

Fyysisen toimintakyvyn tukeminen ALS-sairaudessa

Opas hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden
toteuttamiseen kotona

LAHDEN
AMMATTIKORKEAKOULU
Sosiaali- ja terveysala
Fysioterapian koulutusohjelma
Opinnäytetyö AMK
Syksy 2016
Sanna Ketolainen
Piia Lindfelt

Lahden ammattikorkeakoulu
Fysioterapian koulutusohjelma

KETOLAINEN, SANNA &
LINDFELT PIIA:

Fyysisen toimintakyvyn
tukeminen ALS-sairaudessa
Opas hengitys- ja
liikkuvuusharjoitteiden
toteuttamiseen kotona

Fysioterapian opinnäytetyö, 52 sivua, 29 liitesivua

Syksy 2016

TIIVISTELMÄ

ALS on motoneuronisairaus, joka vaurioittaa liikehermoja. Liikehermojen vaurioituminen johtaa liikkumis- ja puhekyvyn menetykseen. Oireet alkavat usein ylä- tai alaraajan lihasheikkoudella. Osa taudin muodoista alkaa bulbaarioirein, jolloin puheentuotto ja nieleminen heikentyvät ensin. Diagnoosin saamisen jälkeen elinajan ennuste on noin 3-5 vuotta.

Vaikka sairaus on etenevä eikä sitä voida hidastaa, on kuntoutus osa sairauden hoitoa. Varhain aloitettu kuntoutus on oleellista toimintakyvyn säilyttämisessä mahdollisimman pitkään. ALS-sairastuneen fysioterapiassa nivelten liikkuvuuden säilyttäminen sekä hengitysharjoitteet ovat tärkeässä osassa. Nivelten päivittäinen liikuttaminen muun muassa ehkäisee kipuja ja virheasentoja. Hengitysharjoitukset on todettu tehokkaaksi keinoksi ylläpitämään elämänlaatua.

Opinnäytetyön tavoitteena oli tuottaa opas ALS:a sairastavalle ja hänen omaisilleen sekä henkilökohtaiselle avustajalle ALS:a sairastavan fyysisen toimintakyvyn tukemiseksi kotona. Oppaassa on hyödynnetty tässä opinnäytetyössä koottua tietoperustaa sekä yhdistetty asiantuntijoiden haastatteluissa saatuja vinkkejä ja toimeksiantajan toiveita. Työ toteutettiin toiminnallisena opinnäytetyönä. Opas on tarkoitettu Lahden kaupungin vanhusten palveluiden, kuntoutuksen ja lääkinnällisen kuntoutuksen fysioterapeuttien käyttöön, ja he voivat jakaa opasta ALS-sairastuneille ja käyttää sitä ohjauksen tukena fysioterapiassa.

Opas ALS-sairastuneen fyysisen toimintakyvyn tukemiseksi sisältää lyhyen teoriaosuuden sairaudesta sekä toimintakyvyn tukemisen merkityksestä liikunnan ja hengitysharjoitusten keinoin. Oppaassa on sairauden eri vaiheisiin liikkuvuus- ja hengitysharjoituksia, jotka sisältävät kuvat ja sanalliset ohjeistukset. Oppaan loppuun on koottu hyödyllisiä lähteitä sairauteen liittyen, kuten vertaistuesta, kuntoutus- ja sopeutumisvalmennuskursseista, muista oppaista sekä siirtymisten avustamisesta.

Asiasanat: amyotrofinen lateraaliskleroosi, ALS, fysioterapia, toimintakyky

Lahti University of Applied Sciences
Degree Programme in Physiotherapy

KETOLAINEN, SANNA &
LINDFELT, PIIA:

Supporting the physical functional
capacity in ALS, a guide for
respiratory and joint mobility
training at home

Bachelor's Thesis in Physiotherapy, 52 pages, 29 pages of appendices

Autumn 2016

ABSTRACT

ALS is a motoneuron disease, which causes damage to the motor neurons which control voluntary muscles. Damage of the motor neurons leads to loss of movement and speech. In limb-onset ALS symptoms start at the upper or lower limb muscle weakness. In bulbar-onset first symptoms the speech production and swallowing weaken first. After receiving the diagnosis, life expectancy is about 3-5 years.

Although the disease is progressive and cannot be slowed down, rehabilitation is part of the management of the disease. It is essential to start rehabilitation in early stages of ALS so that functional capacity can be maintained as long as possible. Maintaining mobility and breathing exercises are important parts of physiotherapy. Moving the joints daily prevents pain and wrong positions. Breathing exercises have been found to be effective in maintaining the quality of life.

The aim of this study was to produce a guide for ALS patients and their relatives and/or assistant to support ALS-patients functional capacity. This thesis is a functional thesis. The guide is intended for use by Lahti city physiotherapy services, and they can share the guide with ALS patients and use it in physiotherapy sessions.

Promotion of physical functional capacity in patients with ALS-guide includes short theoretical part of ALS and the importance of promoting functional capacity with physical activity and breathing exercises. There are also range of movement and breathing exercises in the different stages of the disease, which include pictures and verbal instructions. At the end of the guide there is a list of useful disease related sources.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis, ALS, physiotherapy, functional capacity

SISÄLLYS

1	JOHDANTO	1
2	TYÖN TAVOITE, TARKOITUS JA TOIMEKSIANTAJA	3
3	AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI	4
3.1	Diagnosointi	5
3.2	Oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn	6
3.2.1	Alemman ja ylemmän motoneuronin oireet	7
3.2.2	Bulbaarioireet	8
3.2.3	Hengityselimistön oireet	9
3.2.4	Muut oireet	10
3.3	Hoito	11
4	HOITOPOLKU	15
5	ALS JA FYSIOTERAPIA	17
5.1	Lihaskoima ja liikkuvuus	21
5.2	Hengityselimistön heikkous	22
5.3	Lihaskrampit ja spastisuus	23
5.4	Lastat ja tuet	24
5.5	Kipu	25
5.6	Apuvälineet ja kodin muutostyöt	25
6	TUTKIMUSTIETOA ALS-FYSIOTERAPIASTA	27
6.1	Lihaskoiman ja liikkuvuuden ylläpitäminen	27
6.2	Hengityselimistön harjoittelun vaikuttavuus	28
7	TUOTTEISTAMISPROSESSI	31
7.1	Kehittämistarpeen tunnistaminen	33
7.2	Ideointivaihe	34
7.3	Luonnosteluvaihe	35
7.4	Kehittelyvaihe	37
7.5	Viimeistelyvaihe	39
8	POHDINTA	41
8.1	Opinnäytetyöprosessi	41
8.2	Tavoitteiden saavuttaminen	43
8.3	Työn luotettavuus ja eettisyys	44

8.4	Ammatillinen kasvu ja kehitys	46
8.5	Kehittämissuhteet	47
	LÄHTEET	48
	LIITTEET	53

1 JOHDANTO

"En ole katkera, niin kuin monet ystäväni tätä sairautta kohtaan. Onneeni riittää se, että voin olla läsnä päivän touhuissa", kertoo ALS-sairastunut Viisi ihmistä, viisi tarinaa -julkaisussa. (Lihastautiliitto ry. 2014.) Elämään tulee joskus odottamaton käänne, kuten sairastuminen. Sairastuneen toimintakyvyn tukeminen ja päivittäisen aktiivisuuden ylläpitäminen ovat tärkeitä monessa sairaudessa, kuten myös ALS:ssa.

Kirjainlyhenne tulee sanoista amyotrofinen lateraaliskleroosi, joka on etenevä liikehermoja rappeuttava sairaus. Sairauden seurauksena tahdonalainen lihaksisto surkastuu ja heikkenee. Keskimääräinen sairastumisikä on 55–65 vuotta. Syytä sairauden syntyyn ei ole löydetty. Elinajan ennuste diagnoosin saamisen jälkeen on noin 3–5 vuotta. ALS:n ilmaantuvuus on 2–3/100 000. Viimeisen neljän vuosikymmenen aikana ALS:sta aiheutuva kuolleisuus on Suomessa kolminkertaistunut. (Laaksovirta 2005, 220.)

Fysioterapia on olennainen osa sairauden hoitoa. Sen tavoitteena on ylläpitää omatoimisuutta, ehkäistä virheasentoja, lievittää spastisuutta ja kipua sekä lisätä yleistä hyvinvointia. Tutkimuksissa painottuvat fysioterapian osalta lihaskunto-, liikkuvuus- ja hengitysharjoitukset. Potilaan oma aktiivisuus on olennaista kuntoutuksessa. Myös omaisten tuki on tärkeää. (Atula 2015.)

Toiminnallisen opinnäytetyön tuotoksena valmistui opas ALS-sairastuneen hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden toteuttamiseen kotona Lahden kaupungin vanhusten palveluiden ja kuntoutuksen, lääkinnällisen kuntoutuksen käyttöön. Fysioterapeutit voivat jakaa opasta ALS-sairastaville ja heidän omaisilleen sekä henkilökohtaisille avustajille. Oppaan aihe on rajattu liikkuvuus- ja hengitysharjoituksiin, joissa on huomioitu sairauden yksilöllinen eteneminen. Harjoitteet on suunniteltu ylläpitämään sen hetkistä nivelliikkuvuutta ja hengitystoimintaa. Harjoitteet myös ehkäisevät sekundaarisia oireita, kuten kipua, virheasentoja sekä pyrkivät pitämään hengitystiet puhtaana.

ALS-sairastuneen fysioterapiaan kuuluvat myös olennaisesti muun muassa lihaskunto, apuvälineet, asento- ja tyhjennyshoidot sekä siirtymisten ohjaus, joita ei tässä opinnäytetyössä käsitellä laajemmin. Oppaaseen rajattiin hengitys- ja liikkuvuusharjoitukset opasta varten tehtyjen haastatteluiden, kirjallisuuden ja tutkimuksien pohjalta, joissa ilmeni hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden olevan tärkeitä osa-alueita fysioterapiassa. Asiantuntijahaastatteluissa ilmeni kiinnostusta opasta kohtaan ja aiheen hyödyllisyys kohderyhmälle. ALS-sairastuneille on tehty muutamia oppaita, mutta ne eivät ole julkisia tai maksutta saatavilla.

Opinnäytetyön raportissa käsitellään ALS-sairauden oireet sekä niiden vaikutus toimintakykyyn, fysioterapian pääpiirteet sekä liikunnan ja hengitysharjoitusten vaikuttavuus sairauden hoidossa. Oppaan tuoteistamisprosessi sekä pohdinta opinnäytetyöprosessista käsitellään raportin lopussa.

Teoriatietoa opinnäytetyöhön haettiin tietokannoista sekä kirjallisuudesta. Tiedonhaussa käytettiin korkeakoulun Masto-Finna-tiedonhakupalvelua. Käytettyjä tietokantoja olivat Cinahl, Cochrane library, Medic, PeDro sekä Pubmed. Hakusanoina olivat ALS, amyotrofinen lateraliskleroosi, physiotherapy, physical therapy, joint mobility, range of motion, breathing exercises sekä ventilation. Hakusanoja käytettiin yhdistelminä sekä suomeksi että englanniksi. Tutkimukset ja artikkelit pyrittiin pitämään alle kymmenen vuotta vanhoina, mutta vanhempia luotettavaksi katsottuja ja työn kannalta oleellisia lähteitä hyödynnettiin. Tutkimukset ja artikkelit ovat olleet suomen- ja englanninkielisiä. Aineistoa opinnäytetyön teoriaosuuteen valitsimme kunkin tutkimusartikkelin otsikon ja tiivistelmän perusteella, joissa aiheen tuli liittyä fysioterapiaan tai sen osa-alueisiin. Hakutulosten ulkopuolelle rajattiin artikkelit, jotka eivät koskeneet ihmiskohteita ja joista ei ollut koko tekstiä saatavilla. Opinnäytetyössä käytetyt tutkimukset olivat vertaisarvioituja.

2 TYÖN TAVOITE, TARKOITUS JA TOIMEKSIANTAJA

Tämän toiminnallisen opinnäytetyön tavoitteena on tuottaa opas ALS-sairastaville ja heidän omaisilleen sekä henkilökohtaisille avustajille ALS:a sairastavan fyysisen toimintakyvyn tukemiseksi kotona. Oppaan on tarkoitus motivoida kotona harjoitteluun ja antaa vinkkejä arkeen, millä tavoin sairastunut voi ylläpitää fyysistä toimintakykyä hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden keinoin. Hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden on tarkoitus ehkäistä kipua, ylläpitää liikkuvuutta ja hengityselinten toimintakykyä, ehkäistä liitännäissairauksia ja näin tukea fyysistä toimintakykyä sekä ylläpitää elämänlaatua sairauden edetessä. Oppaan on myös tarkoitus osallistaa omaisia sekä henkilökohtaisia avustajia hengitys- ja liikkuvuusharjoitteissa. Myös fysioterapeutit voivat hyödyntää opasta suullisen ohjauksen tukena ohjatessaan hengitys- ja liikkuvuusharjoitteita. Sairausryhmänä ALS ei ole kovin suuri, mutta aihe on tärkeä fyysisen toimintakyvyn ylläpitämiseksi ja elämänlaadun säilyttämiseksi.

Työn toimeksiantaja on Lahden kaupungin vanhusten palvelut, kuntoutus ja lääkinnällinen kuntoutus. Amyotrofista lateraaliskleroosia sairastavia käy polikliinisessä fysioterapiassa jatkuvasti muutamia. ALS-sairastuneiden kuntoutus toteutuu yksilöfysioterapiana sekä pienryhmä- ja ryhmäkuntoutuksena. Toimeksiantajilla ei ole käytössä kohderyhmälle jaettavia oppaita. Opas valmistetaan lääkinnällisen kuntoutuksen fysioterapeuteille jaettavaksi ALS-potilaille ja heidän omaisilleen sekä henkilökohtaisille avustajille sekä käytettäväksi ohjauksen tukena fysioterapiassa.

3 AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI

Amyotrofinen lateraaliskleroosi eli ALS on harvinainen motoneuronisairaus, joka rappeuttaa liikehermoja. ALS on luonteeltaan etenevä, mutta taudinkuva ja etenemisnopeus vaihtelevat. (Siirala, Korpela, Vuori ym. 2015, 127; Laaksovirta & Kainu 2015, 115.)

Sairaus vaikuttaa hermosoluihin motorisella aivokuorella, aivorungossa ja selkäytimessä. ALS-sairaudessa vaurioita on sekä ylemmässä että alemmassa motoneuroniradassa. (Palmio 2011, 463–464.) Isojen aivojen motoriselta aivokuorelta lähtevät liikehermoradat päättyvät joko selkäytimeen tai aivorunkoon. Hermosolut muodostavat nämä hermoradat, jotka jaetaan ylempään ja alempaan motoneuroniryhmään. Isoaivokuorella sijaitsevat ylemmät motoneuronit, jotka kulkevat aivorunkoon tai selkäytimeen kortikospinaalisena ja kortikobulbaarisena ratana. Selkäytimen etusarvessa sijaitsevat alemmat motoneuronit. Sairauden alkuoireet voivat olla hyvinkin erilaisia, riippuen siitä kumpi motoneuroniryhmä on vaurioitunut. (Salmenperä, Tuli & Virta 2002, 130; Talbot & Marsden 2008, 1.) Kun motoneuronit rappeutuvat, eivät ne enää pysty lähettämään impulsseja lihaksille. Tästä johtuen lihakset atrofioiduvat eli surkastuvat. (Peuralinna 2015, 15.) Sairaus ei vaikuta näkö-, kuulo-, haju-, maku- eikä tuntoaistisiin (Laaksovirta 2012).

Keskimääräinen sairastumisikä on 55–65 vuotta, mutta tautia on todettu nuoremmillakin (Siirala ym. 2015, 127; Laaksovirta & Kainu 2015, 115). Suomessa todetaan vuosittain noin 150–200 uutta ALS-diagnoosia (Peuralinna 2015, 15). Elinajan ennuste on diagnoosin jälkeen noin 3–5 vuotta, mutta noin 20 prosenttia elää 5–10 vuotta oireiden alkamisesta. Noin 10 prosentilla sairastuneista tautia esiintyy suvussa, jolloin on kyse FALS:sta eli familiaalisesta amyotrofisesta lateraaliskleroosista. FALS voi olla taudinkulultaan ja oireiltaan erilainen kuin ei periytyvä ALS. Familiaalista amyotrofista lateraaliskleroosia tiedetään aiheuttavan monet geenimutaatiot. Yhtenä mutaationa tunnetaan SOD1-entsyyminen virhe. (Siirala ym. 2015, 127; Laaksovirta & Kainu 2015, 115.) Ellei hengitystä

tueta keinotekoisesti, johtaa ALS hengityslihaksisen toiminnan loppuessa kuolemaan (Laaksovirta 2005, 220).

Syytä taudin syntyyn ei tiedetä. On kuitenkin tunnistettu mahdollisia riskitekijöitä sairauden synnyssä. Oksidatiivinen stressi, altistuminen hermostoa vahingoittaville myrkyille, esimerkiksi lyijylle ja elohopealle, eksitoksisuus, häiriintynyt aksonaalinen kuljetus, proteiinien kerääntyminen sekä apoptoosi ovat tekijöitä, joiden on epäilty olevan amyotrofiseen lateraalkleroseen liittyvän neurogeneraation aiheuttajia. (Peuralinna 2015,16.) Dal Bello-Haas (2014, 771) mainitsee myös mahdollisiksi riskitekijöiksi miessukupuolen, korkean iän, voimakkaan fyysisen aktiivisuuden, traumat kuten luuston traumat, murtumat sekä tajuttomuuteen johtaneet sähköiskut. Elämäntavat, joihin liittyy tupakointi, alkoholin käyttö sekä rasvainen, vähän kuitua ja antioksidantteja sisältävä ruokavalio ovat myös nähty riskitekijöinä sairaudelle.

3.1 Diagnosointi

ALS diagnosoidaan kliinisen tutkimuksen ja tyypillisten oireiden perusteella sekä poissulkemalla muita ALS:a muistuttavia sairauksia.

Elektroneuromyografialla (ENMG) voidaan varmentaa löydöksiä, kun tutkitaan lihasten toimintaa sekä ääreishermostoa. ENMG:ssä hermotukseltaan heikentyneet lihassyöt näkyvät poikkeavana rekisteröintinä. Myös oireettomissa lihassyissä voi näkyä muutoksia. Aivojen ja kaularangan seudulle tehdyllä magneettikuvauksella (MRI) sekä lihasbiopsialla eli lihaksesta otetulla koepalalla voidaan poissulkea muita selkäydintä ja hermojuurta vaurioittavia sairauksia sekä muita lihassairauksia. (Salmenperä ym. 2002, 133; Lihastautiliitto ry. 2009, 12; Palmio 2011, 466.)

ALS-diagnoosi edellyttää, että sairastuneella on todettu esiintyvän vähintään yksi alemman motoneuronin vaurioon viittaava oire ja kaksi ylemmän motoneuronin vaurioon viittaavaa oiretta (Dal Bello-Haas 2014, 775). Keskimääräinen aika oireiden alkamisesta diagnoosin saamiseen on 10–18 kuukautta (Andersen, Abrahams, Borasio ym. 2011, 361).

3.2 Oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn

Oireet ja sairauden eteneminen ovat hyvin yksilöllisiä (Laaksovirta 2012). Oireet alkavat monesti huomaamatta, sillä ne voivat alkuvaiheessa olla hyvin vähäisiä (Salmenperä ym. 2002, 131). ALS:ssa liikeradat vaurioituvat motoriselta aivokuorelta aina selkäytimen etusarven soluihin asti. Sairauden oireet johtuvat sekä ylemmän että alemman motoneuroniradan vaurioitumisesta ja tahdonalaisen lihaksiston heikkenemisestä. (Laaksovirta 2005, 220; Palmio 2011, 466.)

Etenevää lihasheikkoutta esiintyy bulbaarialueella, raajoissa sekä rintakehän ja vatsan alueella (Andersen ym. 2011, 360–361). Noin 70 prosentilla oireet alkavat raajoista. Vähemmistöllä oireet alkavat nielun lihaksista, jolloin puhutaan bulbaarioireista. (Talbot & Marsden 2008, 4.)

Taulukko 1. ALS-sairauden yleisimmät oireet (Dal Bello-Haas 2014, 772.)

Alemman motoneuronin häiriöt	lihasheikkous, alentuneet refleksit, hypotoonisuus, atrofia, lihaskrampit ja faskikulaatiot
Ylemmän motoneuronin häiriöt	spastisuus, patologiset refleksit, refleksien ylivilkkaus, lihasheikkous
Bulbaarioireet	bulbaari lihasten heikkous, dysphagia, dysartria, kuolaaminen, pseudobulbaariset oireet
Hengitys	hengityslihasten heikkous, äkillinen hengenahdistus, hengityksen lyhentyminen, hypoventilaatio, tehoton yskiminen
Muut	Epäsuorat häiriöt: Uupuminen, painon lasku ja laihtuminen, liikeratojen pienentyminen, jänteiden lyhentyminen, kontraktuurat, sijoiltaanmenot, jäänyt olkapää, kipu, tasapainon ja asennon kontrolloinnin häiriöt, kävelyn häiriöt, masennus, ahdistus

3.2.1 Alemman ja ylemmän motoneuronin oireet

Taulukossa 1 on esitetty yleisiä ALS-sairauden oireita. Yleisin oire on epäsymmetrinen lihasheikkous joko ala- tai yläraajoissa tai heikkous bulbaarialueen lihaksissa. Lihasheikkoutta pidetään sairauden perusoireena ja se johtuu joko ylemmän tai alemman motoneuronin vauriosta. Lihasheikkous yhdistettynä alemman motoneuronin vaurioihin aiheuttaa merkittävämpiä toiminnan häiriöitä kuin ylemmän motoneuronin vaurioituminen. (Dal Bello-Haas 2014, 773.)

Lihashheikkous ja -surkastumat alkavat usein luustolihasista, joista ne etenevät muualle tahdonalaiseen lihaksistoon (Peuralinna 2015,15; Palmio 2011, 466). Tyypillinen alkuvaiheen löydös on kato kämmenten pikkulihasissa, erityisesti peukalon ja etusormen välillä. Tällöin ilmenee puristusvoiman heikkoutta sekä vaikeutta hienomotoriikassa. Jaloissa lihashheikkous ja -surkastumat voivat näkyä jalkaterän ja säären lihasten atrofiana, mikä ilmenee kompasteluna ja jalkaterän läpsymisenä. (Salmenperä ym. 2002, 131; Somer 2006, 497.)

ALS:a sarastaville on tyypillistä myös kaulan ojentajien lihashheikkous. Aluksi voi ilmetä niskan jäykkyyttä, pään raskauden tunnetta tai vaikeutta vakauttaa päähän kohdistuvia odottamattomia liikkeitä. Lihashheikkouden kasvaessa pää saattaa kaatuilla eteenpäin ja lopulta sairauden edetessä pää putoaa kokonaan eteen, mikä aiheuttaa kipua kaularankaan ja haasteita syömisessä. (Dal Bello-Haas 2014, 773.) Kaularangan ojentajien heikkous vaikuttaa myös vuorovaikutukseen muiden kanssa, kykyyn käyttää apuvälineitä, lukea ja katsella tv:tä (Lewis & Rushanan 2007, 453). Lihashheikkous johtaa lopulta toissijaisiin oireisiin, kuten liikelaajuuksien pienentymiseen, sijoiltaanmenoihin, kontraktuuriin, jäätyneeseen olkapäähän sekä kävelyn vaikeuteen, heikentyneeseen tasapainoon ja asennon hallintaan (Dal Bello-Haas 2014, 773).

Faskikulaatioilla tarkoitetaan lihasten tahatonta nykimistä. Useimmiten faskikulaatioita ilmenee olkavarren, kyynärvarren ja päkiäseudun lihaksissa. Sitä esiintyy myös pohkeissa sekä sisäreiden seudulla.

(Laaksovirta 2005, 221.) Faskikulaatiot on yleinen oire ALS-potilailla, mutta harvoin ensimmäinen oire (Dal Bello-Haas 2014, 773).

Muita alemman motoneuronin toiminnan häiriöitä ovat refleksien heikkous, jolloin refleksit ovat vähentyneet tai puuttuvat kokonaan, myös velttous tai alentunut lihasjännitys sekä lihaskrampit voivat olla ilmeneviä oireita (Dal Bello-Haas 2014, 773). Lihaskrampit ovat tahattomia lihassupistuksia. Ne voivat olla ensimmäisiä oireita ja niitä esiintyy sairauden kaikissa vaiheissa. Krampit vaihtelevat lievistä, päivittäisiä toimia haittaamattomista vaikeisiin ja kivuliaisiin kramppeihin. Lihaskramppeja voi esiintyä esimerkiksi kielessä, leuassa, kaulan tai vatsan alueella, yläraajoissa, pohkeissa tai reisissä. (Baldinger, Katzberg & Weber 2012, 2.)

Ylemmän motoneuronin vauriota kuvaavat spastisuus, refleksien ylivilkkaus, klonus (nykivät kouristukset), patologiset refleksit, kuten Babinski ja Hoffman (Dal Bello-Haas 2014, 774). Babinskin refleksi eli jalkapohjaheijaste, jossa jalkapohjan ihon ärsytys aiheuttaa varpaiden kipristymisen muuttuu positiiviseksi ALS-sairaudessa (Sommer 2006, 497). Spastisuus johtuu ylemmän liikehermon ja refleksikaaren vauriosta. Se aiheuttaa lihasten kireyttä ja jäykkyyttä vahingoittuneissa lihaksissa, mikä voi johtaa kontraktuurien ja epämuodostumien syntymiseen sekä aiheuttaa lihasten yhteistoiminnan häiriöitä, sorminäppäryyden heikentymistä ja uupumista. Vapaaehtoiset liikkeet tulevat yhä vaikeammiksi suorittaa ja heikentyneet raajat saattavat hyppiä tai nykiä, jolloin niitä on vaikea sijoittaa tai siirtää. Nämä kaikki yhdessä vaikuttavat myös motoriikkaan, toimintakykyyn ja päivittäisten toimien suorittamiseen. (Lewis & Rushanan 2007, 458; Ashworth, Satkuna & Deforge 2012, 3; Dal Bello-Haas 2014, 774.)

3.2.2 Bulbaarioireet

Osalla sairaus alkaa bulbaarioirein, jotka johtuvat alempien aivohermojen surkastumisesta. Sairaus leviää kuitenkin myöhemmin raajoihin. (Palmio 2011, 466; Peuralinna 2015,15.) Bulbaarioirein alkava ALS voi ilmetä äänen muutoksina, kielen liikuttamisen vaikeutena tai suun liikkeiden

haastavuutena. Äänen muutokset ja ääntämisen ongelmat liittyvät dysartriaan eli puheen tuoton häiriöön. Tällöin kielen, huulten, kurkunpään ja nielun lihakset ovat heikentyneet. ALS-sairauteen liittyvä dysartria voi muuttua taudin edetessä. Taudin alkuvaiheessa sairastuneilla voi esiintyä joko veltoa tai spastista dysartriaa. Dysartria muuttuu usein sekamuotoiseksi ja toinen muodoista voi olla dominoivampi. Spastisessa dysartriassa ääni kuulostaa pakotetulta, koska tarvitaan yhä enemmän voimia ilman kuljettamiseen ylähengitysteiden läpi. Veltossa dysartriassa ääni kuulostaa käheältä tai hengästyneeltä. Nielun heikkouden yhteydessä ilmaa vuotaa nenään ääntämisen aikana, jonka takia ääni kuulostaa nasaaliselta. (Dal Bello-Haas 2014, 773–774.)

Myös puhe vaikeutuu ja tulee ymmärtämättömäksi ja lopulta seuraa täydellinen puhumattomuus. Spastinen tai velto dysartria voi johtaa dysfagiaan eli nielemishäiriöön, jolloin potilaalla on vaikeus pureskella ja niellä. (Dal Bello-Haas 2014, 773–774.) Bulbaarioireisiin liittyy myös syljen valuminen, joka on seurausta nielemisen vaikeutumisesta. (Laaksovirta 2005, 221).

3.2.3 Hengityselimistön oireet

Hengitysteiden komplikaatiot ovat tärkein kuolinsyy ALS-sairaudessa. Ne ovat monesti seurausta pallean heikkoudesta yhdistettynä aspiraatioon ja infektioihin. (Andersen ym. 2011, 370.) Pelko hengityksen pysähtymisestä on yksi uhista, joka aiheuttaa pelkoa ja ahdistusta ALS-sairastuneilla (Siirala ym. 2015, 128). Hengitysteiden häiriöt johtuvat hengityslihasten ja apuhengityslihasten heikentymisestä sekä vitaalikapasiteetin laskusta. Vitaalikapasiteetilla tarkoitetaan ilmamäärää, joka pystytään hengittämään ulos sisäänhengityksen jälkeen. Kun vitaalikapasiteetti laskee 50 prosenttia, ilmenee usein hengitysteiden oireita. Oireita ovat muun muassa väsymys, hengenahdistus rasituksessa, vaikeus nukkua selinmakuulla, useat yölliset heräilyt, päiväväsymys sekä aamupäänsärky uniapneasta johtuen. Hengenahdistukseen liittyy myös puheen katkonaisuus. (Dal Bello-Haas 2014, 774.)

Vaikka hengitysilihasten lihasvoiman lasku on yksilöllistä, sillä on suurimmaksi osaksi taipumus edetä lineaarisella nopeudella. Lihasvoiman lasku ilmenee puheen ja hengityksen lyhentymisenä, apuhengitysilihasten käytön lisääntymisenä sekä yskimiskyvyn heikentymisenä, jolloin lima kertyy hengitysteihin. (Dal Bello-Haas 2014, 774.) Kun yskimisen huippuvirtaus (PCF) on alle 160 l/min, on liman yskiminen merkittävästi heikentynyt (Hedman, Jokinen, Roine ym. 2010, 2485). Pallean heikkous ja väsyminen johtavat pradoksaaliseen hengitysliikkeeseen, jossa sisään hengittäessä rintakehä laajenee voimakkaasti ja samalla vatsa vetäytyy sisään. (Dal Bello-Haas 2014, 774.)

Kun vitaalikapasiteetti on vähentynyt 25–30 prosenttiin, on tällöin merkittävä riski hengityksen vajaatoimintaan (Dal Bello-Haas 2014, 774). Tällöin potilaan kyky poistaa hiilidioksidia ja saada happea heikentyy, kun kyky rintaontelon tilavuuden supistumiseen ja laajentumiseen heikkenee. Tyypillistä tässä tilanteessa on nopea ja tehoton hengitys sekä apuhengitysilihasten käyttö. (Martin, Seppä, Lehtinen & Törö 2014, 112.; Siirala ym. 2015, 128.) Hiilidioksidin kertyminen valtimovereen aiheuttaa myös yllämainittuja hengitysteiden oireita, jolloin ne alentavat suorituskykyä ja heikentävät elämänlaatua (Lihastautiliitto ry. 2009, 16).

3.2.4 Muut oireet

Useat tekijät vaikuttavat sairastuneen uupumiseen. Kun motoneuroneita lakkaa toimimasta, jäljelle jäävät motoneuronit ylikuormittuvat. Heikkojen lihasten on työskenneltävä suuremmalla voimalla, jotta ne jaksavat ylläpitää saman aktiivisuuden. Tämä nopeuttaa lihasten uupumista. Uupuminen voi myös liittyä unihäiriöihin, hengityselinten häiriöihin, hypoksiaan sekä masennukseen. (Dal Bello-Haas 2014, 773.) Uupuminen ja/tai rasituksenkestokyvyn heikentyminen ovat lihasvoiman heikentymisen ohella yleisimpiä ensimmäisiä oireita. Ei ole harvinaista tavata äärimmäistä väsymistä, vaikka sairastuneella olisi melko normaalit lihasvoimat. (Lewis & Rushanan 2007, 455.)

Sensoriset reitit säilyvät suurimmaksi osaksi ALS-sairaudessa. Harvoin ilmenee tuntoharhoja tai kipua raajoissa. Kipu ei ole ensisijainen oire, mutta se on usein läsnä. Kipua esiintyy etenkin, jos lihasheikkous ja spastisuus johtavat liikkumattomuuteen. (Dal Bello-Haas 2014, 773.) Kipu voi johtua myös lihaskrampeista tai nivelkivuista, jotka johtuvat lihasheikkoudesta ja spastisuudesta. Väärät siirtotekniikat voivat aiheuttaa myös kipua. (Lewis & Rushanan 2007, 458.)

Vaikka kognitiivisia häiriöitä pidetään harvinaisena ALS-sairaudessa, on havaittu sairauden muotoja, joihin liittyy kognitiivisia häiriöitä. Häiriöt vaihtelevat lievistä häiriöistä vaikeaan frontotemporaaliseen dementiaan. (Dal Bello-Haas 2014, 774.)

3.3 Hoito

ALS-sairastuneiden hoito on moniammatillista. Moniammatilliseen tiimiin kuuluvat muun muassa neurologi, hengityshoitaja, fysioterapeutti, puheterapeutti, ravitsemusterapeutti, psykologi ja toimintaterapeutti. (Andersen ym. 2011, 365.)

Elämänlaadun säilyttäminen on ensisijainen tavoite kaikilla terveydenhuollon ammattilaisilla, jotka ovat mukana ALS-sairastuneen hoidossa (Lewis & Rushanan 2007, 451). Hoidon tulisi liittyä sairastuneen ja perheen tiedottamiseen diagnoosista, auttaa kohtaamaan sairaus sekä auttaa sairauden etenemisen tunnistamisessa ja arvioimisessa. Myös kivun sekä fyysisten ja psyykkisten oireiden helpottaminen on oleellista. (Dal Bello-Haas 2014, 777.)

Koska sairaus on luonteeltaan etenevä ja parantumaton, ajatellaan hoidon olevan palliatiivista eli lievittävää hoitoa (Dal Bello-Haas 2014, 777; McCluskey 2007, 407). Palliatiivisen hoidon menetelmillä on mahdollista vaikuttaa lihasvoiman heikentymistä lukuun ottamatta taudin muihin oireisiin (Laaksovirta 2005, 220).

Oireenmukaisella hoidolla pyritään parantamaan elämänlaatua. Esimerkiksi kuolaaminen tai lisääntynyt syljeneritys, keuhkoputkien

eritteet, pseudobulbaarinen tunteiden epävakaisuus, krampit, spastisuus, masennus ja ahdistus, unettomuus ja uupumus sekä laskimotukokset ovat asioita, joihin kiinnitetään oireenmukaisessa hoidossa huomiota.

(Lihastautiliitto ry. 2009, 13; Andersen ym. 2011, 366–369.)

Sairastunut tulisi tutkia noin kolmen kuukauden välein, vaikkakin tauti voi vaatia useampia tutkimuskertoja sairauden toteamisen jälkeisinä kuukausina tai myöhemmässä sairauden vaiheessa. Jos sairaus etenee hitaasti, tutkimuksia tehdään harvemmin. Potilaan omaisiin ja/tai hoitajaan tulisi olla säännöllisesti yhteydessä. (Andersen ym. 2011, 365.)

Hengitysvajauksen aktiivinen seuranta sekä sen palliatiivinen hoito painottuvat kansainvälisissä suosituksissa. Hengitysvajauksen hoidossa tavoitteena on helpottaa hengenahdistusta. Hengitystoimintaa ja oireita kehoitetaan seuraamaan 3–6 kuukauden välein. Hengitystoiminnan ennakointi on tärkeä osa hoitoa. Hengitystoimintaa tulisi arvioida keuhkojen ja hengityslihasten toimintaa mittaavilla testeillä (FVC, FEV1, hengitystiheys ja lihasvoima, PCF sekä uloshengityksen enimmäispaine), valtimoveren verikaasuanalyysillä sekä happikyllästeisyyden seurannalla. (Siirala ym. 2015, 128–130.)

Hengitysvaikeuksien hoidossa voidaan vuoteen päänpuoleista reunaa nostaa 30 astetta, mikä tällöin auttaa palleahengitystä. Hoidossa voidaan myös käyttää noninvasiivista nasaalista ventilaattoria (NINV), jonka on todettu parantavan ALS-sairastuneiden elämänlaatua ja lisäävän elinaikaa noin vuodella. (Laaksovirta 2005, 221.) Mekaaninen ventilaatiohoito toteutetaan monesti yöllä, jolloin heikot hengityslihakset saavat levätä ja päiväaikainen virkeystila olisi parempi. Kun hengitysvaje etenee, joudutaan turvautumaan jatkuvaan hengityskonehoitoon. (Lihastautiliitto ry. 2009, 16.)

Hengityslihasten ja kurkunpään heikkous vaikeuttaa lopulta normaalia yskimistä ja tällöin lima jää hengitysteihin. Lääkehoito yhdistettynä asentotyhjennyshoitoin saattaa auttaa liman poistossa. Bulbaarialueen oireiden hoidossa puhe- ja ravitsemusterapeutin ohjeet

nielemistekniikoista ovat tärkeitä. Kun nieleminen on haastavaa, voidaan harkita leikkausta, jossa tehdään perikutaaninen endoskooppinen gastrostomia (PEG). (Laaksovirta 2005, 221.)

Energiankulutuksen tarkkailu on tärkeä väline taistelussa väsymystä vastaan. Yksinkertaiset muutokset, kuten taukojen pitäminen, tarvittaessa istuminen seisomisen sijaan ja apuvälineiden käyttö, voivat parantaa potilaan toimintakykyä. Näitä keinoja on hyvä soveltaa niin kotona kuin työpaikallakin. (Lewis & Rushanan 2007, 455.)

Harjoittelun merkitys on koettu kiistanalaiseksi. Mahdollisuus aiheuttaa vammoja ylikuormittamalla jo vaikeuksissa olevia motorisia yksiköitä on yleinen huolenaihe. (Orsini, Oliveira, Leite ym. 2014.) Liikkumattomuus taas vaikuttaa eri elinjärjestelmiin ja voi edelleen lisätä lihasheikkoutta, lihaskireyttä sekä vähentää jänteiden ja nivelsiteiden lujuutta, jotka voivat johtaa kontraktuuriin ja kipuun. Myös osteoporoosi voi olla seurausta pitkittyneestä liikkumattomuudesta. Nämä kaikki vaikuttavat heikentävästi päivittäisistä toimista selviytymiseen. (Dal Bello-Haas & Florence 2013, 2.)

Rilutsoli on ainoa lääke, jonka on tutkimuksissa todettu hidastavan sairauden etenemistä, mutta vain muutamalla kuukaudella (Siirala ym. 2015, 128). Lääke ei kuitenkaan auta taudin oireisiin, vaan voi jopa joissakin tapauksissa lisätä lihasheikkoutta (Laaksovirta 2005, 221).

Toimintakyky ja elämäntilanne muuttuvat etenevässä sairaudessa. Turvautuminen apuvälineisiin sekä luopuminen osasta päivittäisistä toiminnoista ovat osa sairautta. Tällöin monesti tarvitaan myös toisen ihmisen apua. Perheenjäsenet, muut omaiset tai ulkopuolinen avustaja voivat toimia apuna arjessa. (Mikkonen 2009, 185.)

Henkilökohtaista apua on mahdollista saada, kun henkilö tarvitsee pitkäaikaisen tai etenevän sairauden takia toisen henkilön apua päivittäisissä asioissa tai asioiden hoitamisessa kodin ulkopuolella (Laki vammaisuuden perusteella järjestettävistä palveluista ja tukitoimista 380/1987, 8§; Salmenperä ym. 2002, 137). ALS:a sairastava henkilö on oikeutettu henkilökohtaiseen avustajaan, kun sairaus on edennyt tähän

pisteeseen. Kaikilla ei ole kuitenkaan mahdollisuutta palkata henkilökohtaista avustajaa. (Salmenperä ym. 2002, 137.)

Henkilökohtainen avustaja on työsuhteessa apua tarvitsevaan. Hänellä ei ole koulutusvaatimuksia työtehtävään. Työn vaativuus vaihtelee riippuen työnantajan avun tarpeista ja elämäntilanteesta. (Ammattinetti 2016.)

Omaishoitaja on henkilö, joka huolehtii perheenjäsenestä tai läheisestään. Hän auttaa ja hoitaa läheistään, joka ei sairauden, vammaisuuden tai muusta erityisestä syystä pysty selviytymään arjesta omatoimisesti. (Omaishoitajat ja läheiset -liitto ry 2016.) Sosiaalihuoltolain mukaan kunta vastaa omaishoidon tuesta ja on velvollinen järjestämään sosiaalipalveluja. (Laki omaishoidon tuesta 937/2005, 11§).

Myös omaishoitajien jaksamisesta tulee huolehtia. Fyysistä, psykologista ja henkistä tukea on tarvittaessa annettava. (Andersen ym. 2011, 366.) Eri tutkimuksissa on korostettu omaisten tukemisen tärkeyttä, sillä he ovat antaneet jopa huonompia arvioita elämänlaadustaan kuin sairastuneet (Kaub-Wittmer, Steinbüchel, Laier-Groenedeld ym. 2003).

Sopeutumisvalmennuskurssit sekä vertaisryhmät, joihin sairastuneet ja omaiset voivat osallistua, ovat osa onnistunutta palliativista hoitoa (Laaksovirta 2005, 224).

4 HOITOPOLKU

Hoitopolku on suunnitelma potilaan hoidosta ja se tukee potilaan hoidon porrastusta (Nuutinen 2000). ALS-diagnoosi tehdään lääkärinvastaanotolla (Luostarinen 2012; Luostarinen 2016). Sairauden toteamisen jälkeen suositellaan kaikkien kuntoutukseen osallistuvien ammattiryhmien tapaamista (Lihastautiliitto ry. 2009, 28). Sairauden seuranta ja ohjauksen käynnit aloitetaan polikliinisesti, jotka toteutetaan sairaanhoitajan vastaanotolla (Luostarinen 2012; Luostarinen 2016). Fysioterapeutti tekee keskussairaalassa suunnitelman fysioterapian alkamisesta, toimintaterapeutti tai kuntohoitaja apuvälinekartoituksen, ravitsemuksesta on hyvä keskustella ravitsemusterapeutin kanssa ja puheterapeutti antaa neuvoja sekä ohjeistusta hengitystä ja nielemistä koskevista asioista. Henkisestä jaksamisesta voi keskustella psykologin kanssa. Sosiaalityöntekijä avustaa kotitilanteen selvittelyssä sekä palvelujen ja etuuksien hakemisessa. (Lihastautiliitto ry. 2009, 28.)

Sairauden edetessä siirrytään osastokontrolleihin, kun ilmenee epäily hengitysvajeesta tai tarvitaan laaja-alaista tilannearviota. Tilanteen mukaan toteutetaan erityistyöntekijöiden, kuten hengityshoitajan konsultaatiota. Käyntien yhteydessä arvioidaan apuvälineiden tarvetta. Päijät-Hämeen keskussairaala vastaa ALS-sairastuneiden apuvälineiden tarpeen arvioinnista ja lainaamisesta Päijät-Hämeen alueella. (Luostarinen 2012; Luostarinen 2016.)

Osastokontrolleja voidaan kutsua myös kuntoutusarviojaksoksi, joka toteutetaan sairauden vaiheesta riippuen 2–6 kuukauden välein. Kuntoutusarviojaksolla selvitetään mihin kuntoutus on tarkoitus keskittää. Jaksolla testataan muun muassa lihasvoimaa, kävelyä sekä hengitystoimintaa. Jokaisen sairastuneen tilanne käsitellään kuntoutustyöryhmässä. (Luostarinen 2012; Luostarinen 2016.)

Jos kuntoutuja on alle 65-vuotias, kansaneläkelaitos kustantaa fysioterapian. Tällöin kuntoutuja saa Kelan korotettua tai ylintä vammais- tai hoitotukea. Muutoin terveydenhuollon vastuulla on fysioterapian

järjestäminen. Fysioterapeuttisesta kuntoutuksesta vastaa potilaan valitsema taho, joka tekee myös kuntoutussuunnitelman.

Kuntoutussuunnitelma tehdään 1–3 vuodeksi kerrallaan ja se sisältää toteutettavien terapiamuotojen keston, tiheyden sekä laituskuntoutuksen määrän. (Lihastautiliitto ry. 2009, 28.)

Sairauden alkuvaiheessa on päätettävä, haluaako sairastunut taudin edetessä invasiivisen vai non-invasiivisen hengitystukihoidon.

Hoitoprosessi etenee valinnan mukaan. (Luostarinen 2012; Luostarinen 2016.) Varhainen päätös auttaa hoitohenkilökuntaa reagoimaan yllättävissä tilanteissa. Hengityksen tukeminen henkitorviavanteen (invasiivinen hengitystukihoito) keinoin on pysyvä ratkaisu, eikä sitä saa lain mukaan keskeyttää, vaikka potilas sitä toivoisi. Siksi hoitotahdon tekeminen sairauden varhaisessa vaiheessa on tärkeää. (Saaresranta, Vuori & Liukkonen 2007.)

5 ALS JA FYSIOTERAPIA

Vaikka sairauteen ei ole parannuskeinoa, pidetään ALS:a hoidettavissa olevana sairautena ja siksi kuntoutus on tärkeä osa kokonaisvaltaista potilaan hoitoa (Dal Bello-Haas 2014, 777). Fysioterapeutin rooli ALS-sairauden hoidossa vaihtelee riippuen siitä, onko hän osa sairauden hoitoon erikoistunutta tiimiä vai toimiiko hän asiakkaan valitsemana fysioterapian toteuttajana (Dal Bello-Haas 2014, 748).

Fysioterapian päätavoitteena on säilyttää itsenäisyys päivittäisissä toimissa, ylläpitää lihaskuntoa, ehkäistä virheasentojen syntymistä, lievittää spastisuutta ja kipuja sekä lisätä yleistä hyvinvointia (Lihastautiliitto ry. 2009, 14). Toissijaisia tavoitteita ovat tarpeiden arviointi apuvälineisiin ja muutostöihin liittyen, valistaa potilasta ja hänen perhettään sairaudesta ja määrittää sopivat liikuntamuodot. (Lewis & Rushanan 2007, 452.) Orsinin ym. (2014) mukaan oleellista on löytää sopiva terapeutin harjoittelu. Ratkaisevaa on ylläpitää liikkuvuutta mahdollisimman pitkään.

Fysioterapian menetelmiä ovat lihasvoima- ja venytysharjoitukset, allasterapia, lihasten rentoutus-, hengitys- ja yskimisharjoitukset sekä asentotyhjennyshoito (Lihastautiliitto ry. 2009, 14). Tutkimustiedosta huolimatta osa potilaista hillitsee harjoittelua ylläpidon pelossa aiheuttaen enemmän lihasheikkoutta harjoittelemattomuudesta johtuen (Dal Bello-Haas 2014, 791).

Potilaan lihasvoima, väsymys ja spastisuus on otettava huomioon harjoitteissa. (Lewis & Rushanan 2007, 451.) Harjoitteiden (tyyppi, frekvenssi ja intensiteetti) on noudatettava potilaan ominaisuuksia ja arviointeja sairauden tilasta tulee tehdä säännöllisesti. Kun ensimmäisiä oireita lihasten toimintakyvyn menetyksestä on ilmennyt, esimerkiksi sorminäppäryyden heikentyminen tai selittämätön kompastelu, ovat potilaat menettäneet jo noin 80 prosenttia motoneuroneista kyseisellä alueella. Tämä periaate pätee niin ylä- ja alaraajojen lihaksiin kuin

nielemiseen ja hengitykseen. Siksi kaikenlainen aktiivisuus voi helposti ylikuormittaa jo vaikeuksissa olevaa järjestelmää. (Orsini ym. 2014.)

Dal Bello-Haas (2014, 748) jakaa fysioterapeuttiset menetelmät vahvistaviin ja korvaaviin toimiin. Ennaltaehkäisevät toimet ovat suunnattu tukemaan tai parantamaan sairauden aiheuttamia heikkouksia tai toimintakyvyn vajavuuksia. Varhaisessa ja keskivaiheessa ennaltaehkäisevät toimet ovat väliaikaisia, koska sairaus etenee jatkuvasti ja johtaa pysyviin toimintakyvyn menetyksiin ja invaliditeettiin on todennäköistä. Ennaltaehkäisevät toimet sairauden loppuvaiheessa on suunnattu toimintakyvyn heikentymiseen, joka johtuu muista patologisista syistä, kuten painehaavat, turvotus, keuhkokuume sekä jäänyt olkapää. Korvaavat toimet kohdistuvat toimintakyvyn heikkenemisen minimointiin. Sairauden edetessä korostuvat ympäristön muutostyöt ja apuvälineet toimintakyvyn ylläpitämisessä.

Taulukko 2. ALS-sairauden kuntoutuksen raamit (Dal Bello-Haas 2014, 786.)

Taso	Yleiset häiriöt ja rajoitukset	Toimenpiteet
Varhainen vaihe	<ul style="list-style-type: none"> -Lievää tai kohtalaista heikkoutta tietyissä lihasryhmissä -Varhaisen vaiheen lopussa rajoitteita päivittäisissä toiminnoissa sekä liikkuvuudessa 	<p>Ennaltaehkäisevät toimet:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Vahvistavat liikkeet - Kestävyysharjoittelu - Aktiiviset ja passiiviset liikkuvuusharjoitteet, venyttely <p>Korvaavat toimet:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Määritellään mahdollinen tarve apuvälineille, kodin muutostöille - Kerrotaan potilaalle taudin kulusta, harjoittelusta sekä tukiryhmistä
Keski-vaihe	<ul style="list-style-type: none"> -Etenevää liikkuvuuden heikentymistä -Pitkille matkoille sairastunut tarvitsee pyörätuolin. -Vakavaa lihasten heikkoutta joissakin lihasryhmissä, lievää tai kohtalaista heikkoutta muissa lihasryhmissä -Etenevää heikentymistä päivittäisissä toimista selviytymisessä -Kipu 	<p>Ennaltaehkäisevät toimet:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aktiiviset ja passiiviset liikkuvuusharjoitteet sekä venyttely - Vahvistavat ja kestävysharjoitteet (keskivaiheen alkuvaiheessa) - Määritellä tarve paineen lievittämiseen (patja ym.) <p>Korvaavat toimet:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Heikkojen lihasten tukeminen (apuvälineet) - Muutostyöt kotona/töissä - Pyörätuoli
Myöhäinen vaihe	<ul style="list-style-type: none"> -Potilas pyörätuolista riippuvainen tai rajoitettu sänkyyn -Täydellinen riippuvuus päivittäisissä toimissa -Vakavaa heikkoutta ylä- ja alaraajan sekä niskan ja keskivartalon lihaksissa -Dysartria ja dysphagia -Hengitysteiden kompromissi -Kipu 	<p>Ennaltaehkäisevät toimet:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Passiiviset liikkuvuusharjoitteet - Sairaalasänky ja paineenlievitys laitteet - Ihon hoito ja hygienia <p>Korvaavat:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hoitajan kouluttaminen siirtymisiin, asentohoitoihin sekä ihon hoitoon - Mekaaninen nostolaite

Dal Bello-Haas (2014, 786) jakaa ALS-sairauden varhaiseen vaiheeseen sekä keski- ja myöhäisvaiheeseen. Hän on määritellyt kuntoutuksen raamit jokaiselle vaiheelle (taulukko 2). Varhaisvaiheessa on lievää tai kohtalaista heikkoutta tietyissä lihasryhmissä. Tämän vaiheen loppuvaiheessa esiintyy rajoitteita päivittäisissä toiminnoissa sekä liikkuvuudessa.

Varhaisvaiheessa tulisi tehdä vahvistavia sekä kestävyyspainotteisia harjoitteita, aktiivisia nivelen liikeratoja ylläpitäviä harjoitteita sekä venytysharjoitteita. Varhaisessa vaiheessa olisi hyvä kartoittaa mahdollinen tarve apuvälineille ja muutostöille niin kotona kuin työpaikalla. Sairastuneelle on hyvä kertoa taudin etenemisestä sekä mahdollisista tukiryhmistä.

Taudin voidaan kuvata olevan keskivaiheessa, kun liikkuvuus on jatkuvasti heikentynyt. Pidemmille matkoille tarvitaan pyörätuoli liikkumista varten. Tämän vaiheen loppuvaiheessa sairastunut liikkuu vain pyörätuolin avustuksella. Päivittäisissä toiminnoista selviytyminen on heikentynyt entisestään ja lihasten heikkous on joissakin lihasryhmissä vaikeaa. Kipu on osa keskivaihetta. Lisääntyneen lihasvoiman heikentymisen myötä apuvälineiden tarve kasvaa. Liikkuminen pyörätuolilla on huomioitava myös työpaikalla ja kotona kynnysten sekä muiden esteiden osalta. Omaisille ja hoitajille on suositeltavaa antaa lisää koulutusta lisääntyneen avustustarpeen myötä. (Dal Bello-Haas 2014, 786.)

Myöhäisvaiheessa sairastunut on riippuvainen pyörätuolista tai on jo vuodepotilaana ja tarvitsee apua kaikissa päivittäisissä toiminnoissa. Lihaksissa on vaikeaa heikkoutta ala- ja yläraajoissa sekä niskan ja keskivartalon lihaksissa. Tässä vaiheessa myös hengityslaitteet ovat käytössä. Kipu on osa myöhäisvaihetta. Myöhäisvaiheessa passiiviset liikehoidot ja keuhkojen hoito ovat olennaisia. Sairastuneella tulisi olla sairaalasänky ja painetta lievittävät laitteet. Vuodepotilaan hoidossa on erityisesti muistettava ihonhoito ja hygienia, joista on ohjeistettava omaishoitajille sekä muille avustajille. Mekaaninen nostoapu on tarpeen siirtymisissä. (Dal Bello-Haas 2014, 786.)

5.1 Lihasvoima ja liikkuvuus

Chen, Montes & Mitsumoto (2008, 554) toteavat tutkimuskatsauksessaan liikunnan olevan todennäköisesti hyödyllisempää kuin haitallisempaa ALS-sairastuneille. Oikein annosteltuna liikunta voi olla hyödyllistä etenkin sairauden alkuvaiheessa. Liikunta ei paranna lihasvoimaa sairauden jo heikentämissä lihaksissa. Kuitenkin liikkuvuus- ja venytysharjoittelu vaurioituneille nivelille sekä lihaskunto alhaisella tai kohtalaisella vastuksella toteutettuna ovat suositeltavia. Aerobinen liikunta, kuten uinti, kävely ja pyöräily submaksimaalisella tasolla ovat suositeltavia. Raskasta eksentristä harjoittelua tulee välttää. (Dal Bello-Haas 2014, 791.)

Aktiivisuuden vähentäminen ja liikkumattomuus voivat itsessään heikentää lihaksia sairauden aiheuttaman heikentymisen lisäksi. Liikuntaohjelman intensiteetti ja tyyppi tulisi huolellisesti säätää, jotta se estäisi uupumista ja samaan aikaan edistäisi terveiden lihasryhmien tarkoituksenmukaista käyttöä. Heikko tai hermotukseltaan heikentynyt lihas on alttiimpi yllirasituksesta aiheutuville vahingoille, koska se toimii jo lähellä sen maksimaalista rajaa. Potilaita tulee neuvoa olemaan suorittamatta toimintoja äärimmäiseen väsymykseen asti sekä seuraamaan ylikuormittumisen oireita. Oireita voivat olla kyvyttömyys selviytyä päivittäisistä toimista uupumuksen tai kivun takia, lisääntyneet faskikulaatiot sekä lihasten kramppaaminen. Olisi suositeltavaa liikkua useita lyhyitä jaksoja päivän aikana ja levätä riittävästi niiden välillä. (Dal Bello-Haas 2014, 791–792.)

Vastusharjoittelu tulee olla yksilöllisesti suunniteltua ja progressiivista sairauden alkuvaiheen fyysisen toimintakyvyn ylläpitämiseksi. Vahvistavat harjoitteet voidaan räätälöidä heikoille ja vahvoille lihasryhmille erikseen ja ne voidaan suorittaa vastuksen kanssa tai ilman. (Chen ym. 2008, 549.) Lihaskuntoharjoittelun suositellaan olevan lihaskestävyystyyppistä. Toistomäärät määräytyvät yksilöllisesti ja on opeteltava kuuntelemaan uupumuksen merkkejä. (Partanen & Kaija 2016.)

Nivelten liikkuvuuden säilyttäminen on tärkeämpää, kuin lihasvoiman harjoittaminen (Lihastautiliitto ry. 2016). Nivelet säilyttävät normaalin liikeratansa ja joustavuutensa, kun niitä liikutetaan ja siksi on tärkeä liikuttaa kaikkia niveliä päivittäin. Jäykät nivelet voivat aiheuttaa kipua ja vaikeuttaa selviytymistä normaaleista päivittäisistä toimista. (Alsworldwide 2016.) Kireät lihakset tai nivelet voivat vaikuttaa lihasten toimintaan. Heikentyneet lihakset joutuvat työskentelemään suuremmalla voimalla kireistä nivelistä johtuen. Rintakehän kireät lihakset ja sisäänpäin kiertyneet olkapäät vaikuttavat myös hengitykseen. (Lihastautiliitto 2016.)

Sairauden edetessä liikeharjoitukset muuttuvat. On olemassa erilaisia harjoitteita, joilla voi harjoittaa liikkuvuutta. Venyttelyharjoituksia sairastunut voi tehdä itse aktiivisesti, kun lihasvoimaa on riittävästi liikuttamaan niveltä läpi niiden liikeradan. Passiiviset liikeharjoitukset tehdään hoitajan avustuksella. (Alsworldwide 2016.) Passiivinen liikehoito tulee tärkeäksi, kun lihasten oma voima loppuu (Lihastautiliitto ry. 2009, 15).

Jos kuntoutujalla ilmenee spastisuutta raajoissa, olisi spastisuutta hyvä lievittää ennen liikkuvuusharjoittelua. Liikeharjoitukset tulisi tehdä hitaasti ja tasaisesti. On tärkeää, ettei harjoitteissa pakoteta liikettä ja liike pysäytetään, jos se aiheuttaa kipua. Alsworldwide suosittelee liikkeitä tehtävän kerran päivässä 10 kertaa tai raajaa liikutetaan vastukseen asti ja pidetään venytyksessä 30 sekunnin ajan. (Alsworldwide 2016.)

5.2 Hengityslihasten heikkous

Fysioterapian tavoitteena on hengityksen osalta pitää ilmatiet puhtaina, ylläpitää hengityslihasten toimintakykyä ja yskimiskykyä sekä rintakehän liikkuvuutta (Lihastautiliitto ry. 2009, 16). Rintakehän liikkuvuutta voi ylläpitää esimerkiksi ylävartalon kiertojen harjoittelulla (Lihastautiliitto ry. 2016). Fysioterapian menetelminä ovat muun muassa keuhkojen tyhjennyshoidot, joiden avulla voidaan edistää liman poistumista keuhkoista. Myös oikean hengitystekniikan opastus on tärkeä osa fysioterapiaa. (Lihastautiliitto ry. 2009, 16.) Hengitysharjoitukset on todettu

tutkimuksissa tehokkaaksi keinoksi parantamaan elämänlaatua niin kauan, kun ne on toteutettu varovaisesti (Orsini ym. 2014).

Keuhkojen tuulettumista ja liman irtoamista keuhkoputkista voi tehostaa pulloon puhalluksella (PEP) eli vastapainepuhalluksella. Vastapaine syntyy, kun letkun kautta puhalletaan ilmaa vesipulloon. Vastapaine saa liman keuhkoputkissa liikkeelle ja tällöin limaa on helpompi yskiä pois. Jos hengitysilhaksissa on heikkoutta, tulee kovaa vastusta välttää. (Salomaa 2015.)

Kun yskimiskyvyn heikentymistä seuraa ilmäteiden puhtaina pitämisen vaikeus, voidaan yskimistä helpottaa manuaalisesti avustamalla potilaan yskäistäessä. Keuhkojen kertahengitysilmatilavuutta voidaan helpottaa ja lisätä toimenpiteitä, kuten avustus hengityspalkeen tai -laitteen kautta. (Hedman, Jokinen, Roine ym. 2010. 2485–2488.) Hengityspalje helpottaa myös liman irtoamista, avustaa ja tehostaa yskimistä sekä rentouttaa hengitysilhaksia (Kiiski 2014). Yskimisen avustamiseen ja eritteiden poistamiseen hengitysteistä käytetään yskityslaitetta. Yskityslaitteesta tutkimuksien mukaan ovat hyötäneet yskimiskyvyltään heikentyneet ALS-sairastuneet, joilla ei ole bulbaaripareesia. (Hedman ym. 2010, 2485–2488.)

Hengitysilhasten heikkouteen liittyen tiedon jakaminen on erityisen tärkeää. Sairastuneille sekä heidän omaisilleen ja avustajille on opetettava, miten tasapainotella aktiivisuuden ja levon välillä. Erityisesti aspiraation merkeistä ja oireista on tärkeä informoida. (Dal Bello-Haas 2014, 788.) Aspiraatiolla tarkoitetaan ruuan tai juoman kulkeutumista henkitorveen. (Aivoliitto 2011).

5.3 Spastisuus ja lihaskrampit

Yleiset ohjeet spastisuuden hoidossa sopivat myös ALS-sairastuneelle. Spastisuuden hoidossa voidaan käyttää lääkitystä mutta suurempi merkitys on liike- ja asentohoidoilla. (Laaksovirta 2005, 221.) Fysioterapia on tärkeä osa spastisuuden hoitoa (Andersen ym. 2011, 368).

Fysioterapeutti voi ohjata omaista tai hoitajaa toteuttamaan hitaita ja pitkiä venytyksiä sekä passiivisia liikkuvuusharjoitteita spastisuuden hallinnassa (Dal Bello-Haas 2014, 790). Toistotyypiset liikkuvuusharjoitteet voivat myös vähentää spastisuutta (Drory, Goltsman, Goldman ym. 2001). Lisäksi asennonhallintatekniikoita voidaan käyttää spastisuuden vähentämiseen sekä lastoitus voi olla tarpeen kontraktuurien ennaltaehkäisyssä. Lihaskrampeja voidaan lievittää hieronnalla sekä venyttelyllä. (Dal Bello-Haas 2014, 791.)

5.4 Lastat ja tuet

Lastoja ja tukia käytetään tällä potilasryhmällä. Ala- ja yläraajojen distaaliosien heikkous on yleistä. Nilkan heikko dorsifleksio voi johtaa kompastumisiin ja kaatumisiin. Kevyttä nilkkatukea suositellaan tukemaan nilkkaa. Heikko ranteen ojennuslihasten voima voi vaikuttaa potilaan kykyyn tavoitella, puristaa ja käyttää päivittäisiä välineitä. Rannelasta jossa ranne on noin 30 asteen extensiossa, voi parantaa toimintakykyä ja tarttumista potilailla, joilla ranteen ojennus on heikko. Käden lepolastat voidaan määrätä estämään kontraktuurien syntymistä potilailla, joilla on heikko ja spastinen käsi sekä ranne. Kämmenen puolella olevaa lastaa voidaan pitää kahdesta kolmeen tuntiin päivässä. Lastan käyttö yhdessä venytysohjelman kanssa on osoitettu olevan tehokas keino ylläpitämään lihaksen pituutta ja estämään kontraktuurien syntymistä kädessä. (Lewis & Rushanan 2007, 453.)

ALS-sairastuneilla yleistä on myös olkaniveltä tukevien lihasten heikkous, mikä voi johtaa olkapään sijoiltaanmenoon. Kantoliinaa voi käyttää lievittämään kipua sekä suojaamaan olkaniveltä enemmittä vahingoilta. Kaularangan ojentajalihasten heikkous vaikeuttaa pään pystyssä pitämistä. Kaulus, joka tukee kaularankaa voi tässä tapauksessa olla hyödyllinen. (Lewis & Rushanan 2007, 453.)

5.5 Kipu

Fysioterapeutti voi monin keinoin auttaa kivun lievittämisessä sekä sen ennaltaehkäisyssä. TNS, hieronta ja lämpöhoito voivat helpottaa kipuja. (Lihastautiliitto ry. 2009, 15.) Potilaan ja heidän omaisten ja avustajan koulutus päivittäisen venyttelyn tärkeydestä, siirtotekniikoista, asianmukaisesta tuesta ja asennoista voivat auttaa kivun hallinnassa. Venyttely ja liikkuvuusharjoitteet ovat kivun hallinnassa erityisen tärkeitä, koska ne voivat turruttaa nosiseptoreita. (Lewis & Rushanan 2007, 458.)

5.6 Apuvälineet ja kodin muutostyöt

Apuvälineet auttavat säilyttämään itsenäisyyttä ja pidentämään omaehtoista selviytymistä, säästämään energiaa sekä myös auttamaan avustajaa työssään (Lihastautiliitto ry. 2009, 17). Fysioterapeutin tehtävänä on myös määrätä apuvälineitä. Terapeutti arvioi potilaan tarpeet perustuen ylä- ja alaraajojen voimaan, spastisuuden määrään, kävelykykyyn ja energiavaatimukseen. On hyvä huomioida, että joillakin potilailla lihasheikkous, spastisuus ja energiantarve eivät kohtaa välineen kanssa. Tässä tapauksessa potilas tarvitsee päivittäisissä toiminnoissa toisen henkilön apua. (Lewis & Rushanan 2007, 452.)

Heikentynyt liikkuvuus ja lihasvoima vaikeuttavat erityisesti istumasta seisomaannousua sekä siirtymisiä. Näissä yksi apukeino on käyttää korkeampia tuoleja tai tyynyä istuimen päällä. Siirtymälautoja voidaan myös käyttää apuna. Jos potilaalla on hyvät voimat käsissä sekä hyvä istumatasapaino, voi hän laudan avulla siirtyä itsenäisesti. Muuten hoitaja voi auttaa siirtymisessä. Siirtohihnat sekä kääntyvät istuimet ovat myös hyödyllisiä apuvälineitä. Hihnat keventävät avustajan taakkaa siirroissa sekä estävät mahdolliset vedot potilaan yläraajoista. Kun potilas ei pysty siirtymään enää hoitajan avustuksella, vaaditaan hydraulista tai mekaanista nostoapua. Sairaalasänky voi helpottaa vuoteessa liikkumista ja siirtymisiä sekä potilaan että avustajan kannalta. Omaishoitajat ja avustajat tulee kouluttaa potilaan avustettuihin siirtymisiin. (Dal Bello-Haas 2014, 789.)

Pyörätuoli on tärkeä apuväline ALS-sairastuneelle ja se mahdollistaa oman itsenäisyyden säilyttämisen liikkumisen osalta. Vaikka sairastunut pystyy liikkumaan ilman apuvälinettä, voi pyörätuoli olla hyödyllinen energiansäästöä ajatellen. Luiskat ja rampit tekevät kodista helpommin pyörätuolilla kuljettavan. Joskus voi olla tarpeen laajentaa oviaukkoja tai muuttaa ensimmäisen kerroksen järjestystä. Kun kustannukset tai toteutettavuus kodinmuutostöillä on epärealistista, muuttaminen sopivampaan rakennukseen voi olla paras vaihtoehto. Fysioterapeutilla on suuri rooli auttaa potilasta päättämään mitkä muutokset ovat tarpeen maksimoidakseen potilaan itsenäisyyden. (Lewis & Rushanan 2007, 453–454.)

6 TUTKIMUSTIETOA ALS-FYSIOTERAPIASTA

Lihaskunnan, liikkuvuuden ja hengitysharjoitteiden vaikuttavuutta ALS-sairastuneen toimintakykyyn on tutkittu. Liikunnan on todettu olevan hyödyllisempää kuin haitallisempaa ALS-sairastuneille (Chen ym. 2008, 554).

6.1 Lihaskunnan ja liikkuvuuden ylläpitäminen

Dal Bello-Haas, Florece, Kloos, Scheirbecker, Lopate & Hayes (2007) toteuttivat kontrolloidun tutkimuksen, jossa verrattiin alkuvaiheen ALS-sairastuneilla kolmesti viikossa toteutuvaa vastusharjoittelua ja päivittäin toteutettua venyttelyharjoittelua kuuden kuukauden ajan. Tutkimukseen osallistui 27 henkilöä, joista 13 oli vastusharjoitteluryhmässä ja 14 venyttelyryhmässä. Venytysharjoituksia tekevä ryhmä venytteli päivittäin sekä ylä- että alaraajoja. Vastusharjoitteluryhmästä jokainen sai fysioterapeutilta yksilöllisesti räätälöidyn ohjelman, jossa ylä- ja alaraajoja kuormitettiin kohtalaisella vastuksella ja intensiteetillä. Ohjelmia päivitettiin tarvittaessa kuukausittain toteutetuilla klinikkakäynneillä.

Vastusharjoitteluryhmä sai myös päivittäisen venyttelyohjelman.

Tutkimuksessa arvioitiin lihasvoimaa maksimaalisella isometrisellä supistusvoima testillä (MVIC) sekä vitaalikapasiteettia (FCV) seuraten merkkejä määrätyn liikunnan vaikutuksista. Myös ALSFRS (ALS functional rating scale) ja SF-36 (The ShortForm-36) mittareita käytettiin mittaamaan toimintakykyä. Fatiikkia eli uupumista mitattiin FFS mittarin (Fatigue Severity Scale) avulla. Tutkimuksessa todettiin, että kuuden kuukauden kohtalaisella intensiteetillä ja vastuksella toteutettu vastusharjoittelu johti huomattavasti vähäisempään toimintakyvyn laskuun, kun mitattiin ALSFRS-mittarilla venyttelyryhmään verrattuna. Tulokset olivat rohkaisevia, sillä harjoitusohjelmalla ei ollut haitallisia vaikutuksia potilaille. Vastusharjoitteluryhmällä SF-36 pisteiden lasku oli merkittävästi vähäisempi kuuden kuukauden kohdalla venyttelyryhmään verrattuna. FFS:ssä ja FCV:ssä ei ollut eroja ryhmien välillä. FFS tulokset olivat kuitenkin molemmilla ryhmillä korkeammat kuuden kuukauden kohdalla

kuin tutkimuksen alussa. Kolme yläraajan ja kahdeksan alaraajan lihasryhmää osoitti positiivisia muutoksia lihasvoimassa mitattuna MVIC:llä. (Dal Bello-Haas ym. 2007.)

Drory ym. (2001) toteuttivat satunnaistetun tapaustutkimuksen, jossa testattiin lihaskuntoharjoittelun merkitystä ALS-sairastuneilla.

Tutkimukseen osallistui 25 henkilöä. Koehenkilöt jaettiin kahteen ryhmään, joista testiryhmä suoritti kahdesti päivässä 15 minuutin harjoitusohjelman, joka sisälsi raajoille ja keskivartalolle suunnattuja kestävyystyyppejä, intensiteetiltään keskiraskaita harjoitteita. Harjoitteet suunniteltiin yksilöllisesti. Kontrolliryhmä ei tavanomaisten päivittäisten toimien lisäksi tehnyt muuta harjoittelua. Henkilöitä testattiin tutkimuksen alussa sekä kolmen, kuuden, yhdeksän ja 12 kuukauden jälkeen tutkimuksen aloittamisesta.

Tutkimuksessa mitattiin elämänlaatua ALSFRS-asteikolla sekä FS-36:lla. Fatiikkia mitattiin Fatigue Severity Scalea käyttäen. Lihasvoimaa mitattiin manuaalisesti. Tutkimuksen aikana kaikkien osallistujien tila heikentyi huomattavasti ja keskeyttäneiden määrä oli korkea 9-12 kuukauden kohdalla, joten tulokset esitettiin vain kolmen ja kuuden kuukauden seurantajaksoilta. Tämä tutkimus osoittaa, että kohtalaisella säännöllisellä liikunnalla on lievä tilapäinen vaikutus motoriikkaan, toimintakykyyn, fatiikkiin ja koettuun elämänlaatuun ALS-potilailla. Näin ollen kohtuullisesti kuormittavaan liikuntaan tulisi rohkaista. (Drory ym. 2001.)

6.2 Hengitysharjoittelun vaikuttavuus

Ferreiran, Costan, Plentzin ym. (2016) tekemässä systemaattisen katsauksessa pyrittiin analysoimaan hengitysharjoitusten vaikutusta ventilaation toimintaan, hengityslihasten lihasvoimaan ja toimintakykyyn potilailla, joilla on hermostoa rappeuttavia sairauksia kuten MS ja ALS. Harjoitusohjelmat olivat tutkimuksissa pituudeltaan 8 viikon ja 3 kuukauden välillä ja harjoituksia tuli tehdä 7 päivänä viikossa, kahdesti päivässä. Harjoitusohjelmat tutkimuksissa sisälsivät 3 kierrosta, joissa oli 15 toistoa tai liikkeitä tehtiin 10 minuutin ajan. Hengitysharjoitukset paransivat

tutkimuksissa ventilaatiota, FEV1 tulokset paranivat ja hengityslihasten voima kasvoi sekä harjoitukset lisäsivät MEP ja MIP (sisään- ja uloshengityspaine) tuloksia MS- ja ALS-potilailla. Harjoituksilla ei ollut tulosta FVC, MVV ja 6 minuutin kävelytestiin.

Pinto, Swash & De Carvalho (2012) arvioivat satunnaistetussa kontrolloidussa tutkimuksessa kahdeksan kuukauden ajan hengitysharjoitteiden roolia harjoittelussa ALS-vastadiagnosoiduilla, joilla hengitystoiminta oli normaalia. Tutkimusryhmä koostui 26 ALS:iin sairastuneesta ja heidät oli jaettu kahteen ryhmään. Testiryhmä teki kahdeksan kuukauden ajan aktiivisia sisäänhengitysharjoitteita kahdesti päivässä 10 minuuttia kerrallaan. Harjoitteet tehtiin Threshold-IMT-laitteella, johon asennettiin 20–40 prosentin sisäänhengitysvastus. Kontrolliryhmä teki ensimmäiset neljä kuukautta plasebo harjoittelua samalla laitteella, mutta vastus oli pienin mahdollinen. Jälkimmäiset neljä kuukautta kontrolliryhmä teki myös aktiivisia sisäänhengitysharjoitteita.

Päämuuttujana tarkasteltiin ALS functional rating scale -asteikkoa. Hengitys- ja neurofysiologiset testit, fatiikki ja elämänlaatu olivat toissijaisia muuttujia, joita tarkasteltiin. Tuloksissa testi- ja kontrolliryhmän välille ei syntynyt huomattavaa eroa. Tulokset osoittivat, että sisäänhengityksen harjoittelu edisti ohimenevästi maksimaalista ilmanvaihtoa, PEF:iä ja sisäänhengityksen painetta. Vaikka ei ollut selkeitä positiivisia tai negatiivisia tuloksia, voidaan sisäänhengityslihasten harjoittaminen todeta turvalliseksi ALS-vastadiagnosoiduilla sekä harjoittelu saattaa olla myös hyödyllistä. (Pinto ym. 2012.)

Cheah ym. toteuttivat satunnaistetun kontrolloidun tutkimuksen 19 ALS-sairastuneelle, jotka käyttivät Threshold-IMT-hengityslaitetta 12 viikon ajan. Tutkimukseen kuului kahdeksan viikon seuranta harjoittelujakson jälkeen. Harjoitteluryhmään kuului yhdeksän henkilöä ja heitä ohjeistettiin käyttämään laitetta kolme kertaa päivässä kymmenen minuutin ajan. Harjoittelun intensiteetti oli aluksi 15 prosenttia maksimaalisesta sisäänhengityksen paineesta. Intensiteettiä kohotettiin 20 prosenttia toisen, 45 prosenttia kolmannen ja 60 prosenttia neljännen viikon kohdalla.

Kontrolliryhmään kuului 10 henkilöä, jotka harjoittelivat laitteella ilman paineventtiiliä. Ensisijaiset mitattavat ominaisuudet olivat keuhkojen toiminta (FVC ja vitaalikapasiteetti), keuhkojen tilavuus ja sisäänhengityksen lihasvoima. Testit tehtiin lähtötilanteessa 12 viikon harjoittelun ja seuranta-ajan jälkeen. Vaikka sisäänhengityksen lihasvoimassa havaittiin parannusta molemmissa ryhmissä, ei maksimaalisessa sisäänhengityksen paineessa ollut ryhmien välillä merkittävää eroa. Saavutettu sisäänhengityksen lihasvoima heikkeni harjoittelun lopettamisen jälkeen. Tutkimuksessa todettiin, että sisäänhengityslihasten harjoittaminen saattaa vahvistaa sisäänhengityslihaksia ja hidastaa hengitystoiminnan laskua ALS-sairastuneilla. (Eidenberger & Nowotny 2014, 351.)

Nardin ym. toteuttivat kokeellisen pilottitutkimuksen, jossa tutkittiin pallealihaksen harjoittamista ALS-sairastuneilla. Lähtötilanteessa mitattiin hengityselinten toimintaa ja elämänlaatua. Potilaille opetettiin hengitystekniikka, jolla on tarkoitus parantaa hengityslihasten, erityisesti pallean lihasvoimaa ja tehokkuutta. Tutkittavien tuli käydä kolmella tunnilla, jonka jälkeen he pystyivät suorittamaan halutun sisään- ja uloshengityksen tekniikan istuma-asennossa. Tämä sisään- ja uloshengitys rytmi tuli toistaa viidesti päivässä kymmenen minuutin ajan. Tutkimus kesti 12 viikkoa. Mittaukset toistettiin kuuden ja 12 viikon kohdalla. Hengityselinten toiminnassa tai elämänlaadussa ei nähty merkittävää parannusta pallean harjoittamisen jälkeen. Henkilöt jotka hallitsivat hengitystekniikan, heillä hengitystoiminnan lasku oli hitaampaa. Kuitenkin vain puolet koehenkilöistä pystyivät muuttamaan hengitystekniikkaansa. (Eidenberger & Nowotny 2014, 351.)

7 TUOTTEISTAMISPROSESSI

Toiminnallisen opinnäytetyön tuotoksena syntyy jokin konkreettinen tuote (Vilkkä & Airaksinen 2003, 51). Keskeistä sosiaali- ja terveydenalan tuotteessa on, että se on tuotettu hyvinvoinnin ja elämänhallinnan edistämiseksi. Tuotteen tulee olla selkeästi rajattu, sisällöltään selkeä ja siinä on huomioitu kohderyhmän erityispiirteet. Tuotteen on myös noudatettava sosiaali- ja terveysalan eettisiä ohjeita. Asiakaskuntia voi samalla tuotteella olla useampia. Asiakasnäkökulmat tulee selvittää tuotteistamisprosessin läpiviemiseksi. (Jämsä & Manninen 2000, 13–14, 20.)

Sosiaali- ja terveysalalla tuotteen suunnittelu ja kehittäminen etenevät tuotekehityksen viiden perusvaiheen mukaan. Prosessi etenee hankekohtaisesti ja tuotekehityksen vaiheet voivat toteutua yhtäaikaista. (Jämsä & Manninen 2000, 28.) Ensimmäinen vaihe on ongelman tai kehittämistarpeen tunnistaminen. Kehittämistarpeen tunnistamisen jälkeen käynnistyy ideointivaihe, jossa pohditaan erilaisia toteuttamisvaihtoehtoja. Luonnosteluvaihe seuraa ideointivaihetta, kun on päätetty, millainen tuote on tarkoitus toteuttaa. Luonnosteluvaiheessa selvitetään tuotteen suunnitteluun ja valmisteluun vaikuttavia tekijöitä. Tuotteen kohderyhmä ja sidosryhmät kartoitetaan sekä sen asiasisältöä pohditaan. Tuotteen kehittämissä vaiheissa tuotteen kehittäminen etenee ja tuote alkaa konkretisoitua. Kaikissa tuotteen kehittämisen vaiheissa tarvitaan palautetta ja arviointia. Saadun palautteen pohjalta tuotetta voidaan viimeistellä, jolloin voidaan puhua viimeistelyvaiheesta. (Jämsä & Manninen 2000, 81.) Tuotteistamisprosessi ja opinnäytetyön aikataulu on esitetty taulukossa 3.

Taulukko 3. Opinnäytetyöprosessin aikataulu.

Ideointi- ja suunnitteluvaihe	
Aiheen valinta, toimeksiantajan tapaaminen, opinnäytetyöprosessiin ilmoittautuminen, toimeksiantosopimus	Toukokuu 2015
ALS-ensitietopäivään osallistuminen	Toukokuu 2015
Opinnäytetyösuunnitelman työstäminen ja aihealueeseen perehtyminen	Syyskuu 2015 – huhtikuu 2016
Asiantuntijoiden haastattelu	Maaliskuu – huhtikuu 2016
Tiedonhankintaklinikka	Kesäkuu 2016
Suunnitelmaseminaari	Kesäkuu 2016
Valmistelu- ja toteutusvaihe	
Teoriaosuuden kirjoittaminen	Kesäkuu – syyskuu 2016
Oppaan suunnittelu ja kirjoittaminen	Elokuu – syyskuu 2016
Asiantuntijoiden haastattelu	Syyskuu 2016
Harjoitteiden kuvaaminen	Syyskuu – lokakuu 2016
Viimeistelyvaihe	
Oppaan ja raportin viimeistely	Lokakuu – marraskuu 2016
Opinnäytetyöraportti valmis	Marraskuu 2016
Opas valmis	Marraskuu 2016
Julkaisuseminaari	Marraskuu 2016

7.1 Kehittämistarpeen tunnistaminen

Tuotteistamisprosessi alkaa kehittämistarpeen tunnistamisella.

Tuotteistamisprosessin alkuvaiheessa asiakkaiden tarpeet tulee selvittää, jotta ne voidaan huomioida tuotteessa. (Jämsä & Manninen 2000, 20.)

Oleellista on myös selvittää, löytyykö jo vastaavanlaisia tuotteita alalta.

Toiminnallisen työn tulisi tuoda jotakin uutta, eikä toistaa vanhaa. (Vilka & Airaksinen 2003, 27.)

Tuotteistamisprosessi alkoi toukokuussa 2015 tutustumalla aihearkkinoilla oleviin opinnäytetyön toimeksiantoihin. Toimeksianto fyysisen harjoittelun oppaasta ALS-sairastuneille herätti mielenkiinnon. Toukokuussa 2015 otimme yhteyttä toimeksiantajaan. Oppaan sisällöstä ei toimeksiantajalla ollut tarkempia toiveita. Tässä vaiheessa oppaan muoto oli vielä mietinnän alla. Sairautena ALS oli vieras, joten työ aloitettiin tutustumalla sairauteen, jotta saatiin selkeä näkemys sairaudesta ja erityisesti sen fysioterapiasta. Toinen opinnäytetyön tekijöistä osallistui myös ALS-ensitietopäivään saadakseen lisää tietoa sairaudesta.

Kesän ja syksyn 2015 aikana aiheeseen lisää tutustuttuamme ja toimeksiantajien kanssa keskusteltuamme päätettiin tehdä opas, joka on kohdennettu niin ALS-sairastuneille kuin heidän omaisille, sekä henkilökohtaisille avustajille. Aiheena fyysinen harjoittelu vaikutti haastavalta aiheelta sairauden yksilöllisen etenemisen vuoksi ja siksi pohdittiin oppaan kohdentamista sairauden viimeiseen vaiheeseen. Oppaan sisältö rajattiin tiettyihin osa-alueisiin, jotka ovat olennaisia sairauden ja toimintakyvyn ylläpitämisen kannalta. Tässä vaiheessa aihealueiksi alkoivat hahmottua hengitysharjoitteet, passiiviset nivelliikkuvuusharjoitteet sekä avustaminen esimerkiksi siirtymisissä. Nämä osa-alueet nähtiin olevan olennaisia sairauden vaiheessa, kun sairastuneen toimintakyky on selkeästi heikentynyt.

Kehitystarpeen tunnistamiseksi sekä tuotoksen aiheen rajaamiseksi selvitettiin ALS:a sairastavan henkilön hoitopolkua. Tapasimme ALS-sairastavien kanssa työskenteleviä eri alojen ammattilaisia ja

haastattelimme heitä. Kartoitimme millaista tietoa haastateltavat jakavat sairastaville sekä haastateltavien ajatuksia tämänkaltaisesta toiminnallisesta oppaasta. Haastateltavat kokivat toiminnallisen oppaan olevan hyödyllinen kohderyhmälle. Syntyi ajatus, jos oppaan kohdentaisi laaja-alaisemmin kuin vain sairauden viimeiseen vaiheeseen. Nivelliikkuvuus- ja hengitysharjoitukset nähtiin tärkeiksi toimintakyvyn kannalta ja hyödyllisiksi aiheiksi oppaaseen. Ne ovat olennaisia sairauden alusta asti ja siksi oppaan harjoitteita voisi kohdentaa sairauden eri vaiheisiin, jolloin opas palvelisi mahdollisimman hyvin yksilöllisesti etenevässä sairaudessa. Siirtymisten avustaminen rajattiin oppaasta pois, ettei aihe laajene liian suureksi. Siirtymisistä on myös tehty videoita ja oppaita jo aikaisemmin.

Perehdyimme jo olemassa oleviin oppaisiin, muun muassa Lihastautiliiton oppaisiin ALS:sta ja muista lihassairauksista sekä Omaishoitajat ja läheiset -liiton oppaisiin omaishoitajuudesta. Lihastautiliitto on julkaissut oppaita sairauteen liittyen, mutta oppaat ovat maksullisia. Ohjaava opettajamme tilasi oppaat koululle, jolloin pääsimme tutustumaan niihin. Oppaat keskittyivät tiedon jakamiseen sairaudesta. Kuntoutuksen eri muotoja ja niiden tavoitteita avataan oppaissa selkeästi. Opinnäytetöinä toteutettuja oppaita toimintakyvyn muutosten ennakointiin oli vain yksi, joka on kohdennettu sairauden alkuvaiheeseen. Opas ei ollut julkinen.

7.2 Ideointivaihe

Ideointivaihe käynnistyy, kun varmuus kehittämistarpeesta on saatu. Tässä vaiheessa syntyy käsitys siitä, millainen tuote on tarkoituksenmukaista suunnitella ja valmistaa kehittämistyön pohjaksi. (Jämsä & Manninen 2000, 35.)

Alkuperäisenä ajatuksena oli oppaan kohdentaminen sairauden viimeiseen vaiheeseen. Oppaan sisällön tarpeenselvityksessä tehtyjen asiantuntijahaastatteluissa heräsi ajatus oppaan kohdentamisesta laaja-alaisemmin. Haastatteluissa nousi esiin ajatus myös lähteiden sisällyttämisestä oppaaseen, jolloin oppaan käyttäjät saisivat vinkkejä

mistä on mahdollista hakea lisää tietoa sairauteen liittyen. Pois rajattuja aihealueita oli näin myös mahdollista sisällyttää oppaaseen linkkien kautta. Haastatteluiden, tutkimusten ja kirjallisuuden pohjalta oppaaseen valikoituivat hengitys- sekä nivelliikkuvuusharjoitteet. Oppaan harjoitteissa oli tarkoitus huomioida sairauden eteneminen. Nivelliikkuvuusharjoitteet tulivat sisältämään sekä aktiivisia että passiivisia harjoitteita.

Toimeksiantajan kanssa pohdittiin, jos aktiivisiin nivelliikkuvuus harjoitteisiin yhdistettäisiin myös hengityksen rytmi, jotta harjoitteet tukisivat hengityslihasten ja rintakehän toimintaa. Toimeksiantaja myös ehdotti, jos aktiivisissa nivelliikkuvuusharjoitteissa hyödynnettäisiin keppiä apuvälineenä. Passiivisissa nivelliikkuvuusharjoituksissa omainen tai avustaja toteuttaa liikkeen.

Harjoitteiden lisäksi opas sisältää lyhyesti tietoa ALS:sta, toimintakyvyn tukemisesta sairauden edetessä sekä linkkejä mistä on mahdollista saada lisää tietoa sairaudesta, omaishoitajuudesta sekä muusta sairauteen liittyvästä, esimerkiksi siirtymisistä ja muista oppaista. Toimintakyvyn tukeminen-osio sisältäisi perusteluja miksi ja miten harjoitella. Vaikka sairaus on etenevä eikä harjoittelulla voida hidastaa sairautta, vaikuttaa harjoittelu muun muassa peruselintoimintoihin sekä kivun hallintaan. Oppaassa tulisi myös avata miten potilas voi tunnistaa, koska on harjoitellut riittävästi, ettei harjoittelulla edistetä fyysisen toimintakyvyn heikentymistä. Oppaan tuli olla sisällöltään helposti luettava sekä ohjeistuksien selkeitä. Sanallisen ohjeistuksen lisäksi kuvat ovat oleellisia harjoitteissa. Opas tehtiin A4-pohjaan PDF-tiedostoksi joten fysioterapeutit voivat tulostaa sen haluamassaan muodossa ja jakaa paperiversiona asiakkailleen.

7.3 Luonnosteluvaihe

Päätös siitä, millainen tuote on tarkoitus suunnitella ja valmistaa, käynnistää luonnosteluvaiheen. Luonnosteluvaiheessa on selvitettävä, mitkä tekijät vaikuttavat tuotteen suunnitteluun ja valmistukseen.

Selvitettäviä asioita ovat muun muassa tuotteen asiakasprofiili, asiasisältö,

asiantuntijatiedot ja rahoitusvaihtoehdot. (Jämsä & Manninen 2000, 43, 46–47.)

Asiakasprofiilin selvittämiseen liittyy, kenelle tuotetta ollaan suunnittelemassa ja selvitetään heidän terveyteen sekä hyvinvointiin liittyviä tarpeita ja odotuksia (Jämsä & Manninen 2000, 44). Oppaan ensisijaisia käyttäjiä ovat ALS-sairastuneet sekä heidän omaishoitajansa ja henkilökohtaiset avustajat. Toinen työn tekijöistä kävi seuramassa kuntosaliryhmää, jotta saatiin kuvaa ALS-sairastuneen fyysisestä toimintakyvystä.

Asiasisällön selvittäminen voi vaatia tutkimustietoon perehtymistä. Sosiaali- ja terveysalalla viimeisimmät tutkimustulokset ja hoitokäytännöt ovat oleellisia. (Jämsä & Manninen 2000, 47.) Oppaan luonnosteluvaihe kulki yhtäaikaisesti aikaisempien vaiheiden kanssa. Opinnäytetyön teoreettisen viitekehyksen tekeminen alkoi kesäkuussa tiedonhaulla. Tiedonhaku toistettiin uudelleen kesän aikana, mutta emme saaneet enää uutta materiaalia. Viitekehys oli pääpiirtein valmis syyskuussa. Teoreettista viitekehystä varten syvennyimme ALS-sairautta käsitteleviin opinnäytetöihin, tutkimuksiin ja kirjallisuuteen. Hyödynsimme teoreettista viitekehystä oppaan tekstiosioissa.

Sairauden yksilöllinen eteneminen sai pohtimaan suunniteltujen liikkuvuusharjoitteiden toimivuutta etenevässä sairaudessa. Päädyimme laajentamaan harjoitteita alkuperäisestä määrästä lisäämällä variaatioita liikkeistä. Liikkuvuusharjoitteet jaettiin kolmeen tasoon kahden sijaan, ja niissä huomioitiin fyysisen toimintakyvyn heikkeneminen. Ensimmäisen tason liikkeet ovat aktiivisesti kepin avustuksella suoritettavia. Tason kaksi liikkeet ovat ilman välineitä suoritettavia ja ne on mahdollista suorittaa istuma-asennossa. Kolmas taso sisältää passiivisia harjoitteita ja ne ovat kohdennettu sairauden vaiheeseen, kun potilaan omat voimat eivät enää riitä liikuttamaan raajojaan ja tarvitsee siinä toisen henkilön apua. Toimeksiantaja hyväksyi ehdotuksemme liikkeiden jakamisesta eri tasoihin.

Asiantuntijoiden ja sidosryhmien kuuleminen on hyödyllistä tuotteen laadun kannalta sekä uusien näkökulmien saamiseksi aiheeseen liittyen (Jämsä & Manninen 2000, 48-50). Oppaan toteuttamista varten tutustuimme osaamisen tuotteistamista käsittelevään kirjallisuuteen. Aikaisemmin olimme jo haastatelleet asiantuntijoita työn tarpeellisuuteen ja aiheen rajaamiseen liittyen. Haastatteluissa saimme hyödyllisiä vinkkejä työn toteuttamista varten. Luonnosteluvaiheessa haastattelimme ALS-sairastuneiden kanssa työskenteleviä fysioterapeutteja oppaan harjoitteisiin liittyen. Saimme vinkkejä liikkeisiin, erityisesti hengityksen tukemiseen. Liikkuvuusharjoitteiden jakaminen eri tasoihin nähtiin hyvänä ajatuksena. Akillesjänteen venytystä suositeltiin lisäämään liikkuvuusharjoitteisiin. Pohdimme harjoitteita haastatteluiden pohjalta. Luonnosteluvaiheessa oppaasta päätettiin tehdä yksinkertainen ja selkeä niin tekstiltään kuin ulkoasultaan.

Tuotekehityksen kustannuksiin vaikuttavat asiat ovat luonnosteluvaiheessa ratkaistavia asioita (Jämsä & Manninen 2000, 46-47). Oppaan toteuttamisesta ei koitunut kustannuksia, sillä vastasimme harjoitteiden kuvaamisesta ja oppaan toteuttamisesta itse.

7.4 Kehittelyvaihe

Luonnosteluvaiheessa valittujen ratkaisujen pohjalta siirrytään tuotteen kehittelyyn. Sosiaali- ja terveysalalla tuotteet usein välittävät informaatiota asiakkaalle. Sisällön valinta ja määrä ovat informaation välittämiseen tarkoitetuissa tuotteissa haaste. Myös kohderyhmän moninaisuus luo haasteita kaikille sopivan asiasisällön tuottamisessa. Keskeistä on tiedon perustuminen tosiasioihin, jotka on kerrottu mahdollisimman selkeästi ja ymmärrettävästi vastaanottajalle. Vastaanottajan tiedontarve tulee huomioida. Aina viestinnän tarpeet ja taidot eivät kuitenkaan kohtaa tiedon antajan ja vastaanottajan välillä. (Jämsä & Manninen 2000, 43.)

Opinnäytetyöraportin teoreettiseen viitekehykseen pohjautuen kirjoitettiin lyhyet informatiiviset osiot sairaudesta ja liikunnan hyödyistä fyysisen toimintakyvyn tukemisessa. Informatiivisen fyysisen toimintakyvyn

tukeminen osion tuli olla myös motivoiva ja perusteluja antava. Kuolemaan johtava sairaus voi tuoda haasteita motivaation löytämisessä kuntoutukseen ja fysioterapiaan. Siksi motivointi ja perusteleva ote nähtiin tärkeäksi.

Liikkuvuusharjoitteet ovat pääosin nivelliikkuvuusharjoitteita, mutta lisäsimme harjoitteiden joukkoon muutaman tärkeän venytyksen, jotka nousivat esiin haastatteluissa. Hengitysharjoitteisiin valikoituivat teorian pohjalta palleahengitysharjoitteet, yskimisharjoitteet sekä PEP-puhallus. Haastatteluissa suositeltiin myös hengityspalkeen ohjeistuksen liittämistä oppaaseen.

Kun harjoitteet oli päätetty opasta varten ja hyväksytetty toimeksiantajalla, kuvasimme harjoitteet. Passiivisten liikkuvuusharjoitteiden ja hengitysharjoitteiden kuvauksissa saimme apua opiskelijakavereiltamme. Kuvat muokattiin Picasa 3 -ohjelmalla. Harjoitteille pyrittiin kirjoittamaan lyhyet selkokieliset ohjeistukset.

Oppaan ensimmäisen version jälkeen toimeksiantajan palautteen pohjalta selkeytimme oppaan tekstiä, jotta näkyisi selkeästi, kelle teksti on suunnattu. Tekstin tuli myös olla mahdollisimman realistisen positiivinen. Tekstiosioden järjestystä muokattiin ja pohdittiin tarkemmin mitä huomiolaatikoihin sisällytetään. Aktiivisissa liikkuvuusharjoitteissa tuli huomioida vielä paremmin toimintakyvyn muutokset yläraajoissa. Tason yksi liikkeille suunniteltiin variaatiot, jotka voi suorittaa ilman keppiä, jos tarttuminen ei enää onnistu. Tason kaksi liikkeissä tuli huomioida vielä selkeämmin muutokset toimintakyvyssä, etenkin yläraajojen osalta. Lisäsimme pöydän avustuksella tehtäviä liikkeitä joita voi tehdä, kun lihasvoima ei enää riitä yläraajojen kannattamiseen. Harjoitteiden ohjeistuksia muokattiin, jotta kuvat ja sanalliset ohjeistukset tukevat toisiaan. Ohjaavan opettajan palautteen pohjalta muokkasimme oppaan johdantoa.

Luetuimme oppaan korjauksien jälkeen opiskelukaverillamme sekä ulkopuolisella henkilöllä. Heidän palaute oppaasta oli ymmärrettävät

tekstit, selkeät kuvat ja harjoitteiden ohjeistukset. Korjausehdotuksia saimme tekstin kieliasuun liittyen.

7.5 Viimeistelyvaihe

Palaute ja arviointi ovat olennaisia kaikissa tuotekehittelyn vaiheissa. Tuote voidaan viimeistellä saadun palautteen pohjalta. Tuotteen asiakasryhmän sekä heitä lähellä olevien sosiaali- ja terveysalan ammattilaisten mielipiteet ovat olennaisia tuotteen arvioinnissa. Viimeistelyvaihe voi sisältää vielä yksityiskohtien viimeistelyä ja tuotteen jakelun suunnittelua (Jämsä & Manninen 2000, 21, 80–81.)

Toimeksiantajan kanssa pohdimme oppaan arviointia. Arviointi oppaassamme keskittyy oppaan sisällön ja selkeyden arvioimiseen. Asiantuntijahaastatteluisissa kysyimme palautteen saamisen mahdollisuutta tuotteistamisprosessin viimeistelyvaiheessa. Olimme myös yhteydessä Lihastautiliittoon ja kysyimme mahdollisuutta saada heiltä palautetta oppaasta. Pyysimme palautetta sähköpostitse oppaan selkeyteen, asiasisältöön ja liikkeiden toimivuuteen liittyen.

Palautteenantajien mielestä oppaan aihe oli hyödyllinen. Liikkeiden jakaminen eri tasoihin nähtiin hyvänä ratkaisuna ja liikkeet olivat yksinkertaisia perusliikkeitä. Oppaan kuvat kertoivat hyvin mitä ja miten pitää liikkeissä tehdä. Harjoitteiden sanallisia ohjeistuksia oli muutamassa liikkeissä osittain hankala ymmärtää. Tekstiosiot nähtiin selkeinä ja ymmärrettävinä sekä keskeiset asiat tulivat niissä esiin. Saimme myös lisävinkkejä tekstiosioden asiantiedon selkiyttämiseen. Tekstiosioita ja harjoitteiden ohjeistuksia viimeisteltiin palautteen pohjalta.

Avustetun yskimisharjoitteen osa palautteen antajista koki liian rankaksi kohderyhmälle. Tarkensimme liikkeen ohjeistusta, jotta ote ja painallus eivät olisi liikkeessä liian voimakkaita. Tyyny tulee myös olla apuna keventämässä liikettä. Saimme mahdollisuuden nähdä koulutusmateriaalia hengitysfysioterapiasta lihastaudeissa. Materiaalissa avustettu yskiminen oli mainittu kotiharjoitteeksi, mikä toi varmuutta omille päätöksille pitää liike

edelleen oppaassa. Materiaalissa oli kotiharjoitteita palleahengitykselle sekä hengityspalkeelle, mikä toi tukea valitsemillemme muille oppaan hengitysharjoitteille.

Toimeksiantajan kanssa keskustelimme, ovatko kaikki oppaan liikkuvuusharjoitteet oleellista jakaa kerralla asiakkaalle. Päätimme irrottaa avustettujen liikkuvuusharjoitteiden erilliseksi osaksi. Fysioterapeutti voi antaa avustettujen liikkuvuusharjoitteiden kuvalliset ja sanalliset ohjeet asiakkaalle, kun ne tulevat sairaudessa ajankohtaiseksi. Varsinaiseen oppaaseen jäivät tieto-osuudet, hengitys- sekä aktiiviset liikkuvuusharjoitteet, ja tämä osio olisi tarkoitus jakaa asiakkaalle, kun hän aloittaa fysioterapian.

Opas ja avustettujen liikkuvuusharjoitteiden ohjeet ovat sähköisessä muodossa toimeksiantajalla. Ne tullaan sijoittamaan yleiselle sähköiselle asemalle, josta se on yleisesti lääkinnällisen kuntoutuksen fysioterapeuttien käytössä. Fysioterapeutit voivat tulostaa oppaan ja avustettujen liikkuvuusharjoitteiden ohjeet asiakkailleen ja käyttää ohjaamisen tukena.

8 POHDINTA

Pohdimme opinnäytetyöprosessia kokonaisuutena sekä arvioimme opinnäytetyön tavoitteen ja tarkoituksen toteutumista sekä sen eettisyyttä ja luotettavuutta. Pohdimme myös omaa ammatillista kasvua ja kehitystä opinnäytetyöprosessin aikana.

8.1 Opinnäytetyöprosessi

Halusimme tehdä toiminnallisen opinnäytetyön ja kiinnostuimme fyysisen harjoittelun oppaan toteuttamisesta ALS-sairastuneille löydettyämme aiheen aihearkkinoilta. Opinnäytetyöprosessi aloitettiin jo varsin aikaisessa vaiheessa opintoja. Työtä aloittaessa ALS-sairaus oli meille vieras ja aiheeseen perehtyminen vei oman aikansa. Sairauteen perehtyminen oli olennaista, jotta jonkunlainen kuva sairaudesta syntyi ennen kuin aloimme pohtia ja keskustella toimeksiantajan kanssa oppaan mahdollisesta sisällöstä. Saimme toimeksiantajalta suhteellisen vapaat kädet siihen, millainen opas olisi ja miten aihe rajattaisiin. Tästä johtuen tuli myös selvittää millaista tietoa ALS-sairastuneet jo saavat sekä millaisia oppaita tälle sairausryhmälle on tarjolla, jotta vältetään tiedon toistamiselta. Oli haastava aloittaa prosessia, kun tarkempia toiveita oppaan suhteen ei ollut. Tiedonhaun ja haastatteluiden yhteydessä ilmeni aiheen olevan hyödyllinen ja tarpeellinen kohderyhmälle. Myös aiheen rajaaminen helpottui.

Aikaisempaa kokemusta AMK -opinnäytetyön tekemisestä löytyi toiselta työn tekijältä, joten prosessista oli jonkinlainen kokonaiskuva. Tämän opinnäytetyön prosessi oli kuitenkin erilainen kuin aikaisempi opinnäytetyö, joten erilaisiin ohjeisiin ja prosessin etenemiseen oli totuttava. Tuotteistaminen oli molemmille työn tekijöille uutta.

Aloitimme tiedonhaun kirjallisuuden tarkastelulla. Aluksi tietoa tuntui olevan vähän, mutta oikeiden hakusanojen myötä sairaudesta löytyi paljon tietoa niin kirjallisuudesta kuin artikkeleista. Tietoa fysioterapiasta ja tutkimuksia fysioterapian ja liikunnan vaikuttavuudesta oli kuitenkin vähän.

Tiedonhaku toistettiin myöhemmin samoilla hakusanoilla, mutta tulos oli sama kuin ensimmäisellä hakukerralla.

Tutkimuksissa ei mainittu, millaisia harjoitteita lihaskunnan ja liikkuvuuden ylläpitämiseen käytettiin tai käytettyjä toistomääriä. Tutkimuksissa hengitysharjoitukset olivat mekaanisen laitteen avulla toteutettavia, lukuun ottamatta yhtä tietyn hengitystekniikan vaikuttavuutta mittaavaa tutkimusta. Kirjallisuudessa aktiivisia ja passiivisia nivelliikkuvuusharjoitteita sekä venyttelyharjoitteita suositeltiin.

Nivelliikkuvuus- ja hengitysharjoitteet valitsimme itse oppaaseen. Koimme aikaisemmasta liikunta-alan koulutuksesta ja työkokemuksesta olleen hyötyä erityisesti nivelliikkuvuusharjoitteiden valitsemisessa. Variaatioiden pohtiminen oli osittain haastavaa, koska kokemusta ALS-sairastuneiden kanssa työskentelystä ei ollut. Emme olleet varmoja, ovatko kaikki liikkeet toimivia käytännössä. Passiivisiin liikkuvuusharjoitteisiin löysimme kuvallisen ohjeistuksen, josta saimme vinkkejä kyseiseen osioon. Hengitysharjoitteiden valitseminen oli haastavampaa, mutta haastatteluissa saimme tukea valinnoillemme ja lisävinkkejä harjoitteisiin. Myös kirjallisuudessa perusteltiin hengitys-, yskimis- ja puhallusharjoitteiden hyödyllisyyttä.

Opas on tarkoitus jakaa asiakkaalle fysioterapian alkaessa. Tuotteistamisprosessin viimeistelyvaiheessa pohdimme, onko oleellista antaa kaikkia liikkuvuusharjoitteita kerralla asiakkaalle. Sairauden etenevän luonteen vuoksi oli harjoitteet oppaassa jaettu kolmeen tasoon. Avustettujen liikkuvuusharjoitteiden irrottamisen oppaasta erillisiksi ohjeiksi näimme oleelliseksi, sillä avustetut liikkuvuusharjoitteet eivät välttämättä ole keskeisiä fysioterapian alkaessa. Avustettujen liikkuvuusharjoitteiden ohjeet voidaan jakaa ja käydä fysioterapeutin toimesta asiakkaan sekä hoitajan kanssa yhdessä läpi, kun ne tulevat ajankohtaisiksi lihasvoiman vähentyessä tai loppuessa kokonaan. Opas on kokonaisuutenaan opinnäytetyöraportin liitteenä (liite 1), jossa kaikki liikkuvuusharjoitteet ovat yhdessä. Toimeksiantajalle annettiin kaksi erillistä tiedostoa, jossa

toisessa opas ja toisessa kuvalliset ohjeet avustettuihin nivelliikkuvuusharjoitteisiin.

Yhteydenpito toimeksiantajan kanssa oli sujuvaa. Yhteyttä pidettiin niin tapaamisilla kuin sähköpostitse. Saimme toimeksiantajalta asianmukaista ja kehittävää palautetta oppaaseen liittyen. Ohjaavalta opettajalta saimme myös arvokasta ja hyödyllistä palautetta oppaasta sekä kirjallisesta raportista aina kun sitä toivoimme. Asiantuntijahaastattelut toivat lisäajatuksia oppaan suhteen ja koimme ne hyödyllisiksi. Lihastautiliitosta saimme myös hyödyllisiä vinkkejä ja korjausehdotuksia oppaaseen ja heidän palautteen koimme erityisen tärkeäksi. Opas suunniteltiin yksinkertaiseksi ja selkeäksi ulkoasultaan sekä teksti johdonmukaiseksi ja helposti luettavaksi.

Varsinaista aikataulua opinnäytetyölle ei toimeksiantajan puolelta ollut. Asetimme kuitenkin itsellemme aikataulullisia tavoitteita. Aikataululle toi haasteita samanaikaiset opinnot, harjoittelut ja työt. Sitoutuminen sovittuihin aikatauluihin oli osittain haastavaa, mikä vaikutti aikataulussa pysymiseen.

8.2 Tavoitteiden saavuttaminen

Opinnäytetyön tuotoksena valmistui opas hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden toteuttamiseen kotona ALS-sairastuneen fyysisen toimintakyvyn tukemiseksi. Oppaan on tarkoitus motivoida ALS-sairastunutta kotona harjoitteluun sekä antaa käytännön ohjeita ja perusteluja fyysisen toimintakyvyn ylläpitämiseen sairauden edetessä. Oppaan koimme tarpeelliseksi, sillä ALS-sairauteen on saatavilla vähän oppaita. Opinnäytetyön tarkoituksena oli selvittää sairauden vaikutusta toimintakykyyn, fysioterapian keinoja ja tutkimustuloksia fysioterapiasta liittyen liikkuvuuteen ja hengitykseen. Opas pohjautuu opinnäytetyön tiedonhaku osuuteen.

Opas koettiin hyödylliseksi ja tarpeelliseksi. Harjoitteet nähtiin sopivan kohderyhmälle ja erityisesti nivelliikkuvuusharjoitteiden jakaminen

useampaan tasoon auttoi huomioimaan sairauden etenemisen. Hengityksen yhdistäminen liikkeisiin tuo lisäarvoa harjoitteille ALS:n näkökulmasta. Fyysisen toimintakyvyn tukeminen osion kirjoittaminen oli haastavaa, jotta realismi sekä perusteleva ja motivoiva ote pystytään yhdistämään samaan tekstiin. Koimme tuottaneemme selkeät tekstiosiot oppaaseen, jotka perustelevat ja sitä kautta myös motivoivat harjoitteluun.

Liikkuvuusharjoitteiden tavoitteena on ylläpitää liikkuvuutta mahdollisimman pitkään. Liikkuvuusharjoitteet ehkäisevät nivelten jäykistymistä ja virheasentoja, auttavat kivun hallinnassa sekä osaltaan vaikuttavat hengitykseen. Hengitysharjoitusten tarkoituksena oli ennakoida hengitystoiminnan heikentymistä ja siten ylläpitää elämänlaatua. Harjoitteita potilaat voisivat tehdä itsenäisesti kotona ja näin vaikuttaa fyysisen toimintakyvyn ylläpitämiseen. Valitsimme harjoitteet koemme vastaavan haluttuihin tavoitteisiin. Liikkeiden kuvista ja ohjeistuksista tuli selkeät ja yksinkertaiset, jolloin ne on mahdollista toteuttaa oikein kotona.

Toivomme, että opinnäytetyön tuotoksesta on hyötyä ALS-sairastuneille, heidän omaisilleen ja henkilökohtaisille avustajille sekä opas motivoisi ja toisi vinkkejä kotona harjoitteluun. Lisäarvoa oppaalle olisi tuonut sen testaaminen kohderyhmällä ja palautteen kerääminen heiltä. Päädyimme jo työn aikaisessa vaiheessa toimeksiantajan kanssa arvioimaan opasta asiantuntijoilla. Koemme valmistaneemme selkeän oppaan kohderyhmälle, jossa kuvat ja ohjeistukset ovat selkeitä. Tekstiosiot ovat ytimekkäät ja sisältävät oleellista tietoa.

8.3 Työn luotettavuus ja eettisyys

Yleistä tietoa ALS-sairaudesta löytyi paljon. Opinnäytetyön raportissa käytimme pääosin alle kymmenen vuotta vanhoja tutkimuksia ja kirjallisuutta. Tutkimuksia ALS-sairastuneen fysioterapiaan liittyen löytyi vähäisesti viimeisen 10 vuoden ajalta. Tutkimuksissa mainittiin lähes jokaisessa lisätutkimusten tarpeesta. Erityisesti tulisi tutkia voima- ja kestävyysharjoittelua ja niiden yhdistelmiä, jotta voitaisiin määrittellä selkeä harjoitteluprotokolla sisältäen harjoittelun intensiteetin, keston ja

frekvenssin ALS-sairastuneilla. Tutkimuksissa tutkimusjoukot olivat yleisesti pieniä merkittävien tutkimustuloksien aikaansaamiseksi. Seurantajaksot olivat myös suhteellisen lyhyitä sekä testihenkilöitä tippui pois tutkimuksen aikana. ALS ilmeni olevan hyvin haasteellinen sairaus tutkia sen yksilöllisen ja nopean etenemisen vuoksi. Tutkimuksissa ja kirjallisuudessa toistuivat tietyt henkilöt, jotka olivat perehtyneet tarkemmin sairauteen, ja heidän nimi esiintyi useammassakin lähteessä. Tämä tuo myös luotettavuutta, kun artikkelin kirjoittaja on perehtynyt sairauteen.

Alkuperäisiin lähteisiin pääseminen oli osan lähteiden kohdalla haastavaa. Muutaman kiinnostavan otsikon kohdalla emme päässeet alkuperäiseen lähteeseen käsiksi. Lähdemateriaali ja tutkimustieto olivat pääosin englanniksi, joiden lukeminen oli aluksi haastavaa epäselvien termien vuoksi. Termit ja sanasto tulivat tekstejä lukiessa tutuksi ja lukeminen helpottui. On huomioitava vieraskielistä tekstiä lukiessa sisällön väärinymmärryksen mahdollisuus. Tämä vaikuttaa myös työn luotettavuuteen.

Oppaan toteuttaminen kuolemaan johtavaan sairauteen tuntui haastavalta. Miten motivoida ylläpitämään toimintakykyä, vaikka sairaus etenee ja toimintakyky heikkenee sekä miten ilmaista asiat oppaassa? Opas ei saa herättää turhia odotuksia tai toiveita sairauden ja tulevaisuuden suhteen. Oppaan sisältö tulisi myös olla linjassa muun saatavan tiedon kanssa.

Toinen työn tekijöistä kävi seuraamassa kuntosaliryhmää ja osallistui ALS-ensitietopäivään. Liikkeiden suunnittelua olisi helpottanut, jos meillä olisi ollut enemmän kokemusta kohderyhmän kanssa työskentelystä ja käytännön kuva, miten toimintakyvyn heikkeneminen ilmenee. Yritimme päästä myös sopeutumisvalmennuskurssille seuraamaan ja haastattelemaan fysioterapeuttia ja kohderyhmää, mutta yhteydenpito ei onnistunut tahon kanssa. Opas suunniteltiin tukemaan mahdollisimman hyvin toimeksiantajan toiveita ylläpitämään kuntoutujien toimintakykyä hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden keinoin.

Asiantuntijahaastatteluihin kysyimme luvan, voimmeko kysyä haastateltavilta myös palautetta oppaasta sähköpostitse. Palautteella halusimme varmistaa oppaan sisällön olevan selkeää, sisältävän oleellista tietoa ja harjoitteiden olevan toimivia kohderyhmälle.

8.4 Ammatillinen kasvu ja kehitys

Opinnäytetyön aihe oli työelämälähtöinen. Pääsimme syventämään omaa tietoa ja osaamista. ALS on haastava sairaus sen yksilöllisen etenemisen vuoksi. Otimme haasteen lähteä tuottamaan toiminnallista opasta sairauteen. Sairauden oireet tulevat esiin ennemmin tai myöhemmin, ja haasteena onkin niiden ennakointi ja niin sanotusti askel edellä oleminen. Opimme erityisen paljon sairaudesta ja syvennyimme sen fysioterapiaan, erityisesti fyysisen toimintakyvyn tukemiseen liikkuvuus- ja hengitysharjoitteiden keinoin, miten harjoitella, vaikka lihakset surkastuvat ja ylikuormittaminen voi heikentää jo heikentyneitä lihaksia entisestään. Opimme myös yleisesti liikkuvuus- ja hengitysharjoituksista sekä miten huomioida toimintakyvyn muutokset niissä. Sairauden moniammatillinen hoito selkiytyi ja kenen kaikkien tahojen kanssa potilas on yhteydessä hoidon aikana. Saimme sairauden hoitopolusta selkeän kuvan Päijät-Hämeen alueella. Riippuen tulevasta työskentelykentästä voi oppimastamme varmasti olla hyötyä tulevaisuudessa fysioterapeutin ammatissa. Tärkeäksi koimme myös omaan ammattiin liittyvän tieteellisten lähteiden etsimisen ja sen kriittisen tarkastelun kehittymisen.

Oppaan tuotteistaminen oli ensikertalaisille haastava, mutta myös, mielenkiintoinen ja opettavainen prosessi. Sisäistimme tuotteistamisen eri työvaiheet. Niiden avulla oppaan tekeminen eteni johdonmukaisesti ja ne helpottivat kokonaiskuvan hahmottamista. Hyvän pohja-aineiston kerääminen opinnäytetyöraporttiin auttoi itse oppaan rakentamisessa. Vuorovaikutustaidot harjaantuivat haastatteluihin eri työnosajien kanssa ja ymmärrys moniammatillisesta yhteistyöstä ja sen merkityksestä laajentui entisestään. Oppaan toteuttamiseen liittyi olennaisesti liikkeen kuvaaminen. Syvensimme osaamistamme myös valokuvaamiseen ja

kuvien muokkaamiseen. Kuvakulmia ja kuvaustilaa mietimme tarkasti, jotta kuvat olisivat mahdollisimman selkeitä.

8.5 Kehittämisehdotukset

Tämä opinnäytetyö on rajattu vain hengitys- ja liikkuvuusharjoituksiin. ALS-sairauteen hyödyllisiä aiheita ovat myös siirtymiset, apuvälineet sekä asentohoidot, joita voisi sisällyttää myös oppaaseen. Sairauden yksilöllinen eteneminen tekee haastavaksi käytännöllisten oppaiden toteuttamisen.

Työhömmme liittyen ennen oppaan toteuttamista olisi ollut mielenkiintoista kartoittaa sairastuneilta ja heidän omaisiltaan kokevatko he saavansa riittävästi tietoa fysioterapiaan liittyen ja mistä he erityisesti haluaisivat tietää lisää. Ajatus tämänkaltaisesta oppaan tarpeen selvityksestä oli ajatuksena, mutta aihealueet olisivat saattaneet jakautua liian laajaksi ja tällöin olisi voinut olla haastavaa rajata oppaan aihetta. Mielenkiintoista olisi myös kartoittaa ALS-sairastuneiden ja heidän omaisten sekä henkilökohtaisten avustajien kokemuksia tuotetusta oppaasta.

LÄHTEET

Aivoliitto 2011. Nielemisvaikeus eli dysfagia [viitattu 2.9.2016]. Saatavissa:
http://www.aivoliitto.fi/files/823/Dysfagia_web.pdf

Alsworldwide 2016. Range of motion exercises [viitattu 18.8.2016].
Saatavissa:
http://alsworldwide.org/assets/misc/RANGE_OF_MOTION_EXERCISES_WITH_PHOTOS_copy.pdf

Ammattinetti 2016. Henkilökohtainen avustaja [viitattu 31.1.2016].
Saatavissa:
http://www.ammattinetti.fi/ammattit/detail/294_ammatti?link=true

Andersen, P., Abrahams, S., Borasio, G., De Carvalho, M., Chio, A., Van Damme, P., Hardinam, O., Kollewe, K., Morrison, E., Petri, S., Pradat PF., Silani, V., Tomik, B., Wasner, M. & Weber, M. 2011. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis- revised report of an EFNS task force [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x/epdf>

Ashworth, NL., Satkunam, LE. & Deforge, D. 2012. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Neuromuscular Disease Group [viitattu 21.6.2016]. Saatavissa:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD004156.pub4/full>

Atula, S. 2015. ALS-Motoneuronitauti (amyotrofinen lateraaliskleroosi) [viitattu 1.9.2016]. Saatavissa:
http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk01093

Baldinger, R., Katzberg, HD. & Weber, M. 2012. Treatment for cramps in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (Review) Cochrane Neuromuscular Disease Group [viitattu 28.8.2016]. Saatavissa:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD004157.pub2/full>

Chen, A., Montes, J. & Mitsumto, H. 2008. The role of exercise in amyotrophic lateral Sclerosis [viitattu 9.10.2016]. Saatavissa:

<http://integraronline.com.br/admin/download/20100324083026.pdf>

Dal Bello-Haas, VP., Florence, JM., Kloos, AD., Scheirbecker, J., Lopate, G. & Hayes SM. 2007. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* 23/2007, 2003-2007.

Dal Bello-Haas, V. & Florence Julaine, M. 2013. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease (Review) [viitattu 28.8.2016]. Saatavissa:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005229.pub3/epdf>

Dal Bello-Haas, V. 2014. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Teoksessa: O'Sullivan, S., Schmitz, T. & Fulk, G. 2014. *Physical Rehabilitation*. Philadelphia: F.A. Davis Compny. Sixth edition.

Drory, VE, Goltsman, E., Reznik, JG., Mosek, A. & Korczyn, A-D. 2001. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal Neurological Sciences*. 191/2001, 133-137.

Eidenberger, M. & Nowotny, S. 2014. Inspiratory muscle training in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. *NeuroRehabilitation*. 35/2014, 349-361.

Ferreira, GD., Costa, AC., Plentz, RD, Coronel CC. & Sbruzzi, G. 2016. Respiratory training improved ventilator function and respiratory muscle strength in patients with multiple sclerosis and lateral amyotrophic sclerosis. *Physiotherapy*. 102/2016, 221-228.

Hedman, J., Jokinen, K., Roine, R.P., Grahn, R. & Räsänen, P. 2010. Mekaaninen yskityslaite yskimisen avustamisessa. *Suomen lääkirilehti*. 32/2010, 2485-2488.

Jämsä, K. & Manninen, E. 2000. Osaamisen tuotteistaminen sosiaali- ja terveysalalla. Vantaa: Tammi.

Kaub-Witteimer, D., Steinbüchel, N., Laier-Groenvedeld, G. & Borasio, GD. 2003. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers [viitattu 5.9.2016].

Saatavissa: [http://www.jpsmjournal.com/article/S0885-3924\(03\)00323-3/pdf](http://www.jpsmjournal.com/article/S0885-3924(03)00323-3/pdf)

Kiiski, E. 2014. Hengityspalkeen käyttö hengitysfysioterapiassa, potilasohje [viitattu 11.10.2016]. Saatavissa:

<http://www.carea.fi/import/.3.%20Potilasohjeet/Fysiatria,%20kuntoutus/170614%20Hengityspalkeen%20k%C3%A4ytt%C3%B6%20hengitysfysioterapia.pdf>

Laaksovirta, H. 2005. ALS-potilaan oireenmukainen hoito vaatii osaamista [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa:

<http://www.terveysportti.fi/xmedia/duo/duo94747.pdf>

Laaksovirta, H. 2012. ALS – Amyotrofinen lateraaliskleroosi. [viitattu 16.9.2015] Saatavissa: http://lihastautiliitto.fi/fi/ALS_MND

Laaksovirta, H. & Kainu, A. 2015. Etenevän hengityshalvauksen hoidon linjaus. Duodecim [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa:

<http://www.terveysportti.fi/xmedia/duo/duo12041.pdf>

Laki omaishoidon tuesta 937/2005 [viitattu 8.6.2016]. Saatavissa:

[http://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/2005/20050937?search\[type\]=pika&search\[pika\]=omaishoitaja#P11](http://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/2005/20050937?search[type]=pika&search[pika]=omaishoitaja#P11)

Laki vammaisuuden perusteella järjestettävistä palveluista ja tukitoimista 380/1987 [viitattu 8.6.2016]. Saatavissa:

<http://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/1987/19870380>

Lewis, M. & Rushanan, S. 2007. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neuro Rehabilitation 3/2007, 451–461.

Lihastautiliitto ry. 2009. ALS amyotrofinen lateraaliskleroosi. Lihastautiliiton julkaisusarja.

Lihastautiliitto ry. 2014. ALS – viisi ihmistä, viisi tarinaa. Lihastautiliiton julkaisu.

Lihastautiliitto ry. 2016. Fysioterapia [viitattu 9.11.2016]. Saatavissa: http://www.lihastautiliitto.fi/fi/Lihastautiliiton_fysioterapia

Luostarinen, L. 2012. ALS-potilaan hoito. Neurologian klinikka.

Luostarinen, L. 2016. Neurologian ylilääkäri. Päijät-Hämeen Keskussairaala. Haastattelu 5.4.2016.

Martin, M., Seppä, M., Lehtinen, P. & Törö, T. 2014. Hengitys itsesäätelyn ja vuorovaikutuksen tukena. Mediapinta Oy.

McCluskey, L. 2007. Palliative rehabilitation and Amyotrophic Lateral Sclerosis: A perfect match. NeuroRehabilitation. 22/2007, 407-408.

Mikkonen, I. 2009. Sairastuneiden vertaistuki [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa: http://epublications.uef.fi/pub/urn_isbn_978-951-27-1303-5/urn_isbn_978-951-27-1303-5.pdf

Nuutinen, M. 2000. Hoitoketju [viitattu 1.6.2016]. Saatavissa: <http://www.terveyskirjasto.fi/xmedia/duo/duo91721.pdf>

Omaishoitajat ja läheiset -liitto ry. 2016. Mitä omaishoito on? [viitattu 31.1.2016]. Saatavissa: <http://www.omaishoitajat.fi/mit%C3%A4-omaishoito>

Orsini, Oliveira, Leite ym. 2014. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: risks and benefits [viitattu 5.9.2016]. Saatavissa: <http://files.bvs.br/upload/S/0101-8469/2014/v50n3/a4474.pdf>

Palmio, J. 2011. Heikkenevät alaraajavoimat: taustalla neurologinen syy? Suomen lääkirilehti. 6/2011, 463-467.

Partanen, A. & Kaija, A. 2016. Fysioterapeutit. Päijät-Hämeen Keskussairaala. Haastattelu. 22.8.2016.

Pinto, S., Swash, M. & De Carvalho M. 2012. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral Sclerosis* 13/2012, 33–43.

Peuralinna, T. 2015. Genetics of neurodegeneration: Alzheimer, Lewy body and motor neuron diseases in the Finnish population. Helsinki : University of Helsinki [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa: <https://helda.helsinki.fi/bitstream/handle/10138/156231/genetics.pdf?sequence=1>

Saaresranta, T., Vuori, A. & Ylitalo-Liukkonen, K. 2007. Potilasohje. ALS-potilaan hengityksen tukeminen. Pohjoissavon sairaanhoitopiiri [Viitattu 3.4.2016]. Saatavissa: verkkoinfo.kuh.fi/ohjeet/files/100016/206635_1_0.DOC

Salmenperä, R., Tuli, S. & Virta, M. (toim.) 2002. Neurologisen ja neurokirurgisen potilaan hoitotyö. Helsinki: Tammi.

Salomaa, E-R. 2015. Pulloon puhallus (vesi-PEP) [viitattu 17.8.2016]. Saatavissa:

http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk01179

Siirala, W., Korpela, J., Vuori, A., Saaresranta, T., Olkkola, K.T. & Aantaa, R. 2015. Amyotrofinen lateraaliskleroosi ja hengitysvajaus. *Duodecim* [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa:

<http://www.terveysportti.fi/xmedia/duo/duo12038.pdf>

Somer, H. 2006. Selkäytimen taudit ja oireyhtymät. Teoksessa: Soinila, S., Kaste, M. & Somer, H. (toim.) *Neurologia*. Helsinki: Duodecim

Talbot, K. & Marsden, R. 2008. *Motor neuron disease*. Oxford: Oxford University Press.

Vilkkä, H. & Airaksinen, T. 2003. *Toiminnallinen opinnäytetyö*. Helsinki: Tammi.

LIITTEET

LIITE 1: ALS ja toimintakyvyn tukeminen, opas hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden toteuttamiseen kotona



ALS JA TOIMINTAKYVYN TUKEMINEN

OPAS HENGITYS- JA LIKKUVUUSHARJOITTEIDEN
TOTEUTTAMISEEN KOTONA

SISÄLLYSLUETTELO

JOHDANTO	2
YLEISTÄ ALS-SAIRAUDESTA.....	3
FYYSISEN TOIMINTAKYVYN TUKEMINEN	4
HENGITYSHARJOITTEET	7
LIKKUVUUSHARJOITTEET 1	11
LIKKUVUUSHARJOITTEET 2	17
AVUSTETUT LIKKUVUUSHARJOITTEET.....	20
HYÖDYLLISIÄ LINKKEJÄ	27
LÄHTEET	28

JOHDANTO

Tämä opas on tarkoitettu ALS-sairastaville ja heidän omaisilleen sekä henkilökohtaisille avustajille. Oppaan tarkoitus on antaa vinkkejä arkeen, millä tavoin voidaan ylläpitää sairastuneen toimintakykyä hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden keinoin. Sairaus etenee hyvin yksilöllisesti, joten on tärkeä valita itselleen soveltuvat liikuntamuodot ja harjoitteet.

Opas sisältää lyhyesti tietoa sairaudesta, fyysisen toimintakyvyn tukemisesta sekä hengitys- ja liikkuvuusharjoituksia. Harjoitteet sisältävät kuvalliset ohjeistukset. Liikkuvuusharjoitteista on oppaassa erilaisia vaihtoehtoja, joissa on huomioitu sairauden eteneminen. Oppaan loppuun on koottu hyödyllisiä linkkejä sairauteen liittyen. Oppaan teksteissä on hyödynnetty asiantuntijahaastatteluita, kirjallisuutta sekä tutkimustietoa.

Oppaan ovat toteuttaneet toiminnallisena opinnäytetyönään Lahden Ammattikorkeakoulun fysioterapeuttiopiskelijat Piia Lindfelt ja Sanna Ketolainen. Opinnäytetyö ”Fyysisen toimintakyvyn tukeminen ALS-sairaudessa – Opas hengitys- ja liikkuvuusharjoitteiden toteuttamiseen kotona” on luettavissa theseus.fi-sivustolta.

YLEISTÄ ALS-SAIRAUDESTA

Amyotrofinen lateraaliskleroosi eli ALS on motoneuronisairaus, joka rappeuttaa liikehermoja. Kun motoneuronit rappeutuvat, ne eivät enää pysty lähettämään käskyjä lihaksille. ALS on luonteeltaan etenevä, mutta taudinkuva ja etenemisnopeus vaihtelevat. Sairaus ei vaikuta näkö-, kuulo-, haju-, maku- eikä tuntoaistisiin. Noin 10 %:lla sairastuneista tautia esiintyy suvussa, jolloin on kyse FALS:sta eli familiaalisesta amyotrofisesta lateraaliskleroosista. FALS voi olla taudinkulultaan ja oireiltaan erilainen kuin ei periytyvä ALS.

Oireet ja sairauden eteneminen ovat yksilöllisiä. Oireet alkavat tavallisesti toispuolisena ylä- tai alaraajan heikkoutena. Osalla sairaus alkaa nielun lihasten heikkenemisellä, jolloin puheentuotto ja nieleminen heikentyvät ennen raajojen lihasheikkoutta. Lihashäikkouden lisäksi faskikulaatiot eli lihasten tahaton nykiminen, lihaskrampit ja uupuminen ovat yleisiä sairauden oireita.

Sairastuminen merkitsee muutosta arkeen ja sopeutuminen vaatii aikaa sekä vie voimavaroja. Sairauden etenemiseen ei juuri voida vaikuttaa, mutta sen kanssa selviytymiseen voi. Hoito on moniammatillista ja jokaiselle tulisi laatia yksilöllinen hoito- ja kuntoutussuunnitelma. Kuntoutuksen keinoin pyritään vaikuttamaan toimintakykyyn. Kuntoutuksessa on tärkeää oma aktiivisuus. Myös puolison ja omaisten tuki sairauden edetessä ovat merkittäviä.

Puolison ja omaisten jaksamisesta tulee myös huolehtia. Harvinaista sairautta sairastava ja hänen lähipiirinsä ovat usein yksin sairauden tuomissa kysymyksissä. Osallistuminen sopeutumisvalmennuskursseille sekä vertaisryhmiin ovat osa kokonaisvaltaista kuntoutusta.

FYYSISEN TOIMINTAKYVYN TUKEMINEN

Fysioterapia ja liikunta auttavat fyysisen toimintakyvyn ylläpitämisessä ja itsenäisyyden säilyttämisessä. Tavoitteena on ylläpitää lihasten kestävyyttä, ehkäistä kipua ja liitännäissairauksia, unohtamatta harjoittelun yleisiä vaikutuksia. Liikunta ja päivittäinen aktiivisuus edistävät vatsan toimintaa, vahvistavat luustoa, auttavat verenpaineen säätelyssä sekä nostavat mielialaa. Oikein annosteltuna liikunta on hyödyllistä, etenkin sairauden alkuvaiheessa.

Säännöllinen lihaskunto- ja kestävyys harjoittelu alhaisella tai kohtalaisella vastuksella toteutettuna sekä liikkuvuus- ja venyttelyharjoitukset ovat suositeltavia. Kestävyys harjoittelua kevyen hengästymisen tasolla voi harjoittaa esimerkiksi uiden, kävellen ja pyöräillen. Suositeltavaa olisi liikkua useita lyhyitä jaksoja päivän aikana ja levätä riittävästi niiden välillä.

Ylikuormittuminen

Harjoittelu voi saada aikaan tunteita lihaksissa, kuten arkuutta, joka voi tuntua kehossa myös seuraavana päivänä. On hyvä tunnistaa ero liikunnan aiheuttamien tunteiden ja ylikuormittumisen välillä.

Heikko tai hermotukseltaan heikentynyt lihas on alttiimpi yllirasituksesta aiheutuville vahingoille, koska se toimii jo lähellä sen maksimaalista rajaa. Siksi suositellaan olla suorittamatta toimintoja äärimmäiseen väsymykseen asti sekä seuraamaan ylikuormittumisen oireita.

Ylikuormittumisen oireita voivat olla:

- Kyvyttömyys selviytyä päivittäisistä toimista uupumuksen tai kivun takia
- Lihasten kramppaaminen harjoittelun seurauksena
- Uupuminen harjoittelun seurauksena
- Harjoittelusta jää huono ja raskas olo

Hengitys

Hengitystoimintojen häiriöt johtuvat hengitys- ja vartalonlihasten heikentymisestä, ryhdin muutoksista ja rintakehän jäykkyydestä. Lihasvoiman lasku voi ilmetä puheen ja hengityksen lyhentymisenä, apuhengityslihaksien käytön lisääntymisenä sekä yskimiskyvyn heikentymisenä, jolloin lima jää hengitysteihin.

Hengitysharjoitukset ovat todettu tehokkaaksi keinoksi ylläpitämään elämänlaatua. Yskimis-, puhallus- ja hengitysharjoitukset kuuluvat hengitysharjoituksiin. Tärkeää on opetella oikea hengitys-, puhallus- ja yskimistekniikka, jolloin niiden käyttöönotto helpottuu, kun tarve vaatii. Hengitysharjoitteita suositellaan tehtäväksi sairauden alusta asti. Hengitysvaikeuksien hoidossa voidaan myös vuoteen pään puoleista reunaa nostaa 30 astetta, mikä vähentää hengitystyötä ja helpottaa hengittämistä.

Hengitysharjoitukset

- Pitävät keuhkot avoimena ja ilmatiet puhtaana
- Ylläpitävät hengityslihasten toimintakykyä
- Ylläpitävät rintakehän liikkuvuutta
- Ylläpitävät yskimiskykyä

Lihaskunto

- Lihaskunnan harjoittamisella on merkitystä toimintakyvyn ylläpitämiseen.
- Toimivia lihaksia on hyvä vahvistaa aktiivisilla harjoitteilla.
- Jo heikentyneitä ja voimattomia lihaksia ei tule ylläpitää. Ylläpito on merkki liian voimakkaasta kuormittumisesta, jonka seurauksena ilmenee ylläpito-oireita. Siksi lihaskuntoharjoitteluun on löydettävä sopivat toistomäärät ja vastustaso.
- Raskasta jarruttavaa lihastyötä tulee välttää.

Liikkuvuus

Tärkeää on ylläpitää liikkuvuutta mahdollisimman pitkään. Nivelet säilyttävät normaalin liikeratansa, kun niitä liikutetaan. On olemassa erilaisia harjoitteita, joilla voi harjoittaa liikkuvuutta. Sairauden edetessä liikkuvuusharjoitukset muuttuvat. Venyttely- ja nivelliikkuvuusharjoitukset voi tehdä itse aktiivisesti, kun lihasvoimaa on riittävästi liikuttamaan niveltä läpi niiden liikeradan. Passiivinen liikehoito tulee oleelliseksi, kun lihasten oma voima vähenee tai loppuu kokonaan. Passiiviset eli avustetut liikeharjoitukset tehdään toisen henkilön avustamana.

Liikkuvuusharjoitukset

- Lisäävät aineenvaihduntaa lihaksessa
- Ylläpitävät lihasten kimmoisuutta
- Estävät nivelten jäykistymistä ja virheasentoja
- Lisäävät hengityksen syvyyttä ja hengitystaajuuksia
- Ehkäisevät laskimotukoksia
- Ehkäisevät ja auttavat kivun hallinnassa

HENGITYSHARJOITTEET

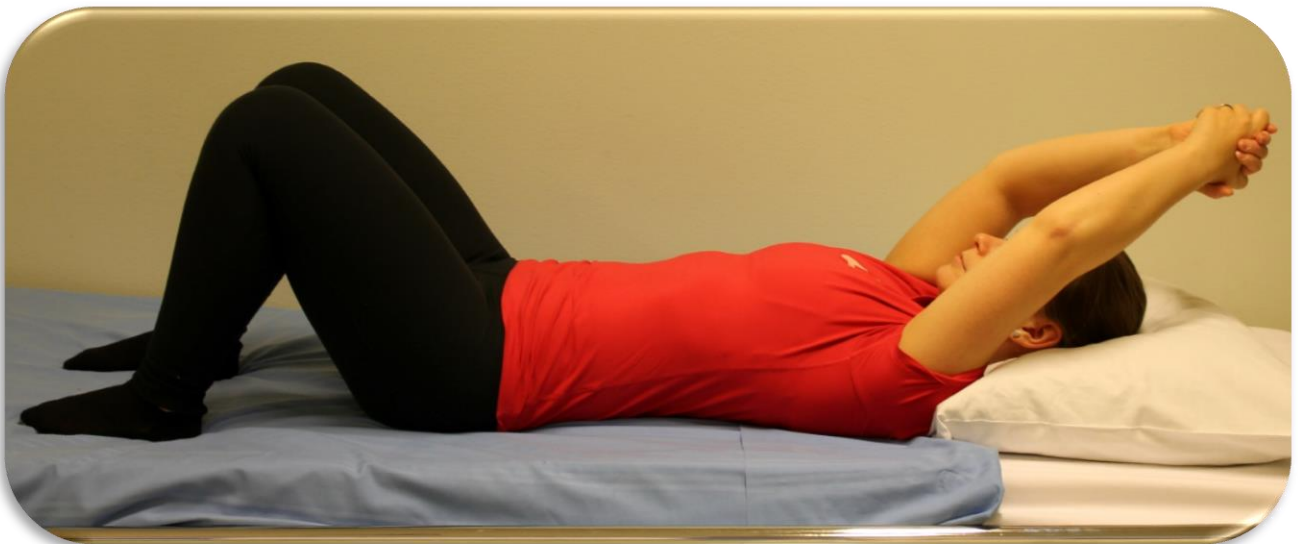
Palleahengitys 1

- Asetu istumaan tai selinmakuulle. Tuo kädet vatsan päälle tunnustelemaan hengitystä.
- Hengitä nenän kautta sisään ja suun kautta ulos. Sisäänhengityksen aikana hengitä käsien alle ja tunne, miten vatsa nousee. Uloshengityksen aikana vatsa laskee. Anna ilman virrata suun kautta ulos, älä puhalla. Hengittäessä uloshengitys on luonnollisesti pidempi kuin sisäänhengitys.
- Tuo seuravaksi kädet kyljille. Tunne, miten sisäänhengityksen aikana rintakehä laajenee sivuille. Uloshengityksen aikana rintakehä laskeutuu.



Palleahengitys 2

- Asetu istumaan tai selinmakuulle. Hengitä nenän kautta sisään ja suun kautta ulos. Tunne, miten sisäinhengityksen aikana vatsa nousee ylöspäin ja rintakehä laajenee ja uloshengityksen aikana ne laskeutuvat.
- Sisäinhengityksen aikana tuo toinen käsi tai molemmat kädet vartalon jatkeeksi. Uloshengityksellä palauta käsi/kädet vartalon vierelle.



Pulloon puhallus (vesi-PEP)

Pulloon puhallus tehostaa keuhkojen tuulettumista ja irrottaa limaa keuhkoputkista. Tarvitset noin litran pullon, jonka pohjalla on vettä 10 cm sekä 60 - 70 cm pitkän muoviletkun. Ota rento istuma-asento. Aseta letkun toinen pää pullon sisään niin, että letkun pää tulee pullon pohjalle. Hengitä nenän kautta sisään ja puhalla uloshengitys pitkään ja kohtalaisella voimakkuudella letkuun. Tee puhalluksia noin 7 kertaa, jonka jälkeen pidä tauko. Toista puhallussarja kolmeen kertaan. Voit toistaa tämän neljästi päivässä. Harjoitus ei saa aiheuttaa hengästymistä.

Voit keventää harjoitusta laittamalla vähemmän vettä pulloon tai lyhentämällä letkua. Jos harjoite aiheuttaa hengästymistä tai uupumisen oireita keventämisestä huolimatta, jätä harjoitus tekemättä.

Yskiminen ja hönkiminen

Yskimistä voidaan avustaa vatsan alueelta. Istu sängyn reunalla tai tuolilla. Laita käsivarret päällekkäin tyynyn ja vatsan päälle. Vedä keuhkot täyteen ilmaa niin, että ilma kulkeutuu keuhkojen alaosiin asti. Kallistu eteenpäin samalla, kun avaat suun, painat vatsaa ja hönkäiset keuhkojen pohjasta asti ilmaa ulos lyhyellä hönkäisyllä, ikään kuin huurruttaisit peiliä.



Avustettu yskiminen

Potilas istuu ja avustaja asettuu hänen taakseen. Potilas voi nojautua käsillään esimerkiksi pöytää vasten. Avustaja asettaa kädet tyynyn päälle, potilaan rintakehän alaosaan.

Potilas vetää sisäänhengityksellä keuhkot täyteen ilmaa niin, että ilma kulkeutuu keuhkojen alaosiin asti. Avustaja kehottaa yskäisemään ja samalla painaa käsillä kevyesti rintakehää vasten kylkiluiden liikkeen suuntaisesti yskimisen tehostamiseksi. Painaminen ja yskäisy tapahtuvat samanaikaisesti. Avustajan tulee huomioida voimankäyttö painalluksessa.



Hengityspalje

Paljetta suositellaan otettavan käyttöön, kun hengityskapasiteetti on selvästi alentunut. Hengityspalkeen avulla voidaan avustaa hengitystä, ylläpitää rintakehän liikkuvuutta, lisätä hengityslihasten rentoutumista sekä tehostaa yskimistä. Hengityspalkeen käytöstä sovitaan lääkärin kanssa.

LIKKUVUUSHARJOITTEET 1

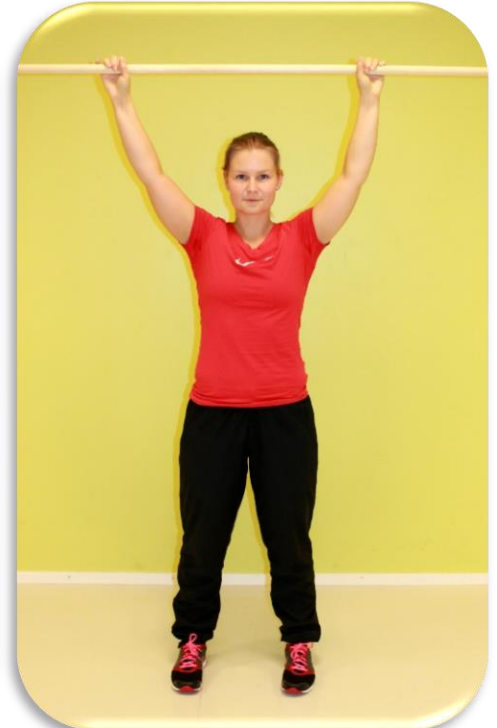
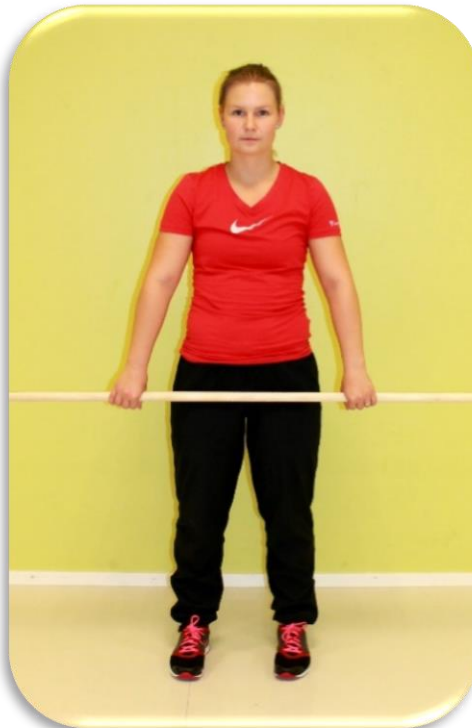
Liikkuvuusharjoitteita voi tehdä päivittäin. Pyri saavuttamaan liikkeissä täysi liikerata, kunnes tunnet kevyen venytyksen/vastuksen, mutta älä pakota liikettä. Tee liikkeet kivun sallimissa rajoissa. Huomioi asennoissa ryhdikäs ylävartalon asento ja pidä hartiat alahaalla.

Liike tukee hengitystä. Osaan liikkeistä on yhdistetty hengitys, jotta liike toimii myös hengitysharjoitteena.

OLKANIVELEN KOUKISTUS

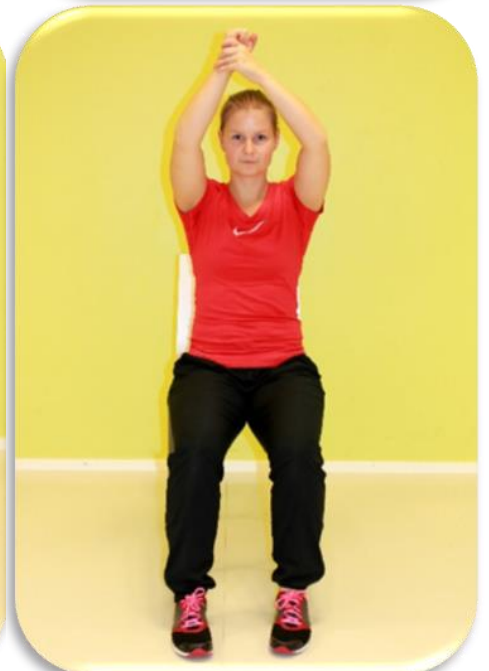
Vaihtoehto 1.

Ota kepeistä hieman hartioita leveämpi ote. Nosta keppi ylös vartalon edestä kädet suorana sisäänhengityksen aikana. Laske kädet uloshengityksen aikana.



Vaihtoehto 2.

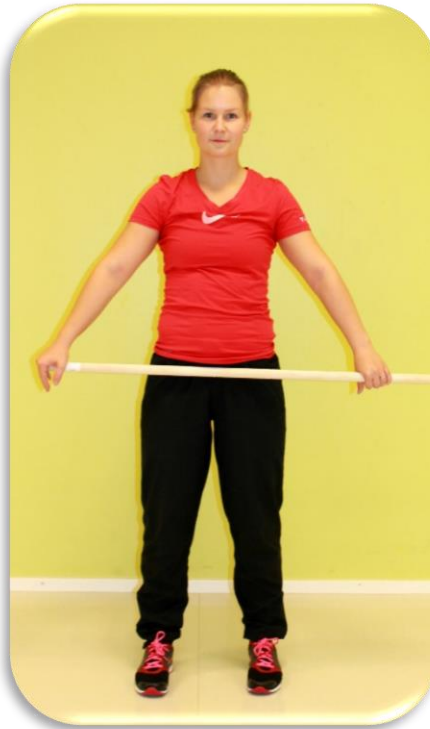
Ota vahvemmallalla kädellä heikomman käden ranteesta kiinni. Nosta sisäänhengityksen aikana kädet vartalon edestä. Uloshengityksen aikana laske kädet.



OLKANIVELEN LOITONNUS

Vaihtoehto 1.

Ota kepeistä leveä ote niin, että toisen käden kämmen on kepin päässä. Sisäänhengityksen aikana loitonna kättä suorana sivulle, uloshengityksen aikana laske.



Vaihtoehto 2.

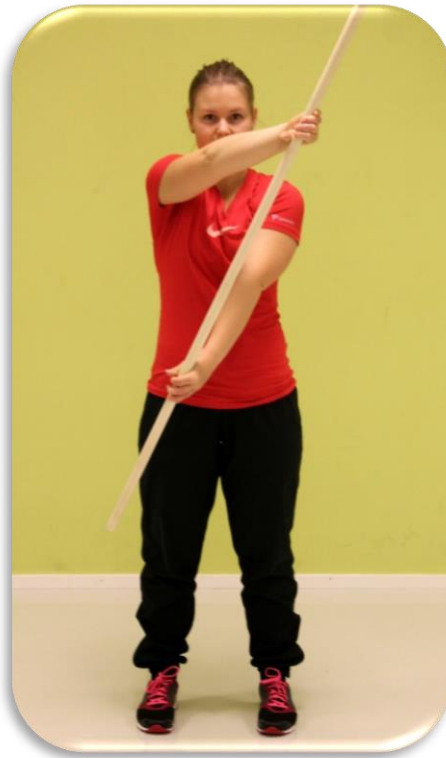
Kannattele vahvemalla kädellä heikompaa kättä kyynärvarresta. Sisäänhengityksen aikana vie kyynärpäätä sivuille, uloshengityksen aikana laske kädet alas. Jatka liikettä vuorotellen molemmille sivuille.



OLKANIVELEN SISÄ- JA ULKOKIERTO

Vaihtoehto 1.

Voit tehdä liikkeen istuen tai seisten. Ota kepeistä hartioiden levyinen ote. Käännä keppiä vartalon edessä kuin auton rattia.



Vaihtoehto 2.

Ulkokierto: kosketa kädellä kohti niskaa tai yläselkää. Avusta toisella kädellä tarvittaessa kyynärpäästä.

Sisäkierto: tuo kämmenselkää alaselän päälle.



OLKANIVELEN OJENNUS

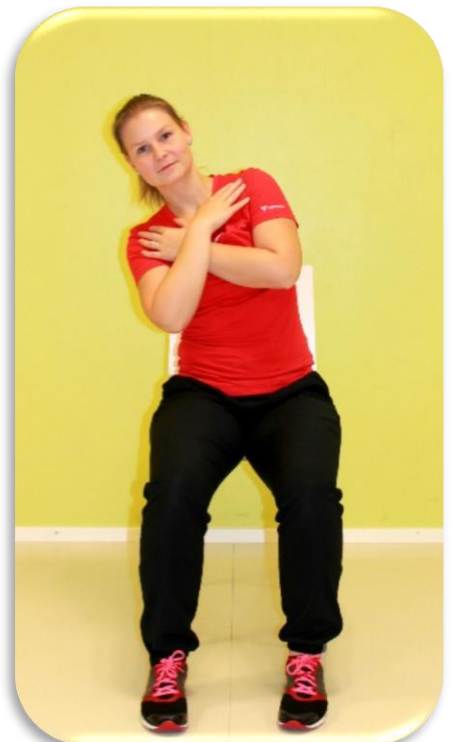
Ota kepeistä ote vartalon sivulla. Vie keppiä sisäänhengityksen aikana taaksepäin ylävartalon pysyessä paikoillaan. Palauta uloshengityksen aikana.



RANGAN KIERTO JA SIVUTAIVUTUS

Kierto: Istu kädet rinnalla tai sylissä. Kierrä ylävartaloa uloshengityksen aikana ja palauta sisäänhengityksellä.

Sivutaivutus: Istu kädet rinnalla tai vartalon vierellä. Kallista ylävartaloa sivulle uloshengityksen aikana ja sisäänhengityksen aikana palauta ylävartalo pystyyn.



LONKKANIVELEN OJENNUS JA LOITONNUS

Tuo keppi pystyyn vartalon eteen. Loitonna jalkaa suorana sivulle ylävartalon pysyessä paikallaan. Palauta jalka rauhassa alas.

Tuo keppi vartalon eteen ja ota molemmin käsin kepeistä kiinni. Vie jalkaa suorana kantapäätä edellä taaksepäin. Kepin sijaan voit käyttää tukena myös seinää tai tuolia.



TAKAREIDEN VENYTYS

Istu tuolilla jalkapohjat tukevasti lattiassa ja selkä ojennettuna. Ojenna venytettävä jalka suoraksi, jätä polveen pieni pehmeys. Taivuta suoralla selällä eteenpäin niin, että tunnet venytyksen takareidessä.

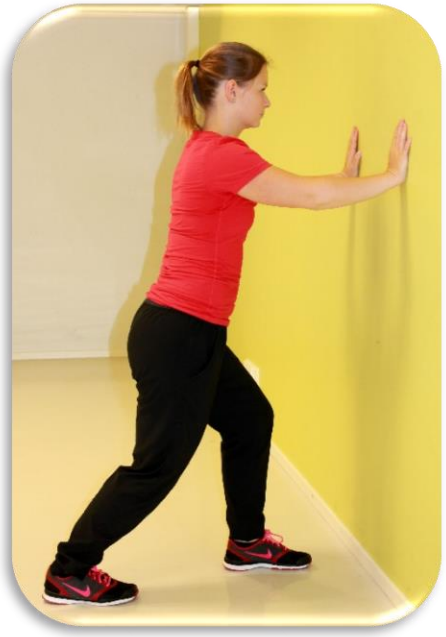


POHKEEN VENYTYS

Ota tukea seinästä.
Astu toisella jalalla
pitkä askel taakse.
Paina takimmaisena
jalan kantapäätä kohti
lattiaa.

AKILLES VENYTYS

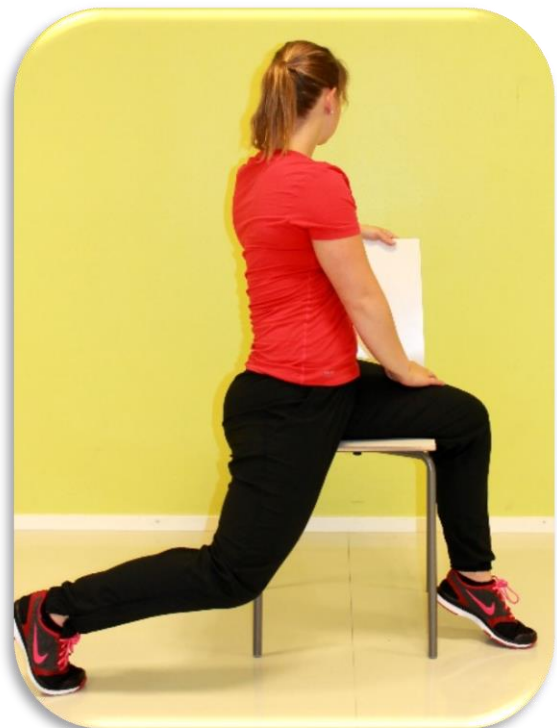
Paina takimmaisena
jalan kantapäätä kohti
lattiaa ja samalla
koukista polvea.



LONKANKOUKISTAJAN VENYTYS

Istu tuolin reunalla kylki tuolin selkänojaa
kohti. Tue asentoa kädellä tuolin
selkänojasta.

Tuo ulommaista jalkaa taaksepäin niin, että
päkiä on alustassa ja polvi osoittaa kohti
lattiaa. Ojenna selkä suoraksi ja kierrä
ylävartaloa selkänojaa kohti. Tunne
takimmaisena jalan reiden yläosassa venytys.



LIKKUVUUSHARJOITTEET 2

OLKANIVELEN KOUKISTUS

Aseta kädet pöydälle ja tuo kämmenet yhteen. Vie käsiä pitkälle eteen sisäänhengityksen aikana ja uloshengityksen aikana palauta ylävartalo pystyyn. Voit kurottaa myös viistoihin.



OLKANIVELEN SISÄ- JA ULKOKIERTO

Aseta kädet pöydälle ja tuo kämmenet yhteen. Sisäänhengityksen aikana kierrä käsiä niin, että päällimmäisen käden kämmenselkä kääntyy kohti pöytää. Uloshengityksen aikana palauta. Pyri tekemään kiertoa liike olkanivelestä. Toista puolelta toiselle.



RANGAN KIERTO

Aseta kädet pöydälle ja tuo kämmenet yhteen. Uloshengityksen aikana vie käsiä sivulle rangasta kiertäen. Sisäänhengityksen aikana palauta kädet vartalon eteen. Toista vuorotellen molemmille puolille.



LONKKANIVELEN LOITONNUS

Istu jalat tukevasti lattiassa. Astu vuorojaloin askel sivulle niin, että polvi ja varpaat osoittavat samaan suuntaan. Palauta jalka toisen viereen.



POLVEN OJENNUS

Istu jalat tukevasti lattiassa. Voit käsillä pitää tuolista kiinni. Ojenna polvi suoraksi ja palauta rauhasa takaisin koukkuun.



NILKKOJEN OJENNUS JA KOUKISTUS

Istu jalat tukevasti lattiassa. Ojenna nilkat nostamalla kantoja irti maasta, laske kannat maahan ja nosta päkiöitä irti lattiasta. Jatka liikettä pumpaten nilkkoja vuorotellen koukkuun ja ojennukseen.



AVUSTETUT LIKKUVUUSHARJOITTEET

Ohjeet avustajalle:

- Suorita liikkeet rauhallisesti tasaisella tahdilla koko raajan liikelaaajuudella.
- Huomioi liikkeissä tukevat otteet.
- Liikeharjoitukset eivät saa aiheuttaa kipua tai epämukavuuden tunnetta, tarkkaile potilasta liikettä tehdessä.
- Nivelä ei tule liikuttaa väkisin.
- Toista liikettä 10 kertaa.

OLKANIVELEN KOUKISTUS

- Ota kiinni ranteesta ja kyynärpästä.



- Nosta käsivartta suoraksi ja vie kättä pään vierelle. Palauta takaisin vartalon vierelle.



OLKANIVELEN SISÄ- JA ULKOKIERTO

- Tuo käsi vartalon sivulle, koukista kyynärvarsi 90 asteen kulmaan. Tue käsi kyynärpään alta ja ota toisella kädellä ote ranteesta.



- Ranteesta ohjaten kierrä kättä ulkokiertoon, tue kättä kyynärpäältä.



- Ranteesta ohjaten kierrä kättä sisäkiertoon, tue kättä kyynärpäältä.



KYYNÄRNIVELEN KOUKISTUS JA OJENNUS

- Tue kädellä kyynärpään alta ja ota toisella kädellä kiinni ranteesta.
- Koukista ja ojenna kyynärniveltä ranteesta ohjaten.



SORMIEN JA RANTEEN OJENNUS JA KOUKISTUS

- Tue käsi ranteesta. Tuo sormet nyrkkiin ja vie samalla rannetta koukkuun. Avaa sormet suoraksi ja ojenna ranne.



RANGAN KIERTO

- Vie polvet koukkuun.
- Kallista jalkoja puolelta toiselle.



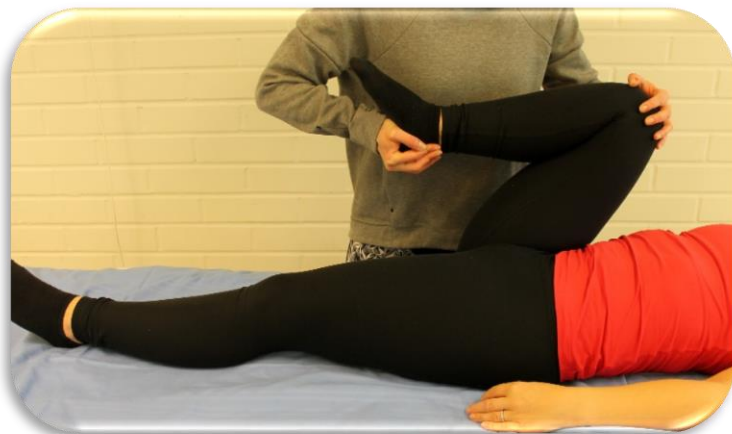
LONKKANIVELEN LOITONNUS

- Ota ote polvitaippeesta ja nilkan alta.
- Vie alaraajaa sivulle ja tuo sen jälkeen takaisin toisen jalan viereen.



LONKKANIVELEN JA POLVEN KOUKISTUS

- Tuo toinen käsi polven alle ja pidä toisella kädellä kiinni kantapäätä.
- Vie lonkkaa ja polvea koukkuun ja laske jalka takaisin suoraksi. Voit vaihtaa toisen käden otteen tukemaan polven päältä.



LONKKANIVELEN SISÄ- JA ULKOKIERTO

- Vie jalka koukkuun.
- Tue jalkaa kantapäätä ja polvesta.



- Kierrä lonkkaa sisä- ja ulkokiertoön viemällä säärtä ulos- ja sisäänpäin.



NILKAN KOUKISTUS JA OJENNUS

- Ota päkiästä kiinni ja tue toisella kädellä kantapäätä.
- Vie nilkkaa koukkuun ja ojennukseen.



HYÖDYLLISIÄ LINKKEJÄ

Lihastautiliitto: www.lihastautiliitto.fi

- Lihastautiliitto antaa informaatiota sairaudesta ja tukipalveluista sekä vertaistuen mahdollisuudesta. Lihastautiliitto järjestää erilaisia kursseja, kuntoutusta sekä ALS-päiviä.
- Lihastautiliiton oppaat:
 - ALS-opas, ALS:ia sairastavalle ja heidän läheisilleen

Omaishoitajat ja läheiset –liitto: <http://www.omaishoitajat.fi/>

- Oppaat:
 - Palveluopas: <http://www.omaishoitajat.fi/palveluopas>
 - Materiaalipankki: <http://www.omaishoitajat.fi/node/401>

Kuntoutus- ja sopeutumisvalmennuskurssit

- Validia: www.validia-kuntoutus.fi
- Maskun neurologinen kuntoutuskeskus: www.kuntoutuskeskus.fi/
- Kuntoutuskeskus Kankaanpää: www.kuntke.fi/

Etelä-Hämeen lihastautiyhdistys ry: Neuvokas

- www.neuvokas.org/sosiaali-ja-terveysalan-yhdistyksia/etela-hameen-lihastautiyhdistys-ry/

Siirtymisten avustaminen

- www.sufuca.fi/fi/moving_transferring_fi.html
- www.ttl.fi/fi/ergonomia/ergonomia_eri_aloille/terveydenhuolto/potilassiirrot/potilaansiirtyminen/Documents/avustustavat.pdf

Nielemisvaikeudet

- Lukuvinkkejä dysfagiasta eli nielemisvaikeuksista:
<http://www.dysfagia.fi/lukuvinkkeja/>
- Helposti nieltävä, apua nielemisvaikeuksiin –opas
http://www.neuroliitto.fi/sites/default/files/liitetiedostot/Helposti_nieltava_2013.pdf

LÄHTEET

- Alsworldwide 2016. Range of motion exercises [viitattu 18.8.2016]. Saatavissa: http://alsworldwide.org/assets/misc/RANGE_OF_MOTION_EXERCISES_WITH_PHOTOS_copy.pdf
- Atula, S. 2015. ALS-Motoneuronitauti (amyotrofinen lateraaliskleroosi) [viitattu 1.9.2016]. Saatavissa: http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk01093
- Dal Bello-Haas, V. 2014. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Teoksessa: O'Sullivan, S., Schmitz, T. & Fulk, G. 2014. Physical Rehabilitation. Philadelphia: F.A. Davis Compny. Sixth edition.
- Kiiski, E. 2014. Hengityspalkeen käyttö hengitysfysioterapiassa. Potilasohje [viitattu 1.9.2016]. Saatavissa: <http://www.carea.fi/import/.3.%20Potilasohjeet/Fysiatria,%20kuntoutus/170614%20Hengityspalkeen%20k%C3%A4ytt%C3%B6%20hengitysfysioterapiassa.pdf>
- Laaksovirta, H. 2005. ALS-potilaan oireenmukainen hoito vaatii osaamista [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa: <http://www.terveysportti.fi/xmedia/duo/duo94747.pdf>
- Laaksovirta, H. 2012. ALS – Amyotrofinen lateraaliskleroosi. [viitattu 16.9.2015] Saatavissa: http://lihastautiliitto.fi/fi/ALS_MND
- Laaksovirta, H. & Kainu, A. 2015. Etenevän hengityshalvauksen hoidon linjaus. Duodecim [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa: <http://www.terveysportti.fi/xmedia/duo/duo12041.pdf>
- Lewis, M. & Rushanan, S. 2007. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neuro Rehabilitation 3/2007, 451–461.
- Martin, M., Seppä, M., Lehtinen, P. & Törö, T. 2014. Hengitys itsesäätelyn ja vuorovaikutuksen tukena. Mediapinta Oy.
- Peuralinna, T. 2015. Genetics of neurodegeneration: Alzheimer, Lewy body and motor neuron diseases in the Finnish population. Helsinki : University of Helsinki [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa: <https://helda.helsinki.fi/bitstream/handle/10138/156231/genetics.pdf?sequence=1>
- Salmenperä, R., Tuli, S. & Virta, M. (toim.) 2002. Neurologisen ja neurokirurgisen potilaan hoitotyö. Helsinki: Tammi.
- Salomaa, E-R. 2015. Pulloon puhallus (vesi-PEP) [viitattu 17.8.2016]. Saatavissa: http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk01179
- Siirala, W., Korpela, J., Vuori, A., Saaresranta, T., Olkkola, K.T. & Aantaa, R. 2015. Amyotrofinen lateraaliskleroosi ja hengitysvajaus. Duodecim [viitattu 4.9.2016]. Saatavissa: <http://www.terveysportti.fi/xmedia/duo/duo12038.pdf>
- Somer, H. 2006. Selkäytimen taudit ja oireyhtymät. Teoksessa: Soinila, S., Kaste, M. & Somer, H. (toim.) Neurologia. Helsinki: Duodecim.
- Talbot, K. & Marsden, R. 2008. Motor neuron disease. Oxford University Press: Oxford.