



# HIRSCHSPRUNGIN TAUTI

Ensitieto-opas vanhemmille

Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskus

ISBN: 978-952-5548-33-4

ISSN: 1457-1471

Painopaikka: N-PAINO Oy, Lahti 2010

**HARVINAISET  
-OPASSARJA**

**HIRSCHSPRUNGIN TAUTI**  
**Ensitieto-opas vanhemmille**

# SISÄLLYS

1 Hirschsprungin tauti	6
2 Hirschsprungin taudin oireet	7
3 Diagnosointi	7
4 Hirschsprungin taudin hoito	8
4.1 Leikkaushoito	8
4.2 Enterokoliitin hoito	9
4.3 Ruokavalio ja suolisto-oireiden hoito	9
5 Arjessa selviytyminen	11
6 Yhteiskunnan tuki	13
6.1 Tuet lapsen ollessa sairaalahoidossa	13
6.2 Erytishoitoraha	13
6.3 Alle 16-vuotiaan vammaistuki	14
6.4 Kuntoutusraha vanhemmille	14
7 Vertaistuki ja järjestötoiminta	14
8 Sanasto	15
9 Kirjallisuus ja linkkivinkit	16

## Esipuhe

Hirschsprungin tauti on synnynnäinen, joskus perinnöllinen paksusuolen hermo-soluvajaus, joka johtuu suolen seinämän hermosolujen sikiökautisesta “vaellus-häiriöstä”. Suomessa syntyy vuosittain korkeintaan 12 tätä tautia potevaa lasta. Näin ollen Hirschsprungin tauti voidaan luokitella harvinaisiin sairauksiin, joihin kuuluvat Suomessa ne diagnoosiryhmät, joihin kuuluvia henkilöitä löytyy maasamme 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 Hirschsprungin tauti -opas on avaus Harvinaiset-yksikön ensitieto-oppaiden sarjassa. Tavoitteena on antaa tietoa ensikädessä vanhemmille, joiden lapsella epäillään tai on diagnosoitu Hirschsprungin tauti. Opas on tehty yhteistyössä Turun ammattikorkeakoulun Salon yksikön kanssa ja sen sisällön ovat ansiokkaasti toimittaneet opiskelijat Kirsi Mäkinen ja Pinja Uutela. Asiasisältöä ovat tarkastaneet uroterapeutti, erikoissairaanhoidtaja Pirjo Nurmi ja lastenkirurgian professori Risto Rintala. Oppaan kuvituksesta vastaa Tuija Jyrkkiö.

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 sopeutumismennessä- ja kuntoutuskursseille.

Lisätietoja Harvinaiset –yksiköstä saa Invalidiliiton verkkosivuilta:

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

tai ottamalla yhteyttä yksikköön os. Harvinaiset –yksikkö, Launeenkatu 10, 15100 Lahti, puh. (03) 812 8706 tai 044 765 0410.

Lahdessa maaliskuussa 2010

Invalidiliitto ry

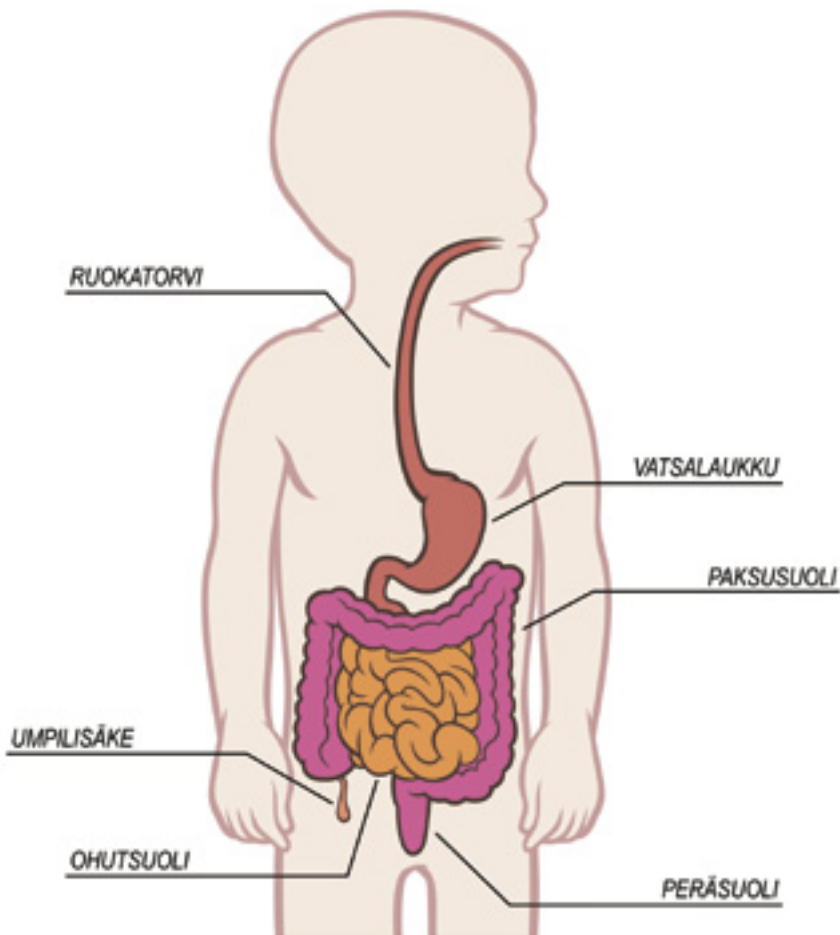
Harvinaiset –yksikkö

Saara Paajanen

# 1 Hirschsprungin tauti

Hirschsprungin tauti eli aganglioninen megacolon on harvinainen synnynnäinen suolistosairaus, jota sairastavia lapsia syntyy Suomessa vuosittain enintään 12. Pojilla tauti on neljä kertaa yleisempi kuin tytöillä. Tauti johtuu sikiökaudella tapahtuvasta suolen seinämän hermo- eli gangliosolujen mutaatiosta.

Hirschsprungin taudissa suolistosta puuttuu liikettä sääteleviä hermosoluja, jonka vuoksi suolen toiminta häiriintyy tai lamaantuu kokonaan. Taudin vaikeus vaihtelee tapauskohtaisesti riippuen siitä, kuinka laajalta alueelta suolistosta hermosoluja puuttuu. Yleisimmässä muodossa (75% tapauksista) hermosolut puuttuvat peräsuolen alueelta, mutta tauti voi ulottua myös koko suoliston laajuudelle. Normaalisti suolistossa tapahtuu supistelevaa ja rentoutuvaa liikettä, jonka ansiosta uloste työntyy alaspäin ja poistuu suolistosta. Hirschsprungin taudissa suolen sairas osa, peräsuoli sekä sisempi sulkijalihas ovat jatkuvassa supistustilassa kykenemättä rentoutumaan, jonka vuoksi lapselta puuttuu normaali ulostamisrefleksi. Uloste ei pääse poistumaan suolistosta, vaan pakkautuu suoleen muodostaen toiminnallisen ahtauman tai jopa tukoksen. Tukoksen yläpuolelle jäävä suoli laajenee, jonka vuoksi tautia kutsutaan myös nimellä jättisuoli eli megacolon. Hoitamattomana tauti voi johtaa vakaviin ongelmiin.



Eräissä oireyhtymissä, kuten Downin syndroomassa ja rusto-hiushypoplasiassa on todettu olevan kohonnut riski Hirschsprungin tautiin. On pieni mahdollisuus, että Hirschsprungin tauti on perinnöllinen. Jos tautia esiintyy suvussa, on perinnöllisyysriski suurempi.

## **2 Hirschsprungin taudin oireet**

Hirschsprungin taudin oireet voidaan huomata jo muutaman päivän ikäisellä lapsella. Viivästynyt mekoniumin eli vastasyntyneen ensiulosteen tulo, ulostamiskyvyttömyys, oksentelu, vatsan pömpötys, syömishaluttomuus ja itkuisuus ovat merkkejä taudista. Oireet voivat kuitenkin ilmaantua vasta myöhemmin imeväisellä tai leikki-ikäisellä. Hidastunut kasvu, vatsan pömpötys, oksentelu sekä ummetus tai toistuva ripuli ovat tyypillisiä oireita. Oireet johtuvat suoleen kerääntyneestä ulosteesta, jonka vuoksi suoli on ahtautunut tai tukkeutunut.

Hirschsprungin taudin vakavin oire on enterokoliitti eli suolitulehdus. Se voi kehittyä ensimmäisenä oireena ennen diagnoosia, leikkauksen komplikaationa tai toistuvasti myöhemmälläkin iällä. Enterokoliitti voi johtua esimerkiksi hoitamattomasta suolen tukkeutumasta tai ripulista. Enterokoliitin oireita ovat pahanhajuinen ripuli, vatsan turvotus ja kuume. Oireiden tunnistaminen on tärkeää, sillä enterokoliitti voi hoitamattomana johtaa hengenvaaralliseen suolen puhkeamiseen.

Leikkaushoidon jälkeen lapsen pidätyskyky on usein heikko ja uloste voi valua jatkuvasti. Vauvoilla ripuli voi aiheuttaa voimakastakin vaippaihottumaa. Yleisimpiä lapsuusiässä esiintyviä oireita ovat ummetus ja ulosteen karkailu. Hirschsprungin tautia sairastavan suolesta ei koskaan tule täysin normaalia, vaan esimerkiksi WC:ssä on käytävä useita kertoja päivässä. Ajan myötä suolen toiminta usein tasaantuu ja oireiden hallinta helpottuu, jonka ansiosta aikuisiällä sairaudesta on usein vähemmän haittaa.

## **3 Diagnoosi**

Varhainen diagnoosi on tärkeää, sillä mitä vanhempi lapsi on, sitä kauemmin suoli on kärsinyt tukoksesta ja sitä huonommin se toimii. Suurin osa, yli 90 %, diagnooseista saadaan tehtyä vastasyntyneisyyskaudella. Diagnoosi tehdään oireiden ja tutkimusten perusteella. Diagnostiikassa käytettäviä tutkimuksia ovat varjoaineella tehostettavat röntgenkuvaukset, suolen painemittaukset sekä biopsiat eli koepalojen otto ja tutkiminen.

Röntgentutkimuksessa eli colongrafiassa varjoainetta ruiskutetaan peräaukon kautta suolistoon, jonka jälkeen suolisto kuvataan. Painemittauksessa eli anorektumin manometriassa (ARPP) pienen peräsuoleen laitettavan mittarin avulla mitataan peräsuolen painetasoa ja selvitetään kykenevätkö peräaukon lihakset rentoutumaan. Mikäli lihakset eivät rentoudu, ulostamisrefleksi puuttuu ja voidaan

epäillä Hirschsprungin tautia. Diagnoosi varmistetaan aina koepaloilla, jotka voidaan ottaa suolen seinämästä imubiopsialaitteen avulla, jolloin lasta ei tarvitse nukuttaa. Koepalat voidaan ottaa myös peräaukon kautta tehtävän tähystyksen eli skopian yhteydessä, joka tehdään aina nukutuksessa. Koepaloista nähdään hermosolujen puuttuminen, mikä on varma merkki Hirschsprungin taudista.

Tulosten valmistuminen saattaa kestää parikin viikkoa. Hirschsprungin taudin diagnosointi ei aina ole helppoa. Kaikki tutkimukset pyritään tekemään lapselle miellyttävällä tavalla ja suurimmassa osassa vanhemmat saavat olla mukana lapsen tukena.

## **4 Hirschsprungin taudin hoito**

Hirschsprungin taudin hoito on aina yksilöllistä, ja hoitolinja valitaan taudin vakavuuden mukaan. Diagnosoitu Hirschsprungin tauti hoidetaan aina leikkaushoidolla. Hoitoon osallistuu monia eri alojen asiantuntijoita, kuten kirurgeja, sairaanhoitajia, ravitsemusterapeutti, sosiaalityöntekijä, psykiatrinen erikoissairaanhoitaja sekä tarpeen mukaan muita ammattilaisia.

### **4.1 Leikkaushoito**

Eri leikkausmenetelmiä on useita, joista suurin osa suoritetaan peräaukon kautta. Käytetyin toimenpide on nimeltään Pull through – eli läpivetoleikkaus, jonka tarkoituksena on poistaa toimimaton suolenosa ja sen yläpuolella oleva laajentunut suolenosa. Jäljelle jääneet terveet ja toimivat osat yhdistetään toisiinsa. Leikkauksen tavoitteena on saada lapselle kauttaaltaan toimiva suolisto. Usein leikkaus voidaan tehdä heti diagnoosin varmistumisen jälkeen. Lapset toipuvat usein leikkauksesta nopeasti. Jotkut lapset saattavat tarvita useampia leikkauksia.

Joissain tapauksissa lapselle tehdään kirurgisesti väliaikainen suoliavanne eli stooma. Avanne on peräaukon korvaava aukko vatsanpeitteissä, jonka kautta uloste poistuu suolistosta. Uloste kerääntyy avannepussiin, joka tyhjennetään ja vaihdetaan tarpeen mukaan. Alkuun ajatus avanteesta voi tuntua hankalalta, ja sen hoito vaatii opettelua ja totuttelua. Lapsi voi elää suhteellisen normaalia elämää avanteen kanssa. Toimiva avanne vie mukanaan huolen ja stressin, mikä on saattanut aiheutua jatkuvasta suolentoiminnan seuraamisesta ja huolehtimisesta. Avanteen tarkoituksena on antaa ärtyneelle suolelle aikaa parantua ja taata suolen toiminta. Kun suolen tilanne on rauhoittunut, voidaan lapselle tehdä läpivetoleikkaus, jonka yhteydessä avanne suljetaan. Avanteen hoitoon saa neuvoja ja ohjausta avannehoitajalta. Hoitotarvikkeet saa alkuun mukaan sairaalasta, jatkossa lääkärin tai hoitajan kirjoittamalla läheteellä oman terveyskeskuksen hoitotarvikejakelusta.



## 4.2 Enterokoliitin hoito

Enterokoliitin oireiden ilmaantuessa on otettava yhteyttä lasta hoitavaan tahoon, sillä enterokoliitti on aina hoitoa vaativa tila. Useimmiten enterokoliitti on lievä, jolloin se voidaan hoitaa suun kautta otettavilla antibiooteilla. Rajummassa tapauksissa, jolloin lapsella on korkea kuume, hänen yleistilansa on huono ja vatsa selvästi turvoksissa, lapsi tarvitsee nopeasti sairaalahoitoa. Sairaalassa enterokoliittia hoidetaan aloittamalla suonensisäinen antibioottihoito ja nesteytys sekä ravitseminen. Lisäksi suolen painetilaa helpotetaan rektaaliputken avulla 3-4 kertaa vuorokaudessa. Enterokoliittia voidaan ehkäistä maitohappobakteereilla, ruokavaliolla sekä suun kautta otettavalla antibioottiestolääkityksellä. Säännöllisten elämäntapojen noudattaminen edistää suolen toimintaa ja ehkäisee myös tukosten ja enterokoliitin syntymistä.

## 4.3 Ruokavalio ja suolisto-oireiden hoito

Lapsen ravitsemukseen tulee kiinnittää erityistä huomiota. Ruokavalio on yksilöllinen ja se voi vaihdella tilanteiden mukaan. Ruokavalio määräytyy sen mukaan, kuinka paljon suolta on poistettu, ja millaiset oireet lapsella on. Sopiva ruokavalio löytyy pikkuhiljaa kokeilemalla eri ruoka-aineita. Oikeanlaisella ravinnolla voidaan helpottaa lapsen suolen toimintaa ja oireita. Ohjeita ja suosituksia lapselle sopivaan ruokavalioon saa omalta hoitavalta lääkäriltä, hoitajalta ja ravitsemusterapeutilta.

Hirschsprungin tautia sairastavaa lasta voi imettää normaalisti ja se on myös suositeltavaa. Rinta- tai korvikemaidon lisäksi vauvalle tulee antaa ravinto- sekä vitamiinilisiä. Ensimmäisen vuoden ajan käytetään yleensä lisänä kliinisiä ravintovalmisteita yksilöllisen tarpeen mukaan. Niitä varten kirjoitetaan resepti ja B – todistus Kelasta anottavaa tukea varten.

Kirurgisen hoidon jälkeen ruokavalioksi voidaan suositella vähäjätteistä ruokavaliota. Vähäjätteiset ruoka-aineet imeytyvät mahdollisimman täydellisesti ja niistä syntyvän ulosteen määrä on pieni. Vähäjätteinen ruokavalio sisältää esimerkiksi vaaleaa leipää, pastaa, muroja ja riisiä. Kuitua sisältäviä tuotteita syödään vähän. Jos lapselta on poistettu paljon suolta, ei elimistöön pääse imeytymään tarpeeksi suoloja, vettä ja ravinteita. Tällöin on tärkeää käyttää lisäravinteita sekä huolehtia, että lapsi juo runsaasti nesteitä.



Laktoosia sisältävät tuotteet saattavat aiheuttaa lapselle herkästi suolisto-oireita, jonka vuoksi laktoositon tai vähälaktoosinen ruokavalio on monille suositeltava. Jos taudinkuva on vakava tai lapsella ilmenee oireita herkästi, on tarpeen ottaa käyttöön maidoton ja gluteiiton ruokavalio. Ravinnon tulee olla myös vähäsokerista, sillä sokeri saattaa lisätä osmoottista eli vetistä ripulia ja siten myös enterokoliitin riski kasvaa. Myös keinotekoisia makeutusaineita, kuten xylitolia ja sorbitolia tulee välttää.

Ripulin hoidossa on tärkeää ehkäistä kuivumista juomalla paljon nesteitä, kuten vettä ja laimeaa mehua. Apteekista saatavien ripulijuomien avulla voi korvata elimistön menettämiä nesteitä ja suoloja. Myös maitohappobakteereista ja hyytelöityvästä kuidusta saattaa olla apua. Vaikean ripulin hoidossa voidaan käyttää myös lääkärin määräämiä lääkkeitä. Ripuli voi aiheuttaa kipeitä ihorikkoja. Niitä voidaan hoitaa ja ehkäistä perusvoiteilla sekä suojaavilla hoitorasvoilla.

Ummetus on yleinen vaiva Hirschsprungin tautia sairastavilla lapsilla. Hoito-ohjeet annetaan tapauskohtaisesti, ja ne saattavat poiketa tavallisista ummetuksen hoito-ohjeista. Ummetuksen hoidossa keskeisintä on ennaltaehkäisy, joka toteutetaan ruoka-valiolla, säännöllisillä ulostamistavoilla sekä tarvittaessa usein myös lääkityksellä, joka voi olla pitkäkestoinenkin. Lääkkeinä käytetään usein bulklaksatiiveja, jotka sitovat nestettä suoleen ja lisäävät ulostemassaa. Lääkkeen käytön tulisi olla päivittäin säännöllistä ja sen yhteydessä tulee juoda riittävästi. Lääkkeen teho alkaa valmistesta riippuen  $\frac{1}{2}$  - 3 vuorokauden kuluessa käytön aloituksesta. Lääke soveltuu hyvin pitkäaikaiskäyttöön. Myös laktuloosilääkitystä voidaan käyttää pehmentämään ulostetta ja helpottamaan ulostamista. Jos pelkkä laktuloosi ei auta, käytetään suolen

toimintaa lisääviä tippoja tai tarvittaessa myös peräruiskeita. Vaikeassa ummetuksessa, johon liittyy tuhrimista, suolen tyhjennys aloitetaan kuuriluontoisesti säännöllisillä peräruiskeilla. Kuurin jälkeen aloitetaan suolta stimuloiva lääkitys. Lääkehoidon määrää aina lääkäri ja se toteutetaan lääkärin ohjeiden mukaan. Ongelmatilanteissa voi ottaa yhteyttä omaan hoitoyksikköön.



Säännöllisillä elämäntavoilla on merkittävä rooli suolisto-oireiden hoidossa. Suolen hallintaa opetellaan säännöllisen ateriarytmin ja tiheiden WC -käyntien avulla. Lapsesta WC-käynnit saattavat tuntua ikäviltä, jonka vuoksi on tärkeää kannustaa

lasta ja palkita onnistumisista. Epäonnistumisista ei kuitenkaan pidä moittia tai rangaista. Suolen hallinnan opettelu aloitetaan samaan tahtiin kuin muillakin lapsilla, noin kahdesta kolmeen – vuotiaana. Opetteluvaihe voi olla pitkäkin ja vaatii kärsivällisyyttä. Lapsi joutuu käymään kakalla usein, otollisin hetki on heti ruokailun jälkeen. Vähitellen oikea ajankohta ja rytmitys löytyvät. WC:ssä istumisen tulee olla leppoisa ja turvallinen hetki. Joskus potalla istuminen kestää kauan, jolloin lapsella on hyvä olla jotakin mielekästä tekemistä. Esimerkiksi lelut tai piirtäminen auttavat lasta istumaan paikallaan. Pitkiä istumisaikoja tulee kuitenkin välttää. Lapsen istuma-asentoon on hyvä kiinnittää huomiota. Ponnistaminen helpottuu, kun jalat saavat tukea lattiasta tai korokkeesta.

Mikäli lapsi käyttää vaippoja, on ne syytä vaihtaa riittävän tiheästi ja huolehtia ihon puhtaudesta. Kun lapsen ulosteinkontinenssille eli ulosteen karkailulle on olemassa diagnoosi, voi yli kolmevuotias lapsi saada lääkärin tai hoitajan kirjoittamalla lähetteellä vaipat ilmaiseksi oman kunnan perusterveydenhuollosta, yleensä omalta terveysasemalta. Joskus vaippoja voi saada jo aiemminkin, etenkin jos niitä joudutaan vaihtamaan normaalia useammin.

Osa lapsista ei välttämättä saavuta hyvää suolen hallintaa, kun taas toisilla ongelmana voi olla jatkuva ummetus. Kun säännöllinen ruokavalio, WC-harjoittelu ja lääkehoito eivät auta, voidaan joutua harkitsemaan lisätoimenpiteitä suolentoiminnan hallinnan saavuttamiseksi. ACE -suolenhuuhtelukanava voidaan tehdä lapselle, kun ummetuksesta tai tuhrimisesta on suurta haittaa jokapäiväisessä elämässä. ACE -kanava on kuin pieni tunneli vatsaniholta paksusuoleen, joka tehdään kirurgisesti nukutuksessa. Sen kautta suoritettavan huuhteluhoidon tavoitteena on, että lapsi pysyy siistinä, eikä ummetusta tai tuhrimista esiinny. Huuhtelut tehdään säännöllisesti kotona ja halutessaan lapsi voi hoitaa sen itsekin. ACE tehdään yleensä kouluikäiselle lapselle, mutta tarpeen vaatiessa se voidaan tehdä nuoremmallekin.

## **5 Arjessa selviytyminen**

Tieto lapsen pitkäaikaissairaudesta on usein järkytys. Diagnoosi voi olla myös helpotus, jos lapsella on ollut selittämättömiä oireita pitkään. Mieleen herää monia kysymyksiä: Miten pärjään sairaan lapsen kanssa? Voiko lapseni elää normaalia elämää? Sairaus aiheuttaa monenlaisia tunteita, kuten pelkoa, huolta, epävarmuutta, ahdistusta, surua, turhautumista ja syyllisyyttä. Joskus sairauden hyväksyminen voi olla vaikeaa. Hirschsprungin taudin harvinaisuus on lisähaaste, sillä sairaus on useimmille täysin tuntematon.

Akuuttitilanteessa saattaa olla hankala järjestellä koko perheen elämää. Läheisten apu ja tuki onkin tärkeää, mutta joskus on hyvä rajata esimerkiksi sairaalassa vierailuja ja puhelinkontakteja oman jaksamisensa ja toipumisensa vuoksi. Omasta lähipiiristä voi esimerkiksi sopia jonkin henkilön kanssa, että hän toimii

perheen kontakti-ihmisenä sairaalaan päin. Lisäksi nykyään sairaalan hoitotiimiin kuuluu myös psyko-sosiaalinen henkilöstö, joiden apua voi ja kannattaa tilanteen mukaan kysyä. Läheisten lisäksi tukea voi saada potilas ja omaisjärjestöistä sekä vertaisperhetoiminnasta.

Alun vaiheiden jälkeen koko perheen on sopeuduttava elämään sairauden tuomien muutosten kanssa. Lapset sopeutuvat yleensä aikuisia paremmin uuteen elämäntilanteeseen. Sairaudesta on hyvä puhua avoimesti ja rehellisesti lapsen ikä ja kehitystaso huomioiden. Avoimuus lisää lapsen turvallisuuden tunnetta. 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. Neuvoja siihen, miten keskustella sairaan lapsen, tämän sisarusten tai muiden lähipiiriin kuuluvien lasten kanssa saa lasta hoitavilta ammattilaisilta sekä potilasjärjestöiltä. Myös lähipiirille kannattaa kertoa sairaudesta ja antaa kirjallisuutta tai linkkivinkkejä luettavaksi.

Hirschsprungin tautia sairastavan lapsen arjessa on paljon asioita, jotka vaativat huomiota. Lapsen suolen toiminnan tarkkailu, erityisruokavalio, sairaalahoitajakset, lääkkeet ja lääkärikäynnit vaativat voimavaroja. Toisinaan hyvästä hoidosta huolimatta lapsi saattaa sairastua enterokoliittiin ja tarvita sairaalahoitoa, joka vaikuttaa jälleen koko perheen arkeen. Myös omasta jaksamisesta kannattaa muistaa huolehtia. On tärkeää viettää välillä omaa aikaa ja rentoutua esimer-



kiksi harrastusten tai muun mielekkään toiminnan parissa, jonka jälkeen arkeakin jaksaa taas paremmin.

Lapsen aloittaessa päivähoitoa on hyvä keskustella henkilökunnan kanssa lapsen sairaudesta ja tarpeista. Päivähoitomuodon valintaan vaikuttavat lapsen ikä, kehitystaso, erityishoidon ja kasvatuksen tarve sekä perheen ja paikkakunnan olosuhteet. Päivähoidossa lapsi saattaa tarvita erityistä tukea esimerkiksi WC:ssä käydessään. Päivähoitajien tulee saada riittävästi tietoa Hirschsprungin taudista, jotta he osaavat huomioida lapsen erityistarpeet ruokavaliassa ja suolen toiminnassa, sekä tunnistavat enterokoliitin oireet. Myös lapsen hoitokavereille kannattaa puhua sairaudesta, sillä lapsen erityistarpeet kiinnostavat ja voivat aiheuttaa hämmennystä muissa lapsissa. 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, ei kaikkien näkyvillä.

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, jonka vuoksi kuntien välillä voi olla suuria eroja avustajien palkkaamisessa. Jos lapsi ei saa henkilökohtaista avustajaa, tulee kuitenkin varmistaa, että lapsi saa tarvitsemansa tuen.

## **6 Yhteiskunnan tuki**

Kansaneläkelaitos tarjoaa perustukien lisäksi erilaisia rahallisia tukia sairaan lapsen perheelle. Tukia haetaan täyttämällä niihin tarkoitettut lomakkeet. Jokaisen lapsen tuen tarve arvioidaan yksilöllisesti.

### **6.1 Tuet lapsen ollessa sairaalahoidossa**

Lapselta sairaalapäivämaksu peritään seitsemän vuorokauden ajalta kalenterivuoden aikana. Tämän omavastuun jälkeen sairaalahoidon maksutonta kyseisenä vuotena. Lapsen sairastuessa toinen vanhemmista voi jäädä pois työstä tilapäiselle hoitovapaalle, joka kestää korkeintaan neljä työpäivää. Tältä ajalta työnantajan ei tarvitse maksaa palkkaa. Sairaala- ja poliklinikkakäynneiltä voi hakea matkakorvauksia.

### **6.2 Erityishoitoraha**

Erityishoitorahaa voi hakea, jos osallistuu alle 16-vuotiaan lapsen hoitoon tai kuntoutukseen sairaalassa, poliklinikalla tai sopeutumisvalmennuskurssilla ja joutuu tältä ajalta olemaan pois työstä. Myös kotihoidon ajalta voidaan maksaa

erityishoitorahaa, jos lapsen sairaus on vaikea. Lausunnon sairauden vaikeudesta antaa hoitava lääkäri. Erityishoitorahaa ei voi saada, mikäli vanhempi saa hoidon ajalta palkkaa tai Kelan päivärahoja, kuten äitiysrahaa.

### **6.3 Alle 16-vuotiaan vammaistuki**

Alle 16-vuotiaan vammaistuki on tarkoitettu pitkäaikaisesti sairaalle tai vammaiselle lapselle. Tukea voi saada, jos sairauden tai vamman hoito, kuntoutus ja huolenpito kestävät vähintään kuusi kuukautta ja aiheuttavat perheelle tavanomaista suurempaa rasitusta ja sidonnaisuutta. Vammaistuen määrä on porrastettu kolmeen ryhmään sairauden tai vamman aiheuttaman rasituksen mukaan. Tuki on verotonta eivätkä siihen vaikuta vanhempien tulot. Vammaistuen voi saada määrääjäksi tai siihen asti, kunnes lapsi täyttää 16 vuotta.

### **6.4 Kuntoutusraha vanhemmille**

Sopeutumisvalmennuskurssin ajalta vanhemmille maksetaan kuntoutusrahaa, mikäli he ovat palkattomalla vapaalla työstä tai vuosilomallaan kurssin vuoksi.

## **7 Vertaistuki ja järjestötoiminta**

Invalidiliiton Harvinaiset -yksikön toiminta on suunnattu henkilöille, joilla on harvinaisen vamma tai sairaus, sekä heidän perheilleen ja läheisilleen. Yksikkö jakaa ja kerää tietoa harvinaisista sairauksista, julkaisee Harava-lehteä ja Harvinaiset –opassarjaa sekä tarjoaa vertaistukitoimintaa ja sopeutumisvalmennusta. Yksikön kautta on mahdollisuus saada tukiperhe tai –henkilö sekä osallistua sopeutumisvalmennuskursseille.

Invalidiliiton jäsenyhdistys AH –potilaat ry on tarkoitettu anusatresiaa, esofagusatresiaa sekä Hirschsprungin tautia sairastaville ja heidän perheilleen. Yhdistyksen tarkoituksena on antaa henkistä tukea jäsenilleen sekä harjoittaa anusatresiaan ja Hirschsprungin tautiin liittyvää valistustoimintaa. Jäsenille on perustettu Kanava, eli keskustelualue, joka toimii yhdistyksen nettisivuilla. Keskustelualueen kautta pääsee tutustumaan muihin Hirschsprungin tautia sairastaviin sekä heidän perheisiinsä

## 8 Sanasto

Aganglioninen megacolon = suolen seinämän hermo-  
solujen puuttumisesta aiheutunut jättisuoli

Anorektumin manometria = ARPP = peräsuolen paineenmittaustutkimus

Anusatresia = synnynnäinen peräaukon puutos

Avanne = väliaikainen tai pysyvä kirurgisesti tehtävä peräaukon  
korvaava aukko vatsalla, jonka kautta uloste poistuu suolistosta

Colongrafia = paksusuolen varjoainetutkimus

Colonstoma = paksusuoliavanne

Downin syndrooma = kehityshäiriö

Enterokoliitti = suoliston tulehdus

Esofagusatresia = ruokatorven epämuodostuma

Gangliosolu = hermosolu

Gluteeniton ruokavalio = erityisruokavalio, joka ei sisällä vehnää, ohraa tai ruista

Laksatiivi = ulostuslääke

Mekonium = lapsenpihka, vastasyntyneen vihertävä, limainen ensiuloste

Mutaatio = geenimuunnos

Pull through- leikkaus = Hirschsprungin taudissa

käytettävä suolen läpivetoleikkaus

Rektaaliputki = putki, jonka avulla peräsuo-  
lesta voidaan tyhjentää ilmaa tai ulostetta

Rektoanaalisen refleksin puutos = peräsuolen sulkijalihakset eivät rentoudu

Rusto-hiushypoplasia = lyhytkasvuisuusoireyhtymä

Sfinkteri = sulkijalihas

Skopia = tähystystoimenpide

Tuhriminen = pidätyskyvyttömyydestä johtuva ulosteen karkailu

Vähäjätteen ruokavalio = erityisruokavalio, joka sisältää ruoka-aineita,  
jotka imeytyvät mahdollisimman hyvin ja muodostavat vähän ulostetta

Stooma = avanne

## 9 Kirjallisuus ja linkkivinkit

Ah –potilaat ry:  
[www.ahpotilaat.org](http://www.ahpotilaat.org)

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

Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskus ja Harvinaiset –  
yksikkö: [www.invalidiliitto.fi/harvinaiset](http://www.invalidiliitto.fi/harvinaiset)

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

Leijonaemot ry:  
[www.leijonaemot.org](http://www.leijonaemot.org)

### Tietoa Hirschsprungin taudista:

[www.harvinaiset.fi](http://www.harvinaiset.fi)  
[www.rinnekot.fi/lastenkuntoutuskoti/tietoa-harvinaisista-pienryhmistae](http://www.rinnekot.fi/lastenkuntoutuskoti/tietoa-harvinaisista-pienryhmistae)  
[www.digestive.niddk.nih.gov](http://www.digestive.niddk.nih.gov)

### Lähteet

Asiantuntijat:  
Pirjo Nurmi, uroterapeutti, erikoissairaanhoitaja  
Risto Rintala, lastenkirurgian professori

Davis, Hilton 2003. Miten tukea sairaan tai vammaisen lapsen vanhempia? Suomen sairaanhoitajaliitto Ry. Sipoo.

Heikkinen, Marja 2008. Long-term results of operative treatment for Hirschsprung's disease and internal anal sphincter achalasia. Väitöskirja. Lääketieteellinen tiedekunta. Helsingin yliopisto.

Kyngäs, Helvi & Hanna Vuorimaa 2007. Perheen selviytyminen. Saatavissa: [www.terveysportti.fi](http://www.terveysportti.fi) > Sairaanhoitajan tietokannat > Perheen selviytyminen.

National Digestive Diseases Information Clearinghouse 2004. What I need to know about Hirschsprung Disease? Saatavissa: [www.digestive.niddk.nih.gov](http://www.digestive.niddk.nih.gov) > Digestive diseases > Hirschsprung Disease.

Pakarinen, Mikko P. 2008. Imeväisten maha-suolikanavan ja



maksan kirurgisia ongelmia. Saatavissa: <http://www.terveysportti.fi.ezproxy.turkuamk.fi/xmedia/duo/duo97245.pdf>.

Palolampi, Eero 2002. Hirschsprungin tauti. [Viitattu 13.10.2009] Saatavissa: [www.harvinaiset.fi](http://www.harvinaiset.fi) > Invalidiliitto > diagnoosiluettelo > Hirschsprungin tauti.

Suomen Osteogenesis Imperfecta –yhdistys ry 2002. Ovesta ulos – harvinaiset kriteerit. Saatavissa: [http://www.invalidiliitto.fi/attachments/laku/harvinaiset-yksikko/ovesta\\_ulos.pdf](http://www.invalidiliitto.fi/attachments/laku/harvinaiset-yksikko/ovesta_ulos.pdf).

Vesander, Ulla 2009. Ravitsemuksellisia näkökohtia Hirschsprungin taudissa ja Anusatriasiassa. Luento. Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskus. 14.3.2009.

Yanchar, Natalie L. & Soucy, Pierre 1999. Long term outcome after Hirschsprungs's disease: Patient's perspectives. *Journal of Pediatric Surgery* 7/1999. 1152-1160.

Åstedt-Kurki, Päivi; Jussila, Aino-Liisa; Koponen, Leena; Lehto, Paula; Majjala, Hanna; Paavilainen, Riitta & Potinkara, Riitta 2008. Kohti perheen hyvää hoitamista. 1.painos. Helsinki, WSOY.



Tälle sivulle voit piirtää kuvan, josta tulee hyvälle mielelle.



Invalidiliiton Harvinaiset -yksikkö on harvinaisten tuki -ja liikuntaelinvammojen osaamis- ja tietokeskus, joka julkaisee ”Harvinaiset-opassarjaa, johon myös tämä Hirschsprungin tauti -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](http://www.invalidiliitto.fi/harvinaiset)