

**Marfanin syndroomaa
sairastavan naisen raskaus
ja synnytys kätilötyön
näkökulmasta
Kuvaileva kirjallisuuskatsaus**

Heli Heinonen

Opinnäytetyö
Kesäkuu 2016
Hoitotyön koulutusohjelma
Sosiaali-, terveys- ja liikunta-ala

Tekijä(t) Heinonen, Heli	Julkaisun laji Opinnäytetyö, AMK	Päivämäärä 6.6.2016
	Sivumäärä 36	Julkaisun kieli Suomi
		Verkkojulkaisulu pa myönnetty: x
Työn nimi Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskaus ja synnytys kätilötyön näkökulmasta – kuvaileva kirjallisuuskatsaus		
Tutkinto-ohjelma Hoitotyön koulutusohjelma		
Työn ohjaaja(t) Christina Mantsinen, Leena Seriola		
Toimeksiantaja(t) -		
Tiivistelmä <p>Tämän opinnäytetyön tarkoituksena oli koota tutkimustietoa Marfanin syndrooman aiheuttamista erityispiirteistä raskauden ja synnytyksen aikana.</p> <p>Opinnäytetyö suunnattiin hoitoalan ammattihenkilöille sekä alan opiskelijoille ja muille aiheesta kiinnostuneille. Tavoitteena oli lisätä hoitohenkilökunnan, erityisesti kätilöiden, tietoa syndroomasta.</p> <p>Opinnäytetyö toteutettiin kuvailevana kirjallisuuskatsauksena, jolla saadaan tiivistettyä tutkimustietoa ja tuloksia. Aineisto koostui sekä kotimaisista että ulkomaisista julkaisuista. Tiedonhaku toteutettiin hyödyntäen luotettaviksi todettuja hakukoneita, kuten Ebscohostia, PubMediä sekä Elsevieriä. Lisäksi haussa käytettiin suomalaista Terveysporttia ja Duodecim-lehteä. Hakujen perusteella mukaan valikoitui seitsemän artikkelia. Manuaalihakulla täydennettynä julkaisujak valikoitui mukaan yhteensä yksitoista.</p> <p>Opinnäytetyön tulokset osoittivat, että raskauden suunnittelulla ja raskauden moniammatillisella seurannalla on suuri merkitys Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskauden ja synnytyksen hoidossa.</p> <p>Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskauden aikaiset riskit ovat toisinaan jopa henkeä uhkaavia. Tärkeää on tunnistaa uhkaavat tilanteet ja reagoida niihin asianmukaisella tavalla. Erityisesti synnytystapaa päätettäessä tulee huomioida riskien todennäköisyys, mutta myös äidin mielipidettä tulee kunnioittaa. Kivunlievitykseen tulee kiinnittää erityistä huomiota ja sydämen turhaa rasittamista tulee välttää.</p> <p>Hoitohenkilökunnalle erityishaasteen luo sairauden harvinaisuus, ja sairastuneet usein ovatkin itse asiantuntijoita Marfanin syndroomassa.</p>		
Avainsanat (asiasanat) Marfanin syndrooma, raskaus, synnytys, kätilö, kirjallisuuskatsaus		
Muut tiedot		

Author(s) Heinonen, Heli	Type of publication Bachelor's thesis	Date 6.6.2016
	Number of pages 36	Language of publication: Finnish
		Permission for web publication: x
Title of publication Marfan syndrome during pregnancy and delivery from midwife's viewpoint A descriptive literature review		
Degree programme Degree programme in nursing		
Supervisor(s) Mantsinen, Christina & Seriola, Leena		
Assigned by -		
Description <p>The meaning of this thesis was to gather research information about the characteristics Marfan syndrome inflicts during pregnancy and childbirth.</p> <p>This thesis was aimed at health care professionals, students and others interested in the subject. The aim was to increase professional health care personnel's, especially midwives', knowledge about Marfan syndrome.</p> <p>This thesis was executed as descriptive literary review, by which a summary of research information and conclusions can be achieved. Reviewed material consisted of domestic and international publications. Information retrieval was conducted utilizing reliable search engines such as Ebscohost, Pubmed and Elsevier. In addition Finnish databases Terveystieto and Duodecim magazine were used. Based on information retrieval seven articles were included in this thesis. After manual retrieval altogether eleven publications were chosen.</p> <p>The results showed that planning a pregnancy and multidisciplinary monitoring have a significant role in managing pregnancy and delivery for a woman with Marfan syndrome.</p> <p>The risks during pregnancy with Marfan syndrome can occasionally be life-threatening. It is important to recognize threatening situations and react to them accordingly. Especially when deciding on the mode of delivery should the likelihood of risks be considered but also the opinion of the mother should be respected. Extra attention should be paid to adequate pain control and avoiding unnecessary stress to heart.</p> <p>The rarity of this syndrome brings an additional challenge to health care professionals. Often the patients themselves are the experts in Marfan syndrome.</p>		
Keywords (subjects) Marfan syndrome, pregnancy, delivery, midwife, literature review		
Miscellaneous		

Sisältö

1. Johdanto	2
2. Opinnäytetyön keskeiset käsitteet.....	3
2.1. Marfanin syndrooma.....	3
2.2. Raskaus	4
2.3. Synnytys.....	5
2.4. Kätilötyö.....	6
3. Tarkoitus, tavoite ja tutkimuskysymykset	8
4. Kirjallisuuskatsaus tutkimusmenetelmänä	8
4.1. Tutkimusmenetelmä	8
4.2. Aineiston hakuprosessi ja valinta.....	10
4.3. Aineiston analysointi	12
5. Tulokset	16
5.1. Raskauden aikaiset riskit.....	16
5.2. Raskauden hoito	18
5.3. Synnytyksen hoito	20
6. Pohdinta	23
6.1. Tulosten tarkastelu	23
6.2. Tulosten tarkastelu suhteessa kätilötyön menetelmiin.....	24
6.2.1. Raskauden seuranta	24
6.2.2. Synnytyksen hoito.....	26
6.3. Opinnäytetyön eettisyys ja luotettavuus.....	29
6.4. Johtopäätökset ja jatkotutkimusaiheet.....	30
7. Lähteet	32

Kuviot

Kuvio 1. Aineiston hakuprosessi	12
---------------------------------------	----

Taulukot

Taulukko 1. Aineiston sisäänottokriteerit	11
Taulukko 2. Opinnäytetyössä käytetyt julkaisut	13

Liitteet

Liite 1. Aineiston analysointiprosessin eteneminen.....	36
---	----

1. Johdanto

Marfanin syndroomaa sairastaa Suomessa arviolta 500-1000 henkilöä, joista vain noin puolet on diagnosoitu (Kaitila, n.d.). Kliiniset piirteet saattavat ilmetä jo syntymässä tai vasta myöhemmin elämän aikana (Gonzales ym. 2009, 664). Ei siis olekaan tavatonta, että hoitotyössä ei välttämättä kertaakaan uran aikana tule vastaan sairastunutta henkilöä. Juuri harvinaisuuden takia eräs työn tarkoituksista onkin lisätä erityisesti hoitohenkilökunnan tietoa aiheesta.

Raskauden ja synnytyksen aikana Marfanin syndrooma aiheuttaa riskejä sekä äidille että sikiölle. Erityisesti riskiä aiheuttavat raskauden ja synnytyksen verenkierrolle aiheuttamat muutokset, jotka rasittavat sydäntä ja mahdollisesti laajentunutta aorttaa (Ekblad, n.d.). Obstetriset komplikaatiot ovat sairastuneilla tavallisempia, ja vastasyntyneet raskauden keston nähden pienipainoisempia (Curry 2006, 610-614).

Lain mukaan jokaisella Suomessa pysyvästi asuvalla on oikeus laadultaan hyvään, terveydentilan edellyttämään terveyden- ja sairaanhoitoon, ja häntä on hoidettava yhteisymmärryksessä hänen kanssaan (L 17.8.1992/785). Raskauden aikaisen hoidon tärkein tehtävä on turvata äidin, sikiön sekä perheen paras mahdollinen hyvinvointi sekä terveys. Hoidon tulee olla kokonaisvaltaista, kaikkien saatavilla ja sen tulee perustua tutkimusnäyttöön. (THL 2014, 98-99)

Opinnäytetyön tarkoituksena on koota kuvailevan kirjallisuuskatsauksen avulla tietoa Marfanin syndrooman aiheuttamista erityispiirteistä raskauden ja synnytyksen kannalta. Tavoitteena on lisätä hoitohenkilökunnan tietoutta syndroomasta, jotta heidän olisi mahdollista kehittää omaa osaamistaan tukeakseen syndroomaa sairastavaa naista raskauden sekä synnytyksen aikana. Tutkimuskysymyksenä on ”Mitä erityispiirteitä liittyy Marfanin syndroomaa

sairastavan naisen raskauteen ja synnytykseen kätilötyön näkökulmasta?”

Opinnäytetyössä käsitellään aihetta sekä kirjallisuuteen että uusimpaan tutkimustietoon perustuen. Lähteet työhön on koottu pääasiallisesti eri tietokannoista, kuten Pubmed, Elsevier ja Ebscohost. Lisäksi mukaan haettiin manuaalisella haulla aihetta käsitteleviä julkaisuja. Asiasisältöä on täydennetty kirjallisuuslähteillä.

2. Opinnäytetyön keskeiset käsitteet

2.1. Marfanin syndrooma

Marfanin syndrooma on vallitsevasti periytyvä sidekudossairaus, jolla on vaikutuksia sydämeen, verisuonistoon, luustoon, ihoon sekä silmiin. Syndrooman aiheuttaa virheellinen rakenne sidekudoksen säikeisessä valkuaisaineissa eli fibrilliinissä. (Kaitila, n.d.). Sairauden yleisyys on noin 1:5000 ja sairastuneista jopa kahdeksallakymmenellä prosentilla on jonkinlaisia sydän- ja verenkiertoelimistöön liittyviä muutoksia. (Curry ym. 2013, 610). Suomessa sairastuneita arvioidaan olevan 500-1000 henkilöä, joista puolet on naisia. Sairastuneista suurinta osaa ei ole diagnosoitu, eivätkä he siten ole itsekään sairaudesta tietoisia. (Kaitila, n.d.)

Vaikka sairaus vaikuttaa moniin kudoksiin, on sydämeen ja verenkiertoelimistöön liittyvät komplikaatiot, kuten aortan aneurysma tai dissekaatio, suurimmat riskit joita oireyhtymään liittyy (Donnelly ym. 2012, 224). Aortan laajentuessa myös aorttaläppä saattaa alkaa vuotaa. Samoin mitraaliläpän toiminta saattaa häiriintyä. Suurin osa Marfanin syndroomaa sairastavista on liikinäköisiä, ja heikosta sidekudoksesta johtuen verkkokalvo voi jopa irtautua.

Samoin linssiluksaatiota saattaa ilmetä. Luustopoikkeamista tyypillisimpiä ovat suhteettoman pitkät raajat ja yliliikkuvat nivelet. Rintakehän epämuotoisuus sekä skolioosi ovat myös tyypillisiä syndroomaa sairastaville. Sairauteen ei ole olemassa parannuskeinoa, mutta varhaisella diagnoosilla, seurannalla ja lääkityksillä ennustetta voidaan parantaa ja elinikää pidentää. (Kaitila, n.d.).

2.2. Raskaus

Raskaus alkaa, kun munasolu hedelmöittyy (Litmanen 2012, 115). Raskaus kokonaisuudessaan kestää keskimäärin 280 vuorokautta eli 40 raskausviikkoa. Lasketun ajan määrittäminen onnistuu usealla eri tavalla: esimerkiksi Naegelen säännöllä viimeisten kuukautisten alkamispäivään lisätään seitsemän vuorokautta, summasta vähennetään kolme kuukautta ja lisätään yksi vuosi, jolloin saadaan selville synnytyksen odotettu ajankohta. Muita mahdollisuuksia ovat esimerkiksi raskauskiekon käyttäminen sekä ultraäänitutkimus. Raskausaika voidaan jakaa kolmeen raskauskolmannekseen. Alkuraskaus eli ensimmäinen trimesteri kestää raskausviikolle 12 asti. Keskiraskaus (2. trimesteri) käsittää viikot 13-26 ja loppuraskaus (3. trimesteri) viikot 27-40. (Väyrynen 2012, 170-178)

Riskiraskaudesta voidaan puhua silloin, kun raskauteen liittyy normaalia suurempi riski äidin, sikiön tai vastasyntyneen ongelmiin. Riskiraskautta seurataan tiiviimmin äitiyspoliklinikalla tai osastolla, kun taas normaalia raskautta voidaan turvallisemmin seurata neuvolassakin. (Uotila 2012, 326-327) Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskaus on aina riskiraskaus. Riskiä korostavat mahdolliset verisuonimuutokset. (Ekblad, n.d.)

Raskauden aikana verenkierrossa tapahtuu muutoksia, jotka auttavat kehoa sopeutumaan raskauteen ja synnytykseen. Sydän laajenee jopa yli 10% raskau-

den loppuun mennessä. Se johtuu kasvaneesta veritilavuudesta, suurentuneesta esikuormasta sekä sydänlihaksen hypertrofiasta. Raskauden aikana veritilavuus kasvaa, sillä elimistössä tarvitaan lisää verta huolehtimaan lisääntyneestä kudossmassasta sekä sikiön hyvinvoinnista istukan kautta. Veritilavuus kasvaa yleensä 30-40%, mutta erot naisten välillä voivat olla suuria. (Litmanen 2012, 149-150.) Plasmatilavuus suurenee punasolumassaa enemmän, jolloin raskaana olevalle naiselle voi aiheutua anemiaa. Minuuttitilavuus kasvaa puolella, ja huippu saavutetaan keskiraskaudessa. Iskuutilavuus suurenee alku- ja keskiraskauden aikana, kun syketaajuus taas lisääntyy koko raskausajan. Etenkin loppuraskaudessa kohtu painaa alaonttolaskimoa, joka tuo verta sydämeen päin, ja saattaa aiheuttaa verenpaineen laskun selinmakuulla ollessa. Tätä kutsutaan supiinisyndroomaksi ja sen aiheuttaa siis veren paluun väheneminen sydämeen. (Lehto & Kaaja 2006, 1469.)

Raskauden aikana perhe valmentautuu myös henkisesti. Nainen sopeutuukin raskaana olemiseen ja valmistautuu vanhemmuuteen koko raskauden ajan. Luonnollisesti tämä sopeutumisprosessi aiheuttaa myös osittain epä tietoisuutta syntyvän lapsen terveydestä sekä raskauden ja synnytyksen sujumisesta. Koska erikoissairaanhoidon puolella pääasiallisesti seurataan fyysisiä muutoksia, voi perheestä tuntua, että hoitohenkilökuntaa kiinnostavat ainoastaan nämä asiat, eivätkä he itse ihmisinä lainkaan. Siksi onkin tärkeää kuunnella asiakkaana olevaa perhettä. (Sariola & Tikkanen 2011)

2.3. Synnytys

Synnytys on kansainvälisen määritelmän mukaan kyseessä silloin, kun raskauden kesto on vähintään 22 täyttä viikkoa, tai kun sikiö painaa vähintään 500 grammaa (Sariola & Tikkanen 2011). Synnytys voidaan jakaa kätilötyön

näkökulmasta neljään ajanvaiheeseen, jotka ovat avautumisvaihe, ponnistusvaihe, jälkeisvaihe sekä tarkkailuvaihe (Raussi-Lehto 2012, 210).

Synnytys luokitellaan säännölliseksi, kun se alkaa spontaanisti eikä siihen liity etukäteen tiedettyjä riskejä. Synnytys etenee matalan riskin synnytyksenä, kun sikiö syntyy päätilassa 37.-42. raskausviikolla ("täysiaikaisena") ja äiti sekä lapsi voivat hyvin lapsen syntymän jälkeen. (Raussi-Lehto 2012, 209) On kuitenkin huomioitava, että matalan riskin synnytyskin voi muuttua hetkessä korkean riskin synnytykseksi (Uotila 2012, 430). Marfanin syndroomaa sairastavan naisen synnytys on kuitenkin aina riskisynnytys.

Riskisynnytykset voivat olla keskenään hyvin erilaisia. Useimmissa tapauksissa riskisynnyttäjien synnytykset sujuvat kuitenkin normaalisti, ja monesti synnytystapa harkitaan jo etukäteen äitiyspoliklinikkakäynnillä. Sydänsairaana naisen synnytystä hoitaessa tulee kiinnittää huomiota hyvään kivunlievitykseen sekä huomioida synnytyksen aiheuttama rasitus verenkiertoelimistölle. (Uotila 2012, 430-435.)

Synnytyksen aikana hemodynaamiikan vaihteluihin vaikuttavat muun muassa edellä mainitun supiinisyndrooman lisäksi kipu, kivunlievitysmenetelmät, mahdollinen verenvuoto sekä kohdun supistuminen. Sydämen minuutti- ja iskutilavuus suurenevat edelleen, verenpaine voi nousta sekä hapenkulutus lisääntyy. Synnytyksen jälkeinen kohdun supistuminen aiheuttaa yleensä noin puolen litran verimäärän siirtymisen keskeiseen verenkiertoon. Tätä kuitenkin saattaa kompensoida verenhukka, jota alatiesynnytyksessä useimmiten on sektiosynnytystä vähemmän. (Lehto & Kaaja 2006, 1469)

2.4. Kätilötyö

Kätilön ammattipätevyys perustuu Euroopan Unionin asettamaan kätilöiden

ammattipätevyysdirektiiviin, ja sosiaali- ja terveydenhuoltolakiin (Pienimaa 2014, 1). Suomen Kätilöliiton mukaan kätilö on

”henkilö, joka osallistuttuaan säännöllisesti kätilökoulutukseen, mikä kyseisessä maassa asianmukaisesti on hyväksytty ja on suorittanut menestyksekkäästi edellä mainitun kätilökoulutuksen ja näin hankkinut vaaditun pätevyuden tullakseen rekisteröidyksi kätilöluetteloon ja/tai saadakseen laillisen luvan harjoittaa kätilötyötä.”

Kätilötyön erityispiirteisiin kuuluu työskentely yhteistyössä naisten kanssa, antaen tukea, ohjausta ja hoitoa raskaus-, synnytys- ja lapsivuodeaikana. Kätilö vastaa Suomessa usein itsenäisesti normaalien synnytysten hoidosta. Kätilötyöhön kuuluu myös ennaltaehkäisevä toiminta, äidin ja lapsen hoitoon liittyvien mahdollisten komplikaatioiden ennakointi sekä tarvittaessa lääketieteellisen tai muun avun hankkiminen ja toiminta hätätilanteissa. Tärkeä rooli kätilöillä on myös terveysneuvonnan ja -kasvatuksen piirissä, kattaen muun muassa naisen terveyteen sekä seksuaali- ja lisääntymisterveyteen liittyvää ohjausta ja neuvontaa. Suomessa kätilötyön erityisalaan kuuluu edellä mainittujen lisäksi myös seksuaaliterveyden asiantuntijuus, eri-ikäisten naisten terveystarpeet ja naistentautien hoitotyö. (Pienimaa 2012, 25–26.)

Kätilötyöhön kuuluvat vahvojen kliinisten perustaitojen ja tiedon lisäksi myös hyvät vuorovaikutus- ja yhteistyötaidot. Perustana onkin näyttöön perustuva toiminta sekä laadukas osaaminen seksuaali- ja lisääntymisterveyden alueella. Tarkoituksena on, että kätilö itsenäisesti pystyy vastaamaan normaalin raskauden, synnytyksen ja lapsivuodeajan hoidosta ja seurannasta. Raskauden aikana kätilön tulee osata neuvoa, ohjata ja hoitaa perhettä, seurata äidin ja sikiön vointia, ennakoida ja tunnistaa mahdollisia riskitekijöitä ja komplikaatioita sekä seurata riskiraskautta osana moniammatillista hoitoa. Synnytyksen hoidossa kätilötyön osaamiseen kuuluu ymmärrys synnytyksen fysiologisesta

kulusta sekä mahdollisista poikkeamista siinä. Matalan riskin synnytykset kätilö hoitaa itsenäisesti, ja hänen tulee osata ennakoida matalan riskin synnytyksen muuttuminen korkean riskin synnytykseksi sekä toimia näissä tilanteissa osana moniammatillista tiimiä. Osaamiseen kuuluu myös kyky suunnitella ja hoitaa turvallinen synnytys, sekä arvioida synnytystä eri toimintaympäristöissä. Synnytyksen edistymistä sekä sikiön vointia on osattava seurata ja arvioida, ja tarvittaessa käyttää erilaisia kivunlievitysmenetelmiä. Hallinnassa on oltava myös sekä matalan että korkean riskin synnytyksen aikana tarvittavat kliiniset kätilötyön taidot. Mahdolliset riskitekijät on tunnistettava, samoin kuin muutokset sekä sikiön että synnyttäjän voinnissa. (Pienimaa 2014, 4-5)

3. Tarkoitus, tavoite ja tutkimuskysymykset

Opinnäytetyöni **tarkoituksena** on koota kuvailevan kirjallisuuskatsauksen avulla tietoa Marfanin syndrooman aiheuttamista erityispiirteistä raskauden ja synnytyksen kannalta. **Tavoitteena** on lisätä hoitohenkilökunnan tietoutta syndroomasta, jotta heidän olisi mahdollista kehittää omaa osaamistaan tukeakseen syndroomaa sairastavaa naista raskauden sekä synnytyksen aikana. Tutkimuskysymyksenä on ”**Mitä erityispiirteitä liittyy Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskauteen ja synnytykseen kätilötyön näkökulmasta?**”

4. Kirjallisuuskatsaus tutkimusmenetelmänä

4.1. Tutkimusmenetelmä

Keskity kuvailevaan katsaukseen Tutkimusprosessin aikana kirjallisuuskatsauksella voi olla useita tarkoituksia. Sen avulla voidaan muun muassa tunnistaa tutkimusongelma, tutkimuskysymykset tai hypoteesit. Myös käsitteiden tunnistaminen ja määrittäminen voi joskus olla tarkoituksenmukaista

tehdä kirjallisuuskatsauksen avulla. Sen avulla voidaan löytää aiemmat tutkimukset sekä tutkimustulosten mahdolliset ristiriitaisuudet ja mahdollisia uusia interventioita. Kirjallisuuskatsauksen avulla voidaan myös etsiä tutkimukselle olennainen teoreettinen tai käsitteellinen tausta, kehittää aineistonkeruuvälineitä, löytää teoreettisia lähtökohtia tutkimukselle sekä tutustua esitettyihin jatkotutkimusaiheisiin. (Kankkunen, Vehviläinen-Julkunen 2009, 70.)

Tyypillisimmät tavat tehdä kirjallisuuskatsausta ovat kuvaileva kirjallisuuskatsaus, systemaattinen kirjallisuuskatsaus sekä meta-analyysi. Ensisijainen tavoite kirjallisuuskatsauksella on yleensä arvioida sekä kehittää jo olemassa olevaa tietoa. Toisinaan kuitenkin sen tarkoituksena voi olla myös mahdollisesti kehittää uutta. Sen avulla voidaan myös rakentaa eri asiakokonaisuuksista kattava kokonaiskuva ja tunnistaa aiempiin tutkimuksiin liittyviä ongelmia. (Salminen 2011, 6.)

Kuvaileva kirjallisuuskatsaus on yksi käytetyimpiä katsaustyypppejä. Sille ei ole tiukkoja sääntöjä, joten sitä voisikin kutsua yleiskatsaukseksi aiheeseen, ja tutkittavana oleva ilmiö pystytään kuvaamaan laajasti. Kuvaileva kirjallisuuskatsaus voidaan jakaa kahteen eri alaluokkaan, narratiiviseen ja integroivaan. Narratiivinen katsaus on menetelmänä kevyin muoto kirjallisuuskatsauksesta, ja sen kautta pystytään esimerkiksi kuvaamaan aiheen historiaa ja kehityskulkua. Tarkoituksena onkin tiivistää aiempien tutkimusten tuloksia. Aineiston valinta ei kuitenkaan ole kaikkein systemaattisinta, eikä narratiivinen lähestymistapa välttämättä tarjoakaan analyttisintä tulosta. Sen sijaan se auttaa kyläkin ajantasaistamaan tutkimustietoa ja sen avulla voidaan tuottaa esimerkiksi opiskelijoille ajankohtaista tietoa. (Salminen 2011, 6-8)

Integroiva kirjallisuuskatsaus on hyödyllinen, kun pyrkimyksenä on kuvata tutkittavaa ilmiötä mahdollisimman monipuolisesti, ja se onkin oiva tapa

tuottaa uutta tietoa aiemmin tutkitusta aiheesta. Sen etuna onkin monipuolisuus, sillä verratessa esimerkiksi systemaattiseen katsaukseen aineiston rajaus ei ole yhtä valikoiva. Siten tutkimuskohteesta on kerättävissä suurempi otos. Käytännössä integroiva katsaus onkin systemaattisen ja narratiivisen väli-
maastosta – narratiivisesta sen erottaa vaatimus kriittisestä tarkastelusta tutkimusmateriaalin suhteen. (Salminen 2011, 9)

Opinnäytetyöhön valittiin kuvailevan kirjallisuuskatsauksen alamuoto integroiva kirjallisuuskatsaus, narratiivisen keskittyessä pikemminkin tutkimusaiheen historiaan ja kehitykseen. (Salminen 2011, 7.) Toisin kuin narratiivisessa, on integroivassa katsauksessa mahdollista käyttää lähdemateriaaleja laajalaisemmin ja jopa tuottaa uutta tietoa. Tässä opinnäytetyössä on tarkoitus tarkastella ja kartoittaa tutkimuskysymyksiin etsittäviä vastauksia mahdollisimman laajasti sekä kriittisesti.

4.2. Aineiston hakuprosessi ja valinta

Opinnäytetyössä käytetyiksi tietokannoiksi valikoituivat Ebscohost, Elsevier, Pubmed, Duodecim-lehti sekä Terveysportti. Näistä Ebscohost, Elsevier sekä Pubmed ovat erittäin laajat sisällöt omaavia, kansainvälisiä ja luotettavaksi todettuja hakukoneita. Suomalaisista tietokannoista hyödynsin Duodecim-lehteä sekä Terveysporttia.

Aineistonhaun suoritin kesällä 2015. Hakusanoina käytin suomeksi termiä "marfan" tai "marfan ja raskaus", englanninkielisessä haussa hain erikseen sekä "marfan syndrome and pregnancy" sekä "marfan syndrome and delivery". Aineiston valintaan loin sisäänottokriteerit (taulukko 1), joiden perusteella rajasin hakutuloksia. Niiden mukaan aineiston tuli vastata tutkimuskysymykseen, olla suomen- tai englanninkielinen, saatavilla maksuttomana ko-

kotekstinä, olla alkuperäistutkimus tai tieteellinen artikkeli, korkeintaan kymmenen vuotta vanha eikä julkaisu saanut olla tapaustutkimus.

Taulukko 1. Aineiston sisäänottokriteerit

- Aineiston tulee vastata tutkimuskysymykseen
- Julkaisuvuosi on 2005-2015
- Julkaisukieli suomi tai englanti
- Aineiston on oltava saatavilla kokotekstinä ja maksuttomana
- Aineiston tulee olla alkuperäistutkimus tai tieteellinen artikkeli
- Julkaisu ei ole tapaustutkimus

Sisäänottokriteerien perusteella aineistosta jäi jäljelle 551 julkaisua. Otsikon ja tiivistelmän mukaan rajattuna julkaisuja jäi jäljelle 21 kappaletta. Varsinaisia julkaisuja sisällön mukaan otin opinnäytetyöhöni 7 kappaletta. Manuaalisella haulla mukaan otettiin vielä neljä julkaisua, joista kaksi oli Suomen Marfan-yhdistys ry:n asiantuntijalääkäreiden kirjoittamia artikkeleita, yksi sairaanhoitajille suunnattu artikkeli sekä yksi tutkimus, joka kuvasi harvinaista sairautta sairastavien kokemuksia hoitosuhteessa. Yhteensä julkaisuja mukaan valikoitui siis 11 kappaletta. Kuviossa 1 on esitettyä aineiston hakuprosessi.

Kuvio 1. Aineiston hakuprosessi

Hakukone	Hakutermit	Haun rajaus sisäänottokriteerien mukaan	Rajaus otsikon mukaan	Rajaus abstraktin mukaan	Rajaus sisällön mukaan
Ebscohost	Marfan syndrome AND pregnancy	6 kpl	1kpl	0kpl	-
Duodecimlehti	marfan	5 kpl	1kpl	-	1kpl
Elsevier	Marfan syndrome AND pregnancy, marfan syndrome AND delivery	321 kpl	13kpl	8kpl	1kpl
Pubmed	Marfan syndrome AND pregnancy, marfan syndrome AND delivery	212 kpl	18kpl	12kpl	4kpl
Terveysportti	marfan AND raskaus	7 kpl	2kpl	1kpl	1kpl
Manuaalinen haku					4kpl
Yhteensä		551kpl	35kpl	21kpl	11kpl

4.3. Aineiston analysointi

Aineiston analysointimenetelmäksi valikoitui induktiivinen eli aineistolähtöinen analyysi. Siinä aineisto pelkistetään, ryhmitellään ja luodaan teoreettiset käsitteet, joiden perusteella tehdään tulkinta ja päättely (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 135). Tutkittavaa ilmiötä kuvaavia tekstin osia pyritään tunnistamaan esimerkiksi alkuperäisilmauksista alleviivaamalla. Nämä ilmaukset ovat pelkistämisen pohjana. Ryhmittelyssä etsitään pelkistettyjen ilmausten erilaisuuksia ja yhtäläisyyksiä, ja sisällöllisesti samankaltaiset ilmaukset voidaan yhdistää samaan luokkaan. Lopulta luodaan teoreettiset käsitteet, eli aineisto abstrahoidaan. (Kylmä & Juvakka 2007, 116-119).

Opinnäytetyöhön valittiin lopulta yksitoista julkaisua, joihin tutustuttiin aluksi huolellisesti tutkimuskysymystä silmällä pitäen. Aineistosta etsittiin alleviivaten alkuperäisilmauksia liittyen Marfanin syndrooman raskaudelle ja synnytykselle aiheuttamiin riskeihin, Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskauden hoitoon sekä Marfanin syndroomaa sairastavan naisen synnytyksen hoitoon. Sen jälkeen ilmaukset pelkistettiin, ryhmiteltiin ja luotiin teoreettiset käsitteet. Analyysiprosessi on nähtävillä liitteessä 1.

Taulukko 2. Opinnäytetyössä käytetyt julkaisut

Nro	Tekijät / Tutkimuksen otsikko / Julkaisu-vuosi	Tavoite	Keskeisimmät tulokset
1	Ekblad, U. Raskau- den suunnittelu, syn- nytystapa ja lapsivuo- deaika. Suomen Mar- fan-yhdistys. N.d.	Kuvata sairastuneen raskauden suunnitte- lua, raskausaikaa sekä synnytystä.	Sairastuneet voivat yleensä hankkia biolo- gisen lapsen. Verisuoni- muutokset kasvattavat raskausajan riskiä. Ala- tiesynnytys on mahdol- linen.
2	Kaaja, R. Marfanin syndroomaa sairasta- van naisen raskaus. Suomen Marfan-yh- distys. N.d.	Kuvata Marfanin syn- drooman vaikutukset raskauden ja synnytyk- sen kulkuun.	Raskaus on aina riski- raskaus, moniammatil- linen seuranta on tär- keää. Synnytys tapah- tuu useimmiten sekti- olla.
3	Lehto, P & Kaaja, R. Raskaus ja sydän. 2006.	Kuvata sydänsaira- naisen raskauden ja synnytyksen kulku ja raskaudenaikaisen ve- renkierron fysiologiaa.	Raskauden suunnittelu on tärkeää, sydänsai- rauksien aiheuttamien oireiden kuvaus ras- kausaikana, synnytys- tapa päätetään yksilölli- sesti
4	Lehto, P. Raskausajan sydänongelmat. 2010.	Kuvata erilaisia sydän- sairauksia ja verenkierron	Raskausajan riskit ovat suuria, synnytystapa pätetään yksilöllisesti

		ron fysiologiaa raskauden aikana sekä sydänpotilaan synnytyksen hoito.	
5	Allyn ym. Marfan's syndrome during pregnancy: Anesthetic management of delivery in 16 consecutive patients	Kuvata retrospektiivisesti Marfanin syndroomaa sairastavien synnytyksen aikaisesta kivunlievityksestä.	Raskauden suunnittelu ja Marfanin syndrooman hoito yhdistettynä moniammatilliseen synnytyksen suunnitteluun tärkeää
	Budysh, K. ym. How do patients with rare diseases experience medical encounter? Exploring role behavior and its impact on patient-physician interaction. 2012.	Kuvata harvinaista sairautta sairastavan kokemuksia kohtaamisista ja rooleista hoitohenkilökunnan kanssa.	Potilas on usein itsen oman sairautensa asiantuntija, yksilölliset erot kommunikaatiossa hoitavan tahon kanssa ovat suuria. Hoitohenkilökunnan tiedon puute on ongelma.
6	Curry ym. Marfan syndrome and pregnancy: maternal and neonatal outcomes. 2014.	Kuvata retrospektiivisesti Marfanin syndroomaa sairastavien naisten raskauksia ja synnytyksiä.	Sairastuneilla on todennäköisemmin komplikaatioita, synnytykset tapahtuvat mediaanisti aiemmin, lapset syntyvät pienipainoisempina
7	Donnelly, R. ym. The immediate and long-term impact of	Arvioida raskauden vaikutusta aortan tyven laajenemiseen lyhyellä	Riski aorttakomplikaatioihin pieni, jos aortan tyvi on <4,5cm, raskaus

	pregnancy on aortic growth rate and mortality in Women with Marfan syndrome. 2012.	ja pitkällä aikavälillä Marfanin syndroomaa sairastavilla.	kuitenkin lisää riskiä pitkällä aikavälillä.
	Gonzales, E. Marfan syndrome. 2009.	Kuvata Marfanin syndroomaa yleisesti.	Seuranta tärkeää, hoitajan oltava tietoinen syndrooman piirteistä, moniammatillisen yhteistyön merkitys suuri.
8	Grigoriu, A. ym. Marfan syndrome and pregnancy: clinical implications and management. 2010.	Kuvata raskauden vaihtumuksia Marfanin syndroomaan, raskauden suunnittelua, hoitoa ja synnytystä.	Aortan tyven normaali- mitoilla riskit ovat matalat, riskit kerrottava ja raskautta suunniteltaessa, moniammatillisen yhteistyön merkitys suuri, seuranta tärkeää.
9	Hassan, N. ym. Pregnancy outcomes in Marfan syndrome: a retrospective cohort study. 2015.	Arvioida kardiovaskulaarisia sekä raskauden lopputuloksia.	Synnytykset ovat useammin ennenaikaisia, vastasyntyneet pienipainoisempia, synnytystapana useammin sektio, riskit komplikaatioihin suuremmat.

Kylmän & Juvakan (2007, 117) mukaan pelkistämistä kutsutaan joskus myös

tiivistämiseksi, jolloin tarkoituksena on tiivistää merkityksellisiä ilmauksia siten, että niiden olennainen sisältö säilyy. Esimerkiksi alkuperäisilmaisu "The multidisciplinary care of the gravida affected by Marfan syndrome should be initiated early in gestation to allow for timely referrals to genetics, cardiology, anesthesiology, paediatric and maternal fetal medicine specialists" (Grigoriu ym. 2010, 231) pelkistyi ja suomentui muotoon "raskauden moniammatillinen hoito" ja ryhmiteltiin luokkaan raskauden seuranta ja hoito.

Pelkistämisen jälkeen syntyneitä ilmauksia vertaillaan, ja sisällöllisesti samankaltaiset ilmaukset yhdistetään samaan luokkaan. Tätä kutsutaan ryhmitteilyksi eli klusteroinniksi. Pelkistetyistä ilmauksista syntyneet alaluokat voidaan edelleen ryhmitellä ja muodostaa niille yläluokkia, jotka kattavat alaluokkien sisällöt. (Kylmä & Juvakka 2007, 118) Edellä mainittu esimerkki "raskauden moniammatillinen hoito" luokiteltiin yhdessä usean muun alaluokan kanssa yläluokkaan "raskauden seuranta ja hoito". Kolmannessa analyysivaiheessa aineisto abstrahoidaan, eli luodaan teoreettiset käsitteet, jotka pohjautuvat aiempiin luokkiin. Tähän opinnäytetyöhön muodostui aineiston perusteella kolme pääluokkaa: riskit, raskaus sekä synnytys. (Liite 1)

5. Tulokset

5.1. Raskauden aikaiset riskit

Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskaus on aina riskiraskaus. (Ekblad, n.d.) Yleisimmät artikkelissa esiin tuodut riskit liittyivät sydän- ja verenkiertoelimistöön. Hassanin ym. (2015, 123) mukaan vähentynyt kudoselastisuus voi heikentää verenkiertoelimistön kykyä kestää normaaleja raskauden aiheuttamia muutoksia. Normaaliin raskauteen liittyikin lievä aortan laajen-

tuma sekä lisääntynyt joustavuus (Curry ym. 2014, 610). Marfanin syndroomaa sairastavilla raskauden aiheuttamat normaalit hemodynaamiset muutokset lisäävätkin sairaan aortan stressiä, siten kohottaen komplikaatoriskiä (Grigoriu ym. 2010, 229). Eniten dissekaatoriskiä kohotti aortan tyven laajentuma jo ennen raskautta tai alkuraskaudessa. (Ekblad, n.d.; Allyn ym. 2013, 392; Donnelly ym. 2012, 224; Grigoriu ym. 2010, 230). Joidenkin mukaan tämä oli jopa vasta-aihe raskaudelle (Lehto & Kaaja 2006, 1471; Lehto 2010, 1562). Jopa puolet naisten aortan dissekaatioista tapahtuukin juuri raskausaikana (Kaaja, n.d.). Normaalimittaista aortan tyveä ei syndroomaa sairastavilla katsottu raskauden vasta-aiheeksi (Lehto 2010, 1563).

Suurin riski dissekaatiolle oli viimeisellä raskauskolmanneksella (Ekblad, n.d.). Riskiä lisäsivät aortan lähtömitan lisäksi ylipaino, suvussa tapahtuneet dissekaatiot, useat raskaudet sekä synnyttäjän ikä. Myös lääkityksen puute sekä puutteet raskauden ajan seurannassa lisäsivät riskiä dissekaatiolle. (Donnelly ym. 2012, 224.) Aiempi dissekaatio oli suuri riski myös raskauden ajan dissekaatiolle. Korjausleikkaus tai siirrännäinen vähentää riskiä, muttei poista sitä kokonaan. Suurempi aortan lähtömitta usein myös ennakoi nopeampaa raskaudenaikaista laajentumista. (Grigoriu ym. 2010, 230-231, 236)

Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskausaikaan on liitetty myös erilaisia obstetrisia komplikaatioita. Ennenaikaisen synnytyksen uhka, ennenaikainen lapsivedenmeno, kohdunsuun pettäminen, lapsen syntymä huonokuntoisena sekä synnytyksen jälkeiset vuodot ovat Curryn ym. (2014, 611) mukaan mahdollisia. Beetasalpaajälääkityksen käyttöön taas on liitetty sikiön kasvuhidastuma sekä gestaatioikään nähden pienipainoisena syntyminen (Donnelly ym. 2012, 226). Hassan ym. (2015, 124-127) taas toteavat Marfanin syndroomaa sairastavien naisten olevan obstetrisesti samankaltaisia kuin verrokkien, joskin ennenaikainen synnytys sekä sikiön kasvuhidastumat olivat

yleisempiä kuin verrokeilla. Sen sijaan yhteyttä ennenaikaiseen lapsivedenmenoon he eivät löytäneet. Ennenaikaisen synnytyksen syyksi epäiltiin sidekudoksen poikkeavuutta, joka aiheuttaa kohdunsuun pettämisen ja sitä kautta ennenaikaisen synnytyksen.

Hassan ym. (2015, 124-128) löysivät myös uusia yhteyksiä Marfanin syndroomaa sairastavien raskausajan riskeihin. Raskausajan diabeteksen riski oli matalampi kuin verrokeilla, joka tosin saattoi johtua tutkittujen synnyttäjien nuoresta iästä ja etnisyydestä. Myös disseminoiva intravaskulaarinen koagulaatio (DIC-tauti), syvä laskimotukos, ilmarinta, verensiirrot sekä pidempi hoitoaika olivat todennäköisempiä sairastuneilla. Laskimotukosriski oli viisinkertainen kontrolliryhmään verrattuna, ja tutkijaryhmä suositteli profylaktista anti-koagulaatiolääkitystä raskausajalle ja synnytyksen jälkeen. DIC-tautiin selitystä ei löytynyt postpartumvuodoista, ja tutkimusryhmä arvelikin syyksi todennäköisimmin aortan dissekaatiosta johtunutta vuotoa.

5.2. Raskauden hoito

Suurin osa artikkeleista korostaa raskauden suunnittelun tärkeyttä (Ekblad, n.d.; Lehto & Kaaja 2006, 1470; Lehto 2010, 1561-1562; Curry 2014, 616; Donnelly ym. 2012, 228; Grigoriu ym. 2010, 229-230). Toiveena olisikin, että Marfanin syndroomaa sairastavat hakeutuisivat jo raskautta suunniteltaessa äitiyspoliklinikalle neuvontaa ja tutkimuksia varten. Raskauden turvallisuus äidille selvitetään, ja suunnitellaan seurantatutkimusten aikaväli. (Ekblad, n.d.) Seurantatutkimusten aikaväli vaihtelee yksilöllisesti, mutta kaikukuvantaminen kuuluu sydänsairaana äidin perustutkimuksiin (Lehto 2010, 1562). Suomalaisissa asiantuntija-artikkeleissa (Ekblad, n.d., Kaaja, n.d.) suositellaan seuranta-väliksi yhtä kuukautta. Grigoriun ym. (2010, 232, 238) mukaan seurantoja tulee aina verrata aiempiin mittaustuloksiin ja jatkaa puoli vuotta synnytyksen

jälkeenkin vielä 6-8 viikon välein. Ekbladin (n.d.) mukaan synnytyksen jälkeisenä aikana pitäisi sydämen ultraäänitutkimuksia jatkaa vielä kahden kuukauden ajan.

Raskauden seurannassa korostui myös moniammatillisen seurannan tärkeys. Kaajan (n.d.) mukaan raskauden seurannassa tulee olla mukana ainakin endokrinologi, kardiologi sekä obstetriikko. Grigoriun ym. (2010, 229) mukaan joukkoon tulisi lisäksi ottaa anestesioologi, geneetikko sekä pediatri. Käytännössä sairaalan poliklinikoilla on töissä myös sairaanhoitajia sekä kättilöitä, sekä Suomessa suurin osa odottavista äideistä osallistuu neuvolaseurantoihin, joten terveydenhoitajatkin voitaneen tähän moniammatilliseen tiimiin laskea. Seurannassa äidin hyvinvointi on ensisijaista, mutta esimerkiksi raskauden edetessä pidemmälle on tärkeää seurata myös sikiön kasvua (Kaaja, n.d.; Lehto & Kaaja 2006, 1470). Raskauden ajan mahdolliset komplikaatiot tulee hoitaa normaalia tehokkaammin (Ekblad, n.d.). Käytännössä tämä tarkoittaa tiivistä yhteistyötä äitiyspoliklinikan kanssa. Donnellyn ym. (2012, 228) mukaan raskausaikaan normaalina ilmiönäkin kuuluva aortan laajeneminen korostui erityisesti pre-eklampsiaan sairastuneilla naisilla. Siksi onkin erityisen tärkeää kertoa jo neuvolaseurannan aikana syndroomaa sairastaville naisille pre-eklampsian oireet ja reagoida niihin asiaankuuluvalla tavalla. Riski pre-eklampsialle on Hassanin ym. (2015, 126) tutkimuksen mukaan samaa luokkaa kuin terveillä verrokeillakin, vaikka heillä esiintyykin enemmän kohonneita verenpaineita jo ennen raskauden alkamista. Lehdon (2010, 1566) katsausartikkelissa pohditaan, että kun synnyttäjien keski-ikä kohoaa, saatetaan raskauksiin liittyviä verenkierron muutoksia sietää huonommin, ja tällöin epäily sydänsairaudesta saattaa syntyä herkemmin. Hän korostaa myös, että sydänongelmien ilmaantuessa on ensisijaisen tärkeää saada asiaan perehtyneen kardiologin arvio tilanteesta.

Potilaan kohtaamiseen tulee kiinnittää erityistä huomiota. Budychin (2012, 155) mukaan harvinaista sairautta sairastavien on usein hankittava itse valtavasti tietoa, ja tultava oman sairautensa asiantuntijoiksi. Sairauden harvinaisuuden takia hoitohenkilökunnalla harvoin on tietoa sairauden erityispiirteistä ja sen hoidosta. Toisinaan jopa hoitajan ja potilaan roolit saattavat kääntyä pääläelleen, ja hoidettava kertooikin hoitoyksikölle sairaudestaan. Tämä vaatii hoitohenkilökunnalta kykyä sietää roolien ristiriitaa ja hyväksyä oman tietämyksensä rajat. Myös hoitajan ja potilaan persoonallisuudet luonnollisesti vaikuttavat kommunikaatioon. (Budych 2012, 156- 161)

5.3. Synnytyksen hoito

Marfanin syndroomaa sairastavana äidin synnytyksen hoidosta on monia mielipiteitä, ja synnytyskäytänteissä oli eroja myös lähdemateriaalin kansainvälisyydestä johtuen. Kuitenkin yhteinen konsensus oli, että synnytyksen pitäisi tapahtua mahdollisimman vähän sydäntä kuormittavasti, oli synnytystapa sitten alatiesynnytys tai sektio. Erityisesti sektioikänteissä oli eroja eri maiden välillä.

Alatiesynnytyksen hoito

Synnytyssupistusten aikana kohdusta puristuu äidin verenkiertoon kerralla noin 250-500 millilitraa verta. Tämä lisää laskimopaluuta sekä lisää sydämen työmäärää tilapäisesti. Supistuksen aiheuttaman kivun vuoksi verenpaine usein hetkellisesti kohoaa. Jälkeisvaiheen jälkeen kohtu supistuu, jolloin äidin verenkiertoon päätyy autotransfuusion kautta noin litra verta, jota tosin kompensoi mahdollinen synnytyksen aikainen verenvuoto, joka alatiesynnytyksessä on normaalisti puolisen litraa. (Kaaja, n.d.) Lisäksi synnytyksen aikaiseen hemodynamiikan vaihteluun vaikuttavat muun muassa supiinioireyhtymä, fyysinen rasitus, kipu, sekä mahdolliset analgeetit tai anestesia. Isku- ja

minuuttitilavuus suurenevat sekä hapenkulutus kasvaa. Synnytyksen jälkeinen autotransfuusio voikin yhdessä supiinisyndrooman väistymisen kautta aiheuttaa ylikuormitustilan sairaalle sydämelle. (Lehto & Kaaja 2006, 1469)

Marfanin syndroomaa sairastavan alatiesynnytyksen hoidossa yhteinen näkemys oli synnytyksen tapahtuminen mahdollisimman vähän sydäntä rasittavasti. Ekbladin (n.d.) mukaan alatiesynnytykselle ei ole kardiologista estettä, mikäli aortan tyven leveys on alle 40mm. Alatiesynnytyksessä verenkierron muutokset ovat vähemmän rasittavia, minkä takia se Ekbladin artikkelissa mainitaankin turvallisemmaksi tavaksi synnyttää. Kaaja (n.d.) taas ehdottaa alatiesynnytystä lähinnä uudelleensynnyttäjille, joilla ei ole todettua aortan laajentumaa. Allyn ym. (2013, 393) toteavat synnytystavasta päätettävän tyypillisimmin viimeisen raskauskolmanneksen aikana yksilöllisesti tilanteen mukaan, ja spontaania alatiesynnytystä suositeltiin, mikäli aortan tyvi oli alle 40mm tai korkeintaan 45mm. Curryn ym. (2014, 614) tutkimuksessa synnytyksistä alateitse tapahtui 59%. Kontrolliryhmään verrattuna alatiesynnytykset olivat todennäköisemmin avustettuja eli joko imuedolla tai pihtiaavusteisesti suoritettuja.

Synnytyksen toinen ajanvaihe sen sijaan oli avusteisissakin synnytyksissä pidempi verrokkeihin nähden, mutta artikkelissa ei mainita, mistä toisen ajanvaiheen alkaminen tutkimuksessa oli laskettu. Grigoriun (2010, 237) mukaan Marfanin syndroomaa sairastavilla äideillä tarjoutuvan osan pitäisi kuitenkin antaa passiivisesti laskeutua synnytyskanavassa, jonka jälkeen itse ponnistusvaihe hoidettaisiin joko imuedon tai pihtien avulla, vaikka se johtaakin 2. ajanvaiheen pitenemiseen. Ekbladin (n.d.) mukaan alatiesynnytys on mahdollista hoitaa ilman äidin aktiivista ponnistamista. Lehdon (2010, 1566) mukaan sydänsairaana äidin synnytys tulee hoitaa kylkiasennossa supiinioireyhtymän välttämiseksi, ja ponnistusvaihetta tulee avustaa.

Kivunlievitys alatiesynnytyksessä

Marfanin syndroomaa sairastavan naisen synnytyksessä on erityisen hyvin huomioitava kivunlievitys. Kipu ja pelko aiheuttavat lisärasitusta sydämelle suurentamalla syketaajuutta ja kohottamalla verenpainetta (Lehto 2010, 1566). Osassa artikkeleita suosituksena oli epiduraalipuudutus (Ekblad, n.d.; Allyn ym. 203, 393; Grigoriu ym. 2010, 236). Puudutusta perusteltiin useimmissa tapauksissa kivun vähentämisellä, jolloin stressihormonien erityis vähenee ja sydämeen kohdistunut rasitus pienenee (Ekblad, n.d.; Grigoriu ym. 2010, 237). Luustomuutokset sekä duuran ektasia eli kovakalvon laajentuma saattavat kuitenkin aiheuttaa hankaluuksia selkäpuudutteen laitossa tai sen tehossa. Yhtenäisiä suosituksia kivunlievityksestä ei siis voida antaa, vaan tilanteet on arvioitava tapauskohtaisesti. (Allyn ym. 2013, 392)

Sektiosynnytyksen hoito

Sektiosynnytyksen hoito sujuu pääpiirteittäin samoin kuin terveelläkin naisella. Ekbladin (n.d.) suositus sektiolle on obstetriset indikaatiot, silmien yli 10 diopterin myopia sekä aortan tyven leveys enemmän kuin 40mm, kun taas esimerkiksi Kaaja (n.d.) suosittelee sektiota muille, paitsi uudelleensynnyttäjille, joilla ei ole todettu aortan tyven laajenemista. Lehto ja Kaaja (2006, 1472) toteavat sektion kardiologisiksi aiheiksi Marfanin syndrooman, aortan aneurysman tai aiemmin sairastetun dissekoituman. Lisäksi varfariinihoito keskiraskaudessa on sikiön verenvuotoriskin vuoksi sektion aihe, mikäli enenaikainen synnytys on todella käynnissä ennen kuin varfariini ehditään vaihtaa hepariiniksi. (Lehto & Kaaja 2006, 1472). Poikkeuksena suomalaisista käytänteistä Marfanin syndroomaa sairastavan naisen sektio suoritetaan yleensä epiduraali- eikä spinaalipuudutuksen turvin, sillä se on verenkierröllisesti turvallisempi Marfanin syndroomaa sairastaville. (Ekblad, n.d.) Myöskin

suomalaisista käytännöistä poiketen esimerkiksi Allynin ym. (2013, 395) tutkimuksessa suurin osa sektioista hoidettiin yleisanestesiassa, ja sektiot oli ennalta suunniteltu raskausviikolle 36. Grigoriun ym. (2010, 236-237) mukaan yleisanestesia nopean tekniikan intubaatiolla (rapid sequence intubation) on erityisen haitallinen sairaalle aortalle. Samoin spontaanin ilmarinnan synty on ventilaation takia mahdollinen. Sektion aikana suositellaan jatkuvaa valtimopaineen mittausta, jotta voitaisiin nopeammin tunnistaa ja hoitaa mahdolliset verenkiertoelimistön häiriöt. Kivunlievitystapaan vaikuttavat äidin terveydelliset tekijät, kuten aiemmin mainitut mahdollinen skolioosi ja duuran ektasia, sekä hengitysteiden poikkeavuudet. Mahdollisuuksien mukaan kuitenkin suositellaan selkäpuudutusta. (Grigoriu ym. 2010, 237-238.)

6. Pohdinta

6.1. Tulosten tarkastelu

Tuloksia tarkasteltaessa selkeästi eniten eroja aiheutti artikkelien kansainvälisyys. Synnytyskäytännöt ovat ympäri maailmaa ja jopa Suomen eri sairaaloissa hyvin erilaisia, joten oli odotettavissakin, että yhtenäistä konsensusta Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskausajan ja synnytyksen hoitoon liittyen tuskin tulisi löytymään. Tästä syystä johtuen myös vertailu kätilötyön suomalaisiin käytäntöihin oli osittain hankalaa. Tiedonhakuprosessin aikana yhtään artikkelia Marfanin syndrooman hoidosta kätilötyön näkökulmasta ei löytynyt, joten peilaaminen kätilötyön käytäntöihin täytyi tehdä eri lähteitä yhdistelemällä. Kätilötyöstä ja erityisesti perheiden tukemisesta raskaus- ja synnytysaikana on paljon hiljaista tietoa, jota kertyy kokemuksen myötä, ja myös kätilön oma persoona vaikuttaa varmasti vuorovaikutussuhteen syntyyn ja henkilökemioiden kohtaamiseen. Myös Marfanin syndrooman harvi-

naisuus vaikuttaa roolijakoon vuorovaikutussuhteessa, sillä usein hoitohenkilökunnalla ei välttämättä ole kokemusta sairaudesta, jolloin synnyttäjää itse joutuu toimimaan ikään kuin asiantuntijan asemassa. Tämä taas vaatii hoitohenkilökunnalta kykyä asettautua tietoa saavan henkilön rooliin, sekä kykyä myöntää avoimesti perehtymättömyytensä aiheeseen.

Aineistossa keskeiseksi päätelmäksi nousi erityisesti moniammatillisen yhteistyön ja seurannan tärkeys. Kuitenkin moniammatillisuus oli lähdemateriaaleissa käsitetty lähinnä eri lääketieteen alojen välisenä yhteistyönä – todellisuudessa hoitoprosessiin osallistuu usein myös kättilöitä, sairaanhoitajia, terveydenhoitajia, ja tarvittaessa esimerkiksi sosiaalityöntekijä ja fysioterapeutitkin. Yhtenäistä oli myös aortan mittojen merkitys raskauden ja synnytyksen turvallisuuden kannalta; aortan tyven ollessa alle 40mm raskaus useimmiten katsottiin suhteellisen turvalliseksi, ja yli 45-millimetrinen aortta oli vasta-aihe raskaudelle ilman korjausleikkausta. 40-45 millimetrin välillä oli niin kutsuttu harmaa alue, joka lähteestä riippuen oli joko vasta-aihe tai aiheutti kohtalaisen riskin. Raskauden suunnittelun ja ajoituksen tärkeyttä korostettiin miltei joka lähteessä.

6.2. Tulosten tarkastelu suhteessa kättilötyön menetelmiin

6.2.1. Raskauden seuranta

Neuvolaseurannassa edetään suositusten mukaisesti. Erityisseurannassa olevan äidin kohdalla tulee huomioida normaaliuden korostaminen. Vaikka terveydenhuollon puolella puhutaan riskiraskaudesta ja -synnytyksestä, se ei kuitenkaan ole lasta odottavan perheen termi, ja harva kokeekin erityisesti juuri ”riskiäidiksi” (Paananen 2012, 531). Äitiysneuvolaoppaan (2013, 16-17) mukaan neuvolan tehtävänä onkin olla tukena raskausaikana, ja antaa tie-

toa raskauden aiheuttamista muutoksista, synnytyksestä sekä lapsivuodeajasta. Erityisen tärkeää on löytää perheille voimavaroja ja vahvuuksia, sekä tarjota terveysneuvontaa tukemaan perheen voimavaroja, vanhemmuutta sekä parisuhdetta.

Perheen tarpeista lähtevällä neuvonnalla pyritään lisäämään tietoa, annetaan tukea, rohkaistaan sekä kannustetaan huolehtimaan omasta lisääntymisterveydestä sekä parisuhteesta, ja autetaan tekemään tietoisia valintoja asiakkaan arvomaailmaan sopien. Tarkoituksenmukaista on myös seksuaali- ja lisääntymisterveyden edistäminen neuvonnan kautta siten, että raskaus sujuu mahdollisimman hyvin ja päättyy turvalliseen ja hyvään synnytykseen sekä mahdollisimman terveenä syntyvään lapseen. (THL 2014, 88)

Marfanin syndroomaa sairastavilla henkilöillä on usein liikuntarajoitteita sairauden vuoksi (Gonzales 2009, 666). Tämä tulee huomioida neuvolassa, ja kannustaa äitiä syndroomaa sairastavalle sopivaan liikuntaan. Usein raskaana olevalle muutenkin sopivat fyysiset aktiviteetit soveltuvat melko hyvin myös Marfanin syndroomaa sairastavalle naiselle. Hyviä liikuntamuotoja ovatkin esimerkiksi kävely, ja muu rauhallinen liikunta, jossa verenpaine ei nouse äkkiä liian korkeaksi, kun taas esimerkiksi raskasta liikuntaa tai staattista raskasta, kuten vapailla painoilla harjoittelemista, tulee välttää (Maron ym. 2004, 2811-2813).

Normaaleissa neuvolaseurannoissa tulee kiinnittää huomiota verenpaineeseen ja mahdollisiin pre-eklampsian oireisiin, sillä pre-eklampsia, kuten edellä mainitaan, on haitallista aortan laajenemisen kannalta. Mikäli kotimitauksia tehdään, tulee äitejä opastaa mittaamaan verenpaine oikein. Pre-eklampsian oireiden ilmetessä on tehtävä lähete äitiyspoliklinikalle, tarvittaessa päivystyksenä. (Äitiysneuvolaopas 2013, 114, 151.).

Toinen neuvolassa seurattava seikka on sikiön kasvu. Vaikka Marfanin syndroomaa sairastavalla äidillä onkin todennäköisesti paljon käyntejä äitiyspoliklinikalla, tulee myös neuvolassa normaalin käytännön mukaan seurata symfyysi-fundusmitan kasvua. Erityisesti beetasalpaajälääkityksen käyttö raskausaikana on yhdistetty sikiön kasvuhidastumaan ja pienipainoisena syntymiseen (Hassan ym. 2015, 127). Kasvuhidastumaa epäiltäessä tulee äiti lähettää jatkoselvityksiin äitiyspoliklinikalle, kunhan ensin suljetaan pois mittausvirheen mahdollisuus (Äitiysneuvolaopas 2013, 156).

Tärkeää on kertoa jo neuvolassa mahdollisuudesta istukkavillusbiopsiaan tai lapsivesipunktioon, joista voidaan selvittää sikiön mahdollinen sairastuminen (Ekblad, n.d.). Tämä lienee luontevinta tehdä ensikäynnillä sikiöseuloista kerrottaessa. Grigoriun ym. (2010, 230) tutkimuksesta huomautettakoon kuitenkin, että sama geenimutaatio suvussa voi aiheuttaa fenotyypiltään eli ilmiänsul-taan täysin erilaisen taudin. Käytännössä siis esimerkiksi hyvin lieväoireinen äiti voi saada hyvin vaikeaa Marfanin syndroomaa sairastavan lapsen. Usein Marfanin syndroomaa sairastavilla on kuitenkin hyvä tieto omasta sairaudesta, ja he ovat mahdollisesti jo käyneet perinnöllisyysneuvonnassa. Tarvittaessa neuvolasta voidaan tehdä lähete perinnöllisyys- tai äitiyspoliklinikalle lisäneuvontaa varten (Äitiysneuvolaopas 2013, 99). Kuitenkin on jokaisen perheen oma päätös, haluavatko he osallistua mahdollisiin seulontoihin, ja heitä on tuettava tässä päätöksessään.

6.2.2. Synnytyksen hoito

Riskiraskaudessa tehdään yleensä aina loppuraskauden aikana synnytyksen ajankohdan sekä synnytystavan arviointi. Lääkäri arvioi tilanteen vielä uudelleen synnytyksen käynnistyessä. (Äimälä 2012, 428)

Suomalaisessa synnytykskulttuurissa (Raussi-Lehto 2012, 253) 2. ajanvaiheen

katsotaan alkaneen, kun kohdunsuu on täysin auki. Kuitenkin mikäli sikiö on vielä korkealla, ei aktiivista ponnistamista yleensä aloiteta. Sen sijaan synnyttäjää voi tuntemustensa mukaan työntää sen verran, mikä tuntuu hyvältä, jolloin tarjoutuva osa laskeutuu synnytyskanavassa alaspäin. Grigoriun (2010, 237) mukaan Marfanin syndroomaa sairastavilla äideillä tarjoutuvan osan pitäisi kuitenkin antaa passiivisesti laskeutua synnytyskanavassa, jonka jälkeen itse ponnistusvaihe hoidettaisiin joko imuedon tai pihtien avulla, vaikka se johtaakin 2. ajanvaiheen pitenemiseen.

Käytännössä kuitenkin avusteiset alatiesynnytykset hoidetaan Suomessa useimmiten ns. poikkipöydässä, jolloin äidin jalat ovat telineisiin tuettuna (Uotila 2012, 496). Tällöin äidin on poikkeuksetta maattava selällään, jolloin supiinisyndrooma on uhkana, joten kättilön tuleekin ohjata äiti asentoon mahdollisimman myöhäisessä vaiheessa. Huomioitavaa on, että mikäli synnytyksen jossain vaiheessa tarvitaan tokolyysiä, aiheuttavat beetamimeetit (kuten terbutaliini, Bricanyl®) kardiovaskulaarisia oireita, eikä niitä tulisi antaa sydänvikaisille tai rytmihäiriöistä kärsiville äideille (Stefanovic 2012, 404). Toisinaan tulee esiin ristiriita turvallisen synnytyksen sekä synnyttäjän itsemääräämisoikeuden sekä toiveiden kunnioittamisen kanssa. Kättilö ja lääkäri voivat kuitenkin yhteistyössä vaikuttaa siihen, miten perhe kokee tulleen hoidetuksi ylimääräisestä tarkkailusta ja toimenpiteistä huolimatta. Tärkeintä on, että perheelle kerrotaan miksi toimenpiteet on tehtävä. (Äimälä 2012, 428). Myös äidin omaa asiantuntijuutta sairautensa suhteen tulee kunnioittaa.

Kivunlievitys alatiesynnytyksessä

Synnyttäjälle on annettava tarpeeksi tietoa eri kivunlievitysmenetelmistä, jotta hänellä on mahdollisuus tietoiseen päätöksentekoon. Tähän kuuluu eri menetelmien hyötyjen ja riskien kertominen. (Raussi-Lehto 2012, 244). Todennäköi-

sesti Marfanin syndroomaa sairastaville on tehty valmiiksi synnytysuunnitelma, jota mukaillen voidaan edetä. Epiduraalikatetri voidaankin laittaa valmiiksi jo aikaisessa vaiheessa, jolloin myöhemmin ei tarvitse odottaa anestesialääkärin paikalle saapumista vaan saadaan tarvittava kivunlievitys heti, kun synnyttäjän kivut sitä vaativat. Kätilön on kuitenkin hyvä jo synnytyksen suunnitteluvaiheessakin kertoa eri kivunlievitysmenetelmistä, joita voi tarvittaessa käyttää mahdollisen epiduraalipuudutuksen rinnalla. Kätilön on kuitenkin voitava tarjota koko perheelle turvallinen ja miellyttävä synnytys (Raussi-Lehto 2012, 244). Kätilötyön keinoin voidaan lievittää synnytyksen aiheuttamaa stressitilaa sekä tukea synnyttäjän omia keinoja siitä selviämisessä. Erityisesti pelkoon tai epätietoisuuteen yhdistettynä synnytyskipu on erityisen stressaavaa, mikä tulisi kätilönä huomioida synnytystä hoitaessa. Kätilötyön mukaisia ei-farmakologisia kivunlievitysmenetelmiä voivat olla esimerkiksi eri hengitysmenetelmät, hieronta, lämpö sekä aquarakkulat. Myös synnyttäjän perustarpeista huolehtiminen sekä läsnäolo toimivat usein kipua lievittävinä tekijöinä, ja lääkkeelliset menetelmät eivät korvaakaan huolenpitoa ja läsnäoloa. (Raussi-Lehto 2012, 245-246) Koska Marfanin syndroomaa sairastaville äideille suositellaan avusteista alatiesynnytystä, tulee riittävästä kivunlievityksestä huolehtia. Esimerkiksi pudendaalipuudutuksella saadaan hyvä kivunlievitys operatiivisen synnytyksen hoitoa varten (Raussi-Lehto 2012, 253).

Sektiosynnytys

Sektiota ei ole välttämätöntä esittää perheelle pelkästään lääketieteellisenä toimenpiteenä, vaan siihen voi aktiivisesti valmistautua samalla tavalla kuin alatiesynnytykseenkin. Erityisesti neuvolan puolelta kätilön on mahdollista tukea perhettä henkiseen valmistautumiseen, asennoitumiseen sekä tiedon keräämiseen. (Nummi, n.d.) Kätilön tuki ja ajan tasalla pitäminen on perheelle

varmasti yhtä korvaamatonta niin sektio- kuin synnytyssalissakin.

6.3. Opinnäytetyön eettisyys ja luotettavuus

Eettisyys raportoinnissa tarkoittaa tutkimustulosten avoimuutta sekä rehellisyyttä ja tarkkuutta kaikkien tutkimusvaiheiden raportoinnissa (Kylmä & Juvakka 2007, 154). Menetelmänä kirjallisuuskatsaus on eettisesti kestävä sekä helposti toistettavissa. Prosessin huolellinen kuvaaminen lisää toistettavuutta. Aineistonhaussa käytettiin useita tietokantoja, mikä lisää opinnäytetyön luotettavuutta. Lisäksi tietokannat johtivat kattaviin ja kunnioitettuihin ammattijulkaisuihin, ja lähdemateriaalit olivat avoimesti sekä ammattilaisten että opiskelijoiden saatavilla. Validiteetilla taas arvioidaan, onko tutkimuksessa mitattu juuri sitä, mitä alun perin pitikin (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 152). Opinnäytetyön tulokset vastasivat asetettuihin tutkimuskysymyksiin. Raportoinnissa käytettiin asianmukaisia, Jyväskylän ammattikorkeakoulun raportointiohjeen mukaisia lähdeviittauksia. Sidonnaisuuksia ei opinnäytetyötä tehdessä ollut.

Lisää opinnäytetyön eettisyydestä kertoo sen tekeminen hyvän tieteellisen käytännön tavalla (Tutkimuseettinen neuvottelukunta 2012). Opinnäytetyötä tehdessä noudatettiin yleistä huolellisuutta ja tarkkuutta aina aineiston hakeemisesta kirjoitusprosessin loppuun asti. Alkuperäisjulkaisuiden ja kirjallisuuslähteiden tekijöitä kunnioitettiin asianmukaisella lähdeviittaustekniikalla. Tämä myös lisää kirjallisuuskatsauksen toistettavuutta.

Hakuprosessin aikana etsittiin laajasti tietoa aiheesta, ja lopulta lähteet rajattiin niihin, jotka parhaiten vastasivat tutkimuskysymyksiin. Kuitenkin rajaksi asetettiin korkeintaan kymmenen vuotta vanhat artikkelit, sillä tutkimustieto on lisääntynyt ja synnytyksen hoidon käytännöt muuttuneet 1960-luvulta,

josta vanhin saatavilla ollut artikkeli koskien Marfanin syndroomaa ja raskautta löytyi. Tämä lisää opinnäytetyön sovellettavuutta nykykäytänteisiin. Yhtään artikkelia, joka käsittelisi sekä Marfanin syndroomaa että kättilötyötä ei suomen- eikä englanninkielisessä hakuprosessissa löytynyt.

Opinnäytetyöhön valittuja julkaisuja arvioitiin kriittisesti. Julkaisusta tuli selvittää tekijöiden koko nimi, titteli sekä taustaorganisaatio. Lisäksi asiantuntija-artikkeleissa sisällön tuli olla katsottavissa ilmoitetun kirjoittajan tekemäksi. Tekijät olivat kaikissa valituissa julkaisuissa oman alansa asiantuntijoita ja tutkimusartikkelit oli julkaistu arvostetuissa ammattijulkaisuissa. Huomioitava on kuitenkin, että osa julkaisuista on englanninkielisiä, jolloin käännöksen epäluotettavuus on huolellisuudesta huolimatta mahdollista. Toisaalta kuitenkin kansainvälinen aineisto myös takaa monipuolisen näkökannan aiheeseen. Toinen mahdollisesti luotettavuuteen vaikuttava seikka on Marfanin syndrooman harvinaisuus, ja kansainvälisestikin arvioituna Marfanin syndroomaan ja raskauteen tai synnytykseen liittyvää tutkimustietoa on olemassa vielä suhteellisen vähän.

6.4. Johtopäätökset ja jatkotutkimusaiheet

Opinnäytetyössä onnistuttiin kokoamaan tietoa Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskausajasta ja synnytyksestä. Saatua tietoa on hyödynnettävissä erityisesti raskautta ja synnytyksiä sekä Marfanin syndroomaa sairastavien hoitavien henkilöiden työssä. Saaduista tuloksista voidaan tehdä johtopäätös, että raskauden suunnittelu on erityisen tärkeässä asemassa, samoin kuin raskauden aikainen moniammatillinen seuranta ja sydämen ylimääräisen rasituksen välttäminen raskausaikana ja synnytyksessä. Hyvän kivunlievityksen

merkitystä sydämen rasittumisen estämiseksi ei voi liikaa korostaa. Usein sairastunut itse on asiantuntijan roolissa, ja rooliristiriidat hoitohenkilökunnan ja potilaan asiantuntijuuden välillä saattavat aiheuttaa vaikeuksia potilaan toiveiden ja turvallisen raskauden seurannan ja synnytyksen hoidossa. Mahdollisia jatkotutkimusaiheita voisi liittyä esimerkiksi sydänsairaana potilaan lääkkeettömien kivunlievitysmenetelmien käyttöön synnytyksen aikana, sekä harvinaista sairautta sairastavan naisen tukemiseen raskausaikana.

7. Lähteet

1. Allyn, J., Guglielminotti, J., Omnes, S., Guezouli, L., Egan, M., Guillaume, J., Longrois, D., Montravers, P. 2013. Marfan's syndrome during pregnancy: Anesthetic management of delivery in 16 consecutive patients. *Anesthesia-analgesia* 116(2): 392-398.
2. Budysh, K., Helms, M., Schultz, C. 2012. How do patients with rare diseases experience the medical encounter? Exploring role behavior and its impact on patient-physician interaction. *Health Policy*. 105(2-3):154-64.
3. Curry, RA., Gelson, E., Swan, L., Dob, D., Babu-Narayan, SV., Gatzoulis, MA., Steer, PJ., Johnson, MR. 2014. Marfan syndrome and pregnancy: maternal and neonatal outcomes. *BJOG An international journal of obstetrics and gynaecology* 121(5): 610-617.
4. Donnelly, R., Pinto, N., Kocolas, I., Yetman, A. 2012. The immediate and long-term impact of pregnancy on aortic growth rate and mortality in women with Marfan syndrome. *Journal of the American college of cardiology*. 60(3): 224-229.
5. Edistä, ehkäise, vaikuta – Seksuaali- ja lisääntymisterveyden toimintaohjelma 2014-2020. 2014. Toim. Klemetti, R & Raussi-Lehto, E. Terveysten ja hyvinvoinnin laitos. Juvenes print – Suomen yliopistopaino oy, Tampere.
6. Ekblad, U. n.d. Raskauden suunnittelu, synnytystapa ja lapsivuodeaika. Suomen Marfan-yhdistys ry. Asiantuntija-artikkeli. <http://www.marfan.fi/?p=82>. Viitattu 15.3.2016.
7. Gonzales, E. 2009. Marfan syndrome. *Journal of the American academy of nurse practitioners*. 21(2009)663-670.
8. Grigoriu, A., Colman, J., Silversides, C., Wald, R., Siu, S., Sermer, M. 2010. Marfan syndrome and pregnancy: clinical implications and management. *Fetal and maternal medicine review*. 21(3): 225-241.
9. Hassan, N., Patenaude, V., Oddy, L., Abenhaim, H. Pregnancy outcomes in Marfan syndrome: a retrospective cohort study. *American Journal of Perinatology*. 30(2): 123-130.

10. Kaaja, R. n.d. Marfanin syndroomaa sairastavan naisen raskaus. Suomen Marfan-yhdistys ry. Asiantuntija-artikkeli. <http://www.marfan.fi/?p=80>. Viitattu 15.3.2016.
11. Kaitila, I. Mikä on Marfanin oireyhtymä? Suomen Marfan-yhdistys ry. Asiantuntija-artikkeli. http://www.marfan.fi/?page_id=6. Viitattu 3.3.16
12. Kankkunen, P & Vehviläinen-Julkunen K. 2009. Tutkimus hoitotieteessä. WSOYpro Oy, Helsinki.
13. Kylmä, J., Juvakka, T. Laadullinen terveystutkimus. 1. painos. Helsinki, Edita.
14. L 17.8.1992/785. Laki potilaan asemasta ja oikeuksista. <http://www.finlex.fi>, ajantasainen lainsäädäntö. Viitattu 25.4.2016.
15. Lehto, P. 2010. Raskausajan sydänongelmat. Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim. 126(13): 1560-1567.
16. Lehto, P. & Kaaja, R. 2006. Raskaus ja sydän. Suomen lääkirilehti 61(13): 1469-1473.
17. Litmanen, K. 2012. Hedelmöitys ja alkion varhaiskehitys. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
18. Litmanen, K. 2012. Raskaudenaikaiset muutokset naisen elimistössä. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
19. Maron, B., Chaitman, B., Ackerman, M., Bayés de Luna, A., Corrado, D., Crosson, J., Deal, B., Driscoll, D., Estes, M., Araújo, C., Liang, D., Mitten, M., Myerburg, R., Pelliccia, A., Thompson, P., Towbin, J., Van Camp, S. 2004. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. *Circulation*. 109(22):2807-2816
20. Nummi, T. n.d. Mitä on aktiivinen synnytys? Aktiivinen synnytys ry. <http://www.aktiivinensynnytys.fi/index.php/ammattilaisille/iietoa-aktiivisesta-synnyttämisestä>. viitattu 21.3.2016.
21. Paananen, U. 2012. Naisen kohtaaminen. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.

22. Pienimaa, A-K. 2012. Kätilötyö tänään. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
23. Pienimaa, A-K. 2014. Kätilön ammatillisen osaamisen kuvaus. Kätilökoulutuksesta valmistuvien osaamisalueet, tavoitteet ja keskeiset sisällöt. http://www.metropolia.fi/fileadmin/user_upload/Sosiaali_ja_terveys/K%C3%A4til%C3%B6ty%C3%B6/Katilon_ammattillisen_osaamisen_kuvaus.pdf. Viitattu 26.4.2016.
24. Raussi-Lehto, E. 2012. Syntymän hoidon tarve. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
25. Raussi-Lehto, E. 2012. Syntymän hoidon toteutus. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
26. Salminen, A. 2011. Mikä kirjallisuuskatsaus? Johdatus kirjallisuuskatsauksen tyyppeihin ja hallintotieteellisiin sovelluksiin. Vasaan yliopisto. Viitattu 1.3.2016. http://www.uva.fi/materiaali/pdf/isbn_978-952-476-349-3.pdf
27. Sariola, A. & Tikkanen, M. 2011. Synnytysopilliset perustiedot ja taidot. Teoksessa naistentaudit. www.oppiportti.fi, oppikirjat, Naistentaudit.
28. Stefanovic, V. 2012. Uhkaava ennenaikainen synnytys. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
29. Suomen kätilöliitto. N.d. Kätilön työ. <http://www.suomenkatiloliitto.fi/katilon-tyo> (viitattu 8.4.2016.)
30. Tutkimuseettinen neuvottelukunta. 2012. Hyvä tieteellinen käytäntö. <http://www.tenk.fi/fi/htk-ohje/hyva-tieteellinen-kaytanto>. Viitattu 27.4.2016.
31. Uotila, J. 2012. Riskiraskauden ennakointi. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
32. Uotila, J. 2012. Synnytysoperaatiot. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-

4. painos. Helsinki, Edita.
33. Väyrynen, P. 2012. Raskauden ajan muutokset. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
34. Väyrynen, P. 2012. Raskauden toteaminen. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
35. Äimälä, A-M. 2012. Epäsäännölliseen synnytykseen varautuminen. Teoksessa Kätilötyö. Toim. Paananen, U. Pietiläinen, S., Raussi-Lehto, E., Väyrynen P. ja Äimälä, A-M. 2.-4. painos. Helsinki, Edita.
36. Äitiysneuvolaopas - Suosituksia äitiysneuvolatoimintaan. 2013. Kansallinen äitiyshuollon asiantuntija ryhmä (kirj.). Klemetti, R. & Hakulinen-Viitanen, T. (toim.). Juvenes Print - Suomen Yliopistopaino Oy Tampere 2013

Liite 2. Aineiston analysointiprosessin eteneminen

Alaluokka	Yläluokka	Pääluokka
riskit raskauden aikana	Mahdolliset riskit	Riskit
riskit sydämelle		
ien tuomat riskit		
Riskit sikiölle		
komplikaatiot		
riskien taustat		
riskiä suurettavat asiat		
Aortan korjausleikkauksen aiheuttamat riskit		
pienempi riski		
riskiä pienentävät asiat		
raskauden suunnittelu	Ennen raskautta	Raskaus
Raskauden ennuste		
raskauden seuranta	raskauden seuranta ja hoito	
raskauden moniammatillinen hoito		
raskausajan tutkimukset		
Normaalit raskausoireet		
sikiön voinnin seuranta raskausaikana		
lääkitykset raskausaikana		
raskauskomplikaatiot		
Alatiesynnytys	Synnytystapa	Synnytys
Sektio		
Kivunlievitys	synnytyskipu	
Synnytyskipu		
Ennenaikainen synnytys	Synnytyksen riskit	
Synnytyskomplikaatiot		
synnytyksen jälkeinen seuranta	Synnytyksen hoito	
perheen toiveet synnytyksestä		