

Pinja Ojanen

PERINNÖLLISEN HYPERTROFISEN KARDIOMYOPATIAN VAIKUTUKSET PERHEESSÄ

LAB-ammattikorkeakoulu
Sosiaali- ja terveysala Lappeenranta
Sairaanhoitajakoulutus
Opinnäytetyö 2020

Tiivistelmä

Pinja Ojanen

Perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian vaikutukset perheessä, 32 sivua, 4 liitettä

LAB-ammattikorkeakoulu

Sosiaali- ja terveysala Lappeenranta

Sairaanhoitajakoulutus

Opinnäytetyö 2020

Ohjaaja: yliopettaja Anja Liimatainen, LAB-ammattikorkeakoulu

Opinnäytetyön tarkoituksena oli kuvata perheenjäsenten kokemuksia hypertrofisesta kardiomyopatiasta. Hypertrofinen kardiomyopatia on sydänlihasta paksuntava lihassairaus, joka on pääosin harvinainen, mutta yleisin sydänäkkikuoleman aiheuttaja nuorilla ja urheilijoilla. Tämän opinnäytetyön tavoitteena on ymmärtää perinnöllisen sairauden kokonaisvaltaista vaikutusta perheessä. Aihe valikoitui tekijän omasta ammatillisesta mielenkiinnosta kardiologista erikoissairaanhoitoa kohtaan.

Opinnäytetyön lähestymistapana oli kvalitatiivinen terveystutkimus. Tutkimusmenetelminä käytettiin teemahaastattelua sekä integratiivista kirjallisuuskatsausta. Integratiivisen kirjallisuuskatsauksen avulla tuotettiin tietoa sairaudesta sekä diagnosointiin liittyvistä tutkimuksista haastatteluaineiston tueksi. Kirjallisuuskatsauksen avulla tuotettiin myös tietoa perinnöllisen sairauden vaikutuksista. Teemahaastatteluiden avulla tuotiin esille sairauden aiheuttamia kokemuksia ja vaikutuksia sekä esiteltiin tuen tarpeita.

Tulosten perusteella voidaan todeta perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian vaikuttavan perheessä sekä yksilötasolla että perheen keskinäisiin suhteisiin. Yksilötason vaikutukset ovat selkeimmät sairastuneen henkilön kohdalla sekä mahdollisilla geenimutaation kantajilla. Perheen keskinäisissä suhteissa tulosten perusteella vaikutukset vaihtelevat kunkin perheenjäsenen näkökulman mukaan, mutta ovat pelkästään positiivisia. Perinnöllisen sairauden diagnosoinnin koettiin useimmiten yhdistävän perheenjäseniä entistä paremmin. Tulosten perusteella voidaan myös todeta, että tuen tarpeet olivat yksilöllisiä. Tärkeimmiksi tuen tarpeiksi nousivat ryhmätoiminta, ammattilaisen tarjoama informaatio, terapeutit keskustelut sekä läheisten tuki.

Asiasanat: hypertrofinen kardiomyopatia, perinnöllisyys, perhe, tuen tarve, sydänhoitaja

Abstract

Pinja Ojanen

Impact of familial hypertrophic cardiomyopathy on the family, 32 pages, 4 appendices

LAB University of Applied Sciences

Health Care and Social Services, Lappeenranta

Degree Programme in Nursing

Bachelor's Thesis 2020

Instructor(s): Mrs Anja Liimatainen, Principal Lecturer, LAB University of Applied Sciences

The purpose of this thesis was to describe the experiences of family members about familial hypertrophic cardiomyopathy. The aim was to understand the impact of this disease on a family. The choice of the topic is based on the author's professional interest in cardiology nursing and the desire to achieve professional growth.

The experience-related material for this thesis was collected by interviewing a family with familial hypertrophic cardiomyopathy. The participants had either been diagnosed with the illness or had a close family member diagnosed. The research for information on hypertrophic cardiomyopathy was carried out with integrative literature review using databases available for LAB University of Applied Sciences.

The results of this thesis indicate that the impacts of familial hypertrophic cardiomyopathy are mostly individual which leads to the conclusion that the treatment should be targeted individually also. Results show that having strong family relations beforehand will ease the crisis management among family members when facing a familial disease. Based on results the most valuable acts of support are information provided by health care professionals and support groups organised by the third sector. The results of this thesis can be used in treating patients with not only hypertrophic cardiomyopathy but other familial cardiac illnesses. Further research is required to study how families could be encouraged to a more open communication in the early phases of the disease.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, family, support, familial disease, cardiac nursing

Sisällys

Tiivistelmä

Abstract

1	Johdanto.....	5
2	Hypertrofinen kardiomyopatia.....	6
2.1	Sairauden kliininen kuva.....	6
2.2	Diagnostiikka ja geenitestaus.....	6
2.3	Hypetrofisen kardiomyopatian hoito.....	8
2.4	Asiantuntijasairaanhoidajan osaaminen hoitopolussa.....	10
3	Perinnöllisen sairauden vaikutukset perheessä ja puheeksiotto.....	11
3.1	Vaikutukset perheeseen ja yksilöön.....	11
3.2	Perinnöllisen sairauden puheeksiotto perheessä.....	12
4	Opinnäytetyön tarkoitus ja tavoite.....	14
5	Opinnäytetyön toteutus.....	15
5.1	Integratiivinen kirjallisuuskatsaus.....	15
5.2	Haastatteluaineiston keruu ja analyysi.....	19
6	Perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian vaikutukset perheessä ja tuen tarpeet.....	20
6.1	Perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian vaikutukset.....	21
6.2	Tuen tarpeet.....	22
7	Pohdinta.....	25
7.1	Tulosten tarkastelu.....	25
7.2	Opinnäytetyön eettisyys ja luotettavuus.....	26
7.3	Johtopäätökset ja jatkotutkimuksen mahdollisuudet.....	28

Lähteet

Liitteet

Liite 1 Teemahaastattelurunko – Hypertrofista kardiomyopatiaa sairastava henkilö

Liite 2 Teemahaastattelurunko – Hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavan perheenjäsen

Liite 3 Haastattelun saatekirje

Liite 4 Opinnäytetyön tietosuojailmoitus

1 Johdanto

Sairastuminen on aina kriisi vähintään yksilölle ja useimmiten myös läheisille. Hyvät ja avoimet perhesuhteet auttavat kriisistä selviytymisessä. Perheen merkitys on vähentynyt nyky-yhteiskunnassa, jossa yksilön vapautta korostetaan. Perheen merkitys kuitenkin korostuu tapauksissa, joissa perhe kohtaa kriisin, kuten perinnöllisen sairauden. Perheeksi käsitetään Suomessa yleisesti ydinperheen määritelmä, johon kuuluvat vanhemmat sekä heidän lapsensa. Ammatillisesta näkökulmasta voidaan ajatella, että perinnöllistä sairautta sairastavien henkilöiden perheet ovat erityisen tuen tarpeessa olevia perheitä.

Tämän opinnäytetyön tarkoituksena on kuvata perheenjäsenten kokemuksia hypertrofisesta kardiomyopatiasta. Hypertrofinen kardiomyopatia on sydänlihasta paksuntava periytyvä sairaus. Vaikka kyseinen sydänsairaus on harvinainen, on se silti yleisin kuolinsyy nuorilla ja urheilijoilla (Hekkala, A. 2018). Tästä syystä tuen tarpeen selvittäminen ja sairauden merkitys on tärkeää kuvata. Opinnäytetyön tavoitteena on ymmärtää perinnöllisen sairauden kokonaisvaltaista vaikutusta perheessä. Opinnäytetyön kohderyhmänä ovat sydänsairaant, ja vaikka työssä sairaudeksi on rajattu hypertrofinen kardiomyopatia, voivat näkökulmasta hyötyä myös muita perinnöllisiä sydänsairauksia sairastavat henkilöt ja perheet. Aihe on valikoitunut tekijän omien ammatillisten intressien mukaisesti ja näin ollen tukee ammatillista kasvua.

Tutkimusmenetelmänä työssä käytetään kvalitatiivista lähestymistapaa. Sairauden kliinistä kuvaa sekä hoitoa on selvitetty integratiivisen kirjallisuuskatsauksen avulla ja kokemusperäinen aineisto on saatu teemahaastatteluiden avulla.

2 Hypertrofinen kardiomyopatia

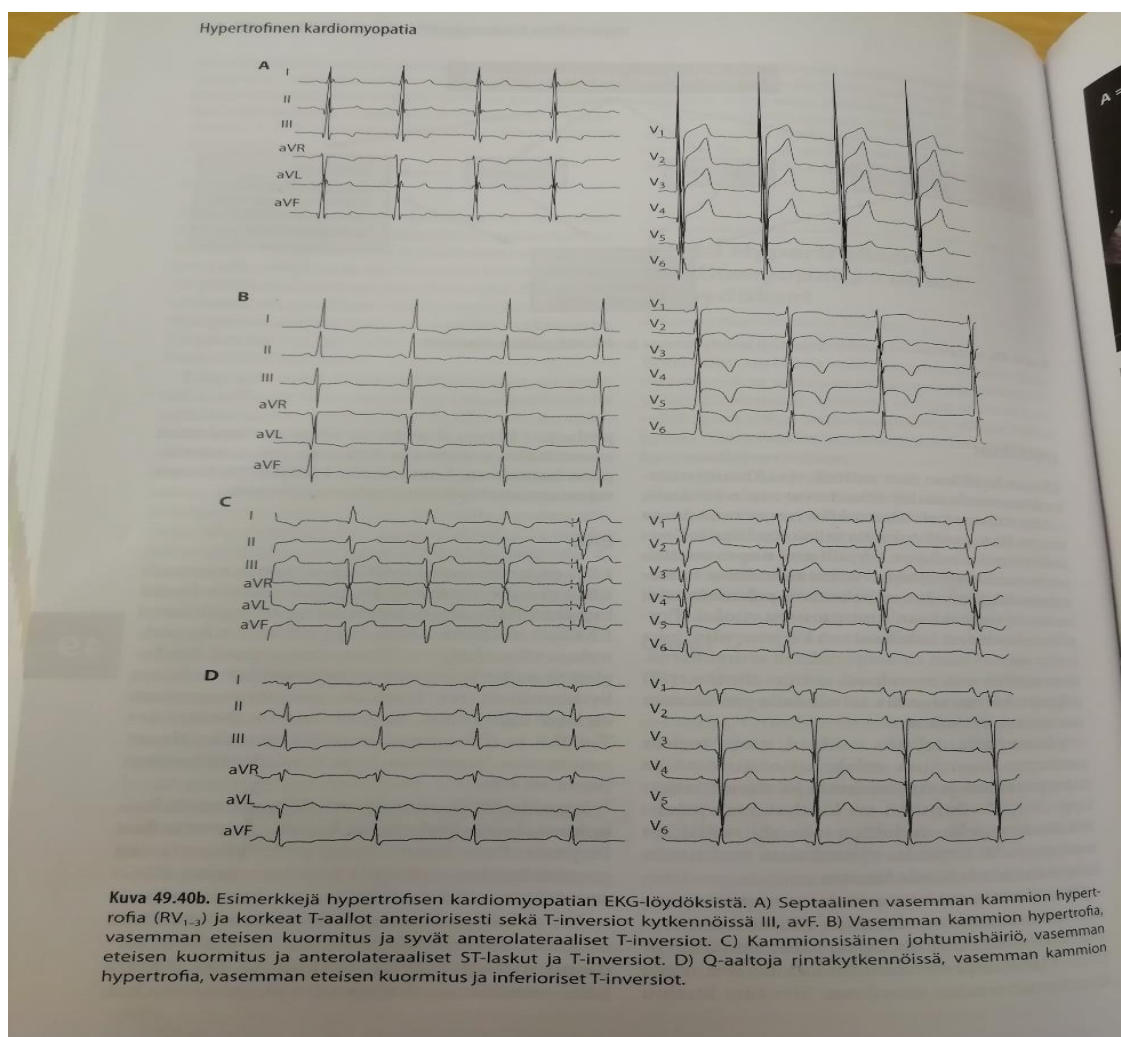
2.1 Sairauden kliininen kuva

Hypertrofinen kardiomyopatia on autosomaalisesti periytyvä sydänlihassairaus, joka tyypillisesti määritellään sydämen vasemman kammion määrittämättömäksi liikakasvuksi (Cirino ym. 2008). Liikakasvu usein johtuu sydänlihaksen niiden geenien mutaatioista, jotka koodittavat sydänlihaksen supistuvaa osaa eli sarkomeeria. Tyypillistä sairaudelle on vasemman kammion liikakasvun lisäksi myös kammioiden väliseinämän paksuuntuminen. Hypertrofinen kardiomyopatia on sydänperäisen äkkikuoleman yleisin aiheuttaja nuorilla sekä urheilijoilla. Taudinkuvassa sydänlihaksen paksuuntumisen lisäksi esiintyy usein sydänlihaksen arpeutumista, joka on useimmin syynä tautiin liittyviin pahanlaatuisiin rytmihäiriöihin (Kuusisto ym. 2012). Taudin varhainen tunnistaminen on tärkeää, sillä sydänperäisten äkkikuolemien lisäksi sairaus voi aiheuttaa potilaalle myös sydämen vajaatoiminnan (Jääskeläinen ym. 2019). Hypertrofisen kardiomyopatian oireet kehittyvät vanhetessa, ja sen takia sairaus on lapsilla hyvin harvinainen. Kliinisessä taudinkuvassa käytännössä vasemman kammion seinämän solut ovat epäjärjestyksessä, jolloin sepelvaltimot eivät kasva lihasmassaan verrattuna tarpeeksi, mikä aiheuttaa mahdollisia hengenvaarallisia rytmihäiriöitä. Väliseinämän paksuuntuminen puolestaan aiheuttaa esteen verenkierron virtaukselle kammion sisällä aiheuttaen diastolisen eli sydämen relaksaatiovaiheen vajaatoimintaa sekä altistaa eteisvärinälle. Sairaudelle tyypillisiä oireita ovat rintakipu, hengenahdistus sekä tajuttomuuskohtaukset. Sairaus on kohtalokkaampi nuorilla sekä urheilijoilla ikääntyneisiin verrattuna. (Partanen 2013.)

2.2 Diagnostiikka ja geenitestaus

Hypertrofinen kardiomyopatia tyypillisesti diagnosoidaan non-invasiivisillä sydämen kuvantamistutkimuksilla, kuten sydämen ultraäänellä, sydänfilmillä tai sydämen magneettikuvauksella. Paksuntavaa kardiomyopatiaa sairastavan henkilön EKG:ssä voidaan nähdä muutoksia jo varhaisessa vaiheessa (Kuva 1). Sydämen ultraäänessä poikkeama näkyy myöhemmin. EKG-rekisteröinnissä vasemman kammion liikakasvu näkyy kasvaneena, kapeana QRS-kompleksina,

sekä mahdollisina muutoksina ST-tasoissa (Jormakka & Kettunen 2018, 73). Mikäli ultraäänitutkimuksessa nähdään paksuuntumista, täytyy ensin selvittää, voiko paksuuntuman aiheuttaa muu kuin hypertrofinen kardiomyopatia. Muita paksuuntuman aiheuttajia ovat esimerkiksi pitkään koholla ollut verenpaine sekä läppävika (Hekkala 2018). Koska kyseessä on selkeä rakenteellinen sydämen vika, on diagnosointi noninvasiivisesti helppoa sekä potilaan että terveydenhuollon näkökulmasta. Kuvantamisessa voidaan erottaa muun muassa vasemman kammion liikakasvu sekä kammiodien väliseinämän paksuuntuminen (Cirino ym. 2008).



Kuva 1. Hypertrofisen kardiomyopatian EKG-rekisteröinti (Kuusisto & Sinisalo 2016, 788)

Jos tiedetään suvussa esiintyvän hypertrofista kardiomyopatiaa, suositetaan tehtäväksi geenitestit ensimmäisen asteen sukulaisille, eli esimerkiksi vanhemman sairastuessa lapsille, jotta voidaan varhaisessa vaiheessa todentaa,

onko henkilöllä mahdollisuus sairastua. Ennen geenitestejä on syytä selvittää, miten sairaus ilmenee kyseisessä suvussa, sillä etenkin perinnöllisissä kardiomyopatioissa saman geenin virheet voivat aiheuttaa erilaisia taudinkuvia. Suomessa hypertrofisen kardiomyopatian geenitestausta suorittaa Itä-Suomen yliopisto. Suomessa laaditussa FinHCM (Finnish Hypertrophic Cardiomyopathy) -tutkimuksessa todettiin, että geenitestien avulla voidaan todentaa sairautta aiheuttava geenivirhe noin 40 %:lla suomalaisista potilaista (Hekkala 2018). Negatiivisen testituloksen saaneet sukulaiset tai heidän jälkeläisensä eivät tarvitse kliinistä seurantaa tai tutkimusta. Positiivisen tuloksen saaneita sukulaisia kohdellaan korkean riskin potilaina, ja hoito tapahtuu aktiivisemmin, jos suvussa on esiintynyt äkkikuolema. Geenitestaus on varmin tapa tutkia riskiä sairastua hypertrofiseen kardiomyopatiaan, sillä sairauden ilmentymät saattavat puuttua osalta geenivirheen kantajista, eivätkä näin ollen esiinny myöskään EKG- tai sydämen kaikututkimuksissa. (Swan 2012).

Hypertrofisen kardiomyopatian aiheuttajageenillä tai -mutaatiolla ei ole suurta merkitystä potilaan riskinarvioinnissa, vaan riskinarvio perustuu kliinisiin riskitekijöihin, kuten todettuihin rytmihäiriöihin tai suvussa esiintyneisiin sydänperäisiin äkkikuolemiin (Swan 2012). Geenitestauksen lisäksi lähisukulaisilta on suositeltavaa ottaa sydänfilmi sekä sydämen kaikukuva ja usein EKG onkin hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavalla poikkeava (Aalto-Setälä & Heliö 2010). Sydämen kaikukuvassa voidaan todentaa sydänlihaksen paksuuntuman aste, sydämen koko, supistusvireys sekä mahdolliset läppäviat ja ahtauma ulosvirtauskanavassa (Kuusisto 2010).

2.3 Hypertrofisen kardiomyopatian hoito

Monet hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavista ovat oireettomia tai oireilevat vähän. Hypertrofista kardiomyopatiaa hoidetaan pääosin sydämen tahdistimella, ja lääkehoidon ei ole huomattu parantavan ennustetta. Muina hoitokeinoina ovat esimerkiksi kammioden paksuuntuneen väliseinämän leikkaushoito sekä sepelvaltimoiden sisäisen alkoholiruiske (Partanen 2013). Suurimmalla osalla potilaista on hyvä ennuste, vaikka pienellä osalla potilaista onkin riski saada pahanlaatuisia rytmihäiriöitä (Kuusisto 2010).

Rytmihäiriöiden tahdistinhoito

Hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavilla pyritään estämään sydämen rytmin kääntyminen eteisvärinästä estolääkityksellä tai tekemällä synkronoitu kardioversio, jossa sydämen rytmi pyritään kääntämään eteisvärinästä takaisin sinusrytmiin (Hekkala 2018). Hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavilla potilailla, jotka ovat elvytetty kammiovärinästä tai, joilla on todettu pitkäkestoinen tai toistuva lyhytkestoinen kammiotakykardia, on suuri riski saada hengenvaarallinen rytmihäiriö uudelleen, jolloin tahdistinhoito on aiheellista. Rytmihäiriötahdistinhoitoa arvioidaan eurooppalaisen suosituksen riskilaskurin mukaisesti. (Kuusisto & Sinisalo 2016). Rytmihäiriötahdistin seuraa sydämen rytmiä jatkuvasti ja tallentaa normaalista poikkeavat rytmit sydänfilmin tapaan. Tahdistimessa on yksi tai useampi elektrodi, jotka viedään laskimoiden kautta sydämen sisälle. Ennen tahdistimen asennusta potilaalle tehdään perusteellinen tutkimus erikoissairaanhoidossa ja selvitetään, ettei tahdistukselle ole vasta-aiheita. Tutkimukseen kuuluu anamneesi, kliininen tutkimus, sydänentsyymit ja elektrolyyttitasapaino laboratoriotutkimuksella, sydämen kaikututkimus, EKG:n pitkäaikaisrekisteröinti, kliininen rasituskoe, sydämen ja sepelvaltimoiden varjoainokuvaus sekä invasiivinen elektrofysiologinen tutkimus. Toisinaan myös sydämen magneettikuvaus, sydänlihaksen kudoksenäyte tai muut erikoistutkimukset ovat tarpeellisia. Hypertrofisessa kardiomyopatiassa erikoislääkäri tekee päätöksen harkinnan mukaan rytmihäiriötahdistimen asennuksesta ja tahdistuksen on tarkoitus toimia sydämenpysähdystä ennaltaehkäisevänä hoitomuotona suuren riskin potilailla. (Raatikainen 2018).

Lääkehoito

Varsinaisesti hypertrofista kardiomyopatiaa ja siitä johtuvaa sydänlihaksen paksuuntumista ei voida estää tai hidastaa lääkehoidolla, mutta liitännäisoireisiin lääkehoito sopii. Lääkehoitona on pääosin antikoagulaatiohoito eteisvärinästä kärsiville tai sydämen vajaatoiminnan lääkitys. Myös rytmihäiriöitä voidaan lääkittää beeta- tai kalsiumsalpaajilla (Kuusisto 2010). Etenkin vasemman kammion ulosvirtauskanavan ahtaumaa hoidetaan lääkkeellisin keinoin. Lääkkeenä

käytetään beetasalpaajia, disopyramidia tai näiden yhdistelmää. Lääkehoidon tavoitteena on vähentää sydämen supistuvuutta, jolloin sydämen rasitus kevenee. Lääkehoidolla pyritään myös parantamaan sydämen diastolista täyttöä sekä vähentämään mahdollista iskemiaa. (Kuusisto & Sinisalo 2016.)

Elintavat

Terveelliset elintavat tukevat hyvää hoitoa, mutta raskaita urheilu suorituksia olisi hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavien hyvä välttää (Hekkala 2018). Hypertrofisen kardiomyopatian aiheuttaman äkkikuolemat tapahtuvat usein voimakkaan fyysisen rasituksen aikana tai välittömästi sen jälkeen (Kuusisto & Sinisalo 2016). Hypertrofiseen kardiomyopatiaan liittyvien vakavien rytmihäiriöiden sekä äkkikuoleman vaaran vuoksi kevyt liikunta on suositeltavaa (Laukkanen 2015). Liian raskaan liikuntasuorituksen vaaroja aiheuttavia tai niiden vakavuutta lisääviä tekijöitä ovat vasemman kammion ulosvirtauskanavan ahtauma, sairauden nopea paheneminen, riittämätön hoito sekä äkillinen ja sairauden vaikeusasteeseen nähden liian suuri fyysinen kuormitus. Muun muassa muun hoidon optimoiminen sekä raskaan tai kohtuullisenkin rasituksen välttäminen ovat keinoja vähentää liikuntaan liittyviä vaaroja. (Käypä hoito 2015).

2.4 Asiantuntijasairaanhoitajan osaaminen hoitopolussa

Hypertrofisen kardiomyopatian, kuten muidenkin sydänsairauksien hoito, järjestetään useimmissa sairaanhoitopiireissä kardiologian tai sisätautien poliklinikalla. Poliklinikalla työskentelee kardiologien lisäksi sairaanhoitajia, joita voidaan kutsua asiantuntijasairaanhoitajiksi tai sydänhoitajiksi. Sydänhoitajaksi voi kouluttautua ammattikorkeakoulussa 30 opintopisteen laajuisessa koulutuksessa (Tampereen ammattikorkeakoulu 2019). Sydänhoitajan työn tavoitteena on turvata sydänsairaalle potilaalle mahdollisimman terve ja laadukas elämä jokapäiväisen hyvinvoinnin näkökulmasta. Tärkeänä työtehtävänä on myös potilasohjaus ja omahoitoon kannustaminen. Omahoidon osa-alueisiin kuuluu ravitsemus, liikunta ja mielen hyvinvointi. (Soite 2020.) Kansainvälisesti järjestetään myös hoitajavetoisia kardiologian poliklinikkakäyntejä, joita voidaan verrata Suomessa sydänhoitajan vastaanottoon. Hoitajavetoisten poliklinikkakäyntien on todettu edistävän potilaan sitoutumista hoitoon.

Asiantuntijasairaanhoitajan vastaanottoa suositetaan erityisesti sydänsairaille potilaille, joiden elintavat lisäävät riskiä sydänsairauksien aiheuttamille komplikaatioille (Manuel 2019).

3 Perinnöllisen sairauden vaikutukset perheessä ja puheeksi otto

3.1 Vaikutukset perheeseen ja yksilöön

Perinnölliset harvinaissairaudet, kuten hypertrofinen kardiomyopatia, aiheuttavat pohdintaa etenkin nuorissa aikuisissa perhesuunnittelun näkökulmasta. Mikäli henkilöllä itsellään todettaisiin mahdollinen geenimutaatio tai perinnöllinen sairaus, olisi hänen puolisoineen hyvä hakeutua perinnöllisyysneuvontaan. Mahdollinen sairauden kantajuus on hyvä selvittää ennen lisääntymispäätöstä. Perinnöllisyysneuvonnan tavoitteena on antaa tietoa sairaudesta ja sen periytyvyydestä. Perinnöllisyysklinikalta voidaan ohjata myös geenitutkimuksiin, mikäli asiakas ei ole niissä aiemmin käynyt. Perinnöllisyysneuvontaa antava terveydenhuollon ammattilainen kartoittaa asiakkaan tuen tarpeet ja ohjaa tarvittaessa asiakkaan oikeanlaisen tuen piiriin. (Terveyskylä 2020.)

Perheenjäsenet toimivat usein toisilleen tukihenkilön roolissa kohdatessaan perinnöllistä sairautta, sillä sairastumisen kriisi on yhteinen. Tämä edellyttää sitä, että perheenjäsenten keskinäiset suhteet ovat hyvät. Tukihenkilön asemassa perheenjäsen joutuu usein, etenkin sairastumisen kriisin alkuvaiheissa, muokkaamaan omaa ajankäyttöään voidakseen olla tukena sairastuneelle. Tämä saattaa aiheuttaa psyykkistä, sosiaalista ja fyysistä uupumista sekä mahdollisia taloudellisia vaikeuksia. Tukihenkilönä toimimista voi helpottaa positiivinen ajattelu, tuki muulta perheeltä, rutiinien kehittäminen ja asian hyväksyntä (Avery ym. 2016). Usein sairastuneen rinnalla tukihenkilö saattaa ylikuormittua taakassaan ja siksi tärkeää onkin kokonaisvaltainen hoito, jossa otetaan huomioon paitsi sairastuneen myös läheisten jaksaminen.

3.2 Perinnöllisen sairauden puheeksiotto perheessä

Sairastuminen on aina kriisi, ja kun kyseessä on perinnöllinen sairaus, voidaan kriisin olettaa koskettavan koko perhettä. Avoin ja rehellinen kommunikaatio toimivat apuna kriisistä selviytymisessä. Avoimeen kommunikaatioon kannustaminen on myös tärkeä osa perinnöllisyysneuvontaa. Mahdollista sairauden geeniperimää testataan erilaisilla geenitesteillä ja edellytys testaukselle on tieto sairauden mahdollisuudesta (Shah & Daack-Hirsch 2018). Avoin keskustelukulttuuri perheen kesken tuo mahdollisuuden keskustella myös vakavasta asiasta, kuten perinnöllisestä sairaudesta. (Batte ym. 2015.)

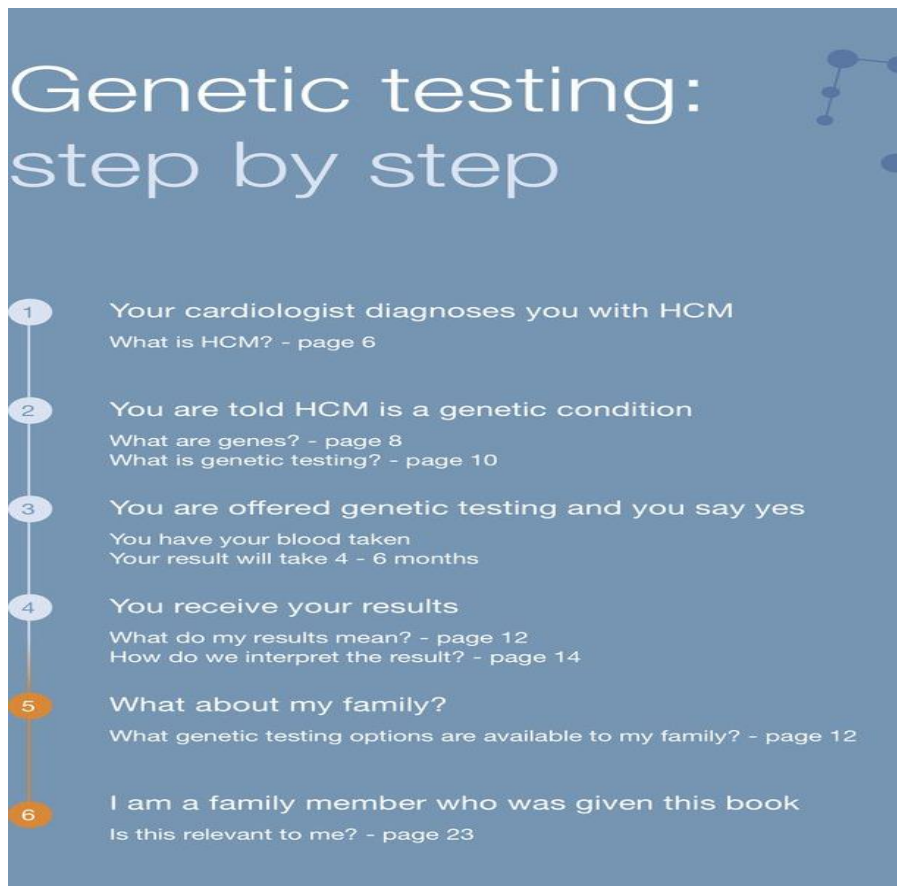
Erityisen tärkeää avoimeen keskusteluun kannustaminen on perheissä, joissa perheenjäsenet eivät syystä tai toisesta ole tekemisissä keskenään. Kun sairaus diagnosoidaan, on tärkeää, että mahdollista geenimutaatiota kantavat perheenjäsenet saavat tiedon diagnoosista. Tämä voi toimia kannustimena ottamaan yhteyttä perheenjäseniin, vaikka välit olisivatkin entuudestaan hankalat. Hyvät olemassa olevat perhesuhteet kuitenkin helpottavat asian puheeksiottoa. (Batte ym. 2015). Useimmiten koetaan myös keskustelun olevan helpompaa aikuisten lasten ja vanhempien välillä, jolloin vanhemman asemassa ei tarvitse suojella lasta välttämättä niin paljon kuin, jos lapsi olisi nuorempi tai alaikäinen. (Shah & Daack-Hirsch 2018.)

Perhesuhteilla voi myös olla merkitystä sairauden diagnosointiin hakeutumisessa sekä hoitoon sitoutumisessa. Hyvät perhesuhteet madaltavat kynnystä hakeutua geenitestaukseen ja sitä myöten kartoittamaan mahdollista hoidon tai seurannan tarvetta. Osana sairauden diagnosointia on myös kliinisiä tutkimuksia kuten EKG-rekisteröinti ja sydämen ultraäänitutkimus. Hyvät perhesuhteet ja perheen keskinäinen kommunikaatio motivoivat perheenjäseniä myös hakeutumaan kliinisiin tutkimuksiin. Huoli perheenjäsenten hyvinvoinnista motivoi usein hakeutumaan tutkimuksiin ja etenkin huoli omista lapsista näyttäytyy suuressa roolissa vaiheessa, jolloin sairaudesta ei vielä tiedetä tarpeeksi perheessä tai diagnoosi ei ole varmaa. (Hudson ym. 2019).

Keskustelun avaamista helpottamaan on luotu erilaisia malleja kuten interventiota sekä videoavusteita. Videoavusteiden tarkoituksena on ollut tuoda

informaatiota sairaudesta perheille sekä kannustaa ja motivoida perheenjäseniä hakeutumaan geenitestaukseen tai kliinisiin tutkimuksiin. Videoavusteiden käytössä ei kuitenkaan voida varmistua siitä, kuinka hyvin kohdehenkilöt videon sisällön ymmärtävät, ja tarvitaan avuksi kuitenkin fyysistä kohtaamista. Videolta voi kuitenkin saada kattavaa informaatiota ja video on mahdollista katsoa uudestaan, kun asiaa on hieman pohtinut (Harris ym. 2019).

Keskustelun avaamista helpottamaan on luotu Australiassa keskustelumalli perustuen asiantuntijoiden osaamiseen ja kirjallisuuskatsaukseen aiheesta. Keskustelumallia toteutettiin ja arvioitiin Royal Prince Alfredin sairaalassa. Keskustelumallin aiheina olivat sairauden diagnosointi ja puheeksiotto perheen kanssa. Mallissa oli myös otettu huomioon sairastuneen henkilön perheenjäsenen näkökulma. Keskustelun tueksi oli luoto lehtinen (Kuva 2), johon asiakas voisi listata lähisukulaisensa tai perheenjäsenensä ja lehtisessä oli suuntaa antava ohjeistus myös siitä, kuinka usein perheenjäsenten tulisi käydä kardiologin vastaanotolla ikään suhteutettuna (Kuva 3). Keskustelumallin tavoitteena oli helpottaa tiedottamista perheenjäsenillä, joilla on riski sairastua perinnölliseen hypertrofiseen kardiomyopatiaan. Keskustelumallin avulla noin 75 % sairastuneista sai rohkeutta ja motivaatiota keskustella perheenjäsenten ja lähisukulaisten kanssa sairastumisen mahdollisuudesta. (Burns ym. 2019).



Kuva 2. Ohjelehtinen hypertrofisen kardiomyopatian geenitestaukseen (Burns ym. 2019).

4 Opinnäytetyön tarkoitus ja tavoite

Opinnäytetyön tarkoituksena on kuvata perheenjäsenten kokemuksia hypertrofisesta kardiomyopatiasta. Ymmärrys auttaa huomioimaan potilaan ja hänen omaisensa kokonaisuutena. Tätä osaamista tarvitaan asiakaslähtöisen työotteen toteuttamisessa. Opinnäytetyön tavoitteena on ymmärtää perinnöllisen sairauden kokonaisvaltaista vaikutusta perheessä. Opinnäytetyöstä saatuja tuloksia voidaan käyttää esimerkiksi sydänsairaiden erikoissairaanhoidossa ja perusterveydenhuollossa sekä kolmannen sektorin tarjoamissa palveluissa kuten sydänyhdistystoiminnassa.

Opinnäytetyön tutkimustehtävät ovat:

- 1) kuvata perinnöllistä hypertrofista kardiomyopatiaa ja sen vaikutuksia perheessä integratiivisen kirjallisuuskatsauksen avulla

- 2) kuvata perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian vaikutusta perheeseen teemahaastattelun avulla
- 3) kuvata hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavan potilaan ja tämän läheisten tuen tarpeita teemahaastattelun avulla.

5 Opinnäytetyön toteutus

Opinnäytetyön toteutettiin kahdessa vaiheessa. Työssä kuvataan integroidun kirjallisuuskatsauksen avulla perinnöllistä hypertrofista kardiomyopatiaa sairautena sekä tämän vaikutuksia perheessä. Haastatteluiden avulla saadaan kokemukseen pohjautuvaa aineistoa, joka esitellään teemoittain. Kirjallisuuskatsaus ja haastattelut tukevat toisiaan työssä. Haastattelut toteutettiin teemahaastatteluina ja teemoina opinnäytetyössä ovat sairastuneen kokemus, perinnöllisen sairauden vaikutus perheeseen, tuen tarve sekä perheenjäsenen sairastuminen aikuisen lapsen näkökulmasta. Aineisto purettiin teemojen mukaisesti tuoden esille kirjallisuuskatsauksessa esiintyneitä asioita haastattelussa saatujen vastauksien lomassa.

5.1 Integratiivinen kirjallisuuskatsaus

Tämän työn teoreettinen tieto on löydetty integratiivisen kirjallisuuskatsauksen avulla. Integratiivista kirjallisuuskatsausta käytetään, kun halutaan kuvata tutkittavaa ilmiötä mahdollisimman monipuolisesti, kuten tässä opinnäytetyössä. Integratiivisessa kirjallisuuskatsauksessa aineistoa ei seulota yhtä tarkasti kuin systemaattisessa kirjallisuuskatsauksessa ja valitussa aineistossa on hyödynnetty useita tutkimusmenetelmiä. Tällöin saadaan laajempi kuvaus aiheesta. (Salminen 2011.)

Kirjallisuuskatsauksen tiedonhakuja on suoritettu kotimaisista ja kansainvälisistä tietokannoista (Taulukko 1). Tiedonhakuja rajattiin pääasiassa vuosiin 2010-2020 tieteellisten artikkelien suhteen, jotta voitiin varmistua tiedon ajantasaisuudesta. Mukaan on valittu myös Cirino, A. ym. artikkeli vuodelta 2008, sillä tämä artikkeli sisälsi tietoa kootusti sairauden kliinisestä kuvasta. Hakuun rajattiin myös vain artikkelit, joihin oli ilmainen pääsy. Artikkeleiden valintakriteereinä olivat tiedon luotettavuus, laadullinen lähestymistapa sekä viitekehykseen liittyminen. Tietoa

on etsitty myös kirjallisista lähteistä hyödyntäen Lappeenrannan tiedekirjaston valikoimaa.

Tietokanta	Hakusanat ja rajaukset	Hakutulokset	Valitut artikkelit/ tutkimukset
Hoitotyön suositukset	Perinnöllisyys,kardiomyopatia, sydänsairaus*perinnöllisyys, perinnölliset*sairaudet*perhesuhteet	0	0
Käypähoito-suositukset	Perinnöllisyys, kardiomyopatia, sydänsairaus*perinnöllisyys, perinnölliset*sairaudet*perhesuhteet	8	2
Joanna Briggs Institute	familial cardiac disease	20	1
	familial hypertrophic cardiomyopathy	45	1
	family support cardiac illness	23	0
Terveysportti	Perinnöllisyys, kardiomyopatia, sydänsairaus perinnöllisyys, perinnölliset sairaudet perhesuhteet	39	3
Medline (Ovid)	Familial hypertrophic cardiomyopathy	62	1
	commitment to care in hypertrophic cardiomyopathy	0	0
PubMed	familial hypertrophic cardiomyopathy overview	43	1
	family relations hypertrophic cardiomyopathy	10	5

Taulukko 1. Tiedonhaunprosessi opinnäytetyön aiheesta.

Opinnäytetyön lähdeaineistoksi valitut tieteelliset artikkelit ovat tiedonhaun tuloksista valittuja. (Taulukko 2). Näiden tutkimusten keskeiset sisällöt ja tulokset on avattu kappaleissa 2 ja 3 ja tuotu esiin sairauden kliinistä kuvaa sekä sen vaikutusta perheissä. Tärkeänä osana on tuotu esiin myös sairauden puheeksiotto perheessä.

Tekijä(t)/ vuosi	Julkaisu	Tutkimusmenetelmä	Keskeiset tulokset
Avery, L. ym. / 2016	Caregiver experiences of providing care to adult individuals living with a left ventricular assist device: a qualitative systematic review protocol. Joanna Briggs Institute - Database of Systematic Reviews & Implementation Reports	Avoin haastattelu	Lähiomaisen rooli saattaa olla kuormittava sairastuneen henkilön kanssa etenkin arkea jaettaessa.
Batte, B. ym. / 2015	Family Communication in a Population at Risk for Hypertrophic Cardiomyopathy. Journal of Genetic Counseling	Haastattelu kyselylomakkeella	Avoin kommunikaatio edistää tutkimuksiin sekä hoitoon hakeutumista ja sitoutumista.
Burns, C. ym./ 2019	Evaluating a custom-designed aid to improve communication of genetic results in families with hypertrophic cardiomyopathy: study protocol for a randomised controlled trial / British Medical Journal Open	Kvalitatiivinen analyysi	Strukturoitu keskustelumalli helpottaa keskustelun aloittamista perheissä, joissa kommunikaatiossa on haasteita.
Cirino, A. & Ho, C. / 2008	Hypertrophic Cardiomyopathy Overview. / GeneReviews	Systemaattinen kirjallisuuskatsaus	Hypertrofisen kardiomyopatian kliininen kuva
Harris, S. ym. / 2019	The uptake of family screening in hypertrophic cardiomyopathy and an online video intervention to facilitate family communication / Molecular Genetics & Genomic Medicine	Strukturoitu kysely/ videon jakaminen	Videoavusteet voivat toimia apuna asioiden käsittelyssä ja keskustelun avaamisessa, mutta useimmiten tarvitaan vielä ammattilaisen apua lisänä.

Hudson, J. ym. / 2019	Disclosure of diagnosis to at-risk relatives by individuals diagnosed with hypertrophic cardiomyopathy (HCM) /Journal of Community Genetics	Verkkokysely	Sairaudesta kertominen lähiomaisille on helpompaa olemassa olevien keskusteluyhteyksien perusteella. Huoli perheenjäsenen hyvinvoinnista motivoi keskusteluun.
Kuusisto, J. ym. / 2012	Tulehdusreaktio liittyy sydänlihaksen arpeutumiseen hypertrofisessa kardiomyopatiassa / Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim	Kirjallisuuskatsaus	Hypertrofisessa kardiomyopatiassa tulehdukset aiheuttavat sydänlihaksen arpeutumista.
Manuel, B. ym. / 2019	Coronary Heart Disease: Nurse-Led Cardiac Clinics / The Joanna Briggs Institute Evidence Summary	Haastattelu	Hoitajavetoiset poliklinikat sitouttavat potilaita paremmin hoitoon ja seurantaan.
Partanen, J. / 2013	Hypertrofinen kardiomyopatia on harvoin iäkkäillä kohtalokas / Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim	Kirjallisuuskatsaus	Hypertrofinen kardiomyopatia on aiheuttaa äkkikuolemaa lähinnä nuorilla ja urheilijoilla.
Shash, L. ym. / 2018	Family Communication About Genetic Risk of Hereditary Cardiomyopathies and Arrhythmias: An Integrative Review /Journal of Genetic Counseling	Integratiivinen kirjallisuuskatsaus	Avoin keskustelu on edellytys geenitestaukselle hypertrofisen kardiomyopatian selvittämisessä.

Swan, H. / 2012	Sydänlihassairauksien geenitestausta - uudet kansainväliset asiantuntijasuositukset / Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim	Systemaattinen kirjallisuuskatsaus	Geenitestausta suositetaan ensimmäisen asteen sukulaisille.
-----------------	--	------------------------------------	---

Taulukko 2. Opinnäytetyöhön valitut tieteelliset artikkelit tai julkaisut.

5.2 Haastatteluaineiston keruu ja analyysi

Tutkimusmenetelmänä on laadullinen terveystutkimus, jolloin tavoitteena on ymmärtää osallistujan tai osallistujien näkökulma (Kylmä & Juvakka 2007). Tässä työssä esille tulee useampi näkökulma, kun puheenvuoron saa sekä potilas että hänen perheenjäsenensä aikuisten lasten muodossa. Haastatteluun on osallistunut yksi perhe.

Haastattelut toteutettiin etukäteen laaditun teemahaastattelurungon avulla (Liite 1). Teemahaastattelulla voidaan varmistua, että saadaan tutkimuskysymyksiin vastaukset ja aineiston analyysissä voidaan käyttää teemoittelua, jolloin haastattelussa saatu materiaali voidaan jakaa teemojen mukaisesti (Saaranen-Kauppinen & Puusniekka 2006). Haastattelukysymykset olivat hiukan erilaiset haastateltaville, sillä yhdellä haastateltavista on jo diagnosoitu hypertrofinen kardiomyopia. Haastatteluiden teemoina olivat sairastuneen oma kokemus, perheenjäsenen kokemus läheisen sairastumisesta, perinnöllisen sairauden vaikutus perheeseen ja perhesuhteisiin, perheenjäsenen kokemus sairauden mahdollisuudesta sekä tuen tarve. Haastattelussa esille tulleet asiat on tuotu esille teemoiteltuna analyysinä. Koska haastateltavat ovat sijoittuneet ympäri maailmaa, sovellettiin haastattelussa myös puhelinhaastattelun metodeja, sillä haastattelut toteutettiin Skype-sovelluksessa. Jokaisessa haastattelussa oli yksi haastateltava kerrallaan. Osa puhelusta nauhoitettiin, jolloin aineiston purku oli jälkeempään helpompaa, mutta teknisten haasteiden vuoksi kaikkia puheluita ei onnistuttu nauhoittamaan. Näissä tilanteissa haastattelija keräsi tietoja kirjaten haastattelun edetessä. Haastateltaville esiteltiin toive nauhoituksesta saatekirjeessä (Liite 3).

Haastattelutilanteessa oli tärkeää kuunnella tarkkaavaisesti haastateltavia ja aiheen herkkyyden vuoksi sietää myös hiljaisia hetkiä. Haastattelutekniikassa nousee keskeiseksi viisi peruseriaa; älä keskeytä, tiivistä, peilaa, pyydä esimerkkejä ja pyydä täsmennyksiä. Osa näistä periaatteista on selkeitä, kuten esimerkkien ja täsmennysten pyytäminen, mutta peilaamisella tarkoitetaan haastattelijan empaattista reagoitua haastateltavan kertomusta kohtaan. Tiivistämisellä tässä tarkoitetaan sen sijaan, että haastattelija referoi kuulemaansa ja tiivistää saatua aineistoa myös haastateltavalle, jolloin voidaan välttää väärinymmärrykset. Haastattelun lopuksi käytiin tärkeimmät esille nousseet pointit läpi yhdessä. (Hyvärinen ym. 2017.)

Valintakriteereinä haastateltaville oli, että kaikki tai suurin osa samasta perheestä pystyisi osallistumaan, jotta saadaan saman perheen eri jäsenten näkemykset esille. Toisena valintakriteerinä oli, että perheessä sairastetaan perinnöllistä sydänsairautta. Haastattelun kohderyhmänä on yksi perhe, johon kuuluu vanhemmat sekä neljä aikuista lasta. Haastattelun tarkoituksena oli saada vastaukset tutkimuskysymyksiin ja tässä työssä tarkoitus oli selvittää, mikä merkitys hypertrofisella kardiomyopatialla on perhesuhteisiin sekä mikä on sairastuneen henkilön tuen tarve ja käytössä olevat palvelut.

Aineiston analysoinnissa menetelmänä käytettiin teemoittelua, jolloin ennalta asetettujen teemojen perusteella poimitaan haastatteluista ne kohdat, jotka teemoihin sopivat. Ennalta asetetuista pääteemoista jäsenetään haastatteluaineiston perusteella alateemoja (Saaranen-Kauppinen & Puusniekka 2006). Alateemojen tueksi on tekstissä esitelty myös haastatteluissa esiin nousseita merkityksellisiä ilmaisuja.

6 Perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian vaikutukset perheessä ja tuen tarpeet

Haastatteluaineistosta nousseet teemat ovat esiteltyinä taulukoittain. Haastatteluiden perusteella muodostui 6 pääteemaa ja 13 alateemaa. Alateeman ovat johdettu haastatteluissa esille tulleiden merkityksellisten ilmaisujen mukaisesti.

6.1 Perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian vaikutukset

Perheessä koettiin sairastuminen yhteisenä asiana kaikkien perheenjäsenten kesken (Taulukko 3). Haastatteluiden perusteella perheenjäsenen sairastuminen olisi koettu perheessä yhteisenä asiana, vaikka kyseessä ei olisi ollut perinnöllinen sairaus. Sairastuminen koettiin akuuttivaiheessa pelottavanakin asiana, sillä diagnoosin saaminen ja kliiniset tutkimukset veivät runsaasti aikaa. Diagnoosin saaminen oli merkittävä hetki ja koettiin helpotuksena kaikkien perheenjäsenten näkökulmasta. Tieto sairauden perinnöllisyydestä aiheutti kuitenkin ymmärrettävästi huolta läheisistä. Omaa sairastumista ei koettu haastatteluissa pelottavana tai huolestuttavana, vaan enemmän huolta kannettiin läheisten hyvinvoinnista.

Pääteema	Alateema	Merkitykselliset ilmaisut
Oma sairastuminen	Helpotus diagnoosin saadessa	"Luotan viime kädessä terveydenhuoltoon"
	Huoli sairauden periytymisestä	"Tieto sairauden perinnöllisyydestä oli aluksi mykistävä"
Perheenjäsenen sairastuminen	Huolestuminen läheisen hyvinvoinnista	"Huoli sisaruksen sairastumisesta on suurempi kuin uskallan näyttää" "En pelkää omaa sairastumista niin paljon kuin läheisen"
	Helpotus asioiden selvityksessä	"Olin helpottunut, kun saimme tietää diagnoosin"

Taulukko 3. Sairastumisen kokemus.

Perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian vaikutukset ilmenivät haastatteluiden vastauksista vahvasti enemmän yksilöllisinä vaikutuksina kuin perheen keskinäisinä vaikutuksina. Osa haastateltavista koki perhesuhteiden tiivistyneen, kun taas osa koki niiden pysyneen ennallaan ja olleen hyvät jo ennen diagnoosin saantia. Yksilöllisiä vaikutuksia koettiin vaihtelevasti. Arjen vaikutukset olivat selkeimmät vastaajista hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavalla, mutta sairastumisen kriisi oli aiheuttanut hetkittäistä vaikutusta myös muihin perheenjäseniin. Haastatteluissa perinnöllisen sairauden vaikutukset vaihtelivat vastaajien kesken. Vastauksista voidaan johtaa yksilöllisiä ja perheen keskinäisiä vaikutuksia. Perheen keskinäiset vaikutukset voidaan jakaa vaikutuksina perheeseen sekä vaikutuksina perhesuhteisiin (Taulukko 4).

Pääteema	Alateema	Merkitykselliset ilmaisut
Yksilölliset vaikutukset	Vaikutukset arjessa	"On täytynyt opetella liikkumaan rauhallisemmin"
	Mielen hyvinvointi	"Stressin hallinnasta on tullut entistä tärkeämpää"
	Perhesuunnittelu	"Perhesuunnittelu pohditutti hetken aikaa, mutta mitään muutoksia ei ole tullut suunnitelmiin"
Vaikutukset perheeseen	Vaikutukset perheeseen kokonaisuutena	"Olemme jakaneet alusta saakka tiedon sairaudesta"
	Vaikutukset perhesuhteisiin	"Yhteydenpito on lisääntynyt jonkin verran"

Taulukko 4. Perinnöllisen sairauden vaikutukset

6.2 Tuen tarpeet

Saadessaan tietää sairastavansa perinnöllistä sydänsairautta nousevat erilaiset tuen tarpeet esiin niin yksilöllä kuin perheellä. Haastattelutulosten perusteella

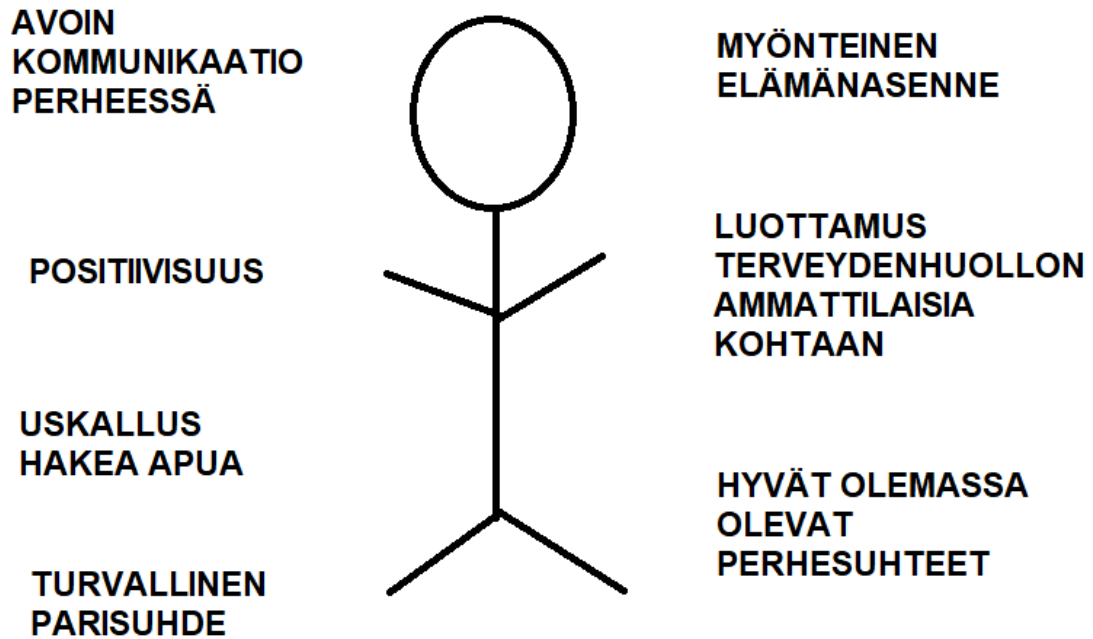
voidaan todeta, että etenkin avoin kommunikaatio ja olemassa olevat hyvät perhesuhteet auttavat asian kohtaamisessa ja käsittelyssä (Taulukko 5). Sairauden perinnöllisyys herättää huolta paitsi sairastuneen henkilön omasta terveydentilasta myös lasten mahdollisesti sairastumisesta ja puolison jaksamisesta sairastuneen rinnalla. Haastatteluissa tuen tarpeet vaihtelivat hieman perheenjäsenen roolista ja kokemuksista riippuen. Siinä missä toinen koki pärjäävänsä asian kanssa kumppanin tuen tai oman pohdiskelun avulla, turvautui toinen ammattilaisen tarjoamaan keskusteluapuun. Näistä vastauksista voidaan päätellä tuen tarpeita niin vertaistuelle kuin terveydenhuollon ammattiosaamiselle.

Pääteema	Alateema	Merkitykselliset ilmaisut
Terveydenhuollon ammattilaisen osaaminen	Luotettavuus ja hoidon jatkuvuus	”Luotan suomalaiseen terveydenhuoltoon”
	Kiireetön kohtaaminen	”Tuntui kuin lääkärillä olisi ollut kaikki aika maailmassa”
	Informaatio	”Kysymyksiin saatiin vastaukset nopeasti ja ymmärrettävällä kielellä”
Vertaistuki	Ryhmämuotoinen tukitoiminta	”Ryhmän jäsenet ymmärtävät puolesta sanasta kokemukseni”

Taulukko 5. Tuen tarpeet.

Haastatteluiden perusteella voidaan tulkita, että jokainen reagoi sairastumisen aiheuttamaan kriisiin yksilöllisesti. Esille nousivat useasti yksilön ja perheen voimavarat (Kuva 1), jotka ovat olleet suuressa roolissa kriisistä selviytymisessä. Haastatteluiden perusteella voidaankin todeta, että ammattilaisen tarjoaman tuen lisäksi tärkeimpänä tukena toimii oma perhe ja läheiset. Haastattelun tuloksista

voidaan myös huomata, että jokainen perheenjäsen reagoi ja käsittelee asiaa persoonalleen tyypillisin keinoin ja tuen tarpeet ovat hyvin yksilöllisiä. Siinä missä toinen reagoi asiaan faktatiedon kautta, saattaa sisarus reagoida voimakkaasti tunteella, ja tuen tarpeet tulisikin määrittää yhdessä asiakkaan kanssa. Kaikki perheenjäsenet tarvitsevat tukea ja ovat siihen oikeutettuja, vaikka eivät itse kantaisikaan sairauteen mahdollisesti johtavaa geenimuunnosta.



Kuva 2. Kriisistä selviytymisessä auttavat voimavarat

Haastatteluissa kuvattiin voimavaroja seuraavasti:

Puolison/kumppanin tuki on ollut merkittävä voimavara

Hyvät perhesuhteet ja avoimuus madaltavat kynnyistä hakea ammattilaisen apua

Yritän nähdä jokaisessa asiassa ensin positiiviset puolet

Hoitohenkilökunta herätti luottamusta asiantuntijuudellaan ja luotettavuudellaan

7 Pohdinta

7.1 Tulosten tarkastelu

Näyttöön perustuva tieto tuo pohjan sairauden kliinisen kuvan ymmärtämiselle, ja tätä osaamista tarvitaan, jotta voidaan tarjota ammattilaisena potilaalle ajantasaista ja ymmärrettävää tietoa hänen sairaudestaan. Moni potilas jää yksin diagnoosin kanssa ja kaipaa ammattilaisen antamaa selitystä diagnoosille ja sen merkitykselle. Integratiivisen kirjallisuuskatsauksen avulla tuotettu tieto ja haastatteluaineisto tukevat tässä työssä vahvasti toisiaan. Avoin kommunikaatio oli sekä haastatteluissa että näyttöön perustuvassa tiedossa todettu vahvistavat kliinisiin tutkimuksiin hakeutumista (Shash ym. 2018) ja madaltavan kynnystä keskustella perinnöllisestä sairaudesta perheen kesken (Hudson ym. 2019). Perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian voidaan tulosten perusteella vaikuttavan sekä sairastuneeseen että hänen perheeseensä. Osana hypertrofisen kardiomyopatian hoitoa ovat myös elintavat ja etenkin raskasta liikuntaa tulisi välttää (Hekkala 2018), mutta kevyttä liikuntaa suositellaan muun muassa Käypä Hoito -suosituksessakin (2015). Etenkin liikkumisen rauhallisuuden opettelu nousi myös haastattelussa esiin (Taulukko 4, s.22).

Sairastumiseen liittyvä epätietoisuus lisää mahdollisia pelkoja ja huolta paitsi omasta myös läheisten terveydestä. Voidaan todeta, että avainasemassa on ammattilaisen tarjoama luotettava ja ajantasainen tieto sairaudesta etenkin silloin, kun sairaus diagnosoidaan perheessä. Etenkin asiantuntijasairaanhoitajan, eli tässä tapauksessa sydänhoitajan, osaaminen on näissä tilanteissa arvokasta potilaan ja läheisten kannalta. Sydänhoitajan osallistuminen hoitopolkuun lisää myös potilaan ja läheisten sitoutumista hoitoon (Manuel 2019). Sydänhoitajan vastaanotolla varmistuu luultavasti enemmän myös hoidon jatkuvuus, sillä etenkin pienemmissä kunnissa ja sairaanhoitopiireissä potilaat tapaavat usein samaa hoitajaa seurantakäynneillä. Vaikka kyseessä onkin yksi harvinaisemmista sydänsairauksista, on silti asiantuntijasairaanhoitajan rooli näiden potilaiden hoidossa perusteltua, sillä asiakasta tai potilasta tulisi hoitaa kokonaisvaltaisesti ottaen huomioon elintavat, lääkehoidon ja omaiset. Tähän tarvitaan sydänhoitajalta osaamista kliinisen

hoidon hallitsemisesta sekä kykyä katsoa asiakkaan tai potilaan asioita laajemmasta näkökulmasta.

Koska perinnöllinen sairaus koskettaa koko perhettä, voidaan haastattelunkin perusteella todeta, että olemassa olevat hyvät ja läheiset perhesuhteet auttavat kriisistä selviytymisessä ja hoitoon sitoutumisessa. Kaikissa perheissä ei kuitenkaan voida olettaa olevan hyvät olemassa olevat perhesuhteet tai avoin kommunikaatio ja silloin on erityisen tärkeää tunnistaa perheen ja yksilön tarpeet. Nämä perheet voivat tarvita paljon enemmän ammattilaisen tukea ja etenkin apua keskustelun käynnistämiseen perheessä. Näissä tapauksissa korostuukin ammattilaisen osaaminen tuen tarjoamisessa ja hoitoonohjauksessa. Tällöin voidaan hyödyntää muun muassa strukturoitua keskustelumallia (Burns ym. 2019) tai videoavusteita (Harris ym. 2019).

7.2 Opinnäytetyön eettisyys ja luotettavuus

Tärkeä osa opinnäytetyötä on eettiset seikat ja opinnäytetyön eettisyyttä täytyy voida arvioida toteutusvaiheessa sekä valmiissa työssä. Hyvän tieteellisen käytännön mukaisesti tutkimuksessa noudatetaan tiedeyhteisön tunnustamia toimintatapoja, joita ovat rehellisyys, yleinen huolellisuus, ja tarkkuus tutkimustyössä sekä tulosten esittämisessä ja arvioinnissa (Tenk 2012). Tässä opinnäytetyössä nämä toimintatavat ovat toteutuneet sekä kirjallisuuskatsauksen että teemahaastatteluiden osalta. Lähdeaineistoksi valituista tutkimuksista on esitetty työssä ne kohdat, joissa käsitellään työn aihetta kunnioittaen lähdeaineistossa tehtyä tutkimusta. Asiat ovat esitetty perustellusti, huolellisesti sekä rehellisesti. Tiedonhakua voidaan myös pitää onnistuneena, kun se on linjassa haastatteluvastauksien kanssa. Lähdeaineistoksi valittujen artikkeleiden tutkimusmenetelmät sekä keskeiset tulokset vakuuttavat luotettavuudesta.

Tässä opinnäytetyössä toisena työtapana käytettiin teemahaastattelua, ja haastatteluun osallistuneista henkilöistä osa on ollut haastattelijalle entuudestaan tuttuja. Haastateltavien tuttuus voi olla haaste opinnäytetyöntekijälle eettisesti, sillä aiheeseen liittyviä keskusteluja saatetaan käydä myös opinnäytetyön toteutuksen ulkopuolella. Tällöin on tärkeää, että haastattelut ovat ennalta sovittuja tilanteita, joihin on ennalta määritetyt kysymykset ja puheenaiheet.

Mitään haastattelutilanteen ulkopuolista keskustelua ei saa esiintyä opinnäytetyössä. Haastatteluissa esille tulleet asiat ovat kirjoitettu asiatyylisesti ja niin, että ne eivät profiloi haastateltavia. Haastatteluista osa nauhoitettiin, mutta kaikki nauhoitukset eivät onnistuneet teknisten haasteiden vuoksi. Nauhoituksia säilytettiin vain tulosten purkamista varten ja sen jälkeen poistettiin. Nauhoituksissa ei mainittu henkilötietoja. Haastateltavat saivat ehdottaa itse haastattelulle sopivaa aikaa ja noudatettiin molemmille osapuolille sopivaa aikataulua. Teemahaastattelun kysymykset lähetettiin haastattelukutsun yhteydessä haastateltaville, jolloin he saivat tutustua kysymyksiin etukäteen. Haastateltavalle annettiin myös mahdollisuus kieltäytyä vastaamasta kysymyksiin, jotka olisivat tuntuneet esimerkiksi liian henkilökohtaisilta, mutta näitä tilanteita ei esiintynyt yhdessäkään haastattelussa. Aiheen sensitiivisyyden vuoksi haastateltavien anonymiteetin säilyminen on tärkeää.

Tässä opinnäytetyössä toteutettiin laadullisen terveystutkimuksen menetelmää, jonka luotettavuuskriteereinä ovat uskottavuus, vahvistettavuus, refleksiivisyys sekä siirrettävyys. Uskottavuudella tarkoitetaan tutkimuksen ja tulosten uskottavuutta sekä sen osoittamista tuloksissa (Kylmä & Juvakka 2007). Tätä opinnäytetyötä voidaan näillä kriteereillä pitää uskottavana, sillä näyttöön perustuva tieto ja haastatteluaineisto osoittavat samoja tuloksia vahvistaen toisiaan. Haastattelujen toteuduttua voidaan todeta kohderyhmän valinnan olleen osuva, sillä tutkimuskysymyksiin saatiin vastaukset haastatteluaineiston perusteella. Vahvistettavuudella tarkoitetaan sitä, että toinen tutkija voi seurata tutkimusprosessia (Kylmä & Juvakka 2007). Ennen tämän opinnäytetyön toteutusta oli laadittu suunnitelma, jota on pääpiirteittäin noudatettu toteutusvaiheessa. Suunnitelman jälkeen on lisätty näkökulma asiantuntijasairaanhoitajan osaamisesta sekä perinnöllisen sairauden puheeksiotosta, jotka tuovat tekijän mielestä lisäarvoa työlle ja laajentavat näkökulmaa tarpeellisesti.

Refleksiivisyydellä tarkoitetaan tutkijan asemaa tutkimusta kohtaan. Tutkimuksen tekijän on oltava tietoinen omista lähtökohdistaan ja arvioitava, kuinka hän vaikuttaa tutkimusprosessiin (Kylmä & Juvakka 2007). Opinnäytetyön tekeminen on opiskelijan oppimisprosessi, jonka tarkoituksena on edistää opiskelijan

asiantuntijuutta, ammatillista kehittymistä sekä työelämätaitoja (Arene ry 2018). Aiheen valinta on lähtöisin tässä opinnäytetyössä tekijän ehdotuksesta, jota on yhdessä ohjaajan kanssa muokattu opinnäytetyöhön sopivaksi. Aihe valikoitui tekijän oman ammatillisen mielenkiinnon perusteella, ja siten se tukee oppimisen prosessia ja asiantuntijuutta. Työssä käsitellään kardiologisen erikoissairaanhoidon potilasryhmää ja opinnäytetyön tulokset auttavat paremmin kohtaamaan tämän potilasryhmän kokonaisvaltaisesti ja ymmärtämään tuen tarpeita laajemmin. Tämän voidaan ajatella edistävän työelämätaitoja, sillä potilaan kokonaisvaltainen kohtaaminen on tärkeä osa ammattitaitoa. Tässä työssä eettisen näkökulman kannalta on myös pohdittu, millaisia asioita täytyy ottaa huomioon, kun haastateltavat ovat tekijälle tuttuja. Haastateltavat sitoutuivat haastatteluun todella hyvin ja kertoivat avoimesti kokemuksiaan ja vastasivat ennalta asetettuihin kysymyksiin, joista voitiin luoda tulokset opinnäytetyölle.

Siirrettävyydellä tarkoitetaan sitä, että tutkimuksen tulokset voidaan siirtää muihin vastaaviin tilanteisiin. Tällöin lukijan täytyy saada työstä tarpeeksi kuvailevaa tietoa osallistujista ja ympäristöstä voidakseen arvioida tulosten siirrettävyyttä (Kylmä & Juvakka 2007). Tässä työssä haastateltavana on ollut yksi perhe, jolloin näkökulma jää pakostikin kohtalaisen suppeaksi. Toisaalta perheen useat jäsenet ovat osallistuneet haastatteluun, jolloin voidaan todeta, että aihetta on tarkastelu erilaisista näkökulmista. Integriivisen kirjallisuuskatsauksen kohteeksi on valittu tässä työssä perinnöllinen hypertrofinen kardiomyopia, mutta samaa tutkimusmenetelmää voisi käyttää muidenkin perinnöllisten sairauksien tutkimiseen. Tuloksissa esiteltyjä tuen tarpeita ja vaikutuksia on tuotu esille enimmäkseen teemahaastattelun tuloksista, joita integriivinen kirjallisuuskatsaus tukee. Tuloksia voidaan hyödyntää muidenkin sairauksien hoidossa kuin vain hypertrofisen kardiomyopatian sairauden kliininen kuva huomioon ottaen.

7.3 Johtopäätökset ja jatkotutkimuksen mahdollisuudet

Tämän opinnäytetyön tulosten perusteella voidaan päätellä, että perinnöllisen hypertrofisen kardiomyopatian vaikutukset ovat sekä yksilöllisiä että perhekohtaisia. Tuen tarpeet myös vaihtelevat yksilöittäin, hyvin pitkälti kunkin

oman persoonan mukaisesti. Tämä korostaa tarvetta yksilölliselle kohtaamiselle terveydenhuollossa. Yleisesti voidaan kuitenkin huomata, että hoitohenkilökunnan ammatillisuus, luotettavuus ja kiireettömyys lisäävät sitoutumista hoitoon ja tekevät hoitokokemuksesta mieluisamman. Jo olemassa olevat hyvät perhesuhteet ja avoin kommunikaatio helpottavat paitsi sairastumisen kriisistä selviytymistä myös madaltavat kynnystä hakeutua tutkimuksiin selvittäessä sairauden perinnöllisyyttä.

Jatkotutkimuksina voitaisiin mahdollisesti tutkia, millaiset perheet olisivat erityisen tuen tarpeessa kohdatessaan vastaavaa perinnöllistä sairautta. Näiden perheiden tunnistaminen on tärkeää jo varhaisessa vaiheessa. Myös perhekeskeisyyden ajattelumalli on nykypäivänä vähemmässä arvossa, ja tämä työ osoittaa, että yksilöllisyyttä korostavassa yhteiskunnassa on vieläkin asioita, joissa yksilö on aina osa perhettä. Perhesuhteet voivat olla myös hankalia, eikä keskinäinen kommunikaatio aina toimi. Perheen keskinäisen kommunikaation tukemista voisi kehittää jo mahdollisesti neuvolatoiminnassa.

Toisena jatkotutkimusaiheena voidaan myös laajentaa näkökulmaa kattamaan useampia harvinaisia sydänsairauksia ja tutkia niiden vaikutuksia, sillä sairauksien kliininen kuva vaihtelee. Perinnöllisyys on suuri tekijä sairauksien välittymisessä sukupolvelta toiselle, jolta ei voida välttyä.

Lähteet

Aalto-Setälä, K. & Heliö, T. 2010. Geenitestit kardiologisessa diagnostiikassa. Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim 2010;14.
<https://www.duodecimlehti.fi/lehti/2010/14/duo98953?keyword=hypertrofinen%20kardiomyopatia>. Luettu 2.9.2019

Arene ry. Ammattikorkeakoulujen rehtorineuvosto. 2018.
Ammattikorkeakoulujen opinnäytetöiden eettiset suositukset.

Avery, L., Szwajcer, A., Sawatzky, J-A., Temple, B. & Zieroth, S. 2016. Caregiver experiences of providing care to adult individuals living with a left ventricular assist device: a qualitative systematic review protocol. Joanna Briggs Institute - Database of Systematic Reviews & Implementation Reports.
http://ovidsp.dc1.ovid.com.ezproxy.saimia.fi/sp-4.05.0b/ovidweb.cgi?&S=DBLDFPNNOCACDECHKPBKKGDKOGKAA00&Link+Set=S.sh.53%7c3%7csl_190. Luettu 20.4.2020

Batte, B., Sheldon, J., Arscott, P., Huismann, J., Salberg, L., Day, S. & Yashar, B. 2015. Family Communication in a Population at Risk for Hypertrophic Cardiomyopathy. Journal of Genetic Counseling.
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1007/s10897-014-9774-8>. Luettu 13.4.2020

Burns, C., Yeates, L., Semsarian, C., et al. Evaluating a custom-designed aid to improve communication of genetic results in families with hypertrophic cardiomyopathy: study protocol for a randomised controlled trial. British Medical Journal Open 2019;9:e026627. doi: 10.1136/bmjopen-2018-026627. Luettu 3.3.2020

Cirino, A. & Ho, C. Hypertrophic Cardiomyopathy Overview. 2008. GeneReviews®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2019.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1768/>. Luettu 24.10.2018

Harris, S., Cirino, A., Carr, C. The uptake of family screening in hypertrophic cardiomyopathy and an online video intervention to facilitate family communication. Molecular Genetics & Genomic Medicine. 2019;7(11):e940. doi:10.1002/mgg3.940

Hekkala, A. 2018. Sydänlihasta paksuntava eli hypertrofinen kardiomyopatia. Sydän.fi. <https://sydan.fi/fact/sydanlihasta-paksuntava-eli-hypertrofinen-kardiomyopatia/>. Luettu 17.12.2019

Hudson, J., Sturm, A., Salberg, L., Brennan, S., Quinn, G., Vadaparampil, S. 2019. Disclosure of diagnosis to at-risk relatives by individuals diagnosed with hypertrophic cardiomyopathy (HCM). Journal of Community Genetics. 2019;10(2):207-217. doi:10.1007/s12687-018-0377-1. Luettu 1.5.2020

Jormakka, J. & Kettunen, J. 2018. EKG akuutihoidossa. Helsinki: Sanoma Pro Oy.

Kuusisto, J. 2010. Hypertrofinen kardiomyopatia. Karpatiat Ry.
<https://karpatiat.net/toiminta/kardiomyopatia/asiantuntijaesitykset/hypetrofinen-kardiomyopatia>. Luettu 24.8.2019

Kuusisto, J. & Sinisalo, J. 2016. Hypertrofisen kardiomyopatian seuranta ja hoito. Teoksessa Aalto-Setälä, K., Airaksinen, J., Hartikainen, J., Huikuri, H., Laine, M., Lommi, J., Raatikainen, P. & Saraste, A. Kardiologia. Tallinna: Kustannusyhtiö Duodecim. s. 792-794.

Kuusisto, J. ym. 2012. Tulehdusreaktio liittyy sydänlihaksen arpeutumiseen hypertrofisessa kardiomyopatiassa. Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim, 2012:10.
<https://www.duodecimlehti.fi/lehti/2012/10/duo10275?keyword=hypertrofinen%20kardiomyopatia>. Luettu 15.09.2019

Kylmä, J. & Juvakka, T. 2007. Laadullinen terveystutkimus. Helsinki: Edita Prima Oy.

Käypä hoito 2015. Käypä hoito -työryhmä Liikunta. Yleisimpiä liikuntaan liittyviä vaaroja ja niiden vähentämiseksi suositeltavia keinoja. Käypä hoito–Lisää tietoa aiheesta. <https://www.kaypahoito.fi/nix02274>. Luettu 24.1.2020

Laukkanen, J. 2015. Rytmihäiriöt ja liikunta. Käypä Hoito–Lisää tietoa aiheesta. <https://www.kaypahoito.fi/nix01181>. Luettu 24.1.2020

Manuel, B. 2019. Coronary Heart Disease: Nurse-Led Cardiac Clinics. The Joanna Briggs Institute Evidence Summary.
http://ovidsp.dc1.ovid.com.ezproxy.saimia.fi/sp-4.05.0b/ovidweb.cgi?&S=BNHIFPOIHEACGEFGKPBKFBHGJLPLAAA00&Link+Set=S.sh.21%7c6%7csl_190. Luettu 4.4.2020

Partanen, J. 2013. Hypertrofinen kardiomyopatia on harvoin iäkkäillä kohtalokas. Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim 2013;10.
<https://www.duodecimlehti.fi/lehti/2013/10/duo11006?keyword=hypertrofinen%20kardiomyopatia>. Luettu 24.8.2019

Raatikainen, P. 2018. Rytmihäiriötahdistinahoito. Lääkärin käsikirja.
<https://www.terveysportti.fi/apps/ltk/ykt01367>. Luettu 15.1.2020

Saaranen-Kauppinen, A. & Puusniekka, A. 2006. Teemoittelu. KvaliMOTV - Menetelmäopetuksen tietovaranto. Tampere: Yhteiskuntatieteellinen tietoarkisto. <https://www.fsd.uta.fi/menetelmaopetus>. Luettu 5.12.2019

Saaranen-Kauppinen, A. & Puusniekka, A. 2006. Teemahaastattelu. KvaliMOTV - Menetelmäopetuksen tietovaranto. Tampere: Yhteiskuntatieteellinen tietoarkisto. <https://www.fsd.uta.fi/menetelmaopetus>. Luettu 11.12.2019

Salminen, A. 2011. Mikä kirjallisuuskatsaus? – Johdatus kirjallisuuskatsauksen tyypeihin ja hallintotieteellisiin sovelluksiin. Vaasan yliopiston julkaisuja. [www.univaasa.fi › pdf › isbn_978-952-476-349-3](http://www.univaasa.fi/pdf/isbn_978-952-476-349-3). Luettu 14.5.2020

Shah, L. & Daack-Hirsch, S. 2018. Family Communication About Genetic Risk of Hereditary Cardiomyopathies and Arrhythmias: An Integrative Review. *Journal of Genetic Counseling*.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6113126/>. Luettu 14.4.2020

Soite 2020. Sydänhoitaja. <https://www.soite.fi/sydanhoitaja>. Luettu 1.5.2020

Swan, H. 2012. Sydänlihassairauksien geenitestausta - uudet kansainväliset asiantuntijasuositukset. *Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim* 2012;128(9):937-44.
https://www.terveysportti.fi/dtk/ltk/avaa?p_artikkeli=duo10251&p_haku=hypertrofinen%20kardiomyopia. Luettu 12.1.2020

Tampereen ammattikorkeakoulu 2019. Sydänhoitaja- koulutus. [www.tuni.fi › files › media › file › sydanhoitaja-k2020](http://www.tuni.fi/files/media/file/sydanhoitaja-k2020). Luettu 15.4.2020

Tenk – Tutkimuseettinen neuvottelukunta 2012. Hyvä tieteellinen käytäntö (HTK). <https://www.tenk.fi/fi/hyva-tieteellinen-kaytanta>. Luettu 20.5.2020

Terveyskylä 2020. Perinnöllisyysneuvonta.
<https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tietoa/harvinaisista-sairauksista/perinn%C3%B6llisyysneuvonta>. Luettu 30.4.2020

Liite 1. Teemahaastattelurunko – Hypertrofista kardiomyopatiaa sairastava henkilö

Kysymykset hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavalle:

Sairastuminen ja diagnoosin saanti:

Milloin sairastuit, mitkä olivat ensioireet ja miten sairaus sinulla diagnosoitiin?

Sairastuneen henkilön oma kokemus sairaudesta:

Miltä tuntui saada tietää, että sairastat perinnöllistä sydänsairautta?

Muuttuiko arvoissasi tai ajattelussasi mikään?

Minkälaisia ajatuksia (negatiivisia tai positiivisia) liittyy nimenomaan sairauden perinnöllisyyteen?

Koetko, että sairaus on vaikuttanut arkeesi, jos niin miten?

Onko sinulla tiedossa mistä olet itse perinyt sairauden?

Vaikutukset perheeseen ja perhesuhteisiin:

Mitä vaikutuksia sairauden diagnoosilla on ollut teidän perheeseen?

Onko perhesuhteissa esiintynyt muutoksia (negatiivisia tai positiivisia)?

Onko läheistesi käytös sinua kohtaan muuttunut sairauden myötä?

Tuen tarve:

Mitä terveydenhuollon tukipalveluita olet käyttänyt sairastuttuasi?

Oletko käyttänyt kolmannen sektorin palveluita tai ryhmiä, kuten Sydänliiton järjestämiä palveluita?

Mitä tukea koet tarvitsevasi sairauden kanssa?

Koetko, että voisitte yhdessä perheenä hyötyä tietystä tuesta?

Liite 2. Teemahaastattelurunko – Hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavan perheenjäsen

Haastattelukysymykset hypertrofista kardiomyopatiaa sairastavan perheenjäsenelle:

Kokemus perinnöllisen sairauden mahdollisuudesta:

Mitä ajatuksia sinussa herättää, että teidän perheessänne sairastetaan perinnöllistä sydänsairautta?

Huolettaako sairastumisen mahdollisuus sinua? Onko tämä vaikuttanut sinun arkeesi tai arvoihin?

Vaikutukset perheeseen ja perhesuhteisiin:

Mitä vaikutuksia sairauden diagnoosilla on ollut teidän perheeseenne?

Onko perhesuhteissa esiintynyt muutoksia (negatiivisia tai positiivisia)?

Mitä vaikutuksia perheenjäsenen diagnoosilla on ollut omaan elämääsi?

Muuttaako tieto sairauden mahdollisuudesta tulevaisuuden suunnitelmiasi, esimerkiksi lasten hankinta suunnitelmia?

Tuen tarve:

Perheenjäsenen saatua diagnoosin hypertrofisesta kardiomyopatiasta, olet joutunut itsekin tutkimuksiin. Miten sinut on kohdattu terveydenhuollossa?

Mitä odotuksia sinulla oli/on terveydenhuollolta tai kolmannelta sektorilta?

Mitä tukea olet jäänyt vielä kaipaamaan joko itsellesi tai läheisellesi?

Liite 3 – Haastattelun saatekirje
Saatekirje

SAATEKIRJE

Lappeenrannassa 15.1.2020

Hyvä vastaanottaja,

Teen LAB ammattikorkeakoulussa opinnäytetyötä hypertrofisen kardiomyopatian perinnöllisyyden vaikutuksesta perheessä sekä sairastuneen henkilön tuen tarpeesta. Opinnäytetyön tarkoituksena on kirjallisuuskatsauksen avulla tuoda esille tietoa sairaudesta, kuvata sairauden merkitystä perheelle sekä yksilöllisesti että yhteisönä ja kuvata perinnölliseen hypertrofiseen kardiomyopatiaan sairastuneen henkilön ja hänen perheenjäsenten tuen tarvetta.

Opinnäytetyö toteutetaan osaksi haastatteluna, johon kutsun teidät osallistumaan. Osallistuminen tapahtuu puhelinhaastatteluna tai Skype-sovelluksen kautta ja haastattelun ajankohdan voimme sopia yhdessä. Saatte ohessa ennakkoon kysymykset, joiden pohjalta haastattelu toteutetaan. Toiveena on, että keskustelu voitaisiin nauhoittaa aineiston käsittelyn helpottamiseksi. Osallistuminen haastatteluun on vapaaehtoista ja tämän kirjeen liitteenä lähetän teille myös suostumuslomakkeen, jonka voitte palauttaa sähköpostitse allekirjoitettuna. Henkilötietojanne ei käsitellä ja opinnäytetyön tulokset käsitellään niin, että haastateltavat eivät ole niistä tunnistettavissa. Haastattelut on tarkoitus toteuttaa tammi-helmikuussa 2020 ja voitte ehdottaa itsellenne sopivaa aikaa sähköpostitse.

Valmis opinnäytetyö tullaan julkaisemaan verkossa osoitteessa www.theseus.fi.

Ystävällisin Terveisin

Pinja Ojanen

*Sairaanhoidajaopiskelija
LAB ammattikorkeakoulu
@: pinja.ojanen@student.lab.fi
Tel. +358449637177*

**OPINNÄYTETYÖTÄ KOSKEVA
TIETOSUOJAILMOITUS**

**EU:n yleinen tietosuoja-asetus (2016/679)
artiklat 13 ja 14
Laatimispäivämäärä: 12.12.2019**

Mitä tarkoitusta varten henkilötietoja kerätään? / Henkilötietojen käsittelyn tarkoitus

Tässä opinnäytetyössä ei kerätä tai käsitellä haastateltavien henkilötietoja.

Mitä tietoja keräämme? / Rekisterin tietosisältö

Tässä opinnäytetyössä ei kerätä tai käsitellä haastateltavien henkilötietoja.

Millä perusteella keräämme tietoja? / Henkilötietojen käsittelyn oikeusperuste

Tässä opinnäytetyössä ei kerätä tai käsitellä haastateltavien henkilötietoja.

Mistä kaikkialta henkilötietoja keräämme / Tietolähteet

Tässä opinnäytetyössä ei kerätä tai käsitellä haastateltavien henkilötietoja.

Kenelle tietoja siirretään? / Tietojen siirto tai luovuttaminen ulkopuolelle

Tässä opinnäytetyössä ei siirretä tai luovuteta henkilötietoja.

Minne tietoja siirretään? / Tietojen siirto tai luovuttaminen EU:n tai Euroopan talousalueen ulkopuolelle

Tässä opinnäytetyössä ei kerätä tai käsitellä haastateltavien henkilötietoja.

Kerättyjen tietojen turvallinen säilyttäminen / Rekisterin suojauksen periaatteet

Opinnäytetyön laatijoita on ohjeistettu salassapitovelvollisuudesta koskien opinnäytetyön laatimisen yhteydessä kerätyistä tiedoista.

Mikäli haastatteluissa tulee esille haastateltavien henkilötietoja, tiedot hävitetään asianmukaisesti. Haastateltavien anonymiteetti säilytetään opinnäytetyön toteutuksessa.

Kuinka kauan kerättyä aineistoa säilytetään? / Tutkimusaineiston käsittely tutkimuksen päättymisen jälkeen

Mikäli haastatteluissa tulee esille haastateltavien henkilötietoja, tiedot hävitetään asianmukaisesti. Haastateltavien anonymiteetti säilytetään opinnäytetyön toteutuksessa. Aineistoa säilytetään opinnäytetyön toteutuksen ajan ja aineisto hävitetään opinnäytetyön valmistuessa.

Oikeutesi / Rekisteröidyn oikeudet

Rekisteröidyllä on oikeus peruuttaa antamansa suostumus, milloin henkilötietojen käsittely perustuu suostumukseen. Tutkimuksen keskeyttämiseen ja suostumuksen peruuttamiseen mennessä kerättyjä tietoja ja näytteitä voidaan käyttää osana tutkimusaineistoja.

Rekisteröidyllä on oikeus tehdä valitus Tietosuojavaltuutetun toimistoon, mikäli rekisteröity katsoo, että häntä koskevien henkilötietojen käsittelyssä on rikottu voimassa olevaa tietolain-säädäntöä.

Rekisteröidyllä on seuraavat EU:n yleisen tietosuoja-asetuksen mukaiset oikeudet:

- a) Rekisteröidyn oikeus tarkistaa itseään koskevat tiedot.
- b) Rekisteröidyn oikeus tietojensa oikaisemiseen.
- c) Rekisteröidyn oikeus tietojensa poistamiseen. Oikeutta henkilötietojen poistamiseen ei sovelleta, jos tietojen käsittely on tarpeen yleisen edun mukaisia arkistointitarkoituksia taikka tieteellisiä tai historiallisia tutkimustarkoituksia tai tilastollisia tarkoituksia varten, jos oikeus tietojen poistamiseen estää tai suuresti vaikeuttaa henkilötietojen käsittelyä
- d) Rekisteröidyn oikeus tietojen rajoittamiseen.
- e) Rekisteröidyn oikeus siirtää tiedot toiselle rekisterinpitäjälle.

Tutkimuksen suorittajat

Pinja Ojanen, LAB ammattikorkeakoulu