

Arimatias Raitio ja Topi Luoto

Vastasyntyneen akuutit kirurgiset tilat

Pieni osa vastasyntyneistä tarvitsee kirurgista hoitoa syntymänsä jälkeen. Taustalla on usein ruuansulatuskanavan tai vatsanpeitteiden synnynnäinen rakennepoikkeavuus taikka akuutti suolen puhkeama. Sairauksien varhainen diagnosointi ja leikkaukseen liittyvä tiivis moniammatillinen yhteistyö perioperatiivisesti ovat hoidon onnistumisen kannalta keskeisiä. Raskaudenaikainen kaikukuvausdiagnosointi helpottaa hoidon suunnittelua ja hoidon keskittämistä lastenkirurgisiin päivystysyksiköihin. Suurimmassa osassa tapauksista ennuste on nykyhoidolla hyvä, mutta etenkin pienten keskosten nekrotisoivaan enterokoliittiin, synnynnäiseen palleatyrään, sydämen rakennepoikkeavuuksiin ja kromosomihäiriöihin liittyy merkittävää kuolleisuutta. Osa sairauksista vaatii seurantaa yliopistosairaaloissa alkuvaiheen kirurgisen hoidon jälkeen koko kasvukauden ajan ja mahdollisesti vielä aikuisiälläkin.

Vastasyntyneiden kirurgia (neonataalkirurgia) kattaa laajan kirjon sairauksia, jotka vaativat kirurgista hoitoa ensimmäisen elinkuukauden aikana. Nykyisellä sikiödiagnostiikalla monet rakennepoikkeavuudet voidaan todeta raskausaikana, jolloin hoitoa voidaan suunnitella ennen syntymää. Merkittävä osa rakennepoikkeamista todetaan kuitenkin vasta syntymän jälkeen.

Kirurgisen hoidon kiireellisyys määräytyy lapsen rakennepoikkeaman tai hankinnaisen sairauden luonteen, liitännäisrakennepoikkeamien ja -sairauksien sekä kehitysiän mukaan. Ennenaikainen syntymä aiheuttaa haasteita kirurgisiin toimenpiteisiin kudosten pienen koon ja haurauden vuoksi. Hoitotulokset ovat parantuneet viime vuosikymmenten aikana, ja moniammatillisen yhteistyön myötä potilaiden pitkäaikaisennuste on yleensä hyvä (1). Tarkastelemme yleisimpiä vastasyntyneiden akuutteja kirurgisia tiloja, lukuun ottamatta synnynnäisiä sydänvikoja ja neurokirurgisia sairauksia (**TAULUKKO**).

Epidemiologia

Arviolta vain muutama prosentti vastasyntyneiden sairaalahoitojaksoista liittyy kirurgisiin syihin (2,3). Synnynnäiset epämuodostumat

kattavat näistä lähes 90 % (3). Yleisimpiä diagnooseja ovat ruuansulatuskanavan atresiat, vatsanpeitteiden puutokset, nekrotisoiva enterokoliitti (NEC) ja synnynnäiset sydänviat (2–4). Ennuste on riippuvainen diagnoosista: esimerkiksi ruuansulatuskanavan rakennepoikkeamien yhteydessä kuolleisuus on alle 10 %, mutta omfaloseelen, NEC:n ja synnynnäisen palleatyrän yhteydessä se on huomattavasti suurempi (yli 20 %) (5–11). Mahdolliset liitännäisrakennepoikkeamat, etenkin sydänviat ja kromosomipoikkeavuudet, vaikuttavat ennusteeseen (5,6,8).

Ruuansulatuskanavan puhkeamat

Nekrotisoiva enterokoliitti on pääasiassa hyvin ennenaikaisilla vastasyntyneillä esiintyvä suolitulehdus, jonka patofysiologia on monitekijäinen. Esiintyvyys on noin 1 %, mutta alle 1 000 g:n painoisina syntyvien keskosten joukossa jopa 22 % (12). Suolitulehdus käynnistyy yleensä ensimmäisten elinviikkojen aikana. Suoliston vetovaikeus, vatsan turvotus, veriset ulosteet ja yleistilan huononeminen ovat tyypillisiä ensioireita. Laboratoriotutkimuksissa todetaan leukosytoosi, trombosytopenia ja asidoosi sekä natiiviröntgenkuvassa ilmatäyteisiä ja laajentuneita suolilenkkejä. Tulehduksen edetessä suo-

TAULUKKO. Tavallisimpien vastasyntyneiden kirurgisten sairauksien diagnostisia vihjeitä.

| Sairaus | Diagnostiset vihjeet |
|---|--|
| Nekrotisoiva enterokoliitti | Pikkukeskosen pömpö vatsa, suolen vetovaikeus, ulosteessa verta, leukosytoosi ja trombosytopenia, vatsan röntgenkuvassa mahdollisesti pneumatoosia tai pneumoperitoneum |
| Spontaani suoliperforaatio | Pikkukeskosen äkillinen yleisvoimien heikkeneminen ensimmäisen elinviikon aikana, vatsan röntgenkuvassa pneumoperitoneum |
| Ruokatorviatresia | Limaisuus, hengitysvaikeus, nenä-mahaletku ei etene mahalaukkuun, rintakehän röntgenkuvassa nenä-mahaletku lenkillä ruokatorven yläosassa |
| Pohjukaissuoliatresia | Kaksoiskupla sikiön rakennekaikukuvauksessa ja vatsan röntgenkuvassa syntymän jälkeen, sapekas ventrikkeliretentio tai oksennus |
| Ohutsuoliatresia | Suolen vetovaikeus, pömpö vatsa, vatsan röntgenkuvassa ilmatäyteisiä ohutsuolen lenkkejä (muutoin suolisto kaasuton) |
| Paksusuoliatresia | Suolen vetovaikeus, pömpö vatsa, puuttuva mekonium, vatsan röntgenkuvassa runsaasti laajentuneita suolen lenkkejä |
| Anorektaaliset epämuodostumat | Poikkeava perineum (peräaukko ahdas tai puuttuu kokonaan tai sijainti poikkeava) |
| Hirschsprungin tauti | Viivästynyt mekonium (yli 24 tuntia), pömpö vatsa, suolen vetovaikeus |
| Malrotaatio-volvulus | Epäile volvulusta, jos vastasyntynyt on äkisti kivulias ja oksentaa sapekasta nestettä |
| Sappitieatresia | Pitkittynyt keltaisuus (yli 2 viikkoa), vaaleat ulosteet, konjugoitunut hyperbilirubineemia (bilirubiinipitoisuus yli 20 µmol/l ja konjugoituneen bilirubiinin osuus yli 20 %) |
| Hypertrofinen pylorusstenoosi | Kaarimaiset maito-oksennukset, huono painonkehitys, ikä 2–8 viikkoa |
| Gastroksiisi | Sikiön rakennekaikukuvauksessa sulolta vatsaontelon ulkopuolella |
| Omfaloseele | Sikiön rakennekaikukuvauksessa kalvorakenteiden sisällä sulolta ja maksaa vatsaontelon ulkopuolella |
| Synnynnäinen palleatyrä | Vatsaontelon sisältöä (usein vasemmalla) rintaontelossa sikiön kaikukuvauksessa ja rintakehän röntgenkuvauksessa syntymän jälkeen |
| Synnynnäinen keuhkojen ilmatie-epämuodostuma (CPAM) | Sikiön kaikukuvauksessa paikallinen keuhkojen rakennepoikkeavuus, syntymän jälkeen rintakehän röntgenkuva usein normaali, rintakehän tietokonetomografia vahvistaa diagnoosin |
| Nivustyrä | Toistuva pullotus nivuksessa ponnistuksen yhteydessä, kuvantamisia ei tarvita |
| Posteriorinen virtsaputkiläppä | Sikiöaikaisessa ja syntymän jälkeisessä kaikukuvauksessa hydroureteronefroosi ja kookas rakko |

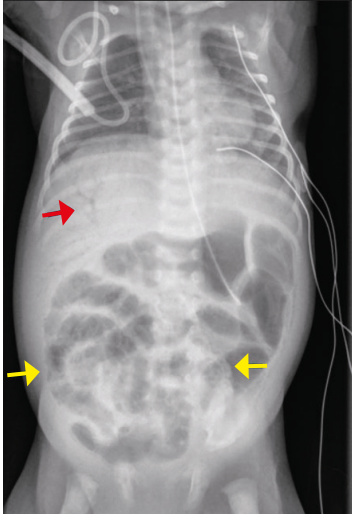
len seinämään kertyy kaasukuplia (pneumatoo- si) merkinä uhkaavasta perforaatiosta (KUVA 1). Myös kaasu porttilaskimossa ja vatsanpeitteiden punoitus viittaavat suolinekroosiin.

Alkuhoitoon kuuluvat maitoruokinnan tauo- tus, suonensisäinen ravitseminen, mahalaukun dekompressio nenä-mahaletkulla, laajakirjoiset mikrobilääkkeet ja hemodynamiikan tukemi- nen. Lapsen tilaa seurataan tiheästi toistettavin laboratoriotutkimuksin, röntgenkuvin ja kliini- sesti (12). Noin 25–50 % tarvitsee kirurgista hoitoa suoliston puhjetessa tai voinnin heiken- tyessä hoidosta huolimatta. Päivystyksellisessä avoleikkauksessa kuolioon menneet suoliston osat poistetaan ja suolen päät nostetaan avan- teiksi. NEC-potilaiden kuolleisuus on edelleen suuri – yhteensä noin 25 % ja kirurgista hoitoa

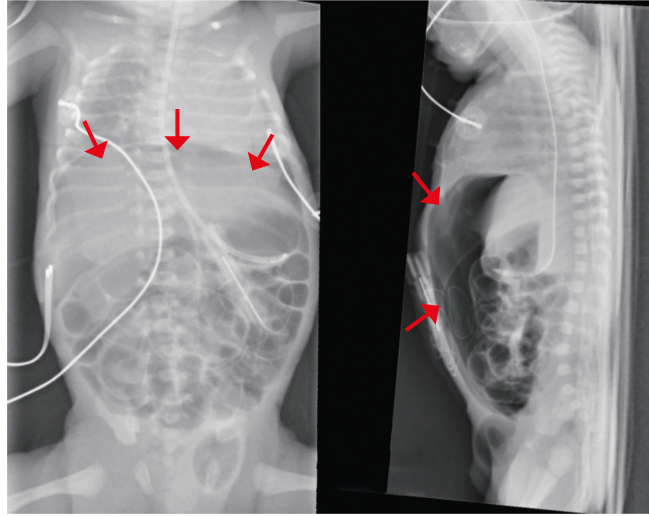
tarvinneiden noin 35 %. Selviytyneiden poti- laiden lyhytsuolioireyhtymän, kasvuhäiriöiden ja neurologisen kehityksen haasteiden riski on suurentunut (12,13).

Spontaania suoliperforaatiota (SIP) esiin- tyy pääasiassa erittäin ennenaikaisilla vastasyntyneillä, usein ensimmäisen elinviikon aikana. Patofysiologiaa ei tunneta yksityiskohtaises- ti, mutta syntymekanismi on erilainen kuin NEC-potilailla (14). Oireina ovat äkillinen vatsan turvotus, sinertävä vatsan ihonväri ja yleistilan heikkeneminen. Diagnoosi perustuu natiiviröntgenkuvassa todettuun perforaatioon (pneumoperitoneum) ja leikkauslöydökseen (KUVA 2).

Hoitona ovat päivystyksellinen laparoto- mia, suonensisäinen ravitseminen ja laajakirjoiset



KUVA 1. Tyypillinen hankalan nekrotisoivan enterokoliitin löydös vatsan natiivikuvassa, jossa havaitaan kaasua suolen seinämissä (keltaiset nuolet) ja porttilaskimossa (punainen nuoli).



KUVA 2. Spontaanin suoliperforaation yhteydessä vatsan natiiviröntgenkuvissa todetaan usein reilu määrä kaasua vatsaontelossa (nuolet). Sivusuunnasta otettu kuva helpottaa kaasun havaitsemista.

mikrobilääkkeet. Leikkauksessa tyypillisesti ohutsuolen loppuosaan rajoittunut paikallinen perforaatioalue poistetaan ja suolen päät nostetaan avanteeksi. Kuolleisuus on merkittävä mutta yleensä pienempi kuin NEC:n yhteydessä. Pitkäaikaisennuste on usein parempi ja lyhytsuolioireyhtymän riski pienempi, vaikka ennenaikaisuuteen liittyvät ongelmat ovat yleisiä (14,15).

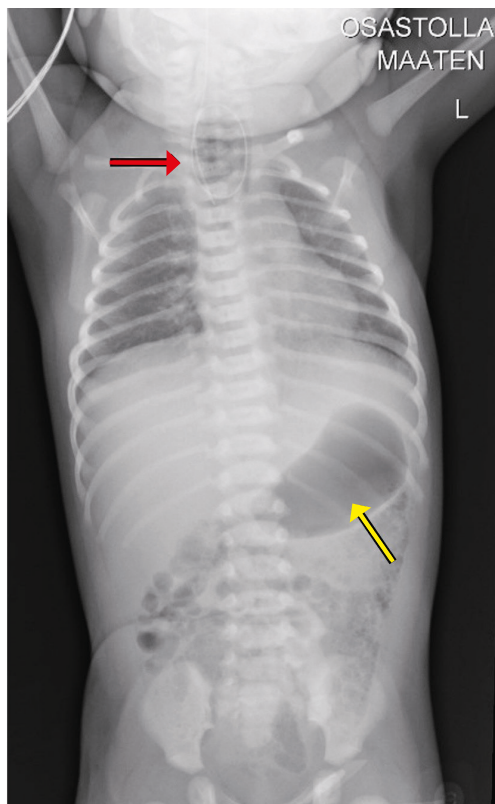
Muita harvinaisia, ruoansulatuskanavan puhkeamalle altistavia sairauksia ovat Hirschsprungin tauti, mekoniumileus sekä suoliston atesiat ja kiertymät. Suoliperforaatio voi olla Hirschsprungin taudin ensioire, ja usein puhkeamaa edeltää tautiin liittyvä suolitulehdus (16). Mekoniumileus liittyy lähes aina kystiseen fibroosiin. Mekoniumileuksessa poikkeavan paksu ja tahmea mekonium täyttää ohutsuolen loppuosan ja aiheuttaa perforaatiolle altistavan suolitukoksen (17). Mekoniumtulppa on huomattavasti yleisempi, etenkin keskosilla esiintyvä ja peräruiskein laukeava tila, jossa suolen toiminta on viivästynyt mekoniumin muodostaman tulpan vuoksi. Iatrogeeniset aiheuttajat (nenä-mahaletkun asetus, peräruiskeet) on myös hyvä pitää mielessä, etenkin haurailta pikkukeskosilla (18).

Ruoansulatuskanavan rakennepoikkeamat

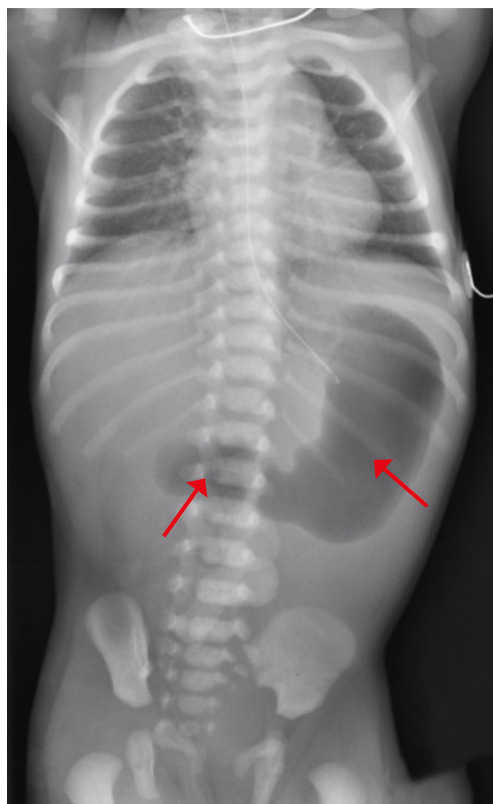
Ruoansulatuskanavan synnynnäiset rakennepoikkeamat diagnosoidaan useimmiten vasta syntymän jälkeen (19). Yleensä diagnoosiin johtavat oireet alkavat pian syntymän jälkeen – sitä nopeammin, mitä ylempänä ruoansulatuskanavassa poikkeama sijaitsee. Vaikka kirurgiaa tarvitaan usein ensimmäisten elinvuorokausien aikana, vain harvoin on kyseessä kirurginen hätätilanne.

Ruokatorviatresiassa on useita anatomisia alatyyppejä, mutta tyypillisesti ruokatorven yläosa päättyy umpipussiin ja alaosa alkaa fistelinä henkitorvesta. Suomessa ilmaantuvuus on 1:2 700 elävänä syntynyttä (noin 15 tapausta vuodessa) ja yli puolella todetaan muita rakennepoikkeavuuksia (6). Epäily ruokatorviatresiasta herää, kun lapsi kakoo, yskii ja sinistelee etenkin syödessä eikä nenä-mahaletku etene mahalaukkuun vaan kääntyy mutkalle ruokatorven yläpussissa (**KUVA 3**).

Alkuvaiheen hoitoon kuuluvat jatkuva sylkimuletku ja nesteytys. Ensimmäisten elinvuorokausien aikana tehtävässä avo- tai tähystysleikkauksessa pyritään yhdistämään ruokatorven päät. Alkuvaiheen mahdollisia komplikaatioita



KUVA 3. Ruokatorviatresiaassa nenä-mahaletku on mutkalla ruokatorven yläosan umpipussissa (punainen nuoli). Alafistelillisessä ruokatorviatresiaassa suolistossa todetaan kaasua (keltainen nuoli).



KUVA 4. Duodenaaliatresiaassa havaitaan laajentuneen mahalaukun ja pohjukaissuolen alkuosan muodostama niin sanottu kaksoiskupla (nuolet).

ovat ruokatorvisauman peittäminen ja ahtauminen. Yli puolet potilaista tarvitsee ruokatorvisauman pallolaajennustoimenpiteen vähintään kertaalleen (20). Varhaisvaiheen 5 %:n kuolleisuus liittyy useimmiten sydänvikoihin tai pieneen syntymäpainoon (6). Ruokatorviatresia vaatii säännöllistä seurantaan lastenkirurgisessa sekä lasten keuhkotautiyrkösikössä, ja ruokatorven tähytystutkimuksien jatkamista aikuisiälläkin suositellaan, mikäli oireita ilmaantuu (21).

Pohjukaissuolen atresiaassa Vaterin papillin (iso pohjukaissuolinysty) seudussa on täydellinen tai osittainen tukos, joka johtaa pohjukaissuolen alkuosan laajenemiseen. Osalla laajentuma voidaan todeta sikiöaikaisessa kaikukuvauksessa (1). Sapen värjäämät oksennukset ovat tyypillinen oire pian syntymän jälkeen. Vatsan röntgenkuvassa laajentuneen mahalaukun ja pohjukaissuolen alku-

osan ”kaksoiskupla” varmistaa diagnoosin (kuva 4).

Duodenaaliatresian ilmaantuvuus on 1:3 700 (Suomessa kymmenen tapausta vuodessa). Noin 25 %:lla todetaan Downin oireyhtymä ja noin puolella muita rakennepoikkeamia (1,5). Ensimmäisinä elinvuorokausina tukos avataan tai tehdään suolisauma avoleikkauksella. Kuolleisuus on vain muutaman prosentin suuruinen ja liittyy usein synnynnäisiin sydänvikoihin (5). Pitkäaikaisennuste on erinomainen (1).

Ohut- ja paksusuoliatresiat. Atresiat pohjukaissuolen distaalipuolella ovat huomattavasti harvinaisempia (alle 1:10 000) (22,23). Suolitukoksen oireet eli sapen värjäämän nesteen oksentelu ja vatsan pömpötys johtavat diagnoosiin, ja natiivikuivissa havaitaan laajentuneita suolenmutkia ja nestevaakapintoja. Ohutsuoliatresian yhteydessä tehdään useimmiten atresiakohdan resektio ja suora suolisauma, kun

taas paksusuolen atresioissa tarvitaan usein väli-ikäistä suoliavannetta (7). Mikäli sairauteen ei liity muita liitännäispoikkeavuuksia tai lyhyt-suolioireyhtymää, ennuste on erinomainen.

Anorektaaliset epämuodostumat. Anorektumin poikkeavuuksien kirjo vaihtelee peräaukon lievistä virhesijainnista vaikeisiin moniammalioihin. Yleisyys Suomessa on 1:2 500 (15–20 tapausta vuodessa), ja suurimmalla osalla potilaista todetaan muitakin rakennepoikkeamia (24). Huolellinen kliininen tutkimus on diagnostiikan kulmakivi. Lievimmissä tapauksissa peräaukko on ahdas tai fistelyhteys peräsuolesta avautuu välilihan iholle, vaikeammassa tapauksissa fistelyhteys taas ei ole nähtävissä, sillä se avautuu virtsateihin tai synnytyselimiin.

Hoito räätälöidään tapauskohtaisesti. Lievimmissä tapauksissa korjaavat toimenpiteet voidaan tehdä pian syntymän jälkeen, kun taas vaikeammassa tapauksissa korjausleikkaus tehdään myöhemmin paksusuoliavanteen turvin. Onnistuneesta leikkaushoidosta huolimatta suolen toiminnan ongelmat ovat yleisiä ja säännöllinen lastenkirurginen seuranta aikuisikään asti on tärkeää (25).

Hirschsprungin taudissa gangliosolut puuttuvat loppusuolen alueelta. Yli 80 %:ssa tapauksista tauti rajoittuu sigmasuolen ja peräsuolen alueelle, mutta vaikeimmissa tapauksissa lähes koko suoliston alueelle (16,26). Hermosolujen puutos aiheuttaa toiminnallisen tukoksen suolen lihasseinämän relaksaation puuttuessa. Klassisiin oireisiin kuuluvat viivästynyt mekoniumin tulo (yli 24 tuntia), ummetus, vatsan turvotus ja sapan värjäämät oksennukset. Noin 90 % potilaista saa diagnosoimalla vastasyntyneenä (16). Suurimmalle osalle suolen tyhjennykset natriumkloridiperäruiskein riittävät hoidoksi alkuvaiheessa, ja korjaava leikkaus eli sairaan suolenosan poisto tehdään 2–3 kuukauden iässä. Yleisin Hirschsprungin taudin komplikaatio on enterokoliitti, joka voi ilmaantua ennen korjausleikkausta tai sen jälkeen. Vuosittainen seuranta jatkuu yliopistosairaalassa koko lapsuusiän ja tarvittaessa aikuisiälläkin. Tavallisimmat pitkäaikaisongelmat ovat ummetus ja tuhriminen (16).

Malrotaatio-volvulus. Suolen kiertymisen anatomisten poikkeavuuksien (malrotaatio)

Ydinasiat

- ▶ Laaja ryhmä harvinaisia sairauksia voi johtaa vastasyntyneen akuutin kirurgian tarpeeseen, ja niistä suurin osa liittyy synnynäisiin rakennepoikkeamiin.
- ▶ Hoidon onnistumisen kulmakivenä on moniammatillinen yhteistyö, ja raskaudenaikainen kaikokuvausdiagnosointi helpottaa hoidon suunnittelua.
- ▶ Liitännäisepämuodostumien seulonta on tärkeää niihin liittyvän lisääntyneen kuolleisuuden vuoksi.
- ▶ Hoidosta huolimatta osaan sairauksista liittyy toiminnallisia ongelmia, joiden vuoksi pitkäaikainen seuranta yliopistosairaaloissa on tarpeen.

esiintyvyydeksi arvioidaan 1:500, mutta vain pieni osa niistä aiheuttaa oireita (27). Tyypillisin oirekuva on sapekas oksentelu alle kuukauden iässä (28). Malrotaation pohjalta voi kehittyä akuutti volvulus (suolenkiertymä), joka on kirurginen hätätilanne. Tällöin koko keskisuoli (midgut) voi ajautua nekroosiin, mikä johtaa lapsen kuolemaan tai vaikeaan lyhytsuolioireyhtymään.

Diagnoosin varmistamiseen tarvitaan suoliston varjoainokuvaus, mutta akuuttia volvulusta epäiltäessä tulisi edetä ilman viiveitä leikkaushoitoon. Akuutin volvuluksen ja oireisten malrotaatiopotilaiden hoitona on niin kutsuttu Laddin leikkaus, jossa kierre avataan ja suolilieve levitetään mahdollisimman laajaksi uusiutumisriskin minimoimiseksi. Hoidon tulokset ovat hyvät ja komplikaatoriskit pienet, jos leikkaukseen päästään ennen suolinekroosin kehittymistä.

Sappitieatresia on vain vastasyntyneillä esiintyvä (1:18 000) maksanulkoisia sappiteitä arpeuttava sairaus, joka hoitamattomana johtaa etenevän kolestaasin vuoksi kuolemaan. Sappitieatresian mahdollisuus pitää aina sulkea pois, jos vastasyntyneen keltaisuus jatkuu yli kaksi viikkoa. Konjugoituneen bilirubiinin aiheuttama hyperbilirubinemia ja vaaleat ulosteet viit-



KUVA 5. Gastroskiisissä aukko on navan oikealla puolella ja suoli on turvonnut ja katteinen.



KUVA 6. Omfaloseelessä suolistoa ja osa maksasta työntyy tyypillisesti napanuoran sisään.

taavat sappitieatresiaan. Diagnoosiin kuuluvat vatsan kaikukuvaus ja sappiteiden gammaukuvaus, mutta usein diagnoosi varmistuu vasta leikkaussalissa tehtävässä sappiteiden varjoainekuvauksessa. Hoitona on mahdollisimman varhainen Kasain mukainen leikkaus, jossa sappitiet korvataan ohutsuolella. Valtaosalla leikkaus onnistuu, ja potilaat saavuttavat aikuisiän ilman maksansiirtoa (29,30).

Hypertrofisessa pylorusstenoosissa eli mahanportin ahtaumassa tuntemattomasta syystä käynnistyvä mahanporttiosan liikakasvu aiheuttaa mahalaukun tyhjenemisesteen 2–8 viikon iässä. Esiintyvyys on noin 4–5:1 000. Klassinen diagnoosiin johdattava oire ovat kaarimaiset maidonväriset oksennukset (31). Usein myös lapsen paino lisääntyy hitaasti. Vatsan kaikukuvaus varmistaa diagnoosin, ja hoitona on joko avo- tai tähytysleikkauksessa tehtävä pyloruslihaksen avaus. Ennuste on erin-

omainen, ja vain poikkeustapauksissa tarvitaan uusintaleikkaus.

Vatsanpeitteiden sulkeutumishäiriöt

Synnynnäisissä vatsanpeitepuutoksissa hoidon ensisijainen tavoite on vatsaontelon sulku pian syntymän jälkeen. Hoidon suunnittelua helpottaa sikiöajan diagnoosi yli 90 %:ssa tapauksista (32).

Gastroskiisissä eli vatsahalkiossa navan oikealla puolella sijaitsevasta synnynnäisestä aukosta suolisto sekä joskus mahalauku tai perna työntyvät vatsaontelon ulkopuolelle (**KUVA 5**). Esiintyvyys Suomessa on noin 1:5 000. Muita rakennepoikkeamia todetaan harvoin (33). Heti syntymän jälkeen suoli ja vatsan alue peitetään muovikelmulla lämpö- ja nestehukan minimoimiseksi. Toimenpiteessä suoli pyritään palauttamaan vatsaonteloon ja iho- ja faskiadefektit suljetaan joko ompelein tai teippaamalla napanuora peitoksi. Jos vatsaontelon tilavuus ei salli sulkua, asetetaan peitoksi silikonisiilo. Siiloa asteittain puristaen suolisto reponoidaan muutamassa päivässä, ja vatsaontelo suljetaan ompelein. Kuolleisuus on muutaman prosentin suuruisen. Potilaita seurataan lastenkirurgisessa yksikössä harvakseltaan kasvuian yli (33).

Omfaloseelessä eli napanuoratyrsässä vatsaontelon sisältöä, usein suolen lisäksi osa maksaa, työntyy napanuoran sisään ruskuaispussiin (**KUVA 6**). Esiintyvyys Suomessa on noin 1:6 000, ja huomattavalla osalla todetaan muita kehityspoikkeamia (8). Pienet napanuoratyrsät suljetaan ompelein pian syntymän jälkeen. Kookkaissa tyrsässä (jättiomfaloseele) sisältö voidaan reponoida vaiheittain päivittäin asetettavin teippikalvoin, mikä mahdollistaa kirurgisen sulun myöhemmin. Liitännäispoikkeavuuksien vuoksi kuolleisuusriski on noin 20 % (8).

Muut rakennepoikkeamat

Synnynnäisessä palleatyrsässä pallean kehitys on häiriintynyt ja johtaa vaihtelevan kokoiseen aukkoon posterolateraalaisesti (Bochdalekin tyrä) tai anteriorisesti (Morgagnin tyrä). Esiintyvyys on noin 2,3:10 000, ja vasemmanpuolei-

nen Bochdalekin tyrä on tavallisin tautimuoto. Palleatyrä sallii suoliston ja muun vatsaontelon sisällön nousun rintaonteloon, mikä aiheuttaa asteeltaan vaihtelevan keuhkojen kehityshäiriön ja keuhkoverenkierron suurentuneen vastuksen. Antenataalinen diagnoosi tehdään noin 60 %:ssa tapauksista, mutta taudin vaikeusasteen määrittäminen ennen syntymää on haastavaa. Maksan työntyminen rintaonteloon ja pieni keuhkotilavuus korreloivat syntymänjälkeiseen kuolleisuuteen. Syntymän jälkeen todetaan usein merkittävä hengitysvajaus. Diagnoosi vahvistetaan rintakehän röntgenkuvausella (KUVA 7).

Hoidossa keskeistä on hellävarainen ventilaatio, pulmonaalihypertension lääkehoito ja tyrän kirurginen korjaus vasta hemodynaamisen stabiloitumisen jälkeen. Kehonulkoista happeuttamista (ECMO) käytetään valikoituissa vaikeissa tapauksissa. Kuolleisuus syntymän jälkeen on parhaimmissakin keskuksissa 20–30 %. Pitkäaikaissairastavuus on huomattavaa: krooninen hengitysvajaus, syömisvaikeudet, kasvuhäiriöt, tukirangan ongelmat ja neurologisen kehityksen haasteet ovat yleisiä (34,35).

Keuhkojen synnynnäisiä rakennepoikkeamia tavataan neljällä 10 000 vastasyntyneestä. Rakennepoikkeamista yleisin on synnynnäinen keuhkojen ilmatie-epämuodostuma (congenital pulmonary airway malformation, CPAM), jossa osa keuhkoa on kehittynyt poikkeavasti ja muutos sisältää yleensä lukuisia eri kokoisia kystia. Tyypillisesti yhteen keuhkolohkoon rajoittunut CPAM havaitaan sikiön rakennekaikukuvauksessa. Raskauden loppua kohden CPAM usein suhteellisesti pienenee. Lapsi syntyy hyväkuntoisena ilman hengitysoireita, eikä kirurgista hoitoa tarvita vastasyntyneisyyskaudella.

Ensimmäisten elinkuukausien aikana muutoksen luonne selvitetään rintakehän varjoainetehosteisella tietokonetomografialla. Mahdollisten pitkäaikaisongelmien (infektiot, ilmarinta, pahanlaatuistuminen) vuoksi leikkaushoitoa suositellaan usein, mutta pelkkä seuranta on valikoituissa tapauksissa perusteltu vaihtoehto (36).

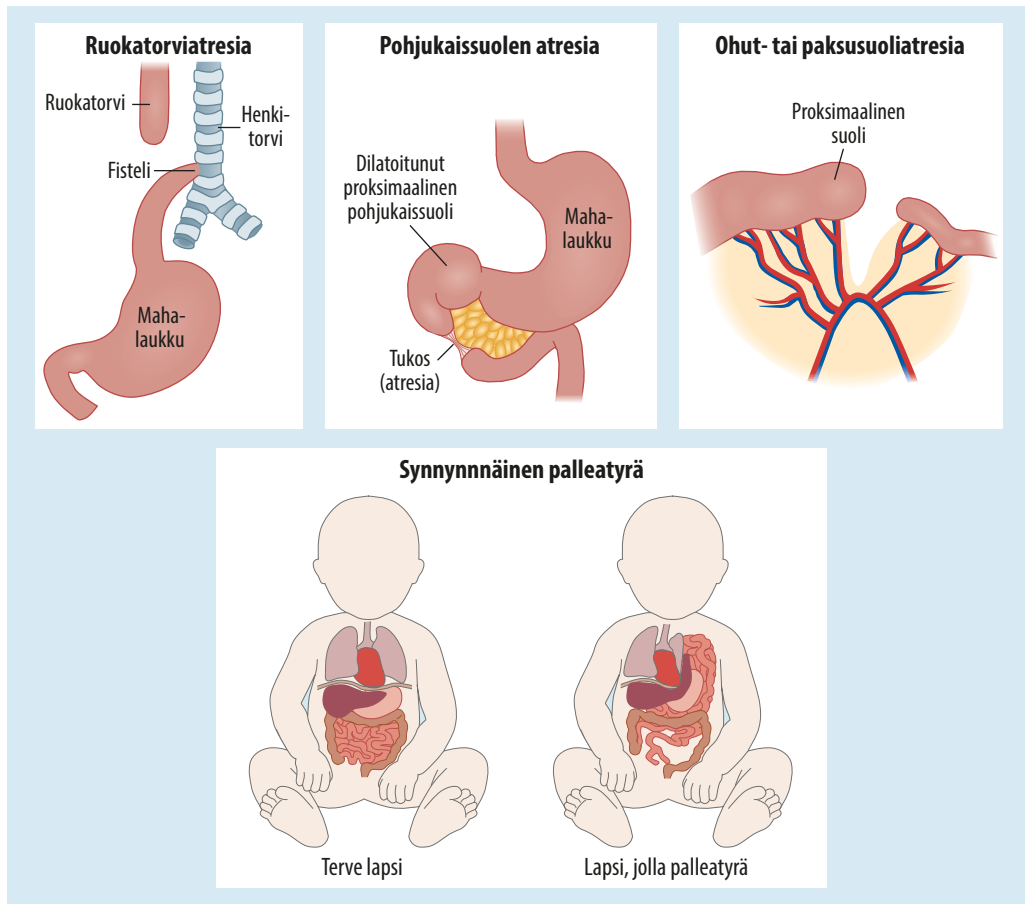
Nivustyrä on yksi yleisimmistä (8–50:1 000) synnynnäisistä rakennepoikkeamis-



KUVA 7. Synnynnäisessä palleatyrässä, joka tyypillisesti sijaitsee vasemmalla, suuri osa suolistosta on työntynyt rintaontelon puolelle (keltainen nuoli) ja aiheuttaa välikarsinan siirtymisen oikealle (punainen nuoli).

ta, jota tavataan erityisesti ennenaikaisesti syntyneillä poikavauvoilla. Tyypillinen löydös on lapsen ponnistaessa nivusalueelle ilmaantuva resistenssi. Nivustyrä on aina leikkaushoidon aihe. Anestesian jälkeisten haittatapahtumien ja tyrän uusiutumisen riskin vähentämiseksi leikkauksista kannattaa mahdollisuuksien mukaan viivästyä lähemmäksi kolmen kuukauden kehityksikää. Jos nivustyrä kureutuu, ensilinjan hoito on tyrän repositio ja korjausleikkaus lähipäivinä uusien kureutumisepisodien välttämiseksi (37,38).

Posteriorinen virtsaputkiläppä on vain pojilla esiintyvä (1:4 000–8 000) synnynnäinen virtsaputken obstruktio, jonka vaikeusaste vaihtelee. Virtsaputkiläpän epäily herää raskausaikana laajentuneiden munuaisaltaiden,



KUVA 8. Yleisimmät rakennepoikkeamat.

kookkaan virtsarakon ja niukan lapsiveden vuoksi, mutta lievemmissä tapauksissa diagnoosi tehdään vasta lapsuusiässä. Vaikeimmissa tapauksissa munuaisten sekä keuhkojen sikiöaikainen kehitys häiriintyy merkittävästi. Syntymän jälkeen obstruktio laukaistaan virtsakatetrilla tai suprapuubisella katetrilla. Miktiokystografia usein vahvistaa diagnoosin. Virtsaputkiläppä hoidetaan endoskooppisella avauksella ensimmäisten elinviikkojen aikana. Onnistuneesta varhaisvaiheen hoidosta huolimatta pitkäaikaiset virtsarakon toiminnalliset häiriöt ovat yleisiä, ja noin kolmasosa päättyy munuaisensiirtoon munuaisten vajaatoiminnan vuoksi (39,40).

Lopuksi

Lukuisat harvinaissairaudet vaativat kirurgista hoitoa vastasyntyneisyyskaudella (**KUVA 8**).

Korkeatasoinen neonataalikirurgia vaatii huolellista suunnittelua ja laaja-alaista yhteistyötä lastenkirurgien, neonatologien, anestesia- ja lääketieteiden, synnytyslääkäreiden ja lastenradiologien välillä. Ensimmäisen leikkauksen onnistuminen on avain parhaaseen toiminnalliseen lopputulokseen. Optimaalisesta hoidosta huolimatta pitkäaikaiset terveydelliset haasteet ovat yleisiä ja aikuisikään ulottuva seuranta tarpeen. ■

ARIMATIAS RAITIO, LT, dosentti, lastenkirurgian erikoislääkäri

Tyks ja Turun yliopisto

TOPI LUOTO, LT, lastenkirurgian erikoislääkäri

Tays ja Tampereen yliopisto

VASTUUTOIMITTAJA

Ville Sallinen

SIDONNAISUUDET

Arimatias Raitio: Apuraha (Lastentautien tutkimussäätiö, Päivikki ja Sakari Sohlbergin säätiö)

Topi Luoto: Luottamustoimet (Suomen lastenkirurgiyhdistys Sulamaa-seura ry, hallituksen varapuheenjohtaja)

KIRJALLISUUTTA

1. Cullis PS, Fouad D, Goldstein AM, ym. Major surgical conditions of childhood and their lifelong implications: comprehensive review. *BJS Open* 2024;8:zrae028.
2. Das G, Gupta V, Sharma N. Outcome of surgical condition of neonates who underwent surgery: a prospective study from a tertiary care center. *Indian J Public Health* 2022;66:136–40.
3. Ugwu RO, Okoro PE. Pattern, outcome and challenges of neonatal surgical cases in a tertiary teaching hospital. *Afr J Paediatr Surg* 2013;10:226–30.
4. Badawi N, Adelson P, Roberts C, ym. Neonatal surgery in New South Wales – what is performed where? *J Pediatr Surg* 2003;38:1025–31.
5. Alikärri S, Helenius I, Heiskanen S, ym. Duodenal atresia in Finland from 2004 to 2017: prevalence, mortality, and associated anomalies – a population-based study. *Eur J Pediatr Surg* 2024;34:544–9.
6. Alikärri S, Helenius I, Heiskanen S, ym. Prevalence, mortality, and associated anomalies in esophageal atresia: a retrospective study of Finnish population data (2004–2017). *Eur J Pediatr Surg* 2025;35:180–6.
7. Tahkola E, Luoto T, Pakarinen MP. Management and outcomes of intestinal atresia – a single institution experience from 1947 to 2019. *J Pediatr Surg* 2024;59:161622.
8. Raitio A, Tauriainen A, Syvänen J, ym. Omphalocele in Finland from 1993 to 2014: trends, prevalence, mortality, and associated malformations – a population-based study. *Eur J Pediatr Surg* 2021;31:172–6.
9. Fitzgibbons SC, Ching Y, Yu D, ym. Mortality of necrotizing enterocolitis expressed by birth weight categories. *J Pediatr Surg* 2009;44:1072–5.
10. Boloker J, Bateman DA, Wung JT, ym. Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea/spontaneous respiration/elective repair. *J Pediatr Surg* 2002;37:357–66.
11. Burgos CM, Frenckner B, Luco M, ym. Prenatally versus postnatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia – side, stage, and outcome. *J Pediatr Surg* 2019;54:651–5.
12. Hu X, Liang H, Li F, ym. Necrotizing enterocolitis: current understanding of the prevention and management. *Pediatr Surg Int* 2024;40:32.
13. Hulscher J, Irvine W, Conforti A, ym. European reference network for inherited and congenital anomalies evidence-based guideline on surgical aspects of necrotizing enterocolitis in premature neonates. *Neonatology* 2025;122:376–84.
14. Rausch LA, Hanna DN, Patel A, ym. Review of necrotizing enterocolitis and spontaneous intestinal perforation clinical presentation, treatment, and outcomes. *Clin Perinatol* 2022;49:955–64.
15. Garg P, Garg P, Shenberger J. Is necrotizing enterocolitis and spontaneous intestinal perforation part of same disease spectrum – new insights? *Curr Pediatr Rev* 2025;21:301–3.
16. Montalva L, Cheng LS, Kapur R, ym. Hirschsprung disease. *Nat Rev Dis Primers* 2023;9:54.
17. Tobias J, Tillotson M, Maloney L, ym. Meconium ileus, distal intestinal obstruction syndrome, and other gastrointestinal pathology in the cystic fibrosis patient. *Surg Clin North Am* 2022;102:873–82.
18. Pijpers AGH, Gorter RR, Eeftink Schattenkerk LD, ym. Identifying preoperative clinical characteristics of unexpected gastrointestinal perforation in infants – a retrospective cohort study. *Children (Basel)* 2024;11:505.
19. Heinrich H, Pijpers AGH, Linskens IH, ym. Congenital small bowel obstruction: prenatal detection and outcome. *Prenat Diagn* 2023;43:1485–94.
20. Williams J, Mai CT, Mulinare J, ym. Updated estimates of neural tube defects prevented by mandatory folic acid fortification – United States, 1995–2011. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2015;64:1–5.
21. Dingemann C, Eaton S, Aksnes G, ym. ERNICA consensus conference on the management of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: follow-up and framework. *Eur J Pediatr Surg* 2020;30:475–82.
22. Best KE, Tennant PW, Addor MC, ym. Epidemiology of small intestinal atresia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2012;97:F353–8.
23. Davenport M, Bianchi A, Doig CM, ym. Colonic atresia: current results of treatment. *J R Coll Surg Edinb* 1990;35:25–8.
24. Rintala R, Lindahl H, Louhimo I. Anorectal malformations – results of treatment and long-term follow-up in 208 patients. *Pediatr Surg Int* 1991;6:336–41.
25. de Blaauw I, Stenstrom P, Yamataka A, ym. Anorectal malformations. *Nat Rev Dis Primers* 2024;10:88.
26. Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Opin Pediatr* 2013;25:368–74.
27. Stewart DR, Colodny AL, Daggett WC. Malrotation of the bowel in infants and children: a 15 year review. *Surgery* 1976;79:716–20.
28. Salehi Karlslätt K, Husberg B, Ullberg U, ym. Intestinal malrotation in children: clinical presentation and outcomes. *Eur J Pediatr Surg* 2024;34:228–35.
29. Pakarinen MP, Hukkinen M, Nyholm I, ym. Decrease of post-portoenterostomy liver fibrosis in a nationally centralized cohort of biliary atresia patients. *J Pediatr Surg* 2025;60:162505.
30. Tam PKH, Wells RG, Tang CSM, ym. Biliary atresia. *Nat Rev Dis Primers* 2024;10:47.
31. Mazurak M, Patkowski D. A history of the surgical correction of pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 2021;56:1904–7.
32. Tauriainen A, Hyvärinen A, Raitio A, ym. Different strategies, equivalent treatment approaches in terms of mortality in four university hospitals: a retrospective multicenter study of gastroschisis in Finland. *Pediatr Surg Int* 2021;37:1521–9.
33. Raitio A, Lahtinen A, Syvänen J, ym. Gastroschisis in Finland 1993 to 2014 – increasing prevalence, high rates of abortion, and survival: a population-based study. *Eur J Pediatr Surg* 2020;30:536–40.
34. King S, Carr BDE, Mychaliska GB, ym. Surgical approaches to congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg* 2024;33:151441.
35. Zani A, Chung WK, Deprest J, ym. Congenital diaphragmatic hernia. *Nat Rev Dis Primers* 2022;8:37.
36. Pederiva F, Rothenberg SS, Hall N, ym. Congenital lung malformations. *Nat Rev Dis Primers* 2023;9:60.
37. Investigators HIPT, Blakely ML, Krzyzaniak A, ym. Effect of early vs late inguinal hernia repair on serious adverse event rates in preterm infants: a randomized clinical trial. *JAMA* 2024;331:1035–44.
38. Morini F, Dreuning KMA, Janssen Lok MJH, ym. Surgical management of pediatric inguinal hernia: a systematic review and guideline from the European Pediatric Surgeons’ Association evidence and guideline committee. *Eur J Pediatr Surg* 2022;32:219–32.
39. Nasir AA, Ameh EA, Abdur-Rahman LO, ym. Posterior urethral valve. *World J Pediatr* 2011;7:205–16.
40. Skott M, Gnech M, Bujons A, ym. Summary of the European Association of Urology/European Society of paediatric urology guidelines on transition in urology. *J Pediatr Urol* 2026;22:105632.