

Laura Merras-Salmio ja Mikko Pakarinen

# Suolen vajaatoiminnan kehittyvä hoito vaatii onnistuakseen paljon – myös terveydenhuoltojärjestelmältä

Suolen vajaatoiminta on harvinainen joukko sairauksia, joita yhdistää sama henkeä uhkaava ongelma: suolesta ei imeydy riittävästi nestettä ja ravintoa normaalin ravitsemustilan ja kasvun turvaamiseksi (1,2). Suolen vaikean vajaatoiminnan ensisijainen hoito on pysyvän keskuslaskimokatetrin kautta annettava suonensisäinen ravitsemus (1–3). Etiologisista syistä tärkein on suolen laajamittaisen osapoiston jälkitila eli lyhytsuolioireyhtymä (4). Suolen vajaatoiminta kuuluu harvinaissairauksiin: sen pitkäaikaisen muodon esiintyvyys vaihtelee Euroopassa 5–80 tapaukseen miljoonaa asukasta kohden (5). Esiintyvyyden laaja vaihteluväli johtunee siitä, että edelleenkin osaa aikuispotilaista ei hoideta nykyperiaatteiden mukaisesti ja he jäävät ilman suolen vajaatoimintadiagnoosia (5).

Kansainväliset ammattilaisorganisaatiot suosittavat, että suolen vajaatoimintapotilaita hoitaisi moniammatillinen asiantuntijaryhmä läheisessä yhteistyössä elinsiirtolääkäreiden kanssa (5,6). Hoitotyöryhmään kuuluvat gastroenterologin ja gastrokirurgin ohella ainakin ravitsemusterapeutti, suonensisäisen ravitsemuksen antoon perehtynyt sairaanhoitaja ja sosiaalityöntekijä. On osoitettu, että kokoneessa moniammatillisessa hoidossa komplikaatiot vähenevät, ja suonensisäisen ravitsemushoidon kesto on lyhyempää (6). Suomessa tällaiset hoitotiimit toimivat Helsingissä Uudessa lastensairaalassa ja Meilahden sairaalassa.

Vuosittain Suomessa noin 40 lasta tarvitsee pitkäkestoista suonensisäistä ravitsemushoitoa (7), ja 20 lapsella hoito on jatkunut useita vuosia (8). Vaikka nykyään valtaosa potilaista

voidaan lopulta vieroittaa suonensisäisestä ravitsemuksesta useinkin vuoden jälkeen, osa jää siitä pysyvästi riippuvaiseksi (8). Kymmenen viime vuoden aikana hoitamistamme 76 uudesta lapsipotilaasta 73 % (95%:n LV 39–85 %) on vieroittunut suonensisäisestä ravitsemuksesta keskimäärin 9,4 kuukauden jälkeen ja 97 % (95 %:n LV 92–100 %) on elossa viiden vuoden kuluttua ilman elinsiirtoja. Hoitotulosten parantumisen taustalla on koordinoitun moniammatillisen hoidon myötä kertynyt käytännön kokemus ja lisääntynyt tieto lyhytsuolioireyhtymän patofysiologiasta (**TAULUKKO**).

Suolen vajaatoiminta on vakava sairaus, jonka ennuste on nykyään hyvä

GLP-2:n (glukagonin kaltainen peptidi 2) keskeisen aseman selvittäminen enterosyytien proliferaation säätelyssä on mahdollistanut sen synteettisen analogin (teduglutidi) käytön limakalvon kasvua lisäävänä lääkkeenä lyhytsuolioireyhtymässä (9,10). Toistaiseksi teduglutidillä hoitamistamme kuudesta potilaasta kahdella suonensisäinen ravitsemus on voitu lopettaa kokonaan ja neljällä on sen määrää voitu vähentää merkittävästi. Uusia, mahdollisesti tehokkaampia hormonivalmisteita on odotettavissa käyttöön seuraavien vuosien aikana.

Suolen vajaatoimintaan liittyvän maksavaurion etenemistä on opittu estämään tehokkaasti suosimalla kalaöljypohjaisia suonensisäisiä rasvavalmisteita, jotka sisältävät vähemmän maksassa tulehdusta aktivoivia ja sitä kautta kolestaasia aiheuttavia kasvisteroleita (11–15). Lisäksi oikein valituilla potilailla jäljelle jääneen laajentuneen suolen kavennusleikkauksilla voidaan parantaa mahdollisuuksia vieroittua suonensisäisestä ravitsemuksesta ja vähentää

**TAULUKKO.** Suolen vajaatoiminnan hoidon keskeisimmät edistysaskeleet.

Ongelma	Edistysaskel	Vaikutus
Usean elinryhmän toimintahäiriö ja komplikaatiot	Moniammatillinen ongelmakohtainen ennakoiva hoito	Komplikaatioiden väheneminen
Psykyen ja kehityksen häiriöt	Syömisvaikeuksien ja kehitysviiveiden tunnistaminen	Riippuvuus letkuravinnosta vähäisempää, kehityksen tukeminen
Suolen rajallinen imeytymisala	Glukagonin kaltainen peptidi 2 (GLP-2)	Suolinukan kasvu ja imeytymisen tehostuminen
Maksavaurio	Kalaöljypohjaiset suonensisäiset rasva- valmisteet	Maksassa tulehdusta ja kolestaasia aiheuttavien kasvisterolien vähentäminen
Keskuslaskimokatetri-infektiot	Taurolidiinilukko	Bakteriosidinen; katetri-infektioiden väheneminen
Keskuslaskimoiden tromboositoiminen	Riskipotilaiden profylaktinen anti-koagulaatiohoito	Keskuslaskimoyhteyksien säilyminen pidempään
Jäljelle jääneen suolen laajenemisen aiheuttama toimintahäiriö	Kirurginen kavennus/pidennys	Suolen toiminnan tehostuminen ja suoliperäisten sepsisten väheneminen
Henkeä uhkaava komplikaatio	Suolensiirto	Mahdollisuus selviytyä elossa muiden hoitojen pettäessä

maksaa vaurioittavia suolistoperäisiä sepsiksiä (16). Muiden hoitojen epäonnistuessa potilas pystytään pelastamaan suolensiirrolla, jonka turvin viiden vuoden kuluttua noin 70 % on elossa ja 60 %:lla on toimiva siirre (17). Aikuisilla vastaavat luvut ovat hiukan pienemmät.

Suolen vaikea vajaatoiminta altistaa lapsen kehitys- ja oppimisvaikeuksille (18). Ellei ravitsemushoitoa pystytään järjestämään kotona, pitkäaikainen riippuvuus suonensisäisestä ravitsemuksesta sitoo lapsen sairaalaan, millä on merkittäviä inhimillisiä seurannaisvaikutuksia lapsen normaaliin kehitykseen ja elämänlaatuun. Suomessa ei ole kansallisesti yhtenäistä käytäntöä, keskuslaskimoravitsemuksen kotona antamisen viranomaismääräykset vaihtelevat maan eri osissa. Jokainen kunta ja sairaanhoitopiiri järjestävät lapselle tämän hengen pelastavan hoidon parhaaksi katsomallaan tavalla.

Kotona ravitsemuksen voivat hoitaa joko vanhemmat tai kotisairaanhoido, mutta yhä vieläkin osa lapsipotilaista viettää yönsä säännöllisesti sairaalassa infuusioiden vuoksi kuu-kausien, ellei vuosien ajan. Kokemuksemme mukaan valtaosa vanhemmista pystyy ja haluaa hoitaa lapsen keskuslaskimoravitsemuksen ilman ulkopuolisen hoitohenkilökunnan apua. Uudessa lastensairaalassa vanhemmat opetetaan antamaan suonensisäistä ravitsemusta vuosien kokemuksella tarkan ohjelman mukaisesti (19). Läheinen yhteistyö sairaalan ja ko-

odin välillä, sekä tiiviit seurantakäynnit jatkuvat vuosien ajan. Kotona annettava suonensisäinen ravitsemus edellyttää vanhempien sitoutumista hoitoon ja hoitoyksikön antamaa huolellista ohjausta ja seurantaa (20).

Suolen vajaatoiminnan hoitoon tarkoitetut lääkkeet tai kotona toteutettava suonensisäinen ravitsemus eivät toistaiseksi kuulu lakisääteisten etuuksien piiriin. Kotiravitsemusta toteutettava vanhempi joutuu jäämään pois työelämästä pidemmäksi aikaa, ja sairaus on poikkeuksellisen vaikea. Kotihoito säästää kuitenkin yhteiskunnan varoja ja resursseja erikoissairaanhoitossa merkittävästi, joten kotiravitsemusta toteuttavien perheiden toimeentulon varmistaminen yhdenmukaisin kansallisin periaattein olisi siinä mielessä järkevää ja oikeudenmukaista.

Suolen vajaatoiminta on vakava ja pitkäaikainen sairaus, jonka ennuste on nykyään hyvä. Pelkästään asiantunteva lääketieteellinen hoito ei kuitenkaan riitä takaamaan parhaita mahdollisia hoitotuloksia. Terveystieteellisesti tulisi mahdollistaa kotona annettava suonensisäinen ravitsemushoito sekä korvata perheille suolen vajaatoiminnan hoidosta aiheutuneet kustannukset yhdenmukaisesti ja samoin periaattein kuin muissa vaikeissa kroonisissa sairauksissa. Tämä edellyttää kansallista ohjeistusta kotona toteutettavan suonensisäisen ravitsemuksen järjestämisestä tarvittaessa lakisääteisenä. ■

## KIRJALLISUUTTA

1. 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.
2. Duggan CP, Jakšić T. Pediatric intestinal failure. *N Engl J Med* 2017;377:666–75.
3. D'Antiga L, Goulet O. Intestinal failure in children: the European view. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;56:118–26.
4. Pakarinen M. *Duodecim* 2014;130:2245–53.
5. Pironi L, Corcos O, Forbes A, ym. Intestinal failure in adults: Recommendations from the ESPEN expert groups. *Clin Nutr* 2018;37:1798–809.
6. Merritt RJ, Cohran V, Raphael BP, ym. Intestinal rehabilitation programs in the management of pediatric intestinal failure and short bowel syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017;65:588–96.
7. Kurvinen A, Nissinen MJ, Andersson S, ym. Parenteral plant sterols and intestinal failure associated liver disease in neonates: a prospective nationwide study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012;54:803–11.
8. Merras-Salmio L, Mutanen A, Ylinen E, ym. Pediatric intestinal failure – The key outcomes for the first 100 patients treated in a national tertiary referral center during 1984–2017. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2018;42:1304–13.
9. Jeppesen P. Pharmacologic options for intestinal rehabilitation in patients with short bowel syndrome. *JPEN* 2014;38(Suppl 1):45–52.
10. Kocoshis SA, Merritt RJ, Hill S, ym. Safety and efficacy of teduglutide in pediatric patients with intestinal failure due to short bowel syndrome: outcomes of a 24-week, phase III study. A randomized clinical trial. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2020;44:621–31.
11. Khalaf RT, Sokol RJ. New insights into intestinal failure-associated liver disease in children. *Hepatology* 2020;71:1486–98.
12. Mutanen A, Lohi J, Heikkilä P, ym. Liver inflammation relates to decreased canalicular bile transporter expression in pediatric onset intestinal failure. *Ann Surg* 2018;268:332–9.
13. Hukkinen M, Mutanen A, Nissinen M, ym. Parenteral plant sterols accumulate in the liver reflecting their increased serum levels and portal inflammation in children with intestinal failure. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2017;41:1014–22.
14. El Kasmi KC, Vue PM, Anderson AL, ym. Macrophage-derived IL-1 $\beta$ /NF- $\kappa$ B signaling mediates parenteral nutrition-associated cholestasis. *Nat Commun* 2018;9:1393.
15. Diamond IR, Grant RC, Pencharz PB, ym. Preventing the progression of intestinal failure-associated liver disease in infants using a composite lipid emulsion: A pilot randomized controlled trial of SMOFlipid. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2017;41:866–77.
16. Hukkinen M, Kivisaari K, Merras-Salmio L, ym. Small bowel dilatation predicts prolonged parenteral nutrition and decreased survival in pediatric short bowel syndrome. *Ann Surg* 2017;266:369–75.
17. Raghu VK, Beaumont JL, Everly MJ, ym. Pediatric intestinal transplantation: Analysis of the intestinal transplant registry. *Pediatr Transplant*, julkaistu verkossa 18.9.2019. DOI:10.1111/ptr.13580.
18. Gunnar R, Kanerva K, Salmi S, ym. Neonatal intestinal failure independently impairs cognitive development later in childhood. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020;70:64–71.
19. Merras-Salmio L, Pakarinen MP. Refined multidisciplinary protocol-based approach to short bowel syndrome improves outcomes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2015;61:24–9.
20. Hill S, Ksiazyk J, Prell C, ym. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Home parenteral nutrition. *Clin Nutr* 2018;37:2401–8.



**Laura Merras-Salmio, dosentti, apulaisylilääkäri**  
Uusi lastensairaala, HUS



**Mikko Pakarinen, professori, osastonylilääkäri**  
Uusi lastensairaala, HUS

## SIDONNAISUDET

**Laura Merras-Salmio:** Luentopalkkio/asiantuntijapalkkio (Shire, Baxter, Fresenius), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Tillotts, Shire), luottamustoimet (Suomen Gastroenterologiyhdistys, hallituksen jäsen 2016–)

**Mikko Pakarinen:** Luentopalkkio/asiantuntijapalkkio (Takeda, Shire, Mirum Pharmaceuticals, Intercept), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Shire, Baxter, Astellas), luottamustoimet (ERNICA, EUPSA)