

# SAPPITIEATRESIA

-Opas harvinaiseen sairauteen sairastuneen  
lapsen vanhemmille



Kuva 1: Uusi Lastensairaala, Helsinki 2023. Kuvaaja: Sonia Komulainen.

## LUKIJALLE

Tämä opas on tehty vanhemmille, joiden lapsella on todettu sappitieatresia. Sappitieatresia on vakava harvinainen maksasairaus, joka ilmenee vain vastasyntyneillä ja johtaa sappiteiden tuhoutumiseen.

Opas sisältää perustietoa sappitieatresista ennen diagnoosia, sappitieatresian hoidosta, liitännäissairauksista. Opasta voidaan käyttää apuna, kun halutaan kertoa sappitieatresiasta esimerkiksi koulussa tai lapsen hoitopaikassa.

Opas on laadittu opinnäytetyönä ja työn taustalla on tekijän omakohtainen kokemus sappitieatresia lapsen äitinä. Opas on toteutettu yhteistyössä Munuais- ja maksaliiton kanssa.

Kun lapsella todetaan sappitieatresia, voi se olla erittäin raskasta ja pysäyttävää. Toivon tämän oppaan avulla vanhempien saavan tiedollisen tuen lisäksi helpotusta sekä ymmärryksen siitä, että vaikka kyseessä on harvinainen sairaus, sen kanssa ei tarvitse olla yksin.

Sappitieatresia oireilee jokaisella lapsella eri lailla ja parhaimman tiedon omasta lapsestanne saatte lastanne hoitavalta lääkäriltä sekä hoitohenkilökunnalta. Vuosikontrollit ja muut käynnit sairaalassa suunnitellaan yksilöllisesti. Opas on suunnattu sappitieatresiaa sairastavien lasten vanhemmille, tukemaan heidän jaksamistaan ja antamaan lisää tietoa sairaudesta sekä elämästä sairauden kanssa. Opinnäytetyön tavoitteena on tarjota tiedollista tukea koko perheen hyvinvoinnin edistämiseksi. Lisäksi tavoitteena on lisätä vanhempien tietämystä sappitieatresiasta.

## SAPPITIEATRESIA eli BILIARY ATRESIA

Sappitieatresiaa esiintyy useammin tytöillä kuin pojilla. Keskeistä sairauden ennusteen kannalta on hoitoon pääsy mahdollisimman pian. Jos sappitieatresia potilas ei pääse hoitoon, hän tulee menehtymään noin kahden vuoden sisällä. Sappitieatresia ei ole perinnöllinen sairaus. Sappitieatresian tarkkaa syytä ei ole vielä selvitetty. Näyttää siltä, että sappitieatresia saisi alkunsa jo kohdussa ja se tekee sappitieatresian syyn tutkimisen haasteelliseksi. Saper erityksen häiriöt alkavat jo raskauden aikana.

Sappitieatresia lapsista noin 50 % tarvitsee maksansiirron kahden ensimmäisen elinvuotensa aikana. Muut 50 % lapsipotilaista voi maksan kirroosin tai kroonisen maksasairauden etenemisestä huolimatta elää vuosia omalla alkuperäisellä maksallaan.

Liitännäissairaudet ja komplikaatiot kuten toistuvat kolangiitit eli sappitietulehdukset, portaaliverenpainetauti, ruokatorvivarikset ja ongelmat kasvussa vaikuttavat sairastuneen lapsen ja hänen perheensä elämänlaatuun.

Osalla Sappitieatresia potilaista saattaa olla muitakin synnynnäisiä rakenteellisia poikkeavuuksia, ei kuitenkaan kaikilla. Näitä voi olla mm. sydämen rakennepoikkeavuus, sydänvika, virhekiertymä suolistossa, rakennepoikkeavuus haimassa, poikkeava sisäelinten sijainti, alaonttolaskimon tai pernan puutos.

## TUTKIMUKSIA:

- Laboratoriokokeet → esim. ALAT, AFOS, GT ja bilirubiini.
- Ultraäänitutkimukset
- Röntgentutkimukset
- Maksabiopsia
- Endoskopia
- Sappiteiden varjoainekuvaukset laparotomian yhteydessä

### Lisätietoa tutkimuksista:

<https://www.terveyskyla.fi/tutkimukseen>



Kuva 2: Sappitieatresiaa sairastava lapsi synnytysosastolla, 2015.  
Kuvaaja: Sonia Komulainen.

## OIREET:

Sappitieatresia ei näy yleensä heti lapsen synnyttyä, mutta oireet alkavat ilmaantua pian syntymän jälkeen.

- Ihon ja silmien keltaisuus/ kellastuminen → Yli kaksi viikkoa kestävä keltaisuus täysiaikaisena syntyneellä lapsella on selkeästi poikkeavaa. Muuten potilaat näyttävät usein terveiltä ensimmäisten elinkuukausien ajan ja kasvavat normaalisti.
- Virtsa on tummaa
- Uloste on vaaleaa
- Vatsa turvottaa
- Paino nousee huonosti

## HOITO:

Täysin parantavaa hoitoa sairauteen ei ole, joten hoidon tavoitteena on hidastaa maksavauriota sekä parantaa elämänlaatua.

- **Kasai-leikkaus** on ensisijainen hoito → leikkausta seuraa yleensä elinikäinen lääkehoito
- **Maksansiirto** → kun hoito viivästyy tai jos lapsi on yli 4kk ikäinen saatetaan päätyä suoraan siirtoon.
- **Erikoisruokavalio** → Turvaa kasvua ja tarvittavien ravintoaineiden saantia

Onnistuneenkin Kasai -leikkauksen jälkeen maksa jatkaa kirroottisoitumista ja elämänsä aikana ihminen tarvitsee maksansiirron.



Kuva 3: Lapsen leikkaushaava Kasai –leikkauksen jälkeen. Lasten Klinikka, Helsinki 2015. Kuvaaja: Sonia Komulainen.

## KASAI-LEIKKAUS:

Tehdään niin pian kuin mahdollista  
→ Aloitetaan suorittamalla sappiteiden varjoainekuvaus → Sappirakosta maksanporttiin seurataan maksanulkoisten sappiteiden arpeutunutta jäännettä ja poistetaan arpikudos leikkaamalla maksakudosta myötäillen → Maksanporttiin liitetään ohutsuoli mahdollisimman suurelle alueelle, mikä mahdollistaa sapen esteettömän virtauksen suoleen sappiteiden jäänteiden kautta.

Vaikka Kasai -leikkaus olisi onnistunut, vähenee silti sappihappojen erittyminen suoleen, mikä voi aiheuttaa rasvojen ja rasvaliukoisten vitamiinien imeytymisen heikentymistä.

## LÄÄKEHOITO:

- Lääkehoidolla pyritään ylläpitämään ja tehostamaan sapen virtausta suoleen
- Tavallisimpia käytössä olevia lääkkeitä ovat ursodeoksikoolihappo, fenobarbitaali sekä kortikosteroidit  
→ edistävät maksasoluista sapen erittymistä.
- Vähintään ensimmäisen vuoden ajan käytetään mikrobilääkitystä ehkäisemään sappitietulehduksia.



Kuva 4: Lapsen arpi 9 v Kasai-leikkauksen jälkeen, 2024. Kuvaaja: Sonia Komulainen.

## MAHDOLLISET TERVEYSONGELMAT:

- Krooninen kutina → voidaan hoitaa lääkityksellä, esim. hydroksitsiini ja perusvoiteella rasvaamalla.
- Mahdollisesti vihreiksi värjäytyneet hampaat johtuvat suuresta bilirubiinipitoisuudesta varhaislapsuudessa.
- Kehityksen viivästyminen → hoidetaan toimintaterapialla tai fysioterapialla
- Motorisessa ja henkisessä kehityksessä viivästyminen → Maksansiirron jälkeen ne kuitenkin paranevat.
- Luuston aineenvaihduntasairaus seurauksena maksan pitkäaikaisesta vajaatoiminnasta → saattaa ilmetä riisitautina, hidastuneena pituuskasvuna, luustontiheyden vähentymisenä tai luunmurtumina.
- Ruokatorvivariksit eli ruokatorven suonikohjut → Vaikka Kasai -leikkaus olisi onnistunut, se ei täysin estä maksan arpeutumista. Suurentuneen vuotoriskin takia ruokatorven suonikohjut tarvitsevat säännöllistä endoskooppista seurantaä sekä hoitoa.
- Kolangiitti eli sappitietulehdus, jota hoidetaan suonensisäisesti annettavalla mikrobilääkityksellä → jonka oireita ovat:
  - Kuume
  - Keltaisuus
  - Vaaleat ulosteet
  - Vatskipu
  - Kohonneet maksa- arvot

## MAKSANSIIRTO:

- Maksansiirtoja Suomessa tarvitsee vuodessa nykyisin yksi–kaksi potilasta, oman maksansa avulla jopa 67 % sappitieatresia lapsista selviytyy 5- vuotiaaksi saakka.
- Potilas tulee yleensä tarvitsemaan maksansiirron jo vuoden ikäisenä, jos keltaisuus ei ole helpottanut Kasai -leikkauksen jälkeen tai keltaisuus uusiutuu tai synteesisikyky maksassa pettää.
- Aikuisikään mennessä noin 80 % tarvitsee maksansiirron.
- Lapsen pienestä koosta johtuen, usein joudutaan käyttämään aikuisluovuttajan maksasiirrettä, jota on pienennetty.
- Säännölliset kontrollit jatkuvat koko elämän ajan.
- Maksansiirron jälkeen terveet elämäntavat ovat tärkeitä.
- Maksansiirto ei ole este saada lapsia.

## Sairastunut lapsi ja perhe tarvitsee tukea:

Lapsen sairastuttua vakavaan harvinaiseen sairauteen, aiheuttaa perheessä kipeän ja täysin odottamattoman tilanteen eli kriisin, johon ei ole pystytty etukäteen henkisesti valmistautumaan. Sairaalassa lapselle tehdään kipua ja stressiä aiheuttavia leikkauksia ja otetaan kokeita. Vanhemmilla on tärkeä rooli lapsensa turvana ja lohdun antajana. Vanhemmat ovat oman lapsensa asiantuntijoita ja he tuntevat lapsensa parhaiten, he tietävät millaisesta lohdutuksesta lapsi pitää, mikä on heidän lapselleen paras kivun lievitys, sekä arvioivat milloin lapsella on hyvä olla.

Kun ihminen kykenee hyväksymään sairauden, alkaa uuteen tilanteeseen sopeutuminen. Kokemukset, tunteet ja ajatukset prosessoidaan joko yksin, tukiverkoston tai ammattilaisten avulla.

- Vertaistuki → Munuais- ja maksaliitto tarjoaa vertaistukea, sekä Facebookista löydätte suljetun Sappitieatresia -vertaistukiryhmän.
- Sairaalassa tukea ja ohjausta tarjoaa hoitohenkilökunta ja sosiaalityöntekijä.
- Tarvittaessa tukea ja ohjausta sairaalassa saa myös psykologilta, puhe- ja toimintaterapeutilta, ravitsemusterapeutilta, fysioterapeutilta ja sairaalapastorilta.
- Kotiutumisen jälkeen tukea ja ohjausta saa omalta hyvinvointialueelta → esim. vertaistukiryhmät, perhetyö, perhe- ja tukihenkilö ja lapsiperheiden kotipalvelu.

## LOPUKSI

Sappitieatresia ilmenee lapsilla monella eritapaa, joten yleispätevää opasta, joka sopisi täysin kaikkiin tapauksiin on haasteellista tehdä. Toivottavasti lukijana sait oppaasta tiedollista tukea tästä harvinaisesta sairaudesta.

Lääkärin vastaanotolla moni asia selviää, kun rohkeasti kysyy. Mukaan vastaanotolle on havaittu hyväksi käytänteeksi kirjoittaa muistilappu mieltä painavista asioista.

Tässä oppaassa olevat kuvat olen kuvannut meidän matkamme varrella sappitieatresian kanssa.

Lämpimästi kiitän Munuais- ja maksaliittoa, sekä palautelomakkeeseen vastanneita, kun olette osaltanne osallistuneet tämän oppaan tekemiseen.

Oppaan on tehnyt opinnäytetyönään Sonia Komulainen yhteistyössä Munuais- ja maksaliiton kanssa.



Kuva 5: Uusi Lastensairaala aula, 2023. Kuvaaja: Sonia Komulainen.

## LÄHTEET:

- Ahlqvist-Björkroth, S., Axelin, A. & Lehtonen, L. 2017. Vanhempien osallistuminen keskosen hoitoon. Teoksessa Stolt, S., Yliherva, A., Parikka, V., Haataja, L. & Lehtonen, L. (toim.). Keskosen hoito ja kehitys. Helsinki: Duodecim, 123-130.
- Huhtala, M., Korja, R. & Rautava P. 2017. Vanhempien hyvinvointi. Teoksessa Stolt, S., Yli-herva, A., Parikka, V., Haataja, L. & Lehtonen, L. (toim.). Keskosen hoito ja kehitys. Helsin-ki: Duodecim, 244-245.
- Jalanko, H. 2007. Gastroenterologia ja hepatologia. Toim. Höckerstedt, K. & Aaltonen, L. Helsinki: Duodecim.
- Jalanko, H. Mattila, I. Rautiainen, P & Pakarinen, M 2017. Lasten elinsiirrot. Lääketieteellinen Aikakausikirja Duodecim 2017;133(24):2407-12. Viitattu 26.5.2025. <https://www.duodecimlehti.fi/duo14078>
- Lampela, H. & Pakarinen, M. 2013. Sappitieatresia. Lääketieteellinen aikakausikirja Duodecim 2013;129(14):1485-93. Viitattu 19.2.2025. <https://www.duodecimlehti.fi/duo11095>
- Lampela, H., Pakarinen, M., Jahnukainen, T., Jalanko, H. & Kosola, S. 2017. Quality of life and Parental Worrying in National Cohort of Biliary Atresia Children Living With Their Native Livers. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017.June;64(6):883-887. Viitattu 5.5.2025. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28060195/>
- Moreira, R.K., Cabral, R., Cowles, R.A & Lobritto, S.J. 2012. Biliary atresia: a multidisciplinary approach to diagnosis and management. Arch Pathol Lab Med (2012)136(7):746-60. Viitattu 3.4.2025. <https://meridian.allenpress.com/aplm/article/136/7/746/65371/Biliary-Atresia-A-Multidisciplinary-Approach-to>
- Munuais- ja maksaliitto 2025. Askites. Munuais- ja maksaliitto. Viitattu 25.3.2025. <https://muma.fi/etusivu/maksa/maksasairauksien-komplikaatiot/askites/>
- Munuais- ja maksaliitto 2025. Elämää elinsiirron jälkeen. Munuais- ja maksaliitto. Viitattu 25.8.2025. <https://muma.fi/elamaa-elinsiirron-jalkeen/>
- Nieminen, S. 2024. Jos lapsella on sairaus tai vamma. Terveyskirjasto. Viitattu 20.4.2025. <https://www.terveyskirjasto.fi/osv00009>
- Pakarinen M.P., Merras-Salmio, L. & Jahnukainen, T. 2022. Lasten maksa- ja sappitiesairauksien pitkäaikaisongelmat. Lääketieteellinen Aikakausikirja Duodecim 2022;138(6):493-500. Viitattu 26.3.2025. <https://www.duodecimlehti.fi/duo16751>
- Pojjula, S. 2016. Lapsi ja kriisi. Selviytymisen tukeminen. 3., uudistettu painos. Helsinki: Kirjapaja.
- Salava, A. 2023. Lapsen kutina. Duodecim terveysportti. Viitattu 24.10.2025. <https://www.terveysportti.fi/apps/dtk/ltk/article/ykt00772>
- Tam, P.K.H., Wells, R.G., Tang, C.S.M., Lui, V.C.H., Hukkinen, M., Luque, C.D., Coppi, P.D., Mack, C.L., Pakarinen, M. & Davenport, M. 2024. Biliary atresia. Nat rev Dis Primers. 2024 Jul 11;10(1):47. Viitattu 24.10.2025. DOI: 10.1038/s41572-024-00533-x
- Terveyskylä 2024. Tietoa perheen tukimuodoista lapsen sairastaessa. lastentalo. Viitattu 18.9.2025. <https://www.terveyskyla.fi/lastentalo/perheille-ja-kasvattajille/perheen-tukimuodot/tietoa-perheen-tukimuodoista>
- Terveyskylä 2024. Hyvinvointialueen sosiaalipalvelut lapsen sairastaessa. Lastentalo. Viitattu 18.9.2025. <https://www.terveyskyla.fi/lastentalo/perheille-ja-kasvattajille/perheen-tukimuodot/sosiaalitoimen-palvelut-ja-tuki>

Terveysylä 2025. Hyvinvointialueen sosiaalipalvelut lapsen sairastaessa. Lastentalo. Viitattu 18.9.2025.  
<https://www.terveysyla.fi/lastentalo/perheille-ja-kasvattajille/perheen-tukimuodot/sosiaalitoimen-palvelut-ja-tuki>

THL 2023. Sairaalaista kotiin. Vammaispalvelujen käsikirja. Terveyden ja hyvinvoinnin laitos. Viitattu 18.9.2025.  
<https://thl.fi/julkaisut/kasikirjat/vammaispalvelujen-kasikirja/asiakasprosessi/neuvonta-ja-ohjaus/ensitieto/sairaalaista-kotiin>

Tunturi, S. 2024. Maksa-arvot (maksakokeet). Duodecim terveyskirjasto. Viitattu 24.10.2025.  
<https://www.terveyskirjasto.fi/snk03250>

Wong, K.K.Y. & Wong C.W.Y. 2017. A review of long- term outcome and quality of life of patients after Kasai operation surviving with native livers. *Pediatr Surg Int* 33, 1283-1287, (2017). Viitattu 20.4.2025. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4158-4>