa. Onkin tärkeä puhua omista tunteistaan hoitohenkilökunnalle tai läheisille. Akuuttitilanteessa saattaa olla hankala järjestellä koko perheen elämää. Läheisten apu ja tuki onkin tärkeää, joskin joskus esimerkiksi sairaalassa vierailuja ja puhelinkontakteja kannattaa rajata oman jaksamisensa ja toipumisensa vuoksi. Voi esimerkiksi sopia jonkun toimivan ns. kontakti-ihmisenä sairaalassa olevaan perheeseen päin. Lisäksi nykyään sairaalan hoitotiimiin kuuluvat myös psyko-sosiaalinen henkilöstö, joiden apua voi ja kannattaa tilanteen mukaan kysyä.

Sairaalassaoloajan pituuteen vaikuttavat rakennepoikkeaman aste sekä mahdollisen leikkauksen tarve ja leikkaustapa. Joskus lapsi pääsee kotiin viikossa, joskus sairaalassaoloaika voi olla useita kuukausia. Alkuvaiheessa sairaalassa käyntejä ja seurantaa on usein.

Leikit, rehellisyys ja arki auttavat lasta ja koko perhettä selviytymään. Shokkivaiheen jälkeen koko perheen on sopeuduttava elämään sairauden tuomien muutosten kanssa. Lapset sopeutuvat yleensä aikuisia paremmin uuteen elämäntilanteeseen. Leikki on lapsen tapa käsitellä tunteita ja sairautta. Leikin avulla lapsi voidaan valmistaa tuleviin tutkimuksiin ja hoitotoimenpiteisiin. Sairaalasta voi lainata tai saada välineitä, joita lapsi voi käyttää leikeissään. Koko perheen selviytymistä edistää rehellinen ja avoin ilmapiiri. Lapselle tulee antaa häntä koskevaa tietoa huomioiden lapsen ikä ja kehitystaso sekä antaa mahdollisuus kysellä ja puhua. Lapsen hyviin ja vahvoihin alueisiin kannattaa hyvän itsetunnon kehittämiseksi panostaa ja kiinnittää huomiota.

4.1 Apuvälineet

Kun lapsen ulosteinkontinenssille eli ulosteen karkailulle on olemassa diagnoosi, tässä tapauksessa anusatresia, voi yli kolmevuotias lapsi saada lääkärin tai hoitajan kirjoittamalla lähetteellä vaipat ilmaiseksi oman kunnan perusterveydenhuollosta, yleensä omalta terveysasemalta. Joskus niitä voi saada jo aiemminkin, varsinkin jos vaippoja joudutaan vaihtamaan normaalia enemmän. Ilmaisjakeluun kuuluu myös muita apuvälineitä, kuten avannehoitotarvikkeet, tietyt ihonhoitotuotteet, katetrit ja joskus peräruiskeet kunnasta riippuen.

4.2 Päivähoito

Lapsen päivähoitomuodon valintaan vaikuttavat hänen ikänsä, kehitystasonsa, erityishoidon ja kasvatuksen tarpeensa sekä perheen ja paikkakunnan olosuhteet. Lapsi, jolla on anusatresia, voi olla hoidossa tavallisessa päiväkodissa tai perhepäivähoidossa. Lapsen aloittaessa päivähoiton on tärkeää antaa päivähoiton henkilökunnalle riittävästi tietoa lapsesta ja hänen sairaudestaan. Myös lapsen hoitokavereille kannattaa kertoa sairaudesta, sillä lapsen erityistarpeet kiinnostavat ja voivat aiheuttaa hämmennystä muissa lapsissa. Tarvittaessa päivähoitoon voidaan olla perheen kanssa yhteyksissä myös sairaalasta käsin.

Lapsella voi olla hoidossa myös henkilökohtainen avustaja. Tätä varten tarvitaan lääkärin lausunto. Avustaja auttaa lasta osallistumaan jokapäiväiseen toimintaan



ja huolehtii lapsen henkilökohtaisista tarpeista. Päivähoitoa koskeva lainsäädäntö ei velvoita kuntia järjestämään avustajia, joten kuntien välillä voi olla suuria eroja avustajien palkkaamisessa. Jos lapsi ei saa henkilökohtaista avustajaa, tulee kuitenkin varmistaa, että lapsi saa tarvitsemansa tuen.

WC-käynnit tulisi järjestää siten, että lapsi saa olla avustajan tai hoitajan kanssa rauhassa. WC:n oven on oltava lukittava tai lapsella tulisi olla oma WC. Lisäksi vaipat ja muut hoitoon liittyvät tavarat olisi hyvä säilyttää kaapissa, eikä kaikkien näkyvillä.

Anusatresiaa sairastava lapsi on yleensä muuten täysin terve, joten lapsi saa leikkiä ja liikkua normaalisti muiden lasten kanssa. Ainoa ajankohta, jolloin saattaa olla rajoituksia liikkumisen suhteen, on kirurgisen toimenpiteen jälkeen.

5 YHTEISKUNNAN TUKI

Anusatresia kuuluu harvinaisiin tauteihin. Vamma tai sairaus luokitellaan harvinaiseksi, kun se esiintyy enintään sadalla ihmisellä miljoonasta. Suomessa tauti määritellään harvinaiseksi, jos siihen kuuluu alle 500 henkilöä. Lapsen vamma ei useinkaan näy päällepäin, eikä ole yleinen. Onkin tärkeää pystyä kuvamaan hakemuksiin vamman laatu, sen aiheuttamat häiriöt ja perustelemaan huolella sen aiheuttama haittaa päivittäisissä toiminnoissa. Esimerkiksi tuhriminen lisää pyykin määrää ja vaippojen kulumista.

Kelan myöntämistä tuista saa lisätietoa Kelasta sekä sen internet sivuilta www.kela.fi. Sivulta löytyy mm. sähköiset hakulomakkeet.

Kelan maksamaan sopeutumisvalmennukseen tarvitaan lääkärin laatima kuntoutussuunnitelma tai B-lausunto, jossa suositellaan sopeutumisvalmennusta. Sitä haetaan Kelan lomakkeella ja hakemus toimitetaan Kelan toimistoon.

Erytyshoitorahaa alle 16-vuotiaalle voi hakea, jos osallistuu alle 16-vuotiaan lapsen hoitoon tai kuntoutukseen niin, että joutuu olemaan tilapäisesti pois töistä. Erytyshoitorahan saaminen edellyttää alle 7-vuotiaan lapsen hoitoon tai kuntoutukseen osallistumista sairaalassa, poliklinikalla tai kuntoutus- tai sopeutumisvalmennuskurssilla.

Alle 16- vuotiaan vammaistuki on tarkoitettu pitkäaikaisesti sairaalle tai vammaiselle lapselle. Tuen saaminen edellyttää, että lapsen hoidosta aiheutuu perheelle tavallista suurempaa rasitusta vastaavan ikäiseen terveeseen lapseen verrattuna. Vammaistuen voi saada määräajaksi tai siihen saakka, kunnes lapsi täyttää 16 vuotta.

Omaishoidontuki on kuntien harkinnanvarainen tuki, joka saatetaan myöntää, jos lapsella on anusatresian lisäksi muitakin vammoja. Kunnan sosiaalitoimi voi maksaa omaishoidontukea omaiselle, joka hoitaa sairasta tai vammaista lastaan. Lisätietoja saa kotikunnasta.

Jokaiselta hoitoon liittyvältä lääkärissä yms. käynniltä on mahdollista hakea matkakorvausta. Onkin tärkeää pyytää aina matkakorvaustodistus.

6 VERTAISTUKI JA JÄRJESTÖTOIMINTA

Vertaistuki on yksilön tai perheen saamaa vapaaehtoisuuteen perustuvaa tukea ja ohjausta henkilöltä tai ryhmältä, jolla on omakohtainen kokemus vastaavalaisesta vammasta, sairaudesta tai traumaattisesta kokemuksesta. Uudessa, oudossakin tilanteessa on hyvä vaihtaa ja vertailla kokemuksia muiden samassa tilanteessa olevien tai olleiden kanssa.

Invalidiliitto ry on fyysisesti vammaisten ihmisten valtakunnallinen vaikuttamisen ja palvelutoiminnan monialajärjestö. Liittoon kuuluu 160 jäsenyhdistystä. Liitto vaikuttaa paikallisesti, kansallisesti ja kansainvälisesti vammaisia koskevaan päätöksentekoon.

Invalidiliitto ylläpitää rekisteriä vertaistukihenkilöistä ja -perheistä. Erityisesti se on keskittynyt selkäydinvammaisiin ja raaja-amputoituihin henkilöihin sekä perheisiin, jossa on harvinaisen vamman tai sairauden omaava lapsi. Vertaistukijoita löytyy ympäri Suomea. Lisätietoa asiasta löydät Invalidiliiton verkkosivuilta www.invalidiliitto.fi.

Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskus tarjoaa kuntoutus- ja sopeutumisvalmennuskursseja, yksilöllistä kuntoutusta, tilapäishoitoa ja avokuntoutusta, lomatoimintaa sekä muita toimintoja. Harvinaisiin vamma- ja sairausryhmiin kuuluville ryhmille on kursseja ja ryhmätapaamisia. Toimintaan voi tutustua lisää osoitteesta www.invalidiliitto.fi/laku

Invalidiliiton Harvinaiset -yksikkö toimii Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskuksessa. Se jakaa ja kerää tietoa harvinaisista tuki- ja liikuntaelin sairaus- ja vamma-ryhmistä ja mahdollistaa vertaistuen saamiseen eri ryhmille järjestämällä tapaamisilla. Sen toiminta on suunnattu henkilöille, joilla on harvinaisen vamman tai sairauden sekä heidän perheilleen ja läheisilleen. Yksikön internet-sivut löytyvät osoitteesta www.invalidiliitto.fi/harvinaiset.

Anusatresia ja Hirschsprungintauti potilaat ry (AH-potilaat ry) on anusatresiaa, esofagusatresiaa, Hirschsprungin tai vastaavia tauteja sairastavien sekä heidän vanhempinsa yhteinen yhdistys. Yhdistyksen tarkoituksena on antaa henkistä tukea anusatresia- ja Hirschsprungin tautipotilaille ja heidän läheisilleen, puolustaa jäsenistönsä oikeuksia sekä valistaa anusatresiaan ja Hirschsprungin tautiin liittyvissä asioissa.

AH-potilaat ry:n toiminnasta saa lisätietoa osoitteesta www.ah-potilaat.org. Sivuilta löytyy mm. jäsenhakemus sekä suljettu keskustelupalsta, jonne rekisteröitymällä pääsee keskustelemaan muiden vanhempien kanssa.

7 SANASTO

ACE (An Antegrade Colonic Enema) = suolenhuuhteluavanne

Anorektum = peräaukko ja peräsuoli

Anusatresia = synnynnäinen peräaukon puutos

Bulk laksatiivi = lääkeaine, joka sitoo nestettä suoleen ja lisää ulostemassaa

Colonstoma = paksusuoli avanne

Dilataatio = peräaukon laajentaminen

Esofagusatresia = ruoka- ja henkitorven epämuodostuma

Fisteli = ylimääräinen tiehyt, joka yhdistää kehon onteloita toisiinsa tai ihon tai limakalvon pintaan

Hirschsprungin tauti = sairaus, jossa hermosolut puuttuvat vaihtelevan pituisella matkalla peräaukosta ylöspäin aiheuttaen ulosteen toiminnallisen häiriön

Hegarin laajennin = laajennushoidossa käytettävä väline = dilataattori

Hypolasia = kudoksen tai elimen vajaakasvu, vajaakehitys

Laksatiivinen = ulostamista edesauttava

Laktuloosi = vatsan toimintaa edesauttava lääkeaine

Miktiokystografia = virtsarakon toiminnan varjoainetutkimus

Motiliteetti = liikkuvuus

PSARP = posteriorinen sagittaalinen anorektoplastia; kirurginen toimenpide, jossa anaalikanava ja sitä ympäröivät sulkijalihakset rekonstruoidaan uudelleen ja nostetaan oikeaan sijaintiinsa

Rekonstruktio = ennallistaminen, uudelleen rakentaminen

Sakraalinen hermotus = ristiluun hermotus

Thorax-röntgenkuva = keuhkokuva

Ulostekontinenssi = ulosteen karkailu

Ulostekontinenssi = ulosteen pidätyskyky

8 KIRJALLISUUS JA LINKKIVINKIT

AH-potilaat ry: www.ah-potilaat.org/

Invalidiliitto ry: www.invalidiliitto.fi/

Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskus: www.invalidiliitto.fi/laku

Invalidiliiton Harvinaiset-yksikkö: www.invalidiliitto.fi/harvinaiset

Kela: www.kela.fi

Lisä tietoa anusatresiasta

<http://www.childrenshospital.org/az/Site584/mainpageS584P0.html>

<http://www.cincinnatichildrens.org/health/info/abdomen/diagnose/imperforate-anus.htm>

http://www.healthsystem.virginia.edu/uvahealth/peds_hrnewborn/aom.cfm

OPPAASSA KÄYTETYT LÄHTEET

Children's Hospital Boston 2007. Anorectal Malformation [viitattu 8.9.2009] Saatavissa <http://www.childrenshospital.org/az/Site584/mainpageS584P0.html>

Cincinnati Children's 2007. Abdominal and Digestive Conditions / Diagnoses. [viitattu 18.5.2009] Saatavissa <http://www.cincinnatichildrens.org/health/info/abdomen/diagnose/imperforate-anus.htm>

Cincinnati Children's 2009. Recommendations for Anal Dilatations Following Repair of Imperforate Anus Repair. [viitattu 9.9.2009] Saatavissa <http://www.cincinnatichildrens.org/assets/0/78/1067/1395/8759/8761/35a23fad-d953-4d43-b3b0-9c010f1aef99.pdf>

Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiiri, Lasten ja nuorten sairaala, Uro-gastro-yksikkö 2006. ACE- suolenhuuhtelu menetelmä.

Hengityслиitto 2007. Leikki auttaa lasta sopeutumaan sairauteen. [viitattu 27.10.2009] Saatavissa <http://www.hengityслиitto.fi/Julkaisut/HyvaHengitys/22007/Leikkiauttaalastasopeutumaansairauteen/>

Invalidiliitto ry 2005. Invalidiliitto. [viitattu 3.10.2009] Saatavissa <http://www.invalidiliitto.fi/portal/fi/invalidiliitto/>

Invalidiliitto ry 2005. vertaistukihenkilö- ja vertaistukiperhetoiminta. [viitattu 1.10.2009] Saatavissa http://www.invalidiliitto.fi/portal/fi/tietoa_ja_tukea/vertaistuki/

Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskus 2009. Harvinaiset – yksikkö [viitattu 1.10.2009] Saatavissa http://www.invalidiliitto.fi/portal/kuntoutuskeskus/laku/harvinaiset_-_yksikko/

Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskus 2009. Kuntoutuskeskus. [viitattu 1.10.2009] Saatavissa <http://www.invalidiliitto.fi/portal/kuntoutuskeskus/laku/kuntoutuskeskus/>

Koistinen, Paula; Ruuskanen, Susanna & Surakka, Tuula (toim.) 2004. Lasten ja nuorten hoitotyön käsikirja. Hygieniä. Helsinki: Kustannusosakeyhtiö Tammi.

Krokkfors, Ylva 2009. Perheessä on pitkäaikaissairas- tai vammaisen lapsi. [viitattu 27.10.2009] Saatavissa http://vanhemmat.mll.fi/tukea_ja_taitoa_tilanteesta_toiseen/perheessa_on_pitkaaikaissairas_tai_vammaisen_lapsi.php?dir=/tukea_ja_taitoa_tilanteesta_toiseen

Mannerheimin lastensuojeluliitto 2009. Lapsi oppii kuivaksi. [viitattu 22.6.2009] Saatavissa http://vanhemmat.mll.fi/tukea_ja_taitoa_tilanteesta_toiseen/kuivaksi_oppiminen.php

Nurmi, Pirjo 2009. AH –tapaaminen. Hoidollisia näkökohtia. Luento. Lahti 14.3.2009.

Palolampi, Eero & Salokorpi, Teija 2008. Anorektaalimalformaatiot. [viitattu 9.9.2009] Saatavissa www.rinne koti.fi > lastenkuntoutuskoti > tietoa harvinaisista pienryhmistä > Anorektaalimalformaatiot

Penn State Children's hospital 2006. Anorectal Malformations. [viitattu 8.9.2009] Saatavissa <http://www.hmc.psu.edu/childrens/healthinfo/a/anorectal.htm>

Rintala, Risto 2007. Anorektumin epämuodostumat. Teoksessa Högerstedt, Krister; Färkkilä, Martti; Kivilaakso Eero & Pikkarainen, Pekka (toim.). Gastroenterologia ja hepatologia. Duodecim. Jyväskylä: Gummerus Kirjapaino Oy.

Rosen, Nelson & Beals Daniel 2007. Imperforate anus. [viitattu 22.6.2009] Saatavissa <http://emedicine.medscape.com/article/929904-overview>

Rosen, Nelson & Beals Daniel 2007. Imperforate anus. [viitattu 8.9.2009] Saatavissa <http://emedicine.medscape.com/article/929904-treatment>

Sosiaaliportti 2009. Kriisityö. [viitattu 27.10.2009] Saatavissa <http://www.sosiaaliportti.fi/fi-FI/lastensuojelunkasikirja/tyoprosessi/erityiskysymykset/kriisityo/>

University of Virginia 2004. Anorectal malformation. [viitattu 22.6.2009] Saatavissa http://www.healthsystem.virginia.edu/uvahealth/peds_hrnewborn/aom.cfm

University of Maryland 2009. Imperforate anus. [viitattu 22.6.2009] Saatavissa <http://www.umm.edu/ency/article/001147sym.htm>

University of Maryland 2009. Imperforate anus repair – series. [viitattu 12.9.2009] Saatavissa http://www.umm.edu/presentations/100030_2.htm

Vesander, Ulla 2009. AH–tapaaminen. Ravitsemuksellisia näkökohtia Hirschsprungin taudissa ja anusatresiassa. Luento. Lahti 14.3.2009.



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

Oppaiden tavoitteena levittää muutoin niin hankalasti saatavissa olevaa vamma-kohtaista 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

Ensitieto-oppaat

- Anusatresia 2010
- Hirschsprungintauti 2010



Invalidiliiton Harvinaiset-yksikkö

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

lahden.kuntoutuskeskus@invalidiliitto.fi, www.invalidiliitto.fi/harvinaiset