

Lyhytsuolipotilaan hoitomahdollisuudet parantuneet

Lyhytsuolioireyhtymä on vakava pitkäkestoista suonensisäistä ravitsemusta edellyttävä sairaus, johon liittyy heikentynyt elämänlaatu ja lisääntynyt kuolleisuus. Tietämys lyhytsuolen patofysiologiasta on lisääntynyt viime vuosina samalla, kun potilaiden hoitomahdollisuudet ovat parantuneet merkittävästi. Ravitsemushoidon kehittymisen lisäksi käyttöön on saatu uusia suolen toimintaa tehostavia farmakologisia ja kirurgisia hoitovaihtoehtoja. Lisäksi suonensisäisen ravitsemuksen komplikaatioita, kuten maksan vaurioitumista ja katetrisepsiksiä, on opittu ehkäisemään entistä paremmin. Muiden hoitojen epäonnistuessa suolen toiminta ja hyvä elämänlaatu voidaan palauttaa suolensirrolla. Nykyhoidoilla pitkäaikainen selviytyminen on enemmän sääntö kuin poikkeus ja valtaosa potilaista saadaan vieroitetuksi suonensisäisestä ravitsemuksesta.

Lyhytsuolioireyhtymässä suolistosta ei imeydy riittävästi nestettä ja energiaa, jolloin niiden riittävä saanti joudutaan turvaamaan jatkuvalla suonensisäisellä ravitsemuksella (1). Yleensä lyhytsuolioireyhtymän aiheuttaa laaja ohutsuoliresektio tai vaikeat suolen motiliteettihäiriöt (2, 3). Pitkäkestoiseen suonensisäiseen ravitsemukseen liittyy merkittävä elämänlaadun heikkeneminen sekä sairastavuuden ja kuolleisuuden lisääntyminen (4, 5). Vakavia komplikaatioita ovat keskuslaskimokatetrista tai suolesta lähtöisin olevat sepsikset, maksan toiminnan häiriintyminen, syvien laskimoiden trombosoituminen sekä neste- ja elektrolyyttitasapainon häiriöt (6, 7). Suonensisäiseen ravitsemukseen liittyvän maksavaurion syntymekanismeja on opittu ymmärtämään aiem-

paa paremmin, mikä mahdollistaa sen entistä tehokkaamman ehkäisyn (8). Jäljelle jääneen suolen toimintaa ja imeytymispinta-alaa voidaan lisätä farmakologisesti hiljattain markkinoille tulleella GLP-2:n (glukagonin kaltainen peptidi 2) synteettisellä analogilla teduglutidilla (9). Osalla potilaista jäljelle jäänyt ohutsuoli laajenee liiallisesti, mikä heikentää sen motiliteettia, mikä puolestaan johtaa bakteerien liikakasvuun ja imeytymisen huonontumiseen. Laajentunut suolen osa voidaan kaventaa kirurgisesti, jolloin motiliteetti korjaantuu ja samalla suoli myös pitenee (10). Jos pääasiallinen ongelma on nopea läpikulku, voidaan harkita lyhyen ohutsuolen osan kääntämistä antiperistalttiseksi läpikulun hidastamiseksi (11). Jos pysyvästi suonensisäisestä ravitsemuksesta riippuvaiselle potilaalle kehittyy henkeä uhkaavia hoitokomplikaatiota tai elämänlaatu muuttuu sietämättömän huonoksi, voidaan suolen toiminta palauttaa suolensirrolla (12).

Esiintyvyys

Vaihtelevien määritelmien ja kattavien väestöpohjaisten tutkimusten puuttuessa tarkkoja lukuja lyhytsuolioireyhtymän yleisyydestä ei ole käytettävissä, mutta Euroopassa sen ilmaantuvuudeksi aikuisilla on arvioitu noin 2/1 000 000/v (13). Luku moninkertaistuu, kun siihen sisällytetään potilaat, joiden suonensisäisen ravitsemuksen tarve ei ole pysyvä, sekä muista syistä, kuten erilaisten syöpien vuoksi pitkäaikaista suonensisäistä ravitsemusta saavat potilaat. Suomessa vastasyntyneiden lyhytsuolioireyhtymän ilmaantuvuus on noin 20 potilasta vuodessa, joka vastaa hyvin esimerkiksi Kanadassa tehtyjä väestö-

TAULUKKO 1. Lyhytsuolioireyhtymän etiologinen jaottelu.

Laaja suoliresektio (80 %)
Aikuiset
Suoliliepeen verisuonten tromboemboliat
Suolenkiertymä (volvulus)
Crohnin tauti
Säde-enteriitti
Kasvaimet
Traumat
Leikkauskomplikaatiot
Lapset
Malrotaatiovolvulus
Vatsahalkio (gastroksiisi)
Suolen umpeuma (atresia)
Nekrotisoiva enterokoliitti
Suolen motiliteettihäiriöt (20 %)
Krooninen intestinaalinen pseudo-obstruktio
Neuropatiat
Myopatiat
Mesenkymopatiat (Cajal-solupatia)
Suolen aganglioneosi (Hirschsprungin tauti)
Muut (mitokondriotaudit)
Harvinaiset suolen limakalvosairaudet
Epiteliaalinen dysplasia
Mikrovillusatrofia
Autoimmuunienteropatia

pohjaisia arvioita (14). Kaikki ikäryhmät huomioiden Suomessa pitkittynyttä suonensisäistä ravitsemusta tarvitsevien lyhytsuolipotilaiden ilmaantuvuuden voidaan arvioida olevan noin 30 potilasta vuodessa.

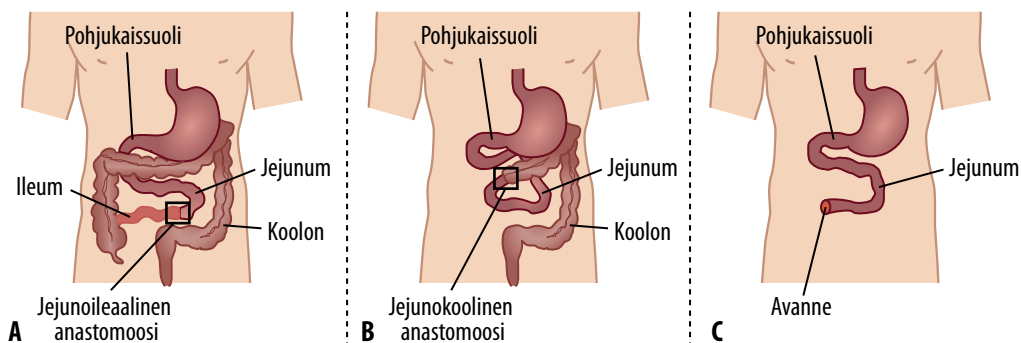
Patofysiologia

Laajan suoliresektion lisäksi lyhytsuolioireyhtymän kehittymiseen voi johtaa suolen toiminnalliset sairaudet myös suolen ollessa täysimittainen (15). Tavallisimmat lyhytsuolisyndrooman syyt on esitetty **TAULUKOSSA 1**. Lapsilla massiiviseen suoliresektioon johtaa yleensä synnynnäiset suolen kehityshäiriöt, kun aikuisilla puolestaan yleisimmät syyt ovat suoliliepeen verisuonten tromboemboliat, säde-enteriitti, traumat, leikkauskomplikaatiot ja Crohnin tauti (2, 3, 5, 6). Lyhytsuolioireyhtymän aiheuttaviksi vaikeiksi suolen motiliteetti-

häiriöiksi käsitetään Hirschsprungin taudin harvinainen muoto, jossa suolen aganglioneosi ulottuu ohutsuoleen, sekä krooninen intestinaalinen pseudo-obstruktio, joka sisältää joukon erilaisia puutteellisesti kuvattuja enteeriin hermoston ja sileälihasten sairauksia (15). Erittäin harvinaisia limakalvon epiteelisairauksia tavataan lähinnä vastasyntyneillä (6).

Jäljelle jääneen suolen pituuden lisäksi sen anatomia vaikuttaa keskeisesti taudinkuvaan ja ennusteeseen (**KUVA 1**). Lyhytsuolipotilaat voidaan jakaa karkeasti kolmeen pääryhmään lyhytsuolen anatomian perusteella (3, 5, 13). Ennuste ja mahdollisuus vieroittautua suonensisäisestä ravitsemuksesta on huonoin niillä, joilla ohutsuoli päättyy jejunostomiaan. Tällöin vieroittautuminen suonensisäisestä ravitsemuksesta on epätodennäköistä, jos jejunumia jää alle 100 cm. Nämä potilaat menettävät avanteen kautta runsaasti sekä nestettä että energiaa. Parhaiten pärjäävät ne, joilla jejunumin jäänne yhdistetään lyhyenkin ileumin kautta kokonaiseen paksusuoleen, jolloin 30 cm ohutsuolta on usein riittävästi. Tällöin nestettä imeytyy yleensä tarpeeksi, mutta energian imeytyminen voi jäädä vajavaiseksi. Näiden ryhmien välimaastoon asettuvat ne potilaat, joilla jejunum liitetään suoraan vain osittain säästyneeseen paksusuoleen. Paksusuolijäänteen pituudesta riippuen näillä potilailla suonensisäisestä ravitsemuksesta vieroittautumisen mahdollisuudet ovat hyvät, jos ohutsuolta on enemmän kuin 60 cm. Tässä ryhmässä etenkin nesteen imeytyminen jää usein puutteelliseksi, vaikka energiaa imeytyisikin riittävästi. Lapsilla ja etenkin imeväisillä vastaavat ohutsuolen mitat saattavat jäljellä olevan kasvupotentiaalin vuoksi olla huomattavasti lyhyempiä (4, 6).

Laajan resektion jälkeen ohutsuolijäänteessä tapahtuu adaptiivisia muutoksia, jotka johtavat limakalvopinta-alan kasvuun ja imeytymisen vähittäiseen tehostumiseen (4, 16). Adaptaation aikana suoli laajenee, sen pituus lisääntyy etenkin lapsilla, villukset hypertrofoituvat, kryptat syvenevät ja läpikulku hidastuu. Ohutsuolen alkuosan poisto on paremmin siedetty, koska ileumin loppuosa ja paksusuolen alkuosa parantavat imeyty-



KUVA 1. Lyhytsuolen jaottelu jäljelle jääneen suolen anatomian perusteella. **A)** Potilailla, joilla on jejunoleaalinen anastomoosi ja koko paksusuoli, on parhaat mahdollisuudet vieroittautua suonensisäisestä ravitsemuksesta. **B)** Jejunokoolinen anastomoosi altistaa vaikeammille imeytymishäiriöille, koska ileum, ileokekaaliläppä ja paksusuolen alkuosa puuttuvat. **C)** Huonoin ennuste on potilailla, joilla jäljelle jäänyt jejunum päättyy avanteeseen.

mistä jäljelle jääneestä suolesta useasta syystä. Samalla se lisää myös mahdollisuuksia vieroittautua suonensisäisestä ravitsemuksesta. Ileumin ja paksusuolen alkuosan enteroendokriiniset solut erittävät ravinteiden stimuloimana suolen toimintaa tehostavia peptidihormoneja. Peptidit YY ja GLP-1 hidastavat suolen läpikulkua ja mahan tyhjenemistä, ja GLP-2 vähentää maha-suolikanavan eritystä ja stimuloi limakalvon kasvua sekä ravinteiden ja nesteen imeytymistä (13). B12-vitamiinin lisäksi sappihappojen aktiivinen imeytyminen tapahtuu ileumissa, mikä auttaa turvaamaan rasvojen imeytymisen riittävän misellien muodostuksen kautta sekä vähentää paksusuoleen karanteiden sappihappojen aiheuttamaa sekretorista ripulia. Jejunumista poiketen ileum kykenee nesteen aktiiviseen imeyttämiseen konsentraatiogradienttia vastaan hyperosmo-laarisenkin aterian jälkeen. Ohutsuoliresektion jälkeen paksusuolen alkuosasta voi imeytyä hiilihydraattien bakteeriaineenvaihdunnan tuloksena huomattavia määriä energiaa lyhytketjuisina rasvahappoina. Säästynyt ileokekaaliläppä estää paksusuolen bakteerien haitallisen lisääntymisen ohutsuolessa, jossa bakteerien liikakasvu heikentää imeytymistä ravinteiden metaboloitumisen, limakalvon tulehduksen ja sappihappojen dekonjugaaation kautta. Bakteerien liikakasvu altistaa myös suolistoperäisille sepsiksille ja D-laktaattiasidoosille, joka ilmenee asidoosin lisäksi tajunnanhäiriönä (17).

Suolen vaikeissa motiliteettihäiriöissä koordinoitun propulsiivisen motiliteetin puuttuminen estää suolen sisällön etenemisen ilman mekaanista tukosta (18, 19). Häiriintynyt motiliteetti johtaa suolen sisällön heikentyneeseen sekoittumiseen ja imeytymiseen, bakteerien liikakasvuun sekä toiminnalliseen suolitukokseen. Tavallisia oireita ovat pahoinvointi, oksentelu, ripuli, vatsan turvotus ja kipu. Ohutsuolen lisäksi usein myös ruokatorven, mahalaukun ja paksusuolen motiliteetti on häiriintynyt. Kroonisen intestinaalisen pseudo-obstruktion jaottelu primaarisii enteraalisiin neuro-, myo- ja mesenkymopatioihin perustuu histologiaan ja suolen manometrialöydökseen. Sekundaarinen pseudo-obstruktio voi liittyä esimerkiksi diabeettiseen neuropatiaan, hypotyreoidismiin tai mitokondriotauteihin. Vaikka periytyviä tautimuotoja on kuvattu, valtaosa tapauksista on sporadisia. Merkittävät ohutsuolen motiliteettihäiriöt ovat usein eteneviä sairauksia. Niistä johtuvan lyhytsuolioireyhtymän ennuste on yleisesti ottaen huonompi kuin laajan suoliresektion jälkeen (18, 20).

Konservatiivinen hoito

Ravitsemus ja lääkehoito. Lyhytsuolipotilaan hoito edellyttää koordinoitua moniammatillista yhteistyötä. Gastroenterologin ja kirurgin lisäksi tarvitaan lyhytsuolipotilaan

YDINASIAT

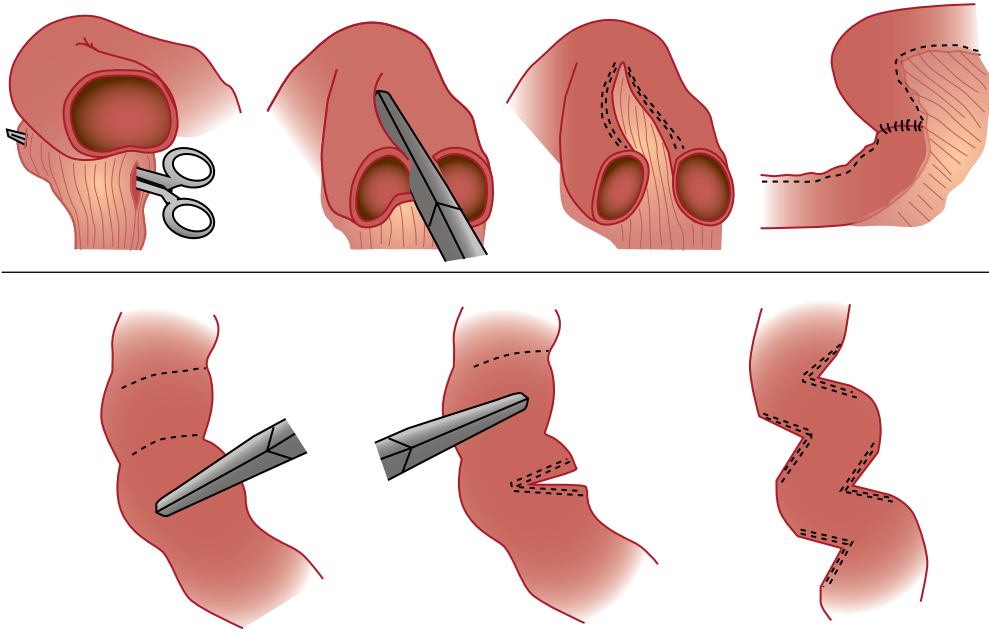
- » Lyhytsuolipotilaan onnistunut hoito edellyttää keskitettyä moniammatillista yhteistyötä.
- » Nykyaikainen ravitsemus yhdessä uusien lääke- ja leikkaushoitojen kanssa mahdollistaa aiempaa paremmat hoitotulokset.
- » Valtaosa potilaista saadaan vieroitettua suonensisäisestä ravitsemuksesta.
- » Muiden hoitojen epäonnistuessa suolen toiminta voidaan palauttaa suolensiirolla.

hoitoon perehtynyttä ravitsemusterapeuttia ja sairaanhoitajaa sekä avannehoitajaa, patologia, radiologia, infektioääkäriä, endokrinologia, toimintaterapeuttia ja sosiaalihoitajaa. Suonensisäinen ravitsemus on lyhytsuolipotilaan hoidon perusta (4, 6, 13, 16). Sillä korvataan ravinteiden, nesteen ja elektrolyyttien puutokset yleisen terveyden, painon ja lapsilla kasvun turvaamiseksi. Suonensisäiseen ravitsemukseen yhdistetään alusta lähtien suoleen annettava ravitsemus, joka on ehdoton edellytys jäljelle jääneen suolen adaptaatiolle. Ravitsemus suunnitellaan yksilöllisesti potilaan iän, suolesta tapahtuvien menetysten, jäljelle jääneen suolen anatomian sekä maksan toiminnan perusteella seuraamalla samalla painon kehitystä, kasvua ja virtsan eritystä. Enteraalista ravitsemusta lisätään vähitellen suonensisäisen ravitsemuksen määrää samalla vähentäen. Tarvittaessa ainakin osa enteraalista ravitsemuksesta annostellaan gastrotooma- tai jejunustoomaaletkun kautta. Suolen eritystä ja läpikulkua hidastetaan yleensä protonipumpun estäjillä ja loperamidilla. Ruoansulatuksen turvaamiseen tarvitaan harvoin haimaentsyymivalmisteita. Jos bakteerien liikakasvuun ei liity suolen laajenemista, sitä voidaan hoitaa mikrobilääkkeillä. Lyhytsuolipotilaan ravitsemus- ja lääkehoidon toteuttamista käsitellään yksityiskohtaisesti toisaalla (Merras-Salmio ym. tässä numerossa). Suolen imeytymiskapasiteetin voidaan odottaa lisää-

tyvän adaptaation myötä ainakin kahden vuoden ajan ja lapsilla huomattavasti pidempään (2, 5). Vaikka suonensisäistä ravitsemuksesta ei päästä kokonaan eroon, sen vähentäminen parantaa potilaiden elämänlaatua (13).

Maksavaurion ehkäiseminen. Lyhytsuolioireyhtymään ja suonensisäiseen ravitsemukseen liittyy histologisesti kolestaasina, tulehduksena, rasvoittumisena ja sidekudostumisena ilmenevä maksavaurio, joka voi edetä kirroosiin ja maksan toiminnan pettämiseen (21). Etenkin vastasyntyneillä yleistä maksavauriota voidaan ehkäistä entistä tehokkaammin välttämällä liiallista rasvan ja niiden sisältämien kasvisterolien suonensisäistä annostelua. Paljon kasvisteroleita sisältävien soijaöljypohjaisten valmisteiden sijaan suositetaan monilähtöisiä kalaöljyä sisältäviä lipidivalmisteita, joiden rasvahappokoostumus on lisäksi fysiologisempi. Kokeellisten ja kliinisten tutkimusten perusteella kasvisterolit, etenkin stigmasteroli, saattavat altistaa kolestaasille häiritsemällä sappihappojen, bilirubiinin ja sterolien eritystä hepatosyyteistä (8, 14). Myös lyhytsuolen limakalvon lisääntynyt läpäisevyys ja bakteerien liikakasvu altistavat maksan vaurioitumiselle bakteerien siirtyessä porttilaskimon kautta maksaan, jossa ne ylläpitävät tulehdusta ja vaurioittavat hepatosyyttejä (8). Bakteerien liikakasvun ja siihen liittyvien sepsisten hoito onkin tärkeää myös maksan hyvinvoinnin kannalta. Keskuslaskimokatetrin infektiota ja tromboositu- mista vähennetään käyttämällä katetreissa antimikrobi- ja hepariinlukoja. Taurolidiinin ja etanolin käyttöön lukoissa ei liity bakteeri- resistenssin kehittymistä.

Adaptaation tehostaminen. Lyhytsuolen toimintaa ja adaptaatiota voidaan tehostaa farmakologisesti päivittäin ihonalaisesti annosteltavalla GLP-2:n analogilla teduglutidilla (9, 22). Sillä on myyntilupa aikuisten lyhytsuolioireyhtymän hoitoon Euroopassa ja Yhdysvalloissa. Kliinisissä tutkimuksissa teduglutidi kasvattaa villusten pituutta ja kryptien syvyyttä, vähentää mahalaukun eritystä sekä lisää nesteen ja energian imeytymistä. Suonensisäisen ravitsemuksen tarve vähenee keskimäärin 700 ml vuorokaudessa



KUVA 2. Bianchin mukaisessa suolen pidennysleikkauksessa laajentunut ohutsuolen osa halkaistaan kahteen osaan pitkittäin, molemmat suolen puolikkaat ommellaan putkiksi ja liitetään peräkkäin toisiinsa ja takaisin suoliyhteyteen (yläpaneeli). STEP-leikkauksessa (serial transverse enteroplasty) laajentunut ohutsuolen osa kavennetaan usealla vierekkäisellä suolen pituussuuntaan nähden kohtisuoralla niittirivillä. Niittirivit sijoitetaan lomittain suolen vastakkaisille puolille siten, että suolen normaali leveys palautuu, milloin suoli myös pitenee (alapaneeli).

ja pitkäkestoisessa hoidossa vielä enemmän. Teduglutidin haittavaikutukset ovat vähäisiä, ja lääke on hyvin siedetty. Toistaiseksi sen kliinistä käyttöä rajoittaa erittäin korkea hinta. Teduglutidin käyttökelpoisuudesta lasten lyhytsuolioireyhtymän hoidossa on valmistumassa vuoden 2014 lopussa monikeskustutkimus. Vaikka kasvuhormonia on käytetty lyhytsuolioireyhtymän hoitoon sekä aikuisilla että lapsilla, aiheeseen liittyvät tutkimustulokset ovat ristiriitaisia. Ainakin osa positiivisista vaikutuksista saattaa selittyä paremminkin kasvuhormonin munuaisvaikutuksen aiheuttaman suolan ja nesteen retentoitumisella kuin suolen toiminnan tehostumisella.

Autologinen kirurginen hoito

Resektion jälkeen. Lyhytsuolisyyndrooman kirurgisen hoidon ensisijaisia tavoitteita ovat jäljelle jääneen suolen palauttaminen suoliyhteyteen kokonaisuudessaan sekä mahdollisten suolenlenkkien välisten fistelien ja suoli-

ahtaumien korjaaminen. Etenkin lapsilla jäljelle jääneen ohutsuolen adaptaatioon liittyy usein suolen laajeneminen, joka vähentää sen motiliteettia. Huonontunut motiliteetti johtaa ravinteiden puutteellisen sekoittumisen, lyhentyneen limakalvokontaktin ja bakteerien liikakasvun myötä imeytymisen heikentymiseen. Ongelma voidaan ratkaista kirurgisesti suolen läpimittaa pienentämällä kajoamatta limakalvon jo ennestään rajalliseen imeytymispinta-alaan, jolloin suoli samalla pitenee (**KUVA 2**) (10, 12). Ohutsuolen laajentunutta osaa voidaan kaventaa usealla vierekkäisellä suolen pituussuuntaan nähden kohtisuoralla niittirivillä (serial transverse enteroplasty). Niittirivien etäisyys toisistaan määrittelee suolen uuden läpimitan, joka valitaan potilaan iän perusteella (**KUVA 3**). Myös Bianchin mukainen leikkaus on käyttökelpoinen, mutta alttiimpi komplikaatioille. Siinä suoli halkaistaan pitkittäin suoliliepeen lehtien välistä siten, että molemmille puoliskoille jää itsenäinen verenkierto. Halkaistut puoliskot ommellaan



KUVA 3. STEP-leikkaus tehdään lapsipotilaalle suolen laajenemisen ja oireilevan bakteerian liikakasvun vuoksi (A). Lopputuloksena on kavennettu ohutsuoli, joka toiminnallisesti samalla pitenee (B). Leikkauksen jälkeen suonensisäinen ravitsemus pystyttiin lopettamaan.

putkiksi ja liitetään toisiinsa, jolloin kavennetun suolen pituus kaksinkertaistuu. Suolen pidennysleikkausten tavallisimpia kirurgisia komplikaatioita ovat suoliliitoksen vuoto, suolitukos, fisteli, suolen ahtauma ja niittirivin verenvuoto. Osalla potilaista kavennettu suoli laajenee uudelleen, jolloin leikkaus voidaan uusida. HYKS:n lastenklินิกassa autologisia rekonstruktiivisia suolileikkauksia on tehty yhteensä 19 lyhytsuolilapselle. Suolen pidennysleikkausten jälkeen suonensisäisen ravitsemuksen tarve vähenee lähes poikkeuksetta, ja 40–70 %:lta leikatuista se voidaan lopettaa kokonaan (10, 13, 23, 24).

Suolen nopea läpikulkua voi olla lyhytsuolen merkittävin imeytymistä rajoittava tekijä. Suo-

len läpikulkua voidaan hidastaa kääntämällä lyhyt (10 cm) ohutsuolen osa antiperistalttiseksi (reversed segment). Hiljattain julkaisussa ranskalaisessa 38 aikuispotilaan aineistossa suonensisäisen ravitsemuksen tarve väheni kaikilla ja 45 % vieroutui siitä viiden vuoden seurannan aikana (11). Jäljelle jääneen ohutsuolen keskimääräinen pituus oli 49 cm, ja valtaosalla potilaista oli ainakin osa paksusuolta. Leikkaus ei ole saavuttanut suosiota lapsipotilaiden keskuudessa, koska heillä antiperistalttiseksi käännettävän suolen osan sopivan pituuden määrittäminen on vaikeampaa.

Motiliteettihäiriöt. Edellä kuvatut suolileikkaukset eivät yleensä sovellu hoidoksi niille potilaille, joilla lyhytsuolioireyhtymän taustalla on suolen merkittävä motiliteettihäiriö, jolloin autologisen kirurgisen hoidon mahdollisuudet ovat rajalliset (15, 20). Enteraalisen ravitsemuksen helpottamiseksi asetettujen gastro- tai jenostooman lisäksi ileostoomasta tai paksusuolen poistosta voi olla hyötyä, kun motiliteettihäiriö painottuu selkeästi paksusuolen alueelle. Proksimaaliseen ohutsuoleen ulottuvassa Hirschsprungin taudissa aganlioonoottisen suolen motiliteettia voidaan yrittää parantaa pitkittäisellä myotomialla. Yksittäisissä tapauksissa rajoittuneen ohutsuolen laajentuman poistosta voi olla hyötyä silloin, kun jäljelle jäävän ohutsuolen pituus on riittävä.

Suolensiirto

Suolensiirto on vakiinnuttanut asemansa niiden lyhytsuolipotilaiden hoidossa, joilla suonensisäinen ravitsemus komplikaatioiden tai vaikeiden oireiden vuoksi epäonnistuu (25). Suolensiirtoon pakottavia suonensisäisen ravitsemuksen komplikaatioita kehittyä noin 5–10 %:lle potilaista (7). Niitä ovat maksan vajaatoiminta, toistuvat sepsikset, keskusselkimohteyksien ehtyminen ja vaikeat elektrolyyttihäiriöt. Aiheet suolensiirtoarvioon on esitetty **TAULUKOSSA 2**. Koska lyhytsuolioireyhtymään liittyvä maksasairaus pystytään ehkäisemään entistä tehokkaammin, yhdistetyn suolen- ja maksansiirron sijaan voidaan yhä useammin siirtää pelkkä suoli (**KUVA 4**). Jos saajalla ei ole paksusuolta, ohutsuolisiirtee-

seen liitetään paksusuolen alkuosa nesteen imeytymisen parantamiseksi. Suonensisäinen ravitseminen ja nestehoito voidaan lopettaa yleensä noin kuukauden kuluttua siirrosta.

Suolensirrosta tekee erityisen haastavan suolen monimutkaiset ja vielä puutteellisesti tunnetut immunologiset ominaisuudet, sen sisältämä runsas imukudoksen ja bakteerimassan määrä sekä potilaiden yleistilaa heikentävät useat liittämissongelmat. Immuunivasteen heikentämisen voimakkuutta säädellään seuraamalla takrolimuusin veripitoisuuksia ja siirteen histologiaa endoskooppisesti saatavista kudospäätteistä. Ajoissa todettu siirteen akuutti hylkiminen on enää harvoin hoidollinen ongelma. Pitkäkestoinen valgansikloviirilääkitys on tarpeen sytomegalovirus (CMV) taudin estämiseksi. Epstein–Barrin viruksen (EBV) infektiioon liittyvä B-lymfosyyttien lisääntyminen voidaan todeta endoskooppisesti siirteessä, kun veren virusmäärän lisääntyy. Se hoidetaan immunosuppressiota vähentämällä ja B-solujen vasta-aineella ennen lymfooman kehittymistä.

Vaikka suolensirron tulokset ovat vähitellen parantuneet ja keskimäärin 90 % potilaista on elossa vuoden kuluttua siirrosta, pitkäaikaistuloksissa on edelleen parannettavaa. Potilaat vaativat jatkuvaa aktiivista seu-

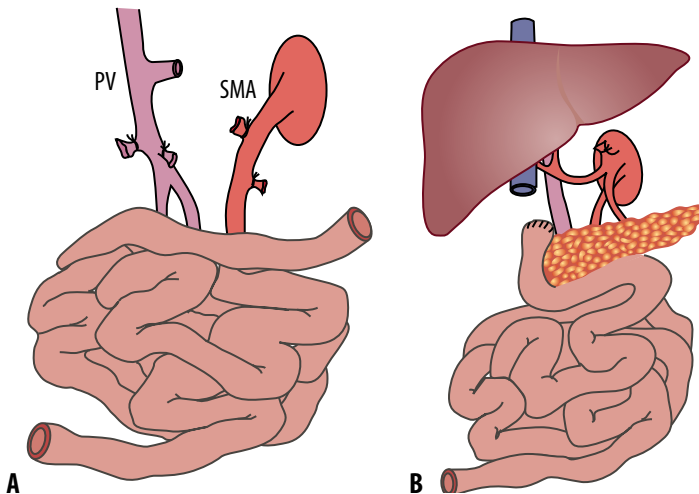
TAULUKKO 2. Suolensirtoarvion aiheet.

Riippuvuus suonensisäisestä ravitsemuksesta

Muu hoito optimoitu ja

1. Uhkaava maksan vajaatoiminta
Hyperbilirubinemia
Portahypertensio (variksit, hypersplenismi, splenomegalia)
Synteettinen vajaatoiminta
2. Toistuvat sepsikset (keskuslaskimokatetri- tai suolistoperäiset)
3. Uhkaava suonihteyksien ehtyminen (syvien laskimoiden tromboosittuminen)
4. Toistuva vaikeasti hallittava kuivuminen tai elektrolyyttitasapainon häiriintyminen
5. Poikkeuksellisen huono elämänlaatu

rantaa, koska akuuttia hylkimistä, lymfoomia ja infektioita esiintyy vielä useiden vuosien kuluttua siirrosta. Suurimmissa keskuksissa eloonjäämisosuudet viiden ja kymmenen vuoden kuluttua vuotta siirrosta ovat 75 % ja 50 %. Maailmanlaajuisen suolensirtorekisterin viimeaikaisten tulosten mukaan 70 % lapsista ja 60 % aikuista on elossa viiden vuoden kuluttua suolensirrosta. Suomessa on tehty yhteensä viisi suolensirtoa vaikeiden suolen motiliteettihäiriöiden vuoksi (22, 26). Kaikille potilaille on siirretty ohutsuoli yhdessä nousevan paksusuolen kanssa.



KUVA 4. Kaavakuva ohutsuolisiirteestä (A) ja yhdistetystä maksa-ohutsuolisiirteestä (B). Siirrettäessä sekä maksa että ohutsuoli mukaan otetaan myös osa pohjukaissuolta ja haima, jolloin porttilaskimo ja sappitiehyt säilyvät ehjinä. Tällöin saajan oma porttilaskimo yhdistetään alaonttolaskimoon. Oman paksusuolen puuttuessa siirteeseen otetaan mukaan nouseva koolon.

Lopuksi

Lyhytsuolioireyhtymän ennuste on nykyään hyvä. Viiden vuoden seurannassa yli 90 % lapsista ja 80 % aikuisista selviytyy (2, 5, 7). Valtaosalla lapsista ja puolella aikuisista suonensisäinen ravitsemus voidaan lopettaa saman ajan kuluessa. Hyvät hoitotulokset saavutetaan parhaiten moniammatillisella yhteistyöllä, joka mahdollistaa potilaan kokonais-

valtaisen hoidon. Suurimman haasteen muodostavat potilaat, joilla jäljelle jäänyt ohutsuoli on poikkeuksellisen lyhyt tai lyhytsuolioireyhtymän etiologia on suolen motiliteettihäiriö. Nämä potilaat jäävät usein pysyvästi riippuvaisiksi suonensisäisestä ravitsemuksesta, mikä altistaa heidät henkeä uhkaaville komplikaatioille. Näidenkin potilaiden suolentoiminta voidaan kuitenkin palauttaa onnistuneella suolensiirrolla. ■

MIKKO PAKARINEN, dosentti, lastenkirurgi

HUS, Lasten ja nuorten sairaala, lasten kirurgia

SIDONNAISUUDET

Mikko Pakarinen: Koulutus/kongressikuluja yrityksen tuella (Astellas, Baxter)

KIRJALLISUUTTA

- O'Keefe SJ, Buchman AL, Fishbein TM, Jeejeebhoy KN, Jeppesen PB, Shaffer J. Short bowel syndrome and intestinal failure: consensus definitions and overview. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006;4:6–10.
- Colomb V, Dabbas-Tyan M, Taupin P, ym. Long-term outcome of children receiving home parenteral nutrition: a 20-year single-center experience in 302 patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007;44:347–53.
- Messing B, Crenn P, Beau P, Boutron-Ruault MC, Rambaud JC, Matuchansky C. Long-term survival and parenteral nutrition dependence in adult patients with the short bowel syndrome. *Gastroenterology* 1999;117:1043–50.
- D'Antiga L, Goulet O. Intestinal failure in children: the European view. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;56:118–26.
- Amiot A, Messing B, Corcos O, Panis Y, Joly F. Determinants of home parenteral nutrition dependence and survival of 268 patients with non-malignant short bowel syndrome. *Clin Nutr* 2013;32:368–74.
- Goulet O, Ruemmele F. Causes and management of intestinal failure in children. *Gastroenterology* 2006;130:516–28.
- Pironi L, Goulet O, Buchman A, ym. Outcome on home parenteral nutrition for benign intestinal failure: a review of the literature and benchmarking with the European prospective survey of ESPEN. *Clin Nutr* 2012;31:831–45.
- El Kasmi KC, Anderson AL, Devereaux MW, ym. Phytosterols promote liver injury and Kupffer cell activation in parenteral nutrition-associated liver disease. *Sci Transl Med* 2013;5:206ra137.
- Jeppesen PB, Pertkiewicz M, Messing B, ym. Teduglutide reduces need for paren-

teral support among patients with short bowel syndrome with intestinal failure. *Gastroenterology* 2012;143:1473–81.

- Sudan D, Thompson J, Botha J, ym. Comparison of intestinal lengthening procedures for patients with short bowel syndrome. *Ann Surg* 2007;246:593–601.
- Beyer-Berjot L, Joly F, Maggiori L, ym. Segmental reversal of the small bowel can end permanent parenteral nutrition dependency: an experience of 38 adults with short bowel syndrome. *Ann Surg* 2012;256:739–44.
- Iyer KR. Surgical management of short bowel syndrome. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2014;38:535–95.
- Jeppesen PB. Spectrum of short bowel syndrome in adults: intestinal insufficiency to intestinal failure. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2014;38:85–135.
- Kurvinen A, Nissinen MJ, Andersson S, ym. Parenteral plant sterols and intestinal failure-associated liver disease in neonates. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012;54:803–11.
- Pakarinen MP, Merras-Salmio L, Kurvinen A. Diagnosis, nutrition and surgical management of pediatric intestinal motility disorders. Kirjassa: Rajendram R, Patel VB, Preedy VR, toim. *Diet and Nutrition in Critical Care*. New York: Springer 2015 (painossa).
- Jeppesen PB. The non-surgical treatment of adult patients with short bowel syndrome. *Expert Opin Orphan Drugs* 2013;1:527–38.
- Latva K, Pakarinen M, Verkasalo M. D-laktaattiasidoosi hämärtää lyhytsuolisyyttä sairastavan lapsen tajuntaa. *Duodecim* 2007;123:177–9.
- Amiot A, Joly F, Alves A, Panis Y, Bouhnik Y, Messing B. Long-term outcome of

chronic intestinal pseudo-obstruction adult patients requiring home parenteral nutrition. *Am J Gastroenterol* 2009;104:1262–70.

- Faure C, Goulet O, Ategbo S, ym. Chronic intestinal pseudoobstruction syndrome: clinical analysis, outcome, and prognosis in 105 children. French-Speaking Group of Pediatric Gastroenterology. *Dig Dis Sci* 1999;44:953–9.
- Pakarinen MP, Kurvinen A, Koivusalo AI, ym. Surgical treatment and outcomes of severe pediatric intestinal motility disorders requiring parenteral nutrition. *J Pediatr Surg* 2013;48:333–8.
- Mutanen A, Lohi J, Heikkilä P, Koivusalo AI, Rintala RJ, Pakarinen MP. Persistent abnormal liver fibrosis after weaning off parenteral nutrition in pediatric intestinal failure. *Hepatology* 2013;58:729–38.
- Mäkisalo H, Sipponen T, Pakarinen MP. Uusia keinoja lyhytsuolioireyhtymän hoitoon. *Duodecim* 2012;128:2303–4.
- Pakarinen MP, Kurvinen A, Koivusalo AI, Iber T, Rintala RJ. Long-term controlled outcomes after autologous intestinal reconstruction surgery in treatment of severe short bowel syndrome. *J Pediatr Surg* 2013;48:339–44.
- Reinshagen K, Kabs C, Wirth H, ym. Long-term outcome in patients with short bowel syndrome after longitudinal intestinal lengthening and tailoring. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;47:573–8.
- Fishbein TM. Intestinal transplantation. *N Engl J Med* 2009;361:998–1008.
- Pakarinen MP, Jalanko H, Mäkisalo H, Sairanen H, Rintala RJ. Suomen ensimmäinen ohutsuolensiirto sujui hyvin. *Duodecim* 2010;126:465–7.

Summary

Improved treatment options for a short bowel syndrome patient

Short bowel syndrome necessitates long-term parenteral nutrition, which exposes to decreased quality of life and increased morbidity. In recent years the understanding of short bowel pathophysiology and related complications has expanded, forming the basis for improved treatment options. In addition to evolving nutritional therapy, new pharmacological and surgical therapies have emerged, enhancing the patients' possibilities to achieve intestinal autonomy. Increasingly efficient prevention of intestinal failure-associated liver disease and central line-associated septic episodes improves patient survival. Bowel function can be restored by intestinal transplantation in those developing life-threatening complications.