



Infantiilispasmioireyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyö

Itseopiskelumateriaali hoitotyön opiskelijoille

Anna-Mari Lappi

Julia Valtanen

OPINNÄYTETYÖ
Syyskuu 2020

Sairaanhoitajakoulutus

TIIVISTELMÄ

Tampereen ammattikorkeakoulu
Sairaanhoitajakoulutus

LAPPI, ANNA-MARI & VALTANEN, JULIA:
Infantiilispasmioreyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyö
Itseopiskelumateriaali hoitotyön opiskelijoille

Opinnäytetyö 66 sivua, joista liitteitä 4 sivua
Syyskuu 2020

Opinnäytetyön tarkoituksena oli tuottaa työn toimeksiantajan, Tampereen ammattikorkeakoulun hoitotyön opiskelijoille itseopiskelumateriaali infantiilispasmioreyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyöstä. Opinnäytetyössä haettiin vastaukset kysymyksiin, mikä on infantiilispasmioreyhtymä, mitä erityispiirteitä liittyy infantiilispasmioreyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyöhön sekä millainen on hyvä itseopiskelumateriaali. Tavoitteena oli lisätä tietoa sairaudesta terveysalan opiskelijoiden keskuudessa ja edistää sairauden tunnistamista sekä nopeaa hoidon aloitusta.

Toiminnallisen opinnäytetyön pohjalle tehtiin tiedonhaku, jonka avulla selvitettiin, että sairastuminen vaikuttaa lapsen ja perheen arkielämän useisiin eri osa-alueisiin. Itseopiskelumateriaali on tehty tiedonhaussa kerätyn tiedon pohjalta. Hyvä itseopiskelumateriaali on tutkimustiedon mukaan selkeä, ytimekäs ja helposti saatavilla.

Infantiilispasmioreyhtymä on epilepsian muoto, joka alkaa pääasiassa imeväisikäisillä lapsilla 4-8 kuukauden iässä. Suomessa siihen sairastuu vain muutamia kymmeniä lapsia vuosittain. Oireyhtymä on harvinainen ja sen johdosta heikosti tunnettu sosiaali- ja terveysalalla. Hoidon nopea aloitus on äärimmäisen tärkeää, koska se parantaa sairauden ennustetta. Oireyhtymän erityispiirteet on hyvä tunnistaa lapsen hoitosuunnitelmaa tehtäessä ja toteuttaessa. Perheen osallistumiseen lapsen hoidossa on viime vuosikymmenenä alettu kiinnittää enemmän huomiota. Nykyään perhe nähdään keskeisenä osana lapsen hoitotyötä, koska vanhemmat tuntevat lapsensa parhaiten. Perheen tulisi osallistua lapsen hoitotyöhön mahdollisimman paljon. Koko perheen hyvinvointiin tulee kiinnittää huomiota, koska se vaikuttaa myös lapsen hyvinvointiin.

Katsauksen pohjalta tultiin siihen johtopäätökseen, että hoitohenkilökunnan tietoisuutta infantiilispasmioreyhtymästä on tarpeellista lisätä. Eri maissa tehdyissä tutkimuksissa on huomattu, että sairauden diagnosointi ja hoidon aloitus on usein viivästynyt. Infantiilispasmioreyhtymän hoitotyöstä tutkittua tietoa on niukasti saatavilla. Suomessa oireyhtymälle ei ole tehty hoitosuosituksia. Sairauden tunnistamista tulisi kehittää, jotta pystyttäisiin ehkäisemään sairauden aiheuttamia haittoja tulevaisuudessa. Hoitosuositusten kehittäminen olisikin sairauden tunnistamisen kannalta tärkeää tulevaisuudessa.

ABSTRACT

Tampereen ammattikorkeakoulu
Tampere University of Applied Sciences
Degree Programme in Nursing and Health Care

LAPPI, ANNA-MARI & VALTANEN, JULIA:
Nursing Care of Children and Their Families Affected by the Infantile Spasm
Syndrome – Self-Study Material for Nursing and Health Care Students

Bachelor's thesis 66 pages, appendices 4 pages
September 2020

Tampere University of Applied Sciences commissioned a bachelor's thesis study on nursing care of infantile spasm syndrome. It was produced as a practice-based study and data were collected from literature and internet. The aim of the study was to spread awareness of this rare syndrome among future health care professionals. This would decrease the adverse effects of the syndrome and allow the child to develop as normally as possible. The purpose of the study was to create a self-study material for health care students. The aim of the study is to explain, what is infantile spasm syndrome and how to treat a child and a family with this syndrome.

Infantile spasm syndrome affects only few children in a year. Children are mostly infants aged 4 to 8 months. The syndrome is uncommon and as consequence it is poorly known in social and health care field. Starting treatment quickly is extremely important as it improves the prognosis of the syndrome. The syndrome affects on many aspects of the child and family's daily life. It is important to recognize the specifics of the syndrome when making and implementing a child's treatment plan.

The study found that there is not enough information about nursing care of infantile spasm syndrome. Diagnosis is often delayed because health care professionals do not know about the syndrome. Further studies on nursing care of the syndrome would provide important information and help health care professionals implement a child's treatment plan.

SISÄLLYS

1	JOHDANTO	5
2	TARKOITUS, TAVOITE JA TEHTÄVÄT	6
3	TEOREETTISET LÄHTÖKOHDAT.....	7
3.1	Lapsi ja perhe	7
3.2	Infantiilispasmioireyhtymä.....	8
3.2.1	Oireet.....	9
3.2.2	Oireyhtymän diagnosointi.....	12
3.2.3	Hoito	13
3.2.4	Ennuste	16
3.2.5	Vaikutus perheeseen	18
3.3	Hoitotyö.....	21
3.3.1	Lapsen ja perheen hoitotyö	21
3.3.2	Kohtauksien eli spasmien hoito.....	23
3.3.3	Hoitotyön suunnitelma	25
3.3.4	Kuntoutus.....	30
3.3.5	Muu lapsen kehityksen tukeminen	31
3.4	Itseopiskelumateriaali	33
3.4.1	Oppiminen	33
3.4.2	Verkko-oppimateriaali	35
3.4.3	Oppimateriaalin suunnittelu	37
4	OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS	41
4.1	Toiminnallinen opinnäytetyö.....	41
4.2	Opinnäytetyön aikataulu.....	41
4.3	Tiedonhaku.....	43
4.4	Tuotoksen tekeminen	46
5	POHDINTA	49
5.1	Opinnäytetyöprosessin ja tuotoksen tarkastelu.....	49
5.2	Eettisyys ja luotettavuus.....	51
5.3	Johtopäätökset ja kehittämis ehdotukset	54
	LÄHTEET.....	58
	LIITTEET.....	63
	Liite 1. Taulukko Westin syndroomaa sairastavan lapsen ja perheen tarpeista, tavoitteista, hoitotyön toiminnoista ja tuloksista	63

1 JOHDANTO

Epilepsia on hyvin monimuotoinen sairaus. Siihen liittyvät erilaiset kohtaukset, jotka saavat alkunsa aivojen sähköisistä häiriöistä. Epilepsiaa esiintyy kaiken ikäisillä – aina vauvasta vaariin. (Kälviäinen, Järviseuu-Hulkkonen, Keränen & Rantala 2016, 8.) Tässä opinnäytetyössä keskitytään pääosin alle vuoden ikäisillä lapsilla esiintyvään, vakaviakin seurauksia aiheuttavaan infantiilispasmioreyhtymään, toiselta nimeltään Westin syndroomaan (Epilepsiat ja kuume-kouristukset... 2020).

Infantiilispasmioreyhtymä on yleisin epilepsian muoto imeväisikäisillä (Güveli ym. 2015). Vuonna 2006 Yhdysvalloissa oireyhtymään sairastuneita oli 59 (Jia ym. 2018, 6). Suomessa siihen sairastuu vuosittain noin 20-30 lasta, joten oireyhtymä on harvinainen (Kälviäinen ym. 2016, 163). Harvinaisuutensa vuoksi pitkänkin uran tehneet lääkärit eivät välttämättä kertaakaan ole kohdanneet oireyhtymään sairastunutta lasta (Krag & Holmes 2016).

Infantiilispasmioreyhtymän tunnistaminen on tärkeää kaikille imeväisikäisiä hoitaville terveydenhuollon ammattilaisille eri sektoreilla, koska hoidon aloituksen viivästyminen heikentää kehitysennustetta (Leivonen, Peltola & Gaily 2016, 1377). Nopea hoidon aloitus parantaa ennustetta (Epilepsiat ja kuume-kouristukset... 2020), joten jatkotutkimuksiin tulisi ohjata nopeasti, jos vanhemmilla on huoli kehityksen taantumisesta (Leivonen ym. 2016).

Tampereen ammattikorkeakoulu tilasi infantiilispasmioreyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyöstä itseopiskelumateriaalin. Kohderyhmänä ovat hoitotyön opiskelijat. Opinnäytetyö on toiminnallinen, joten se koostuu opinnäytetyöraportista ja tuotoksesta eli itseopiskelumateriaalista (Airaksinen 2009, 10). Opinnäytetyöllä pyritään lisäämään tulevien terveystieteen ammattilaisten tietoa oireyhtymästä ja kehittämään heidän kykyään tunnistaa ja epäillä sitä. Tämän avulla voidaan parantaa sairauden varhaista tunnistamista sekä hoidon nopeaa aloitusta ja tätä kautta toivottavasti pystytään vähentämään sairauden aiheuttamia haittoja.

2 TARKOITUS, TAVOITE JA TEHTÄVÄT

Opinnäytetyön tarkoitus on tuottaa Tampereen ammattikorkeakoulun terveydenhoitaja- sekä lasten ja nuorten hoitotyöhön suuntautuville sairaanhoitajaopiskelijoille itseopiskelumateriaali infantiilispasmoireyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyöstä.

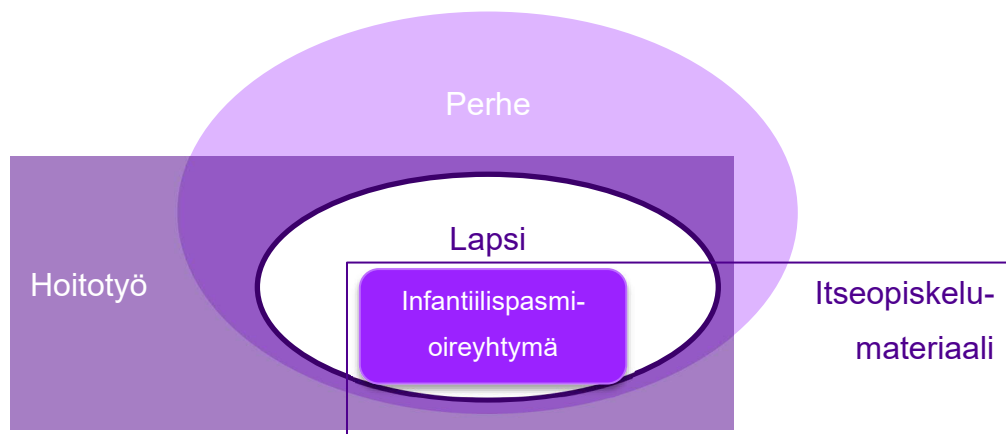
Tavoitteena on lisätä tietoa infantiilispasmoireyhtymästä terveysalan opiskelijoiden keskuudessa ja edistää siten oireyhtymän nopeaa toteamista ja hoidon aloitusta. Tätä kautta pystytään toivottavasti ehkäisemään oireyhtymän aiheuttamia haittoja tulevaisuudessa.

Opinnäytetyön tehtävänä on vastata seuraaviin kysymyksiin:

1. Mikä on infantiilispasmoireyhtymä?
2. Mitä erityispiirteitä liittyy infantiilispasmoireyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyöhön?
3. Millainen on hyvä itseopiskelumateriaali?

3 TEOREETTISET LÄHTÖKOHDAT

Opinnäytetyön teoreettisiksi lähtökohdiksi valikoituivat: lapsi, infantiilispasmioreyhtymä, perhe, hoitotyö ja itseopiskelumateriaali. Alla olevassa kuviossa (KUVIO 1) on esitetty nämä käsitteet ja havainnollistettu niiden suhteet toisiinsa nähden. Infantiilispasmioreyhtymä on osa lasta ja lapsi on osa perhettä. Hoitotyössä hoidetaan lasta sekä perhettä, ei vain sairautta. Itseopiskelumateriaali kattaa kaikki edellä mainitut käsitteet, mutta sen pääpaino on infantiilispasmioreyhtymässä ja siihen liittyvässä hoitotyössä.



KUVIO 1. Teoreettiset käsitteet ja niiden suhteet

3.1 Lapsi ja perhe

Infantiilispasmioreyhtymään sairastuva lapsi on pääsääntöisesti alle vuoden ikäinen (Kälviäinen ym. 2016, 163). Perhe liittyy aina lapsen hoitotyöhön, koska lapsi on osa perhettä. Terveystieteiden tavoite on tukea perhettä osallistumaan aktiivisesti lapsen hoitoon sekä tukea myös arkielämästä selviytymistä. Koko perheen hyvinvointiin on syytä kiinnittää huomiota, koska hyvinvoiva perhe tukee lapsen kasvua ja kehitystä sekä luo turvallisen kasvu ympäristön lapselle. (Storvik-Sydänmaa, Tervajärvi & Hammar 2019, 84, 86.)

Jokainen perhe on erilainen ja nykymaailmassa perheet voivat olla lähes millaisia tahansa. Perinteisten ydinperheiden lisäksi on yksinhuoltaja-, uusio- ja sateenkaariperheitä. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2004, 23.) Lapsiperheille on yhteistä kuitenkin se, että perheessä on yksi tai useampi aikuinen ja se koostuu kahdesta nuorimmasta peräkkäisestä sukupolvesta (Tilastokeskus n.d). Perheen aikuisista ainakin yksi on lapsen huoltaja, joka voi olla lapsen vanhempi tai henkilö, jolle huoltajuus on uskottu (Laki lapsen huollosta ja tapaamisoikeudesta 1983).

Laki lapsen huollosta ja tapaamisoikeudesta (1983) määrittelee, että huoltajalla on oikeus päättää muun muassa lapsen hoidosta ja muista henkilökohtaisista asioista. Oireyhtymän diagnosoinnin kannalta myös huoltajien havainnot lapsen kehityksestä ja kouristuksista ovat merkittävässä roolissa. Yleensä epäily oireyhtymästä herää juuri huoltajien havaintojen perusteella. (Kälviäinen ym. 2016, 163.)

Terveystieteidenhuollossa on tärkeää luoda hyvä vuorovaikutussuhde koko perheeseen sekä lähestyä heitä ennakkoluulottomasti. Riittävän informaation antaminen lapsen hoitoa koskien on tärkeää ja asioista on hyvä keskustella. Monilla perheillä voi olla ennakkoluuloja hoitoa tai hoitotyön ammattilaisia kohtaan, varsinkin jos tiedonsaanti on aikaisemmin ollut riittämätöntä. Lapsen hoitotyötä tehdessä on hyvä huomioida, että muutos perheen yhdessä jäsenessä tulee vaikuttamaan koko perheeseen, koska perhe on kokonaisuus. (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 86-87.)

3.2 Infantiilispasmioreyhtymä

Infantiilispasmioreyhtymää kutsutaan myös Westin syndroomaksi (Gaily 2009; Epilepsiat ja kuume-kouristukset... 2020). Oireyhtymä kuvailtiin ensimmäisen kerran vuonna 1841, kun tohtori William Westin poika alkoi oireilla neljän kuukauden ikäisenä. Oireyhtymä nimettiin tohtori Westin mukaan 1960-luvulla. (Pies & Beardsmore 2003; Oliveira ym. 2012, 476.)

Infantiilispasmioreyhtymä on yksi lapsuusiän epilepsian muodoista ja sen oireet alkavat tyypillisesti 4-8 kuukauden iässä. Oireet eivät yleensä ala yli vuoden ikäisellä lapsella (Riikonen 2004, 142; Rittey 2009), mutta niitä voi ilmaantua jopa 2-vuotiaalla (Leivonen ym. 2016). Sairaus on harvinainen ja siihen sairastuu Suomessa vuosittain noin 20-30 lasta (Kälviäinen ym. 2016, 163). Infantiilispasmioreyhtymän esiintyvyys on pysynyt samalla tasolla useamman vuosikymmenen ajan (Riikonen 2004, 142). Westin syndrooman osuus lapsuuden epilepsioista on noin 2-10% (Carvalho, Lima, Melo & Silva 2014, 1526). Imeväisiässä alkavista epilepsioista infantiilispasmioreyhtymän osuus on noin puolet (Gaily 2018).

Oireyhtymä jaetaan etiologiansa mukaan kryptogeeniseksi, idiopaattiseksi ja symptomaattiseksi. Kryptogeenisessä oireyhtymässä taudin aiheuttajaa ei ole pystytty selvittämään, kuten ei myöskään idiopaattisessa. Siksi niistä saatetaan käyttää yhteisesti nimeä kryptogeeninen. (Tibussek ym. 2016; Epilepsiat ja kuumekouristukset... 2020.) Symptomaattisessa oireyhtymässä taustalta pystytään löytämään jokin sairaus tai tapahtuma, kuten esimerkiksi metabolinen sairaus, aivojen kehityshäiriö, hypoksiavaurio tai keskushermoston infektiio (Güveli ym. 2015). Yksi tavallisin syy spasmeihin on tuberoosiskleroosi. Infantiilispasmit voivat olla periytyviä, mutta se on harvinaista. (Kälviäinen ym. 2016, 165, 167.) Westin syndroomalle altistavia tekijöitä ovat esimerkiksi lapsen epämuodostumat, trauma synnytyksen aikana, yhteensopimattomuus äidin ABO- tai RH-ryhmän kanssa, aivokalvontulehdus, alkoholin ja huumeiden käyttö raskauden aikana, aivokasvaimet, pään trauma tai aineenvaihdunnan muutokset (Carvalho ym. 2014, 1526).

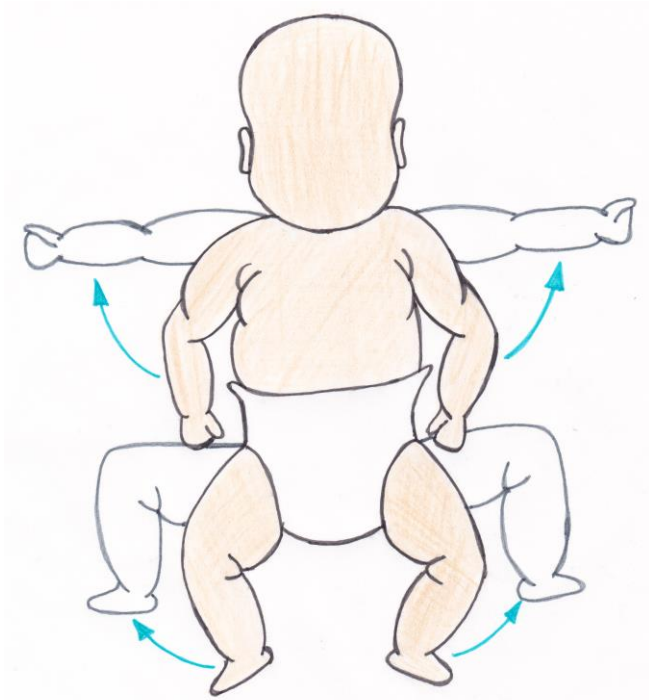
3.2.1 Oireet

Infantiilispasmioreyhtymälle on ominaista krooninen aivojen sähköinen häiriötila, joka toistuu. Kohtaukset aiheutuvat aivojen neuronien epänormaaleista sähköpurkauksista. Mitä laajemmalla alueella aivoissa sähköpurkauksia esiintyy, sitä enemmän esiintyy myös oireita. (Carvalho ym. 2014, 1526.) Epileptisten kohtauksen laukaisijaa ei kuitenkaan aina pystytä selvittämään. Niiden aiheuttaja voi olla esimerkiksi väsymys, stressi, valot tai infektiio. (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 59.)

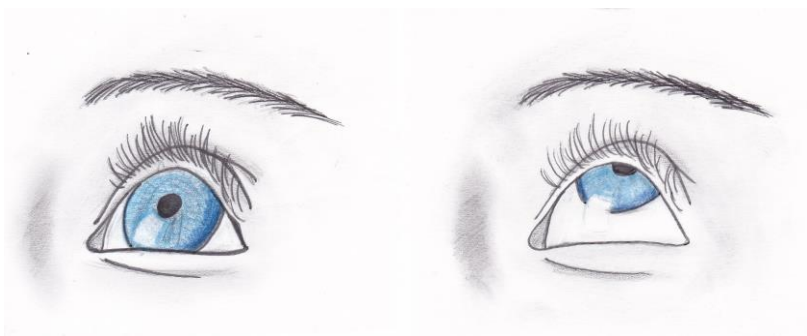
Infantiilispasmioireyhtymään kuuluu nimensä mukaisesti spasmeja eli kouristuksia sekä hypsarytmialöydös elektroenkefalogrammissa eli EEG:ssä (Tibussek ym. 2016). Hypsarytmiassa EEG:ssä näkyy epäsäännöllisiä, multifokaalisia eli monihuippuisia, suuriamplitudisia piikkejä ja teräviä aaltoja. Infantiilispasmien aikana hypsarytmia vaimenee tai häviää. (Ritney 2009; Kälviäinen ym. 2016, 163-165; Leivonen ym. 2016.)

Infantiilispasmit ovat kohtaustyyppinä äkillisiä ja lyhyitä, noin 0,5-2 sekunnin mittaisia, raajojen ja vartalon lihasten jäykistymisiä (Ritney 2009; Kälviäinen ym. 2016, 163). Spasmit voivat esiintyä isoissa lihasryhmissä tai rajoittua pelkästään esimerkiksi kaulan alueeseen (Leivonen ym. 2016). Ne voivat olla ojennuksia, koukistuksia tai näiden yhdistelmiä. Myös spasmiin voimakkuus voi vaihdella – spasmit voivat olla hyvinkin heikkoja ja vaikeasti havaittavia. Spasmit ilmaantuvat yleensä sarjoina. (Ritney 2009; Kälviäinen ym. 2016, 163.) Lievempien kohtausten ja muiden kohtaustyyppien aikana oireena saattaa esiintyä pelkästään silmien deviaatiota, lapsen liikkeiden pysähtymistä hetkellisesti tai kasvojen ilmeiden muutoksia (Kälviäinen ym. 2016, 163; Leivonen ym. 2016). Deviaatio tarkoittaa poikkeavaa suuntaa normaalista (Lääketieteen termit n.d).

Alla olevissa kuvissa (KUVA 1 & 2) on esitetty piirroksien avulla esimerkkejä infantiilispasmiin oireista. Kuvassa 1 on isojen lihasryhmien infantiilispasmi lapsella. Infantiilispasmin aikana lapsi jäykistyy nostaen kätensä ja jalkansa nuolien osoittamaan asentoon 1-2 sekunnin ajan, jonka jälkeen raajat rentoutuvat. Hetken kuluttua spasmi toistuu ja raajat nousevat jälleen ylös. Tämä voi toistua useamman kerran. Kuvassa 2 on esitetty silmän deviaatio. Silmien deviaatio tapahtuu sarjoissa, samalla periaatteella kuin spasmit. Deviaatio kestää 1-2 sekunnin ajan, jonka jälkeen katse palautuu normaaliksi.



KUVA 1. Infantiilispasmit isoissa lihasryhmissä.



KUVA 2. Silmän deviaatio.

Koukistus-ojennusspasmit ovat infantiilispasmioireyhtymän kohtausten yleisin oire. Puolet kohtauksista ovat tämän tyyppisiä ja niitä saa noin 40% sairastuneista. Spasmisarjat saattavat joskus muistuttaa Moron heijastetta. Ne ovat kohtauksia, jossa pää ja vartalo ojentuvat. Näitä harvinaisempia Moron heijastetta muistuttavia kohtauksia kutsutaan ojennusspasmeiksi. (Leivonen ym. 2016.)

Joskus jo ennen spasmien alkamista voidaan havaita yhtenä oireena lapsen kehityksen pysähtyminen tai jopa taantuminen. Tämä havaitaan kuitenkin yleensä vasta spasmien ilmaantumisen jälkeen. Kehityksen pysähtymisestä tai taantumisesta kertovat esimerkiksi lapsen mielenkiinnon loppuminen ympäristöönsä sekä

katseella seuraamisen ja tarttumisotteen heikentyminen. (Ritney 2009; Leivonen ym. 2016.)

3.2.2 Oireyhtymän diagnosointi

Epilepsiaoireyhtymien diagnosoinnissa otetaan huomioon kohtaustyyppi, kohtausten alkamisikä sekä tutkimuslöydökset. Infantiilispasmioireyhtymän nopea diagnosointi on äärimmäisen tärkeää, koska hoidon tehokas aloitus alle kuukauden kuluessa kouristusten alkamisesta saattaa parantaa lapsen kehitysennustetta. (Kälviäinen ym. 2016, 161, 163.) Vaarana on, että lievät spasmit voidaan sekoittaa vatsakipujen, koliikin tai refluksitaudin oireiksi (Ritney 2009; Leivonen ym. 2016).

Lääkärin tutkimuksessa lapsilta etsitään löydöksiä, jotka voisivat kertoa kohtausten aiheuttajasta. Näitä ovat esimerkiksi neurologiset poikkeavuudet, jotka saattavat näkyä motorikassa puolieroina. Somaattiset syyt tulee myös poissulkea, esimerkiksi ihon pigmenttimuutos saattaa olla oire aivojen rakennepoikkeavuuksista. (Leivonen ym. 2016.)

Yksi diagnosoinnin tärkein perustutkimus on EEG, josta tyypillisin löydös infantiilispasmioireyhtymässä on hypsarytmia (Kälviäinen ym. 2016, 163, 165). Jopa 30%:lla lapsista voidaan löytää paikallisalkuisia eli fokaalisia poikkeavuuksia aivoista EEG-tutkimuksissa. Tämä luku kasvaa jopa 65%:iin, kun EEG:hen yhdistetään muita kuvantamismenetelmiä. Positroniemissiotomografia eli PET on suositelluin kuvantamismenetelmä. Kuvantamisessa voidaan käyttää myös magneettikuvausta (MRI) tai tietokonetomografiaa (CT). (Riikonen 2004, 145.)

Hoidon aloituksen viivästyminen viikolla on yleistä infantiilispasmioireyhtymässä. Terveystieteiden ammattilaisten heikko tietämys oireyhtymästä vaikuttaa osaltaan hoidon aloituksen viivästyymiseen. Väärä diagnoosi oireyhtymälle saattaa aiheuttaa vakaviakin seurauksia, kuten pysyvän kehitysvamman tai epilepsian. Jo viikon mittainen viivästys hoidon aloituksessa vaikuttaa hermoyhteyksien kehitty-

miseen aivoissa. (Hussain ym. 2017.) Hussainin ja tämän kollegoiden (2017) tekemässä tutkimuksessa ei pystytty erittelemään selvää tekijää väärille diagnooseille ja hoidon aloituksen viivästykselle. Taudin diagnosointi oli ollut parempaa, jos vanhemmat olivat päässeet tapaamaan neurologin. Lastenlääkäreiden kanssa oli tutkimuksen mukaan tullut enemmän vääriä diagnooseja. (Hussain ym. 2017.)

Tärkeässä roolissa oireyhtymän diagnosoinnissa ovat lapsen vanhemmat, joiden kertoma oirekuvaus yleensä herättää epäilyn infantiilispasmeista (Kälviäinen ym. 2016, 163). Vanhemmat ovat voineet havaita spasmeja ja/tai kehityksen pysähtymistä tai taantumista. Tällaisissa tilanteissa hoitohenkilökunta ei saa alkaa vähätellä tilannetta, vaan lapsi on ohjattava kiireellisesti jatkotutkimuksiin lastenneurologille. (Leivonen ym. 2016.) Vanhempia on hyvä ohjeistaa kuvaamaan kameralla oireita niiden ilmaantuessa (Leivonen ym. 2016; Kälviäinen ym. 2016, 163). Leivosen ja muiden (2016) mukaan kohtaukset esiintyvät tyypillisesti lapsen herätessä ja ennen kohtausta lapsi saattaa olla itkuinen.

3.2.3 Hoito

Lääkehoito

Infantiilispasmioreyhtymän diagnosoinnin jälkeen ensisijainen hoito sairauteen on lääkehoito. Lääkehoidon tavoite kaikilla lapsilla on saada kohtaukset loppumaan kokonaan. (Leivonen ym. 2016.) Ensisijaisena lääkkeenä käytetään synteettistä pitkävaikutteista tetrakosaktidia tai vigabatriinia (Eriksson ym. 2013, 1730; Leivonen ym. 2016). Jos spasmeja ei saada loppumaan kahden ensimmäisen lääkehoitoviikon jälkeen, on syytä siirtyä toiseen ensisijaiseen lääkevaihtoehtoon. Vaikka kohtaukset saataisiin loppumaan ensimmäisellä lääkkeellä, tulisi hoitovaste tarkistaa EEG:n avulla kahden oireettoman viikon jälkeen. (Leivonen ym. 2016.)

Epilepsialääkitys voidaan yleensä lopettaa kahden oireettoman vuoden jälkeen (Eriksson ym. 2013, 1730). Lapsilla, joiden taudin etiologia on tuntematon, lääkitys voidaan yleensä lopettaa kolmen oireettoman kuukauden jälkeen (Leivonen

ym. 2016). Lääkehoidon lopettamisen myötä on olemassa kuitenkin riski kohtausten uusimiselle (Eriksson ym. 2013, 1730).

Tetrakosaktidi

ACTH eli kortikotropiini on aivolisäkkeen etulohkon erittämä hormoni (Huupponen 2018b). Sen tärkein vaikutus on steroidihormonisynteesin käynnistäminen vaikuttamalla lisämunuaisen kuorikerrokseen. Tetrakosaktidi on ACTH:n synteettinen analogi, jota käytetään ruiskeena lasten vaikeiden neurologisten sairauksien hoidossa. (Huupponen 2018a.) Infantiilispasmoireyhtymän hoidossa sitä ruiskutetaan lihakseen joka toinen päivä kahden viikon ajan (Epilepsiat ja kuume-kouristukset... 2020). Lääkettä käytetään lisäksi muun muassa lisämunuaisen kuorikerroksen toiminnan testaamiseen (Duodecim lääketietokanta 2010; Huupponen 2018a). Vaste lääkehoidolle saadaan tyypillisesti yhdestä kahteen viikkoon lääkehoidon aloittamisesta ja se on parempi kryptogeeniseen kuin sympto-maattiseen oireyhtymään (Tibussek ym. 2016). Tetrakosaktidi toimii pääasiassa lisämunuaisen kuorikerrosta stimuloivana lääkkeenä. Lääke saattaa vaikuttaa lapsen kasvuun ja aiheuttaa sydänlihaksen liikakasvua, joten sen käyttö edellyttää sydämen toiminnan sekä pituuskasvun säännöllistä seurantaa. (Duodecim lääketietokanta 2010.)

Vigabatriini

Vigabatriini on epilepsialääke, joka estää aivoissa gamma-aminovoihappoa (GABA) hajottavan entsyymin toimintaa. Täten aivojen GABA-pitoisuus kasvaa. Sitä voi määrätä vain neurologit tai epilepsian hoitoon perehtyneet lääkärit. Yksinään lääkettä käytetään pelkästään infantiilispasmioiden (Westin syndrooman) hoitoon. (Duodecim lääketietokanta 2019.) Hoidon kestoksi suositellaan 3-6 kuukautta (Epilepsiat ja kuume-kouristukset... 2020). Vigabatriinin on todettu aiheuttavan näkökenttäpuutoksia, jotka ovat pysyviä (Duodecim lääketietokanta 2019).

Leikkaushoito

Leikkaushoitoa käytetään vaikeahoidoisten epilepsioiden hoidossa, jotka oireilevat lääkehoidosta huolimatta (Eriksson ym. 2013, 1731). Leikkaushoidon tavoitteena on saada epilepsia-kohtaukset loppumaan tai vähentää niitä. Leikkaushoidossa aivoista poistetaan kohtauksia tuottava aivojen alue kirurgisesti tai tämä

alue eristetään muista alueista. (Kälviäinen ym. 2016, 64.) Paras kognitiivinen tulos postoperatiivisesti saadaan, kun poikkeama poistetaan kokonaisuudessaan. Jos poikkeamasta poistetaan pelkkä kohtauksia aiheuttava pesäke, tulokset eivät ole yhtä hyviä. (Riikonen 2004, 145.) Infantiilispasmiin aiheuttaja voi olla myös rakenteellinen poikkeavuus aivoissa. Tässä tapauksessa leikkaushoito voi jopa parantaa lapsen epilepsian. (Leivonen ym. 2016.) Kun MRI:ssa löydöksenä on yksittäinen vamma eli leesio, joka vastaa EEG:stä tehtyä löydöstä, leikkaushoidon on todettu auttavan kohtausten hallintaan ja kognitiiviseen kehitykseen (Riikonen 2004, 145).

Leikkaushoito lapsuusiän aikana saattaa lopettaa kohtaukset kokonaan jopa yli puolella potilaista. Leikkaushoitoa voidaan harkita ohimolohkon epilepsiaan, mutta myös sen ulkopuolelle ilmaantuvaan epilepsiaan. (Eriksson ym. 2013, 1731.) Lääkeresistenteille infantiilispasmeille leikkaushoitoa tulisi harkita jo aikaisessa vaiheessa (Riikonen 2004, 145).

Ruokavaliohoito

Ruokavaliohoito ei ole ensisijainen hoitomuoto infantiilispasmioreyhtymään, mutta siihen voidaan päätyä, jos lääke- tai leikkaushoidolla ei ole saatu riittävää vastetta (Kälviäinen ym. 2016, 74-75). Ruokavaliohoitoa voidaan kokeilla myös lääkehoidon lisänä (Leivonen ym. 2016). Ruokavaliohoidon ideana on saada hoidettavan elimistö ketoosiin käyttämällä ketogeenistä tai mukailtua ketogeenistä (modifioitu Atkinsin dieetti) ruokavaliota. Ruokavalion tarkkoja vaikutusmekanismeja epilepsian hoidossa ei vielä tunneta. Tavoitteena on vähentää ravinnon hiilihydraattimäärää ja siten saada aivot käyttämään ravinnokseen ketoaineita, joita syntyy maksassa rasvojen aineenvaihduntatuotteina. Modifioidussa Atkinsin dieetissä rajoitetaan vain päivittäistä hiilihydraattien saantia, yleensä 10-20 grammaan vuorokaudessa. Kaikkea muuta, rasvoja ja proteiineja, saa syödä rajoituksetta. Ketogeenisessä ruokavaliossa kaikkien ravintoaineiden määrä on tarkasti laskettu ja rajattu. (Kälviäinen ym. 2016, 74-75.) Atkinsin dieetti sopii paremmin pienille lapsille, koska siinä proteiinin määrää ei rajoiteta ja tämä vähentää kasvun häiriöitä (Mehta ym. 2016).

Vauvoille on olemassa nestemäinen ketogeeninen ravintovalmiste, mutta se on kallis, eikä KELA-korvattava epilepsian hoidossa. Ruokavaliohoidon teho saadaan näkyviin vasta muutaman kuukauden jälkeen, joten hoitoon sitoutuminen on tärkeää. Hoitoa jatketaan pisimmillään kaksi vuotta, jos sillä saadaan vaste. Tämän jälkeen palaudutaan hitaasti normaaliin ruokavalioon. Kahta vuotta pidempiä ruokavaliohoitoja vältellään, koska ne voivat lisätä riskiä muun muassa verisuonitauteihin. (Kälviäinen ym. 2016, 74-76.)

Intialaisessa tutkimuksessa (Mehta ym. 2016) Atkinsin dieetti vähensi epileptisten kohtausten määrää puoleen suurimmalla osalla lapsista kolmessa kuukaudessa. Dieetti lopetti kohtaukset kokonaan vain murto-osalla. Hoitoresistenttiä infantiiispasmoireyhtymää sairastavilla lapsilla, joilla kohtaukset saatiin loppumaan Atkinsin dieetin avulla, hypsarytmia EEG:ssä oli myös vähentynyt. Kolmen kuukauden ruokavaliohoidon jälkeen todettiin parannusta muun muassa puheessa ja kommunikoinnissa, ymmärryksessä, nukkumisessa, motorisissa taidoissa sekä käytöksessä. Atkinsin dieetillä oli kuitenkin paljon haittavaikutuksia, joista yleisimmät olivat ummetus, oksentelu ja uneliaisuus. (Mehta ym. 2016.)

3.2.4 Ennuste

Infantiilispasmoireyhtymän ennusteen kannalta keskeisin merkitys on taudinkuvalla sekä lääkehoidon vasteella (Leivonen ym. 2016). Kryptogeeninen ja idiopaattinen etiologia parantavat taudin ennustetta, kun taas symptomaattinen heikentää sitä (Ritney 2009; Leivonen ym. 2016). Hoitoresistenteillä infantiiispasmeilla eli lääkehoitoon reagoimattomilla spasmeilla, on huonompi kehitysennuste (Leivonen ym. 2016). Jos spasmit jatkuvat yli vuoden iässä tai jos niiden aiheuttaja on tunnettu, suurin osa lapsista on seurannassa todettu kehitysvammaisiksi (Leivonen ym. 2016; Gaily 2018; Epilepsiat ja kuumekouristukset... 2020).

Kryptogeenisellä taudinkuvalla oireiden alkamisiällä on merkittävä vaikutus ennusteeseen. Oireiden alkaessa ensimmäisen elinkuukauden aikana, ennuste on paljon huonompi verrattuna lapsiin, joilla oireet alkavat heidän täytettyään neljä kuukautta. (Güveli ym. 2015.) Niillä, joilla epileptiset oireet alkavat alle vuoden iässä, on kuitenkin merkittävä riski neurologisiin vaurioihin (Carvalho ym. 2014,

1526). Yleisesti ennustetta heikentää se, jos lapsella on neurologisia kehityshäiriöitä jo ennen infantiilispasmien alkamista. Toisin sanoen ennuste on parempi, jos hänen neurologinen kehityksensä ennen spasmeja on ollut normaali. (Güveli ym. 2015.)

Spasmit saadaan loppumaan yhteen ikävuoteen mennessä lähes kaikilta, joiden spasmien taustalla oleva syy on tuntematon sekä puolella niistä lapsista, joilla aiheuttaja on tiedossa. Hoitoresistentit spasmit voivat johtaa vaikeahoitoiseen epilepsiaan, kuten Lennox-Gastaut'n oireyhtymään tai myöhemmässä vaiheessa paikalliseen epilepsiaan. (Leivonen ym. 2016.) Nopea hoidon aloitus on ennusteen kannalta keskeisessä merkityksessä, koska hoidon aloituksen viivästyminen saattaa aiheuttaa kehitysvammaisuutta myös niille lapsille, jotka olisivat hoidon avulla voineet kehittyä normaalisti (Gaily 2009).

Oireyhtymän yleinen ennuste on kaksitahoinen. Noin 30% lapsista, joilla kouristuskohtaukset ovat lieviä ja ne on hoidettu onnistuneesti ja saatu loppumaan, kehitys tulee olemaan normaalia tai lähes normaalia. Noin 10% lapsista, joilla on infantiilispasmioireyhtymä, tulee kuolemaan toisen syntymäpäivänsä jälkeen. Suurimmalla osalla kohtaukset jatkuvat ja vaikuttavat kognitiivisiin tuloksiin. (Hussain ym. 2017.)

Intiassa tehdyssä kolmen vuoden seurantatutkimuksessa todettiin, että jopa 51,2%:lla lapsista kohtaukset olivat loppuneet kokonaan. Heistä kuitenkin vain 11,3% oli kehittynyt normaalisti. Samassa tutkimuksessa tunnistettiin kaksi merkittävää tekijää, jotka ennustivat kohtausten loppumista. Nämä tekijät olivat kohtausten pysyminen täysin hallinnassa, eli kohtausten loppuminen, 28 päivän ACTH-hoidon jälkeen sekä kohtaustyyppinä pelkkien infantiilispasmien esiintyminen. (Iype ym. 2016.)

3.2.5 Vaikutus perheeseen

Vanhemmat kokevat usein lapsen ensimmäisen kohtauksen järkytyksenä ja alkavat pelätä muun muassa lapsen kuolemaa. Yleisiä tuntemuksia kouristuskohtauksista olivat huoli, epätietoisuus ja hätäntyminen. Diagnoosin saanti aiheuttaa vanhemmissa sekä järkytyksen että helpotuksen tunteita, riippuen siitä, mitä he ovat olettaneet sairauden olevan. (Nummikoski 2006, 14, 26-27.) Kuitenkin, vaikka sairaus olisi hyvin hallinnassa lääkkeillä, kohtausten arvaamattomuus luo epävarmuutta elämään (Viljanen & Porras 2011, 11).

Lapsen sairastuminen voi vaikuttaa myös perheen arjen sujumiseen. Muutos lapsen terveydessä on ahdistava, stressiä aiheuttava kokemus. (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 87.) Päällimmäisenä ajatuksena on usein se, miksi epilepsia puhkesi omalle lapselle (Viljanen & Porras 2011, 11). Vanhemmat saattavat laiminlyödä omat tarpeensa ja pyrkiä suojelemaan perheen muita lapsia surulta ja pelolta. Silti heidän tulisi pystyä huolehtimaan sairastuneesta lapsesta ja muusta perheestä. Vanhempien jatkuva korkea stressitaso on haitallista, koska se altistaa myös muita perheenjäseniä masennukselle ja ahdistukselle. Se voi vaikuttaa perheen lasten sosiaaliseen käyttäytymiseen sekä kognitiiviseen kehitykseen. (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 87.)

Sairastumisen myötä lapsen tarpeet muuttavat perheen päivittäistä rutiinia ja aiheuttavat jopa vihaa, surua ja masennusta vanhemmille. Sen vuoksi perhe tarvitsee yksilöllistä huolenpitoa sairaalahoitajakson ajan. On tärkeää, että hoitaja etsii keinoja lapsen ja perheen hyvinvoinnin edistämiseksi sekä ottaa huomioon sairauden riskitekijöiden lisäksi heidän yksilölliset tarpeensa. (Carvalho ym. 2014, 1529.) Tasapaino normaalin hoidon ja ylihuolehtimisen välille tulisi löytää, koska myös epilepsiaa sairastava lapsi tarvitsee onnistumisen kokemuksia ja harrastuksia kuten ikätoverinsakin. Tasapaino voidaan löytää huomioimalla lapsen ja sairauden yksilölliset tekijät. (Sillanpää 2014.)

Suurin osa vanhemmista, joiden lapsi sairastaa harvinaista sairautta, kokee saavansa vain vähän tukea lapselleen verrattuna vanhempiin, joiden lapsella on jokin

muu krooninen sairaus. Vanhemmat kuitenkin kokevat olevansa kykeneviä pärjäämään hoitoon liittyvissä asioissa, kuten vastaamaan lapsen terveydellisiin tarpeisiin ja toimintaan hätätilanteissa. Terveystieteiden ammattilaisten kanssa keskustelu lapsen terveydentilasta ja päätösten tekeminen terveysasioihin liittyen ei tuota vanhemmille ongelmia. (Pelentsov, Fielder, Laws & Esterman 2016.)

Moni vanhempi kokee lapsen tarpeiden vaikuttaneen heidän työhönsä. Osa heistä joutuu vähentämään töitään tai jopa lopettamaan ne, kun taas osa joutuu tekemään enemmän töitä taloudellisista syistä. Oletettavasti, harvinainen sairaus lapsella vaikuttaa myös vanhempien väliseen parisuhteeseen. Vaikutukset ovat sekä positiivisia että negatiivisia. (Pelentsov ym. 2016.) Vanhemmat ovat joko lähentyneet kokemuksen kautta tai kokemus on ajanut heidät jopa eroon jatkuvan stressin ja ahdistuksen aiheuttaman kitkan takia (Pelentsov ym. 2016; Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 87).

Lapsen alkaessa kouristella, vanhemmat usein etsivät tietoa internetistä (Krag & Holmes 2016). Hussainin ja kumppaneiden (2017) tutkimuksen mukaan he tekevät itsediagnoosintia internetissä myös tilanteissa, joissa he kokevat, ettei lapsella ole kaikki hyvin ja terveydenhuollon ammattilaiset eivät ota heitä tosissaan. Suurin osa internetistä löytyvästä tiedosta, koskien infantiilispasmeja, on tarkkaa ja tarjoaa tärkeää ja oleellista tietoa. Videot koettiin tässä tutkimuksessa hyödyllisiksi, koska vanhemmat pystyivät näkemään niistä, miltä spasmit näyttävät. Ongelmaksi vanhempien internet-tiedonhaussa nousee käytetyt hakusanat. Jos hakusana ei ole tarpeeksi tarkka, todennäköisyys saada tärkeää tietoa infantiilispasmeista laskee. Jos hakusanat ovat kohdallaan, he löytävät oikeaa tietoa. Oleellista löytyneen tiedon kohdalla oli myös kehoitus hakeutua lääkärin arvioon. (Krag & Holmes 2016.)

Nummikosken (2006, 27) tekemässä tutkimuksessa todettiin vanhempien kokeneen tiedonsaannin helpottavana ja rauhoittavana. Harvinaisten sairauksien kohdalla ammattilaisten tieto sairauksista on vähäisempää, mikä lisää vanhempien tyytymättömyyttä. Moni vanhemmista kokee saamansa tiedon hyödylliseksi ja helpoksi ymmärtää. Tietoa haluttaisiin lisää nimenomaan lapselle tarjolla olevista palveluista nyt ja tulevaisuudessa. (Pelentsov ym. 2016.)

Harvinainen sairaus lapsella vaikuttaa vanhempien lisäksi myös lapsen mahdollisiin sisaruksiin ja heidän hyvinvointinsa tulee myös huomioida (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 87). Moni vanhempi kokee, etteivät he anna tarpeeksi omaa aikaansa ja huomiotaan terveemmille sisaruksille keskittyessään sairastuneen lapsen hoitoon (Sosiaali- ja terveysministeriö 2004, 229; Pelentsov ym. 2016). Koska muut lapset jäävät vähemmälle huomiolle, he voivat ajautua huolehtimaan itsestään enemmän kuin heidän ikäiseltään voitaisiin normaalisti odottaa. Se voi aiheuttaa sisaruksissa ristiriitaisia tunteita, kuten mustasukkaisuutta tai syyllisyyttä. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2004, 229; Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 87.) Sisarukset voivat masentua tai ahdistua ja he saattavat purkaa tunteitaan käyttäytymällä huonosti, jopa aggressiivisesti. Toisaalta sisaruksen sairaus voi opettaa heille empatiakykyä ja toisten huomioonottamista. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2004, 229.)

Terveemmillä sisaruksilla on paljon erilaisia käsityksiä harvinaisesta sairaudesta. He saattavat tehdä sairaudesta vääriä oletuksia esimerkiksi arkielämässä tapahtuvista asioista – oireista voi tulla itse sairaus tai sairaan sisaren syntymään liittyvä asia on heidän mielestään syynä sairauteen. He saattavat kokea paljon epävarmuutta tutkimuksista ja toimenpiteistä, joihin heidän sairas sisaruksensa joutuu. Tästä riippumatta lasten on vaikea käsittää lääketieteellisiä termejä. Tämä ymmärtämättömyys aiheuttaa sen, että he tekevät omia päätelmiä ja sitä kautta heille muodostuu harhaluuloja sairaudesta. Epävarmuuteen asioiden suhteen liittyy vahvasti tiedonpuute, jonka lapset itsekin ymmärtävät. Joskus he sattuvat kuulemaan aikuisten keskusteluista asioita vahingossa ja myöhemmin saattavat käyttää näitä asioita tietonaan ymmärtääkseen sisaruksensa sairautta. Toisinaan lapset eivät saa vanhemmiltaan vastausta esittämiinsä kysymyksiin, jolloin asiat jäävät pimentoon. (Vatne ym. 2015, 252-253.)

Kalliokosken (2017, 30) tekemässä Pro Gradu -tutkimuksessa selvisi, että perheessä sisarukset eivät aina olleet tietoisia sisaruksen epilepsiasta. Heille oli saatettu kertoa epilepsiasta vasta sitten, kun he olivat nähneet kohtauksen. Suurin osa haastatelluista kuitenkin oli kokenut, että epilepsiasta oli puhuttu avoimesti myös pienemmillekin sisaruksille. Tutkimuksessa kävi myös ilmi, että epilepsiaa

sairastava oli tuntenut itsensä ulkopuoliseksi sisarussuhteissa. Syynä haastattelujen mukaan oli sisaruskateus, koska epilepsiaa sairastanut tarvitsi usein erityishuomiota ja vanhemmat saattoivat olla tavallista suojelevampia. Toisaalta isommat sisarukset olivat haastattelun mukaan osallistuneet pienemmän sisaruksen hoitoon ja perhe koettiin tiiviiksi. (Kalliokoski 2017, 33-35, 42, 58.)

3.3 Hoitotyö

Hoitotyö käsitteenä yhdistetään usein sairauksien hoitamiseen. Ennen kaikkea se kuitenkin on vuorovaikutusta hoitajan ja hoidettavan välillä. (Anttila ym. 2017, 16.) Leikki toimii lasten tapana kommunikoida. Sen avulla lapset käsittelevät vaikeita asioita. (Olli 2011, 18.) Hoitotyön tarkoitus on edistää terveyttä, ehkäistä ja hoitaa sairauksia, kuntouttaa ja lievittää potilaan kipua sekä huolehtia hoidettavan päivittäisistä tarpeista (Anttila ym. 2017, 16).

Näyttöön perustuva hoitotyö mahdollistaa potilaalle tasalaatuisen ja turvallisen hoidon hoitopaikasta riippumatta. Tavoitteena on tuoda potilaan terveyttä edistävää tietoa esille ja yhtenäistää hoitokäytäntöjä eri organisaatioiden välillä, jotka ovat näyttöön perustuvan hoitotyön peruselementtejä. (Hoitotyön tutkimussäätiö 2018.)

3.3.1 Lapsen ja perheen hoitotyö

Lapsen hoitotyössä huomioidaan lapsi, vanhemmat ja muut perheenjäsenet. Hoidon toteutuksessa lähtökohdan tulee olla perheen osallistuminen hoitoon yhdessä hoitohenkilökunnan kanssa mahdollisuuksien mukaan. Vanhemmat ovat niitä, jotka tuntevat lapsensa parhaiten, joten heidän tietonsa on tärkeässä roolissa. He tarvitsevat kuitenkin opastusta hoitoon liittyvissä käytännön asioissa ja tarvitsevat siihen hoitohenkilökunnan apua sekä tukea. Lisäksi heillä voi olla hoitoon liittyviä ongelmatilanteita, joihin voidaan yhdessä hoitohenkilökunnan kanssa etsiä ratkaisuja. (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 88, 118.)

Nykypäivänä perhettä pyritään huomioimaan kokonaisvaltaisemmin osana epilepsian hoitotyötä. Aikaisemmin hoidossa on keskitytty enemmän kohtausten hallitsemiseen lääkityksen avulla haittavaikutuksista huolimatta. Kohtausten hallitseminen on edelleen tärkeä tavoite. (Sillanpää 2014.) Vanhempia tulisi kannustaa osallistumaan lapsen hoitoon mahdollisimman paljon. Heidän osallistumisensa lapsen hoitoon vähentää yleensä vieraan ympäristön aiheuttamia stressioireita lapsella. (Carvalho ym. 2014, 1529.)

Vanhemmilla voi olla pelkoa, että he jäävät yksin sairastuneen lapsen kanssa. Paras apu sairastumisen alkuvaiheessa voikin olla toinen perhe, jossa eletään samanlaista elämäntilannetta. Vertaistuesta voi olla iso apu koko perheelle. Sen periaate on auttaa samassa elämäntilanteessa olevia ihmisiä kohtaamaan toisensa, jotta he voivat tulla kuulluksi sekä ymmärretyksi. Vanhempia voi auttaa jaksamaan se, että joku muu ymmärtää avuttomuuden tunteen, kun lapsi sairastuu. Epilepsialiitolla löytyy oma jaosto myös vaikeille ja harvinaisille epilepsioille. (Viljanen & Porras 2011, 11.)

Epilepsialiitto tarjoaa vanhemmille vertaistukea verkkokeskustelujen muodossa. Tarkoituksena on, että he pääsevät jakamaan omia kokemuksiaan erityisesti lapsen sairastumisvaiheessa. Vanhemmille on tarjolla myös erilaisia teemailtoja. Perheille järjestetään erilaisia retkiä ja kerhoja. Perhetapahtumissa huomioidaan koko perhe ja he voivat saada kokemuksia vertaisuudesta toisilta perheiltä. (Viljanen & Porras 2011, 12.)

Lääkehoidon lisäksi infanttilispasmioireyhtymää sairastavan lapsen hoidossa tulee huomioida muitakin asioita. Westin syndroomaa on tutkittu paljon, mutta raporteja hoitotyöstä tälle potilasryhmälle on huonosti saatavilla ja hoitotyön keinoissa on paljon puutteita. (Oliveira ym. 2012, 478; Carvalho ym. 2014, 1526.) Lapsen ja perheen hoitotyön merkitys on kuitenkin suuri erityisesti niillä lapsilla, joilla kohtaukset toistuvat. Heidän tulisi saada yksilöllistä henkilökohtaista ohjausta kattavan hoidon tukemiseksi. (Carvalho ym. 2014, 1526.) Westin syndroomaa sairastavan hoitotyöhön tulisi kiinnittää enemmän huomiota kaikilla terveydenhuollon alueilla, kuten esimerkiksi toimenpiteissä (Oliveira ym. 2012, 478).

Epilepsian lääkehoidosta tulee sopia perheen ja lapsen kanssa, jotta hoito onnistuisi. Perheen osallistuminen lääkehoitoon korostuu erityisesti silloin, kun kyseessä on pieni imeväisikäinen lapsi, joka ei kykene vastaamaan itsenäisesti lääkehoidostaan. Myös muun hoidon toteuttaminen edellyttää yhteistyötä perheen kanssa. Usein he tarvitsevat selkeitä ohjeita myös arkielämäänsä. (Sillanpää 2014.)

Omahoitajasta voi olla hyötyä infantiilispasmoireyhtymää sairastavan lapsen hoidotyössä. Omahoitajan tarkoitus on edistää yhteistyötä hoitohenkilöstön ja perheen kanssa. Tarkoituksena on oppia tuntemaan perhe hyvin, jolloin heidän on helpompi kertoa huolenaiheita sekä esittää kysymyksiä. Omahoitajan on myös helpompi selvittää millaista tukea ja ohjausta perhe tarvitsee, koska hän on lähimpänä perhettä ja voi välittää tietoa muulle työryhmälle. (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 89.)

3.3.2 Kohtauksien eli spasmiin hoito

Kouristavan lapsen ensihoito

Kun kohdataan kouristava potilas, tutkiminen ja hoito aloitetaan normaalin hätätilapotilaan protokollan mukaisesti (Kuisma ym. 2017, 449). Kouristuksien aikana lapsi tarvitsee apua ja valvontaa, joten häntä ei tule jättää yksin. Ensihoito aloitetaan arvioimalla ja turvaamalla vitaalinelintoiminnat ja annetaan lisähappea maskin kautta. Lapsi tulee auttaa kylkiasentoon ja turvata hengitysteiden avoimuus. Mikäli kohtausta pitkitty, tulee varautua hengityksen avustamiseen. Suoniyhteys tulee myös avata ja aloittaa nesteinfuusio. Samalla kanyylin kautta voidaan ottaa verinäytteitä esimerkiksi verensokerin tarkistamiseksi. (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 60.) Kohtausten aikana suuhun ei tule laittaa mitään. Kouristuksia ei saa yrittää myöskään estää. Harkinnan mukaan nenänieluputkea voidaan käyttää ja hampaattomille nieluputkea hengitysteiden turvaamiseksi. Lapsilla tehokas lääke kouristelun lopettamiseen on midatsolaami tai loratsepaami nenän tai poskien limakalvolle, jos kohtausta kestää yli 5 minuuttia. Näin ehkäistään kouristelun eteneminen status epilepticus -tilaan. (Kuisma ym. 2017, 450-451.)

Jos kouristuskohtaukset pääsevät pitkittymään, se voi aiheuttaa hengitystoiminnan heikentymistä. Silloin veren happipitoisuus pienenee ja hiilidioksidipitoisuus suurenee. Aluksi verenpaine on usein korkealla, mutta voi lopulta laskea niin alas, että aivojen verenkierto heikentyy. Kehonlämpö nousee ja lihasten supistelu voi lopulta johtaa lihasvaurioon tai jopa rabdomyolyysiin. (Kuisma ym. 2017, 452.) Rabdomyolyysi on lihaskudoksen äkillinen vaurio, jossa lihaskudos turpoaa ja alkaa tuhoutua (Atula 2019). Kallonsisäinen paine nousee pitkittyneessä kohtauksessa ja voi johtaa aivoödeeman syntymiseen. Lisäksi voi ilmaantua rytmihäiriöitä. (Kuisma ym. 2017, 452.)

Kohtausten aikainen hoito kotona

Kohtausten eli spasmiin aikana lapsella saattaa esiintyä äkillisiä liikkeitä, jotka lisäävät loukkaantumisriskiä. Sen vuoksi on hyvä ennakoita vaaratekijöitä, jotta vammoilta vältyttäisiin. Tämä voidaan huomioida kääntämällä lapsi kyljelleen kohtauksen ajaksi, koska kohtauksen aikana hän voi aspiroida suun eritteitä hengitysteihin. Vaaralliset esineet kannattaa siirtää kauemmaksi, sillä lapsen ei tulisi altistua uusille vammoille kohtausten aikana. (Oliveira ym. 2012, 478; Carvalho ym. 2014, 1528.) Kohtausten ajaksi suojataan lapsen pää esimerkiksi tyynyllä (Carvalho ym. 2014, 1528; Kuisma ym. 2017, 449).

Kohtaustasapaino

Kohtauksia pystyy harvoin ennustamaan, mutta joillakin lapsilla voidaan huomata niihin altistavia tekijöitä. Kohtaukset voivat esimerkiksi esiintyä aina tiettyinä vuorokauden aikana. Usein niitä ei pystytä täysin estämään, mutta on asioita, joilla niihin voidaan vaikuttaa. Riittävä uni on tärkeää, koska väsymys lisää riskiä kohtauksille. Lääkkeenoton tulisi olla säännöllistä, koska jo muutaman tunnin heitto lääkkeenottoajassa lisää myös kohtausriskiä. (Terveyskylä 2017a.) Lääkkeidenotto kannattaa yhdistää arkirytmiiin, jotta unohduksilta vältytään. Lääkkeen ottamisen voi ajoittaa esimerkiksi aina aamupalan yhteyteen. (Terveyskylä 2017b.) Joillakin lapsilla myös vilkkuvat valot voivat aiheuttaa kohtauksia (Terveyskylä 2017a). Kohtauksista olisi hyvä pitää kirjaa. Olennaista on kirjata ylös niiden määrä ja kuvailla millaisia ne ovat olleet. Vastaanottokäynneille kirjaukset kannattaa ottaa mukaan, koska ne vaikuttavat hoidon suunnitteluun. Kirjaamiseen voi käyttää valmista seurantavihkoa. (Terveyskylä 2017b.)

3.3.3 Hoitotyön suunnitelma

Hoitotyön suunnitelmaan on koottu tietoa niistä asioista, joihin tulisi kiinnittää huomiota infantiilispasmoireyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyössä sekä hoitotyön keinoja niihin. Itseopiskelumateriaalia varten opinnäytetyössä tehtiin taulukko asioista, joita oireyhtymän hoidossa tulisi huomioida (LIITE 1). Taulukko on toteutettu rakenteisen kirjaamisen mallin mukaisesti huomioiden tarve, tavoite, hoitotyön toiminnot ja tulokset.

Liikkuminen ja asentohoito

Hoidossa tulee huomioida riittävä asennonvaihtelu, koska se ehkäisee painehaavojen syntymistä. Westin syndroomaa sairastavalla lapsella saattaa esiintyä liikkeen vähentymistä ja heikentynyttä fyysistä liikkumista. Heillä esiintyy tutkitusti lihasten surkastumista. Riittävä vartalon liikuttaminen edistää lapsen lihasten kehittymistä. Tällä voidaan ehkäistä mahdollisten liikerajoitteiden muodostumista. (Oliveira ym. 2012, 478.) Lasta ja vanhempia täytyy rohkaista liikkumiseen, koska täysi liikkumattomuus on terveydelle haitallista. Kun liikkuminen toteutetaan oikein, sillä ei ole kuin vähän terveystaittoja. (Kälviäinen ym. 2016, 120.)

Lasta voi kantaa eri asennoissa ja asentoa tulisi vaihdella. Lasta voi kantaa esimerkiksi kippura-asennossa, jossa hän nojaa kantajan vartaloon. Yksi vaihtoehto on myös vatsamakuulla kantaminen, jossa lapsi makaa tuettuna käden päällä. Lasta voi kantaa myös niin, että hän näkee kantajansa kasvot. Röyhtäyttämistä varten lapsi nostetaan olalle. (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 35.)

Kognitiivinen kehitys

Lapsi kehittyy voimakkaasti vauvaiässä. Infantiilispasmoireyhtymä vaikuttaa siten myös kokonaiskehitykseen. (Kälviäinen ym. 2016, 144.) Westin syndrooma saattaa vaikuttaa lisäksi kognitiiviseen kehitykseen (Oliveira ym. 2012, 478). Silanpään (2014) mukaan lasten epilepsiaan liittyy usein oppimisen, käyttäytymisen ja psykososiaalisten taitojen haasteita.

Kognitiiviset vaikeudet ovat yksilöllisiä jokaisen sairastuneen lapsen kohdalla. Tärkeää on tunnistaa jokaisen sairastuneen omat haasteet ja vaikeudet. Kognitiiviseen kehitykseen vaikuttavat jo mahdolliset sikiöaikana tapahtuneet aivojen rakennepoikkeavuudet tai hypoksiat. Siihen vaikuttavat myös muun muassa sairauden etiologiset tekijät, alkamisikä sekä lääkehoito. (Kälviäinen ym. 2016, 144-146.)

Westin syndrooman hoidon tarkoituksena on hidastaa älyllisen kehitysvamman etenemistä. Lääkehoidon lisäksi lapselle tulisi puhua sanallisesti, vaikka hän ei kykenisi vastaamaan. Puhuminen stimuloi aivojen hermosynapseja ja hidastaa kehitysvamman etenemistä sekä vähentää sen vaikutuksia. (Oliveira ym. 2012, 478.) Hoitajan tulee olla tietoinen viestinnän muodoista, joita lapsi käyttää. Kehitystä tulee myös seurata säännöllisin väliajoin. (Carvalho ym. 2014, 1529.) Lapsen neuropsykologiset ongelmat tulisi kartoittaa jo varhaisessa vaiheessa, jotta ne voidaan huomioida hoidossa paremmin (Sillanpää 2014).

Lapsilla kielellinen ilmaisu ei ole yhtä kehittynyttä kuin aikuisilla. Heille on luonnollisempaa kommunikoida leikin ja erilaisen toiminnan kautta, kuin pelkästään puhumalla. Leikin avulla he voivat käsitellä vaikeita asioita ja tunteitaan. Hoitajalle leikki on myös tärkeä työväline kognitiivisten- ja kommunikaatiotaitojen arviointiin. Lisäksi sen avulla toimenpiteiden suorittaminen lasten kanssa sujuu yleensä helpommin ja nopeammin. (Olli 2011, 19.)

Selviytymisen kannalta elämässä tärkeämpää on sosiaalinen toimintakyky kuin älykkyys. Vauvaiässä kaikille lapsille on tärkeää luoda turvallisia kiintymyssuhteita ja saada virikkeitä tukemaan kehitystä. (Kälviäinen ym. 2016, 144, 151.) Lapsen ensimmäisen elinvuoden aikana kehittyvä suhde vanhempiin on merkityksellinen psyykkisen kehityksen kannalta. Vuorovaikutus imeväisiässä muovaa aivojen kehitystä ja tätä kautta se vaikuttaa kokonaisuudessaan lapsen myöhemmän kehitykseen. Vauvalle viestiminen tapahtuu ilmeiden, eleiden, kosketuksen, puheen ja fyysisen läheisyyden kautta. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2004, 85.)

Infektoriski

Westin syndroomaa sairastavat lapset ovat alttiimpia saamaan infektioita, joten infektoriski tulisi minimoida. Vanhemmille tulisi antaa ohjausta infektioiden torjunnasta opastamalla heille käsien pesemisen ja henkilökohtaisen hygienian tärkeys. Heidän tulisi myös tarkkailla lapsen ihon kuntoa ja mahdollisia tulehduksia säännöllisesti. (Carvalho ym. 2014, 1529.) Infektio voi olla yksi epilepsiahoituksen laukaiseva tekijä (Storvik-Sydänmaa ym. 2019, 59). Epilepsiaa sairastaville lapsille suositellaan rokotusohjelman mukaisia rokotuksia (Epilepsiat ja kuume-kouristukset... 2020).

Kaikkiin invasiivisiin toimenpiteisiin liittyy infektoriski, joten turhia toimenpiteitä tulisi välttää. Kun invasiivinen toimenpide on tarpeen, tulee noudattaa aseptisia toimintatapoja. Toimenpiteitä voi olla esimerkiksi lääkkeen antaminen tai virtsarakon katetrointi. (Oliveira ym. 2012, 478.) Vanhempia tulisi ohjata lapsen hyvään suunhoitoon. Heitä tulee myös rohkaista suun hoidon toteuttamiseen sekä varmistaa, että he ymmärtävät sen tärkeyden. (Regis, Rocha, Torres & Queiroz 2009; Carvalho ym. 2014, 1529.)

Regis ja kollegat olivat tehneet tutkimusta Westin syndroomaa sairastavan lapsen suun hoidosta vuonna 2009 Brasiliassa. Westin syndroomaa sairastavilla lapsilla on tutkimuksen mukaan usein huono suun hygienia, joka voi johtua hiilihydraattipitoisesta ruuasta ja sokeripitoisten lääkkeiden käytöstä. Oireyhtymässä usein esiintyy hampaiden lisääntyntä kulumista, ikenien suurentumista, hampaiden puhkeamisen muutoksia sekä poikkeavia puhkeamispaikkoja. (Regis ym. 2009.)

Hammashoitoa voi vaikeuttaa lapsen kyky tehdä yhteistyötä esimerkiksi kommunikaatiovaikeuksien vuoksi. Suunhoidossa tulisikin panostaa erityisesti ennaltaehkäisyyn. (Regis ym. 2009.) Lapsilla hampaiden harjaus aloitetaan heti ensimmäisen hampaan puhjettua ja hampaita tulisi harjata kahdesti päivässä (Hakulinen, Otronen & Kuronen 2017, 41). Hiilihydraattien määrään ruokavaliossa on hyvä kiinnittää huomiota (Regis ym. 2009). Imeväisikäisen pääsääntöinen ravinnonlähde on rintamaito, joka sisältää paljon laktoosia. Laktoosi edesauttaa hampaiden reikiintymistä, mutta sillä on merkitystä vasta, jos imetys jatkuu toiselle

ikävuodelle. (Hakulinen ym. 2017, 41.) Epilepsialääkkeet altistivat lapsia selkeästi suun ongelmille. Yli 6-vuotiailla tutkimuksen mukaan voitiin turvallisesti käyttää fluorigeeliä suun hoitoon ehkäisemään reikiintymistä ja kariuksen muodostumista. Westin syndroomaa sairastava lapsi tarvitsee enemmän hammashoitoa läpi elämänsä. Varhaisella hoidon aloituksella voidaan parantaa elinajan ennustetta. (Regis ym. 2009.)

Hengitys

Kohtaukset voivat aiheuttaa muutoksia lapsen hengittämisessä (Carvalho ym. 2014, 1529). Spasmit voivat aiheuttaa sinerrystä tai hengityksen hetkellistä pysähtymistä (Gaily, 2009). Hengitystaajuutta tulisi säännöllisesti tarkkailla kohtauksen aikana. Lasta ei tule jättää yksin, mikäli hengitysvaikeuksia ilmenee. Hengitysfrekvenssiä tulee tarkkailla säännöllisin väliajoin kohtauksien aikana. Lapselle voi antaa lääkärin ohjeen mukaisesti nebulisaattorin kautta hengitystä helpottavaa lääkitystä tai lisähapetta. (Carvalho ym. 2014, 1529.)

Psyykinen hyvinvointi

Oireyhtymää sairastavan lapsen elinajanodote on lyhyempi kuin terveellä. Tämä lisää vanhempien ja muiden perheenjäsenten ahdistuneisuutta. Hoitohenkilökunnan tehtäviin kuuluu tukea sairasta lasta sekä hänen perhettään. Oireyhtymän diagnosointi vaikuttaa vahvasti koko perheeseen ja muuttaa heidän elämänsä. Perheessä voidaan kokea monenlaisia tunteita, vihasta suruun ja jopa masentuneisuuteen. Hoitajien on hyvä puhua heille taudin etenemisestä, jotta he osaavat varautua mahdollisesti tulevaisuudessa tapahtuviin asioihin. Perhettä tulisi kannustaa sosiaaliseen vuorovaikutukseen, jotta he saavat myös muuta ajateltavaa. Vertaistukea on hyvä myös tarjota. (Oliveira ym. 2012, 477-478.)

Leikillä on tärkeä rooli lapsen psyykkisessä kehityksessä. Lapsen voi olla hankala käsittää sairauttaan ja se voi tuntua hänestä uhkaavaltakin. Kun aikuiset puhuvat tunteensa, lapset taas leikkivät ne ulos. Leikillä on siis tärkeä rooli lapsen hoitotyössä. Se vähentää lapsen pelkoa sekä ahdistusta ja näin ollen edistää toipumista. Se toimii myös vastapainona mahdolliselle sairauden aiheuttamalle pelolle. Kun lapsi viihtyy paremmin, se tuottaa hänelle hyvää oloa sekä mielihyvää. Hän voi leikin ajaksi unohtaa pahan olonsa sekä sairautensa ja saa sen avulla

hallitsemisen tunteen, joka on tärkeää itsetunnon kehittymiselle. Hallitsemisen tunteen avulla lapsi kokee tulevansa hyväksytyksi ja että häneen uskotaan. Käytännön esimerkki leikin käyttämisestä hoitotyössä on välineiden esittely leikin ja koskettamisen kautta. Toimenpiteen voi käydä lapsen kanssa nukun ja leikin avulla läpi. Erityisesti pienten lasten kanssa asioita tulisi käydä läpi enemmän toiminnan ja leikin kautta. (Olli 2011, 18-20.)

Ravitsemus

Epilepsiaa sairastavalla lapsella monipuolinen ruokavalio on yhtä tärkeää kuin muidenkin lasten kohdalla kasvun ja kehityksen tukemiseksi. Epilepsialääkkeet voivat vaikuttaa D-vitamiinin aineenvaihduntaan. Sen vuoksi sen riittävästä saannista tulee huolehtia. (Terveyskylä 2017b.) Ketogeenistä ruokavaliota voidaan kokeilla lääkehoidon rinnalla kohtauksien hoitona (Leivonen ym. 2016).

Infantiilispasmoireyhtymään sairastuva lapsi on yleensä imeväisikäinen. Täysimetystä suositellaan 4-6 kuukauden ikään saakka, jonka jälkeen aloitetaan kiinteämpien ruokien maistelu. Imetystä suositellaan jatkettavan kiinteiden ruokien rinnalla yhdestä kahden vuoden ikään asti. (Hakulinen ym. 2017, 34.) Rintamaito sisältää ravinto- ja suoja-aineita, joista on lapselle paljon hyötyä (Sosiaali- ja terveysministeriö 2004, 181). Imettäminen ja rintamaito suojaavat lasta infektioilta ja edistävät lapsen kasvua (Hakulinen ym. 2017, 35).

Spasmikohtauksien aikana lapsella on aspiraatoriski (Carvalho ym. 2014, 1528). Tämä on hyvä huomioida myös ruokailussa. Jos lapsi vahingossa aspiroi ruokaa hengitysteihinsä, täytyy näissä tilanteissa vierasesine poistaa hengitysteistä. Tukehtuessa lapsi ei hengitä ja ilmavirta ei tunnu, eikä hän myöskään pysty itkemään tai yskimään. Näissä tilanteissa alle 1-vuotias lapsi otetaan syliin vatsalleen ja lapaluiden väliin tehdään 5 napakkaa lyöntiä niskaa tukien. Pään tulee olla muuta vartaloa alempana. Jos vierasesine ei tämän avulla poistunut, lapsi käännetään selälleen ja rintalastan alaosaa painetaan kahdella sormella 5 kertaa. Lapsi käännetään uudelleen vatsalleen ja toistetaan lyönnit, jos vierasesinettä ei ole saatu vielä pois. Muun paikalla olevan henkilön tulee soittaa välittömästi 112.

Yksin ollessaan auttaja tekee ensimmäisenä lyönnit. Jos vierasesine ei irtoa, soittaa auttaja 112 ja asettaa puhelimen kaiutintoiminnolle samalla auttamista jatkaen. (Punainen Risti n.d.)

3.3.4 Kuntoutus

Kälviäisen ja muiden mukaan (2016, 92) kuntoutuksella tarkoitetaan lääkinällisiä, sosiaalisia sekä koulutuksellisia palveluita, jotka parantavat epilepsiaa sairastavan henkilön elämänlaatua. Kuntoutus tarkoittaaakin konkreettisesti muun muassa ohjausta, valmennusta, vertaistukea, terapiaa ja henkilökohtaista avustusta. Infantiilispasmioreyhtymää sairastava lapsi on niin pieni, ettei hän itse pysty osallistumaan kuntoutuksesta päättämiseen, vaan päätöksen tekevät vanhemmat. Kun kuntoutus aloitetaan varhain, myös toipuminen nopeutuu. Kuntoutus aloitetaankin yleensä jo ensimmäisellä sairaalajaksolla. (Kälviäinen ym. 2016, 92, 96.)

Kuntoutuksesta vastaa lääkäri ja hän toimii myös moniammatillisen työryhmän vastuuhenkilönä. Tällaiseen työryhmään kuuluu muun muassa sosiaalityöntekijä, neuropsykologi, kuntoutusohjaaja ja erilaiset terapeutit, kuten puheterapeutti ja fysioterapeutti. Omahoitaja on myös tärkeässä roolissa lapsen hoidossa, sillä hän tarkkailee osastolla lapsen päivittäisiä toimia, kuten vuorovaikutus- ja leikkitaitoja. Kuntoutusohjaajalla on ammatillinen tieto sekä sairaudesta että kuntoutuksen palvelujärjestelmästä ja hän voi tarvittaessa tehdä koti- ja päiväkotikäyntejä. (Kälviäinen ym. 2016, 96.)

Leikki tukee lapsen normaalia kehitystä ja antaa voimavaroja. Kuten muillakin lapsilla, myös sairastuneella leikki tukee fyysistä, psyykkistä ja sosiaalista kehitystä. Leikki on tärkeä kuntoutumisen ja parantumisen väline lapsille. Lapset pitävät kuntoutusharjoituksia mieluisampina, jos siihen liittyy huumoria ja mielikuvitusta, kuin silloin jos tehdään pelkkiä mekaanisia harjoituksia. (Olli 2011, 18-19.)

Neuropsykologista kuntoutusta voidaan harkita lapselle, jolla on ongelmia esimerkiksi tarkkaavaisuuden säätelyssä, oppimisessa tai sosiaalisissa vuorovaikutustilanteissa. Neuropsykologisen kuntoutuksen tavoite on tukea lapsen kehitystä silloin, kun sairaus tai vamma vaikuttaa kykyyn oppia. Kuntoutuksessa toimintakykyä voidaan tukea tekemällä erilaisia harjoituksia, joiden avulla voidaan opetella uusia toimintatapoja haastaviin tilanteisiin. Siinä pyritään tukemaan lapsen itsetuntoa sekä sosiaalisia taitoja. Kuntoutuksessa järjestetään säännöllisiä tapaamisia ja yhteistyötä tehdään myös päiväkodin tai koulun kanssa. Kuntoutuksen pituus ja tapaamisten tiheys määritellään jokaisen lapsen kohdalla erikseen. Kuntoutus voi olla esimerkiksi fysioterapiaa, toimintaterapiaa, perheterapiaa tai musiikkiterapiaa. (Mannerheimin lastensuojeluliiton... n.d.)

Kela järjestää kuntoutusta eri elämäntilanteisiin kaiken ikäisille lapsille (Kansaneläkelaitos n.d.). Lapsille on olemassa omia sopeutumisvalmennuskursseja, joissa voidaan käydä yhdessä koko perheen kanssa. Kursseilla lapsen kanssa käydään läpi sairauden eri osa-alueita huomioiden hänen ikä- ja kehitystasonsa. Samalla kurssilla voidaan tukea vanhempia ja he saavat lisää tietoa sairaudesta. (Kälviäinen ym. 2016, 94.) Moniammatillista yksilökuntoutusta voidaan antaa kuntoutuslaitoksissa tarvittaessa esimerkiksi neurologisiin sairauksiin. Jos sairaus aiheuttaa huomattavia vaikeuksia arjessa, lapsella voi olla oikeus myös vaativaan lääkinnälliseen kuntoutukseen. Sitä harkitaan silloin, kun sairaus vaikeuttaa osallistumista päiväkotiin. Vaativa lääkinnällinen kuntoutus voi olla esimerkiksi erilaisia terapioita. (Kansaneläkelaitos n.d.)

3.3.5 Muu lapsen kehityksen tukeminen

Neuvola

Infantiilispasmoireyhtymää sairastava lapsi ja hänen perheensä on oikeutettu samanlaisiin neuvolapalveluihin kuin muutkin. Neuvolassa on tärkeä selvittää, mitä infantiilispasmoireyhtymä tarkoittaa lapsen ja perheen arjessa sekä millaista tukea ja palveluita perhe tarvitsee, jotta lapsen terveys ja hyvinvointi turvataan. Jatkotutkimuksiin ohjaaminen tapahtuu suurimmalla todennäköisyydellä juuri neu-

volan kautta. Oireyhtymää hoidettaessa mukana saattaa olla monia eri terveydenhuollon tahoja ja koska oireyhtymä on harvinainen, voi ammattilaistenkin olla haastavaa perehtyä lapsen hoitokokonaisuuteen. Neuvolassa lapsi ja perhe käyvät säännöllisesti, joten neuvolasta käsin on hyvä varmistaa hoidon jatkuvuus. Neuvolahenkilökunnan on myös syytä perehtyä lapsen oireyhtymään ja hoitokokonaisuuteen omalta osaltaan, jotta pitkäaikainen asiakassuhde vahvistuu. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2004, 216.)

Perusterveydenhuollon ja erikoissairaanhoidon väliset tiedot eivät automaattisesti välity taholta toiselle (Sosiaali- ja terveysministeriö 2004, 217). Potilaiden tietojen luovuttamiseen eri toimintayksiköille tarvitaan aina hoitosuhde sekä potilaan suostumus (Kanta 2020a). Sairaanhoidopiirien alueiden kunnallisten palveluntarjoajien potilastietorekisterien kokonaisuutta kutsutaan yhteisrekisteriksi. Yhteisrekisterien osalta suostumukseksi tietojen luovuttamiseksi rekisteriin kuuluvien tahojen välillä riittää informointi sekä hoitosuhde. Potilaalla on oikeus kieltää tietojen luovutus yhteisrekisterissä. (Kanta 2020b.) Vanhempia on kuitenkin hyvä ohjeistaa informoimaan neuvolaan lapsen hoidosta ja palvelusuunnitelmista. Vanhempia voi pyytää välittämään tietoja kirjallisina tai pyytää hoitavaa lääkäriä jakelemaan epikriisit suoraan neuvolaan. Epikriisien jakelu vaatii vanhempien suostumuksen. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2004, 217.)

Varhaiskasvatus

Varhaiskasvatuksen tavoitteena on edistää lapsen kasvua, kehitystä, terveyttä ja hyvinvointia sekä tukea oppimista. Varhaiskasvatuksen kuuluu myös tunnistaa jokaisen lapsen yksilölliset tuen tarpeet ja järjestää tarvittava tuki hänelle. (Varhaiskasvatuslaki 2018.) Varhaiskasvatus järjestää erityistä tukea lapsille, jotka ovat kasvatuksellisten ja kuntoutuksellisten tukitoimien tarpeessa. Jokaiselle lapselle tehdään yhdessä vanhempien ja hoitohenkilöstön kanssa varhaiskasvatussuunnitelma. Suunnitelman tekoon voi tarvittaessa osallistua muitakin henkilöitä tai tahoja, kuten esimerkiksi lapsen neurologi. Suunnitelmaan kirjataan lapsen tuen tarve, tukitoimenpiteet sekä niiden toteuttaminen ja epilepsialääkitykseen liittyvät asiat. Suunnitelman toteutumista arvioidaan ja suunnitelmaa päivitetään vähintään kerran vuodessa riippuen tarpeesta. (Kälviäinen ym. 2016, 154.)

Lapsen epilepsiasta on tärkeää kertoa päiväkodin henkilökunnalle. Lapsi tarvitsee jatkuvaa valvontaa esimerkiksi uudessa ja kiipeilytelineessä leikkiessä. Hän voi kuitenkin osallistua normaalisti liikuntaan. Kohtaukset ja lääkitys voivat aiheuttaa muutoksia lapsen voinnissa. Voinnin aaltoilu tulee huomioida esimerkiksi oppimistavoitteissa. Lapsen pärjääminen päiväkodissa antaa myös hoitavalle taholle tärkeää tietoa, joten hyvä yhteydenpito kodin ja päiväkodin välillä on tärkeää. (Terveyskylä 2018.)

Epilepsiaa sairastavan lapsen ei tulisi kokea itseään erilaiseksi tai ulkopuoliseksi sairautensa vuoksi. Ystävyyssuhteita tulisi pyrkiä erityisesti tukemaan sekä huolehtia, että he saavat myös kokea olevansa osallisia leikeissä ja toiminnassa. Aikuisilla on tärkeä rooli tukea lasta ystävyyssuhteisiin ja osallistumaan toimintaan. (Kalliokoski 2017, 58.)

3.4 Itseopiskelumateriaali

Opinnäytetyön tarkoituksena on luoda itseopiskelumateriaali Tampereen ammatikorkeakoulun hoitotyön opiskelijoille. Opettajien jakamat luentomateriaalit ovat suurimmaksi osaksi verkko-oppimateriaaleja, joten itseopiskelumateriaalinkin suhteen on päädytty verkkomateriaalin tuottamiseen. Verkkomateriaalia on helppo jakaa ja sen voi tiedostomuodosta riippuen tallentaa tietokoneelle, tabletille tai älypuhelimelle (Kortelainen 2016, 15). Marstion ja Kivelän (2015, 89) tutkimukseen vastanneista opiskelijoista yli 90% oli käytössään laite, jolla pystyi verkko-opintoja suorittamaan.

3.4.1 Oppiminen

Opetuksen tavoite on pyrkiä laadukkaaseen oppimiseen ja opetukseen. Opetuksella tulisi pyrkiä asioiden syvälliseen ymmärtämiseen ulkoa opettelun sijaan. Oppiminen ei ole passiivinen tapahtuma, vaan se on aktiivista kognitiivista toimintaa. Siihen vaikuttaa opiskelijan aikaisemmin oppimat asiat ja olettamukset. (Löfström ym. 2010, 19-20.)

Kognitiivisella prosessilla tarkoitetaan ihmisen tiedonkäsittelykykyä. Se koostuu muistista, ajattelusta, päättelystä ja ongelmanratkaisusta. Nämä kuuluvat myös oppimisen prosessiin. Ne vaikuttavat tiedon rakentumiseen, uuden oppimiseen ja tiedon syventämiseen. Muisti koostuu työmuistista sekä säilömuistista. Työmuistiin pystytään omaksumaan vain rajallinen määrä tietoa. Oppimista voidaan edistää esittämällä tietoa visuaalisesti ja kielellisesti materiaalissa. Näillä voidaan vaikuttaa siihen, miten asiat painuvat mieleen. Kuvat tulisi kuitenkin olla lähellä sitä kohtaa materiaalista, missä asiasta puhutaan. (Löfström ym. 2010, 31-32.)

Oppiminen voi olla pinta- tai syväsuuntautunutta. Syväsuuntautuneessa oppimisessa opiskelija vertaa aiemmin opittua tietoa uuteen. Pintasuuntautuneessa oppimisessa uusi asia opiskellaan irrallisena ilman tarkoitusta ja asiat pyritään opettelemaan ulkoa. Näiden lisäksi on olemassa myös strateginen oppimisen suuntautuminen, joka on näiden kahden yhdistelmä. Siinä opiskelija ottaa selville arvioinnin kriteerit ja opiskelee ne asiat, joita olettaa opettajan haluavan. Sen tavoitteena on usein pyrkiä mahdollisimman hyvään arvosanaan. Näistä oppimistavoista tehokkain tapa on syväsuuntautuminen, koska se johtaa laadukkaimpiin oppimistuloksiin. Opetusmenetelmillä voidaan vaikuttaa opiskelijoiden oppimiseen. Irralliset asiat eivät ohjaa opiskelijaa ymmärtämään kokonaisuuksia. Yksi tapa ohjata opiskelijoita syväsuuntautumiseen on linjakas opetus. Se koostuu opetuksen tavoitteiden ja opetuksen suunnittelusta sekä oppimisen arvioinnista. (Löfström ym. 2010, 19-21.)

Oppimisessa tulee huomioida ulkoinen ja sisäinen kuormittavuus. Sisäisellä kuormittavuudella tarkoitetaan materiaalin sisältöä. Ulkoisella taas sen esittämistapaa. Ulkoisen kuormituksen merkitys materiaalia suunniteltaessa korostuu erityisesti verkko-opinnoissa, koska se vaatii enemmän kykyä yhdistellä tietoa. Sillä on merkitystä myös silloin, kun materiaalin sisäinen kuormittavuus on suuri. Materiaalin esittämistavalla voidaan vaikuttaa siihen, ettei teksti kuormita liikaa työmuistia. Mitä vaikeampi opittava asia on, sitä selkeämpi ja yksinkertaisempi materiaalin esitystavan on oltava. (Löfström ym. 2010, 32-33.)

3.4.2 Verkko-oppimateriaali

E-oppimateriaalilla eli digitaalisella materiaalilla tarkoitetaan verkosta saatavaa oppimateriaalia. Verkko-oppimateriaaleja voivat olla esimerkiksi kurssien oheismateriaalit tai erilaiset verkkokurssit. (Opetushallitus n.d.) Osaan verkon oppimateriaaleista voi liittyä erilaisia välineitä tai ohjausta, mutta tämä ei ole kuitenkaan välttämätöntä (Högman 2006, 8). Oheismateriaali voi esimerkiksi täydentää kurssin kirjallisuutta (Opetushallitus n.d.).

Digitaalisen oppimateriaalin on oltava helppokäyttöistä ja oppimista tukevaa (Ilomäki 2012, 11, 74). Materiaalin on oltava rakenteellisesti selkeä ja hyvin jäsenneilty (Karjalainen 2018, 8). Se käsittelee opittavan asian ydinkohtia ja on käytävissä opiskelijan mielenkiinnon, tarpeiden ja osaamisen mukaan. Hyvä oppimateriaali auttaa opiskelijaa hyödyntämään oppimaansa tietoa ja kehittämään sitä. (Ilomäki 2012, 47, 74.)

Verkko-oppimateriaaliin opiskelijat pääsevät käsiksi internetin kautta käytännössä aikaan ja paikkaan sitoutumatta (Karjalainen 2018, 2). Sen etu on sen joustava käyttötapa, koska lukemisessa voi edetä eri tavoin. Läpi käymiseen voi käyttää yleensä pidemmän ajan, koska lukeminen voidaan keskeyttää välillä ja palata siihen uudestaan myöhemmin. Aikaisempaan kohtaan materiaalissa on myös helppo palata tarvittaessa. (Högman 2006, 16; Lofström ym. 2010, 22-23.) Marstion ja Kivelän (2015, 89) tekemässä tutkimuksessa todettiin opintojen joustavuuden lisäävän verkko-opintojen mielekkyyttä opiskelijoiden keskuudessa. Tutkimukseen osallistuneista opiskelijoista suurin osa (69%) haluaisi enemmän verkko-opetusta (Marstio & Kivelä 2015, 89).

Verkkomateriaalia lukiessa saattaa mielenkiinto siirtyä muihin verkkosivuihin tai sovelluksiin, kuten Facebookiin (Kortelainen 2016, 19). Oppimisen kannalta tärkeää onkin ylläpitää opiskelijan mielenkiinto aiheeseen alusta loppuun (Ilomäki 2012, 74). Opiskelijat suosivat pitkien materiaalien kohdalla mieluummin painettua versiota, kun taas lyhyempien materiaalien kohdalla verkkoversiot ovat yhtä hyviä. Yliopisto-opiskelijat suosivat enemmän painettua materiaalia, koska he muistavat luetun asian silloin paremmin. Opiskelijoiden keskittyminen painettuun

materiaaliin on todettu myös paremmaksi kuin keskittyminen verkkomateriaaliin. Paperista versiota oppimateriaalissa tukee myös opiskelijan mahdollisuus tehdä omia merkintöjä ja muistiinpanoja materiaaliin. Verkkomateriaaleihin omien merkintöjen tekeminen ei ole aina mahdollista tai opiskelijoilta puuttuu tarvittava osaaminen merkintöjen tekemiseen. (Kortelainen 2016, 17-18, 22-24.)

Materiaalissa tulee ilmaista oppimista tukevat tavoitteet ja millaiseen käyttöön se on suunniteltu, kuten esimerkiksi itseopiskeluun. Materiaalissa tulisi ilmaista myös, kenelle se on suunnattu ja millaiset pohjatietovaatimukset sen käsittelyyn tarvitaan. (Högman 2006, 15.) Oppimateriaalia luotaessa on huomioitava kohderyhmä ja ryhmän oppimistavoitteet. Kohderyhmän aikaisemmat tiedot ja taidot vaikuttavat uuden asian oppimiseen, koska opiskelijat peilaavat uutta oppimaansa tietoa aiemmin opittuun tietoon. (Ilomäki 2012, 54; Karjalainen 2018, 8-9.) Tavoitteiden määrittelyn jälkeen voidaan lähteä miettimään opetuksen toteutusta, eli mitä opetusmenetelmiä tullaan käyttämään. Opetuksessa tulee huomioida opiskelijoiden lähtötaso ja se mitä he jo tietävät aiheesta. (Löfström ym. 2010, 22-23.)

Verkkomateriaalin laadussa tulee huomioida sen pedagoginen laatu eli soveltuminen opiskelukäyttöön. Oppimateriaalin tulee tukea oppimista. Lisäarvoa se tarjoaa silloin, kun oppimistehtävä on riittävän haastava, oppija on aktiivisena mukana sekä sillä on opiskelijalle jokin merkitys. Opiskelun tarvitsee olla motivoivaa ja tuottaa tulosta. Oppimateriaalissa voidaan käyttää esimerkiksi itsenäisiä haasteita, joilla saadaan oppiminen paremmin näkyviin. (Högman 2006, 14-15.)

Verkko-oppimateriaaleille ei ole olemassa yhteisiä laatukriteereitä ja kaikkia kriteerejä ei pystytä hyödyntämään jokaisen materiaalin kohdalla. Laatukriteerit ovat joustavia ja niitä tulee soveltaa jokaisen materiaalin kohdalla erikseen. Laatuun vaikuttaa kuitenkin monet samat tekijät kuin muihinkin oppimateriaaleihin. Näitä tekijöitä ovat esimerkiksi sisällön rajausta, kohderyhmän tunnistaminen sekä viestinnän ja sisällön ilmaisun hallinta. Verkkomateriaaliin laatukriteereihin vaikuttaa sen omat ominaispiirteet, esimerkiksi se, kuinka materiaalia päivitetään. Verkossa materiaalia voidaan jakaa paljon laajemmin myös muiden käyttöön.

Tässä tulee huomioida tekijänoikeudet ja erityisesti käyttöoikeudet. (Högman 2006, 8-9.)

3.4.3 Oppimateriaalin suunnittelu

Materiaali tulee toteuttaa käyttäjien eli tässä tapauksessa opiskelijoiden tarpeiden mukaisesti. Tämän vuoksi tulee selvittää millaiset opiskelijaryhmät materiaalia tulevat käyttämään sekä miten sitä tullaan käyttämään. Sisältö tulee tuottaa ammatillisesti ja se tulee tarkistaa ennen kuin sitä julkaistaan. (Högman 2006, 25-26.)

Materiaalia suunniteltaessa tulisi miettiä, miten se aktivoi opiskelijan omaa ajattelua. Aktivoivat kysymykset auttavat opiskelijaa käsittelemään tietoa sekä soveltamaan sitä. Vaikeiden asioiden omaksumista tulisi tukea. Monimutkaisia asioita suositellaan havainnollistettavan materiaalissa. Sisällöllä on merkitystä siihen, kuinka paljon se tukee opiskelijan oppimista. Materiaalin tiedoissa sekä esittämistavassa tulee huomioida opiskelijoiden lähtötaso. Lähtötaso huomioiden, materiaalin tulee tarjota tietoa riittävän laajasti. Tieto ei saa olla liian yksinkertaista, etteivät olennaiset tekijät karsiudu pois. Tiedon tulee olla oikeellista ja tieto on esitetty vääristelemättä totuutta. Tiedolla pitää olla myös perusteltu tarve opiskelijalle. Sen on oltava myös ajantasaista sekä -kohtaista. Vanhentunutta tietoa ei tule käyttää. Materiaalin tulisikin tukea opiskelijaa keskittymään ydinasiaan pikuseikkojen sijaan. (Högman 2006, 16-17.)

Materiaalia suunniteltaessa on hyvä pohtia myös sen esteettömyyttä. Tässä asiayhteydessä esteettömyydellä tarkoitetaan sitä, että ihmisten fyysiset, psyykkiset tai sosiaaliset ominaisuudet eivät estä sen käyttöä. Verkko-opinnoissa joudutaan kuitenkin esteettömyyttä rajaamaan sen tavoitteiden mukaan jonkin verran. Näitä asioita voidaan huomioida esimerkiksi sillä, että muuna kuin tekstinä esitetyt asiat on avattu myös sanallisesti materiaaliin. Materiaalin olisi hyvä olla myös visuaaliselta ulkoasultaan sellainen, että sitä pystyy lukemaan värisokeudesta huolimatta. Epilepsiakohtauksille altistavia voimakkaita värejä olisi hyvä välttää. Tekstin tulisi erottua myös taustastaan niin, että heikentyneen näkökyvyn omaava

henkilö pystyy sitä silti lukemaan. Fontin tulisi olla riittävän isoa, vähintään 12 pistettä. (Högman 2006, 22-23.)

Visuaalinen ilme ja erilaiset asioiden esittämistavat tukevat erilaisia omaksumistapoja. Näillä keinoilla voidaan nostaa esille tiettyjä asioita tekstissä sekä yhdistää niitä. (Högman 2006, 20.) Ulkoasun tulisi tukea oppimista ja siihen voidaan vaikuttaa sen selkeydellä, sisällön tarkoituksenmukaisuudella ja monipuolisuudella. Opiskelijan ajankäyttö ja oppiminen ovat tehokkaampaa silloin, kun tarvittu tieto löytyy helposti ja nopeasti. Ulkoasusta kannattaa kysyä ulkopuolista mielipidettä varhaisessa vaiheessa, koska se saattaa muiden silmiin näyttää sekavalta. (Sintonen 2016, 22.)

Materiaalin kuvien ja grafiikoiden tulee olla laadukkaita ja selkeitä. Tekstissä huomioidaan, että kieli on käyttäjälähtöistä. Tämä huomioidaan niin, että tekstissä ei ole kirjoitus- tai kielioppivirheitä. Vieraiden termien ja tarpeettomien lyhenteiden käyttöä tulisi välttää. Termit tulee selittää ja selitykset tulee olla helposti löydettävissä. Otsikoiden tulee olla informatiivisia siitä, mitä kyseinen kappale käsittelee. Väliotsikoita tulee myös hyödyntää tekstissä. (Högman 2006, 20-21.)

Oppimateriaalin tukena käytetään yleensä lisäksi myös muita media-aineistoja. Erilaisista aineistoista on erityisesti apua silloin, kun opeteltava asia on monimutkainen. Lisäaineiston tulisi ohjata oppijaa asian parempaan havainnollistamiseen ja ymmärtämiseen. Eri aineistot voivat olla esimerkiksi animaatioita, kuvia tai äänitiedostoja. Kaikkia oppimistyyylejä ei kuitenkaan voida yhdistää materiaalin tekkoon, mutta siinä voidaan pyrkiä tukemaan tiettyjä oppimistyyylejä paremmin kuin toisia. (Löfström ym. 2010, 51.)

Oppimiseen voidaan vaikuttaa huolellisella ympäristön valinnalla. Oppimateriaali vaikuttaa siihen, kuinka hyvin oppimistuloksiin opiskelija voi päästä. Se vaikuttaa lisäksi myös motivaatioon opiskella asiaa. Tähän voidaan vaikuttaa esimerkiksi sillä, että oppimisympäristö on mahdollisimman helppokäyttöinen ja selkeä. Voidaan käyttää myös oppimista edistäviä elementtejä, kuten esimerkiksi kuvia. (Löfström ym. 2010, 30.)

Suunnitteluvaiheessa on tärkeää huomioida, kuinka suoritustapa tukee opiskelijan kehitystä. Verkko-opintoihin ei ole olemassa suositeltuja suoritustapoja tai laaturaameja. Ulkoasulla voidaan kuitenkin vaikuttaa huomattavasti siihen, miltä oppiminen kurssilla tuntuu. Kurssin ulkoasu on onnistunut silloin, kun siinä opiskelu on vaivatonta. Positiivinen käyttökokemus antaa opiskelijalle onnistuneemman oppimiskokemuksen. Oppimateriaalin saatavuuden pitäisi olla helppoa, koska se parantaa käyttökokemusta. Materiaalin tulisi olla saatavilla niin, ettei siihen tarvitse kirjautua useiden eri järjestelmien kautta. (Sintonen 2016, 21-22.)

Käytettävyys tulee huomioida verkkomateriaalissa. Tämän voi huomioida esimerkiksi sillä, että materiaali toimii yleisimmissä laitteissa ja järjestelmissä sekä sillä, että se toimii ongelmitta, eikä kaadu tai hidastu. Materiaalin käytön tulisi olla tehokasta ja tieto pitäisi olla nopeasti löydettävissä. Tämä voidaan huomioida sillä, että tärkeä tietosisältö on heti materiaalin alussa. Jos materiaali on tarkoitettu tulostettavaksi, tulee sen sujua vaivattomasti niin, että se mahtuu A4-paperille ja on siitä hyvin luettavissa. Olisi myös hyvä huomioida, että samaa asiaa käsittelevät aiheet olisivat samalla sivulla. Sen avulla lukijan on helpompi jaksottaa lukemistaan. (Högman 2006, 18-19.)

Myös verkko-oppimateriaalia tehtäessä tulee noudattaa tieteellisiä kirjoittamisen periaatteita (Löfström ym. 2010, 51; Leino-Kilpi & Välimäki 2014, 365). Käytetyt lähteet tulee esittää asianmukaisesti hyvien tieteellisten käytäntöjen mukaisesti (Löfström ym. 2010, 51-52; Vilka 2015, 12), jolla osoitetaan myös toisen tutkimustyön arvostaminen. Lainattu teksti tulee esittää vääristelemättä totuutta niin, että sitä ei ole kopioitu. (Vilka 2015, 42- 43.) Johtopäätökset pitää olla perusteltu (Löfström 2010, 52). Itseopiskelumateriaalin tieto on koostettu tiedonhaun pohjalta, joten asianmukainen lähteiden merkintä tulee huomioida siinä.

Verkkomateriaalia tehtäessä tulee miettiä myös, miten materiaali säilytetään ja kuinka sitä päivitetään tulevaisuudessa. Tekijänoikeudet ja käyttöoikeudet materiaaliin tulee myös suunnitella. Verkkomateriaalia tehtäessä huolehditaan myös eettisistä lähtökohdista. Opiskelijoille tulee näyttää esimerkkiä tiedon oikeaoppisesta hyödyntämisestä. Siihen liittyvät ongelmat tulee tunnistaa, kuten tekstin

plagiointi. Tämän vuoksi käytetyt lähteet ja linkit tulee olla materiaalin lähteissä. (Löfström ym. 2010, 68.)

Verkko-opetuksen laadun kehittämiseksi toteutusta tulisi arvioida. Myös verkko-materiaalista on hyvä pyytää vertaisarviointi ja kommentteja. (Högman 2006, 26.) Materiaalia voidaan kehittää opiskelijapalautteen ja itsearvioinnin kautta. Opiskelijapalaute antaa hyvää tietoa kehityskohteista ja siitä, miten toteutus onnistui. Palautteessa tulee huomioida ulkoasu ja toteutuksen tuloksia. Itsearvioinnissa kiinnitetään huomiota valittuihin menetelmiin, joita tulee arvioida jatkuvasti jo suunnitteluvaiheessa, jotta korjaavia toimenpiteitä voidaan tehdä. (Sintonen 2016, 95-96.)

Verkkomateriaali tulee toteuttaa suunnitelmallisesti ja dokumentoituna. Dokumentoinnissa tulee ilmetä tavoitteet, sisältö, roolit, oikeudet, vastuut, aikataulu sekä budjetti tulee myös kirjata näkyviin siihen. (Högman 2006, 25.) Tämän opin- näytetyön tuotoksen, eli itseopiskelumateriaalin, dokumentointi on esitetty tässä raportissa.

4 OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS

4.1 Toiminnallinen opinnäytetyö

Opinnäytetyö on toteutettu toiminnallisena opinnäytetyönä, jonka tuotos on itseopiskelumateriaali Tampereen ammattikorkeakoulun hoitotyön opiskelijoille. Toiminnallinen opinnäytetyö koostuu kahdesta osasta – toiminnallisesta osuudesta ja opinnäytetyöraportista. Toiminnallinen osuus voi olla esimerkiksi ohjeistus, opas, tapahtuma tai muu tuotos. (Airaksinen 2009, 7-10; Salonen 2013, 18, 25.) Opinnäytetyöraportti on kirjallinen esitys prosessista, jonka pohjalta tuotos on syntynyt. Opinnäytetyöraporttiin on panostettava ulkoasun, luettavuuden sekä konkreettisuuden osalta, jotta raportti olisi lukijaystävällinen. (Salonen 2013, 25.)

Toiminnallisen opinnäytetyön pohjalle tehtiin kattava tiedonhaku, joka koottiin aluksi opinnäytetyön raporttiin. Itseopiskelumateriaalin tekoon käytettiin tätä tietoa. Opinnäytetyön tarkoitus oli kerätä tietoa infantiilispasmioreyhtymän hoidosta ja koota siitä kirjallinen tuotos. Osa lähteistä on tiedonhakukantojen ulkopuolelta kerättyjä lähteitä, joita on pystytty soveltamaan infantiilispasmioreyhtymän hoitotyöhön.

4.2 Opinnäytetyön aikataulu

Opinnäytetyöprosessi aloitettiin elokuussa 2019 aiheiden valinnalla. Aiheen valinnan jälkeen pidettiin työelämäpalaveri, jossa suunniteltiin yhdessä työelämäyhteyshenkilön sekä ohjaavan opettajan kanssa opinnäytetyön suuntaviivat. Opinnäytetyön aikataulu on esitetty taulukossa 1.

TAULUKKO 1. Opinnäytetyön aikataulu

13.8.2019	Orientaatiotunti opinnäytetyöhön
Elokuu 2019	Aiheiden hakeminen
26.8.-1.9.2019	Aiheen vahvistuminen ja ohjaajan nimeäminen
17.9.2019	Työelämäpalaveri
24.9.2019	Ideaseminaari
Syyskuu – lokakuu 2019	Tutkimussuunnitelman kirjoittaminen
5.11.2019	Tutkimusseminaari
Marraskuu – joulukuu 2019	Tutkimusluvan hakeminen
	Tiedonhaku ja opinnäytetyön kirjoittaminen
Tammikuu – toukokuu 2020	Opinnäytetyön kirjoittaminen
5.5.2020	Käsitutkimusseminaari
Toukokuu – syyskuu 2020	Opinnäytetyön kirjoittaminen ja itseopiskelumateriaalin luominen
7.9.2020	Opinnäytetyön palautus
Syyskuu – lokakuu 2020	Kypsyysnäyte
	Esitysseminaari
Lokakuu 2020	Opinnäytetyö Theseukseen

Alustava tiedonhaku sekä opinnäytetyösuunnitelman kirjoittaminen aloitettiin heti työelämäpalaverin jälkeen. Opinnäytetyösuunnitelma hyväksyttiin marraskuussa 2019, jonka jälkeen haettiin tutkimuslupaa. Tutkimuslupa opinnäytetyölle myönnettiin joulukuussa 2019. Tämän jälkeen aloitettiin tiedonhaku ja opinnäytetyöraportin kirjoittaminen.

Tiedonhaku oli pitkä prosessi ja joidenkin tietokantojen kohdalla ilmaantui haasteita saatujen hakujen toistamisessa. Nämä tietokannat hylättiin myöhemmin tiedonhakuprosessista pois. Hakusanoja jouduttiin lisäämään avainsanojen ulkopuolelle, jotta saatiin tarpeeksi laadukkaita hakutuloksia. Hakutulokset karsittiin ensin otsikoinnin perusteella, jonka jälkeen luettiin tiivistelmät. Jos tiivistelmä sopi opinnäytetyöhön, luettiin koko tutkimus ja tämän perusteella vielä karsittiin epäsoyvät tutkimukset pois opinnäytetyöstä. Tiedonhaku saatiin valmiiksi helmikuussa 2020, jonka jälkeen aloitettiin varsinaisen opinnäytetyöraportin kirjoittaminen saatujen lähteiden pohjalta. Lähteitä täydennettiin tiedonhaun ulkopuolisilla lähteillä vielä myöhemmin opinnäytetyöprosessin aikana.

Alkuperäisessä aikataulussa pysyttiin hyvin koko prosessin ajan. Opinnäytetyöraportin kirjoittaminen tapahtui nopealla aikataululla. Prosessin aikana oltiin säännöllisesti yhteydessä opinnäytetyön ohjaajaan sekä tilaajaan. Heidän ohjeensa huomioitiin koko prosessin ajan sekä opinnäytetyöraportin että itseopiskelumateriaalin kirjoittamisessa. Raportti ja itseopiskelumateriaali luetutettiin myös täysin ulkopuolisilla henkilöillä, joista osa on hoitotyön ammattilaisia ja osa ei. Heiltä saatiin palautetta muun muassa itseopiskelumateriaalin ulkoasusta ja luettavuudesta.

4.3 Tiedonhaku

Opinnäytetyön ja itseopiskelumateriaalin teoriapohjaksi infantiilispasmioireyhtymän osalta tehtiin perusteellinen tiedonhaku eri tietokannoista. Tutkimuksille asetettiin sisäänotto- ja ulosjätkökriteerit, jotka on esitelty alla olevassa taulukossa (TAULUKKO 2). Infantiilispasmioireyhtymään liittyvässä tiedonhaussa käytettiin pitkää aikarajausta. Tähän ratkaisuun päädyttiin nopeasti tiedonhaun aloittamisen jälkeen, koska lyhyemmällä aikarajauksella saadut tulokset eivät vastanneet riittävän monipuolisesti tutkimuskysymyksiin.

TAULUKKO 2. Tutkimusten sisäänotto- ja ulosjätkökriteerit.

Sisäänottokriteerit	Ulosjätkökriteerit
<ul style="list-style-type: none"> - Julkaistu 2000 – 2020 - Tutkimus on vertaisarvioitu - Tutkimus vastaa opinnäytetyölle asetettuihin tehtäviin - Tutkimuksen aihe käsittelee infantiilispasmioireyhtymän diagnosointia, hoitoa ja/tai sen aiheuttamia vaikutuksia lapseen ja hänen perheeseensä - Tutkimusta voidaan hyödyntää suomalaisessa hoitotyössä - Julkaisukielenä suomi tai englanti 	<ul style="list-style-type: none"> - Julkaistu ennen vuotta 2000 - Tutkimusta ei ole vertaisarvioitu - Tutkimus ei vastaa opinnäytetyölle asetettuihin tehtäviin - Tutkimus ei käsittele aihealueemme sopivalla tavalla infantiilispasmioireyhtymää tai infantiilispasmeja - Tutkimusta ei pysty hyödyntämään suomalaisessa hoitotyössä - Julkaisukielenä jokin muu kieli kuin suomi tai englanti

Infantiilispasmiin liittyvässä tiedonhaussa käytettyjen sanojen oikeellisuus ja muotoilu varmistettiin käyttämällä MeSH- ja FinMeSH-sanastoja. Suomenkielisten sanojen käänös englanniksi on varmistettu käyttämällä MOT Dictionariesin MOT Pro Englanti ja MOT Lääketiede 2.0 -sanakirjoja. Sanojen tarkastus on esitetty alla olevassa taulukossa (TAULUKKO 3).

TAULUKKO 3. Infantiilispasmioireyhtymään liittyvässä tiedonhaussa käytettyjen sanojen tarkistus.

SANASTO	KÄSITE 1	KÄSITE 2	KÄSITE 3	KÄSITE 4
OMA SANA	infantiilispasmi	lapsi	perhe	hoitotyö
ENGLANTI	infantile spasm	child	family	nursing / care
MeSH	Infantile spasm / West syndrome	child / children	family	nursing
FinMeSH	Infantiilispasmioi- reyhtymä / Westin syndrooma	lapsi/lapset	perhe	hoitotyö

Tiedonhaussa käytettiin seuraavia tietokantoja: Julkari, ARTO, Medic ja CINAHL. Tiedonhakuja tehtiin myös Tampereen ammattikorkeakoulun sekä Tampereen yliopiston Arvon kirjastoista manuaalisesti epilepsiaan liittyvästä kirjallisuudesta. Osa tiedonhaun ulkopuolisista lähteistä löytyi Andorin ja Googlen kautta sekä osa toisista tutkimuksista. Näiden lähteiden arviointiin ja hyväksymiseen opinnäytetyöhön käytettiin erityistä huolellisuutta.

Tiedonhaussa saatujen tulosten määrä vaihteli paljon hakusanoista ja tietokannasta riippuen. Hakuja tehdessä päätettiin käyttää tiettyjä rajoituksia, jotka pohjautuvat sisäänottokriteereihin. Taulukossa 4 on esitetty tiedonhaku eri tietokannoista infantiilispasmioireyhtymään liittyen. Kokonaisuudessaan tiedonhausta saatiin 9 hyväksyttyä artikkelia käytettäväksi opinnäytetyössä.

Hauissa saatuihin tuloksiin nähden hyväksytyjä artikkeleja on hyvin vähän. Suurin osa saaduista artikkeleista jouduttiin hylkäämään otsikon tai tiivistelmän perusteella, koska ne eivät vastanneet opinnäytetyölle asetettuihin tehtäviin. Osa artikkeleista käsitteli liian spesifiä osa-aluetta infantiilispasmioireyhtymästä, kuten esimerkiksi lääkehoitoa ja lääkkeiden vaikutusmekanismeja. Näissä artikkeleissa

aiheeseen mentiin liian syvälle ja tämä taas ei kohdannut opinnäytetyön tarkoituksen ja kohderyhmän kanssa.

TAULUKKO 4. Tiedonhaku infantiilispasmioreyhtymään liittyen.

Tietokanta	Rajaukset	Hakulauseet	Hakutulosten määrä	Hyväksytyt artikkelit
Julkari	Julkaistut 2000 - 2020	*infantiilispasm*	36	0
		infantiilispasmi	28	0
		westin syndroo*	1	0
Medic	Suomi 2000 - 2020	*infantiilispasm*	5	2
		infantiilispasm OR *westin syndrooma*	975	0
		epilepsia AND hoito	52	0
		epilepsia AND hoito AND lapsi	10	2
ARTO	Sanahaku Ei aikarajaa	*infantiilispasm*	0	0
		infantiilispasmi	1	0
		("epilepsia" AND "lapsi")	20	1
CINAHL	2002 - 2019	*infantile spasm*	377	0
		infantile spasm AND care	28	1
		infantile spasm AND care AND family	6	2
		(infantile spasm OR west syndrome)	490	0
		infantile spasm AND nursing	3	1

Opinnäytetyöhön hyväksytyjen artikkeleiden määrän lisäämiseksi tiedonhaussa on käytetty opinnäytetyön avainsanaston ulkopuolisia sanoja "epilepsy" ja "epilepsia". Tiedonhaussa on käytetty myös vapaita käännöksiä, eli FinMeSHin ja MeSHin ulkopuolisia sanoja, hakutulosten lisäämiseksi kuten "care" ja "hoito". Tähän ratkaisuun päädyttiin, koska opinnäytetyön avainsanoilla saatu tulosten laatu ja sisältö opinnäytetyön kannalta ei ollut riittävä.

Opinnäytetyöhön päädyttiin hyväksymään kaksi Pro Gradu -tutkimusta. Molemmat tutkimukset käsittelivät lasten epilepsiaa ja olivat suomalaisia tutkimuksia. Molempien tutkimuksien sisältö vastasi opinnäytetyölle asetettuihin tutkimustehtäviin. Tutkimuksista saatu tieto pystyttiin soveltamaan infantiilispasmioreyhtymään.

män hoitoon. Suurin osa tiedonhaun lähteistä oli kansainvälisiä, joten näiden tutkimuksien avulla opinnäytetyöhön saatiin kotimaista tietoa aiheesta. Näistä syistä tutkimukset hyväksyttiin opinnäytetyöhön.

Opinnäytetyöprosessin aikana oltiin sähköpostitse yhteydessä lasten neurologisen osaston osastohoitajaan sekä epilepsiaan erikoistuneeseen lääkäriin. Heiltä toivottiin haastattelua, jotta olisi saatu enemmän suomalaisen hoitotyön näkökulmaa opinnäytetyöhön. Yhteydenottoihin ei kuitenkaan vastattu kummankaan tahon osalta.

Koska opinnäytetyö on toiminnallinen ja tarkoituksena on luoda itseopiskelumateriaali, haluttiin tehdä myös tiedonhakuja tähän aiheeseen liittyen. Aikarajaus tehtiin 2010 vuodesta alkaen ja lähteiden piti liittyä opiskelumateriaaleihin. Lähteisiin valikoitui mukaan 2 vanhempaa lähdettä, jotta tutkimuskysymykseen pystyttiin vastaamaan riittävän laajasti. Tiedonhakuun käytettiin Andoria ja Googlea. Tiedonhakuja tehtiin myös tietokannoista, mutta hakutulokset eivät liittyneet opiskelumateriaaliin. Tiedonhaussa käytettyjä hakusanoja on esitetty taulukossa 5. Myös näiden sanojen käännökset suomesta englanniksi on varmistettu käyttämällä MOT Dictionariesin MOT Pro Englanti -sanakirjaa.

TAULUKKO 5. Itseopiskelumateriaaliin liittyvässä tiedonhaussa käytettyjen hakusanojen tarkistus.

SANASTO	KÄSITE 1	KÄSITE 2	KÄSITE 3
OMA SANA	itseopiskelu	oppimateriaali	aineisto
ENGLANTI	independent study; self-study; self-access learning	teaching material[s]	material; data

4.4 Tuotoksen tekeminen

Itseopiskelumateriaali päätettiin tehdä käyttäen Microsoft Word -ohjelmaa. Ajatuksena oli tehdä enemmän artikkelimainen itseopiskelumateriaali vaihteluksi toistuville PowerPoint-diaesityksille. Tuotoksesta tuli lopulta 14 sivuinen. Ensimmäisellä sivulla kerrotaan mikä on materiaalin tavoite ja tarkoitus sekä kenelle se

on suunnattu. Tämän jälkeen sivulta kaksi alkaa varsinainen itseopiskelumateriaali. Viimeiset kolme sivua materiaalista ovat lähteitä.

Tuotokseen kerättiin vain tärkeimmät asiat kunkin teoreettisen lähtökohdan osalta. Materiaalin haluttiin olevan ytimekäs ja tiivistää tärkein tieto helposti luettavaan muotoon. Materiaalin luomisessa hyödynnettiin tiedonhaussa löydettyä tietoa muun muassa fontin koosta. Materiaalin haluttiin olevan helposti tulostettava, koska tiedonhaussa löydetyn tiedon perusteella paperilta luettu tieto jää paremmin opiskelijoiden mieleen.

Väreissä päädyttiin hyvin neutraaleihin sävyihin. Hyvää väriä pohdittiin pitkään ja lopulta päädyttiin valkoiseen pohjaan ja vihreisiin yksityiskohtiin. Tähän päädyttiin, koska materiaalista haluttiin saada mahdollisimman selkeä ja helppolukuisen. Yksinkertaisen värityksen ajateltiin olevan sen vuoksi paras ratkaisu. Värejä ei haluttu myöskään liikaa, joten materiaalissa päätettiin pysyä yhden värin eri sävyissä. Värejä hyödynnettiin myös materiaaliin liitetyssä taulukossa, jossa värit jaottelevat taulukkoa ja helpottavat taulukon tulkitsemista.

Tekstistä haluttiin korostaa tiettyjä asioita, jotta materiaalin pääasiat jäisivät paremmin mieleen. Tämän vuoksi päädyttiin korostamaan tietyt asiat erillisiin laatikoihin ja korostamaan ne vihreällä värillä pohjasta. Laatikoihin asia yritettiin koota erittäin tiiviisti ja lyhyesti, ettei niistä tulisi liian raskaslukuisia. Tämä osaltaan myös sujuvoittaisi lukemista ja pääkohtien mieleen painumista. Laatikot otsikoitiin selkeästi, jotta lukijan on helppo löytää, mitä tietoa ne sisältävät. Tämä osaltaan helpottaa tekstissä etenemistä ja siihen palaamista myöhemmin.

Tekstiä kirjoittaessa haluttiin pyrkiä välttämään liian pitkiä tekstipätkiä, koska niiden lukeminen on usein puuduttavaa ja lukijan mielenkiinto tekstiin voi vähentyä. Tekstiin luotiin paljon väliotsikoita, jotta lukijan on helppo löytää mitä kappale tulee sisältämään. Lisäksi pyrittiin myös siihen, että jokaisessa kappaleessa vastaan otsikon aiheeseen. Osasta tekstikappaleista tuli alkuperäistä suunnitelmaa pidempiä ja tämän vuoksi päädyttiin korostamaan tekstistä olennaisia sanoja helpottamaan niiden mieleen painamista. Tällä pyrittiin keventämään lukemista sekä

pitämään lukijan mielenkiintoa yllä pitkien tekstipätkien ajan. Lukijan on myös helpompaa löytää haluamansa tieto myöhemmin materiaalista selkeän otsikoinnin sekä korostettujen tekstipätkien avulla.

Mielenkiintoa materiaaliin haluttiin tuoda kuitenkin lisää. Sen vuoksi päädyttiin lisäämään materiaaliin myös kuvia. Kuvat päätettiin piirtää itse, koska se koettiin helpoimmaksi ratkaisuksi. Kuvat ajateltiin aluksi laitettavan vain itseopiskelumateriaaliin, mutta osa päädyttiin laittamaan myös opinnäytetyöraporttiin. Kuvien haluttiin havainnollistavan, millaisia kouristuskohtaukset voivat olla. Tämän ajateltiin tukevan myös sitä, että tulevien ammattilaisten voisi olla helpompi tunnistaa kohtausta. Kuvista piirrettiin mahdollisimman yksinkertaisia ja selkeitä. Niihin lisättiin kuitenkin väriä elävöittämään niitä. Yksi kuva päädyttiin tekemään ABCDE –protokollan mukaisesti havainnollistamaan sitä, kuinka tulisi toimia kohdattaessa kouristava lapsi. Tämä kuva luotiin käyttäen Excel 2016 -ohjelmaa. Kuvan yhteyteen lisättiin täydentäviä kouristuspotilaan hoitokeinoja.

Itseopiskelumateriaalin loppuun lisättiin pohtiva kysymys, jonka haluttiin liittyvän käytännön hoitotyöhön. Kysymykseen päädyttiin laittamaan yksi yleinen infantiilispasmoireyhtymän alkuvaiheen oire, joka vaatii lisätutkimuksia. Kysymyksen tarkoitus on saada opiskelija miettimään, mitä muuta hänen kannattaa kysyä vanhemmilta selvittääkseen, onko kyseessä mahdollisesti infantiilispasmoireyhtymä vai ei.

Itseopiskelumateriaalin lopussa on opinnäytetyöhön luotu infantiilispasmoireyhtymän hoitotyön suunnitelma -taulukko (LIITE 1). Taulukkoa tehdessä huomattiin hyvin monien asioiden liittyvän oireyhtymän hoitotyöhön ja siitä tuli nopeasti hyvin laaja. Taulukkoa haluttiin tiivistää, joten asiat on päädytty esittämään mahdollisimman yksinkertaisesti. Lisäksi taulukon fonttikokoa jouduttiin pienentämään kokoon 10, jotta taulukon koko ei kasvanut liian suureksi. Taulukkoa jouduttiin jakamaan osiin, jotta se saatiin jakautumaan eri sivuille oikeista kohdista taulukkoa. Materiaalin taulukosta on poistettu lähdemerkinnät, jotta se olisi helppolukuisempi. Lähteineen taulukko laitettiin opinnäytetyöraportin liitteeksi (LIITE 1). Materiaalissa lähteet ovat kuitenkin lähdeluettelossa asianmukaisesti esitettynä.

5 POHDINTA

5.1 Opinnäytetyöprosessin ja tuotoksen tarkastelu

Opinnäytetyön tavoitteena oli lisätä tietoa infantiilispasmoireyhtymästä hoitotyön opiskelijoiden keskuudessa. Opinnäytetyöhön koottiin yhteen kansainvälistä ja kotimaista tietoa aiheesta. Itseopiskelumateriaalin kautta opiskelijan on helppo tutustua aiheeseen ja saada tiivistetysti tietoa siitä, mistä sairaudessa on kyse, milloin sitä tulisi epäillä sekä millaisia asioita infantiilispasmoireyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyössä tulisi huomioida. Itseopiskelumateriaalia jakamalla päästään opinnäytetyön tavoitteeseen eli lisätään tietoa oireyhtymästä. Tietoa lisäämällä pystytään parantamaan tulevien terveydenhuollon ammattilaisten kykyä tunnistaa sairaus ja nopeuttaa hoidon aloittamista. Spasmeja on havainnollistettu kuvien avulla, jotta ne jäisivät opiskelijalle paremmin mieleen itseopiskelumateriaalista. Spasmeja kuvaavat kuvat piirrettiin itse ja apuna näiden suunnittelussa on käytetty Kragin ja Holmesin (2016) tutkimuksessa mainitsemia Youtube-videoita infantiilispasmeista.

Opinnäytetyön tiedonhakuja tehtäessä lähteet painottuivat pitkälti lääketieteelliseen materiaaliin. Tiedonhaun edetessä hoitotyön näkökulmaa pyrittiin tuomaan paremmin esille. Työelämäyhteystaholta ja opinnäytetyön ohjaajalta saatiin palautetta, että hoitotyön osuuteen kaivattiin lisää tietoa. Hoitotyön näkökulman olisi voinut alusta asti huomioida paremmin. Opinnäytetyön suunnitelmassa pitkäaikaisairaus oli yksi teoreettinen lähtökohta, mutta tiedonhakuja tehtäessä se jätettiin pois. Syynä oli se, että kyseisellä termillä tehdyt tiedonhaut ja niistä saadut tulokset eivät vastanneet tutkimuskysymyksiin.

Tiedonhaussa jouduttiin käyttämään käsitteiden ulkopuolisia sanoja, jotta tutkimuskysymyksiin pystyttiin vastaamaan riittävän laajasti. Infantiilispasmoireyhtymän hoitotyöstä löydettyjen lähteiden määrä jäi hyvin suppeaksi ja niitä olisi tarvittu enemmän. Haastetta tuo kuitenkin se, että tutkittua tietoa sairauden hoitotyöstä ei juurikaan ole, joka todettiin myös useammassa opinnäytetyössä käy-

tetyssä tutkimuksessa. Opinnäytetyöprosessin aikana erään tutkimuksen lähteistä löytyi kotimainen seurantatutkimus suomalaisista infantiilispasmoireyhtymäpotilaista. Tätä tutkimusta ei useista yrityksistä huolimatta löydetty tietokannoista, eikä siihen päästy käsiksi muillakaan keinoilla.

Opinnäytetyössä onnistuttiin vastaamaan tutkimuskysymyksiin. Vastausten laajuuteen oltiin myös tyytyväisiä huomioiden se, että sairaus on hyvin harvinainen ja hoitotyön näkökulmasta tutkittua tietoa on vähän saatavilla. Artikkelien ja lähteiden sisällössä alkoi loppuvaiheessa tulla paljon toistoa, joka osaltaan kertoi, että lähteiden määrä oli riittävä ja tiedonhaku voitiin katsoa olevan valmis. Tiedonhaussa oli saatu kerättyä olennainen tieto opinnäytetyötä ajatellen.

Infantiilispasmoireyhtymän hoitotyöstä ei ole saatavilla suomalaisia hoitosuosituksia. Opinnäytetyöhön luotiin hoitosuunnitelman malli kyseisen oireyhtymän hoitoon. Hoitosuunnitelma on pitkälle kirjoitettu ulkomaalaisten tutkimusten pohjalta, mutta sitä saatiin täydennettyä suomalaisilla hoitotyön käytännöillä. Hoitosuunnitelmaan olisi toivottu enemmän suomalaisia lähteitä, jotta se olisi perustunut paremmin suomalaiseen näyttöön perustuvaan hoitotyöhön. Ulkomailla hoitotyö eroaa jonkin verran suomalaisesta ja hoitotyön keinot saattavat poiketa suomalaisista käytännöistä. Osassa ulkomaalaisista tutkimuksista korostettiin esimerkiksi äidin osallisuutta hoitotyössä, mutta Suomessa hoitotyöhön osallistuu koko perhe.

Opinnäytetyöprosessin aikana pohdittiin pitkään, millainen itseopiskelumateriaali tehtäisiin. PowerPoint-diasarja olisi ollut helppo ratkaisu, mutta dioja käytetään paljon hoitotyön koulutuksessa lähes jokaisella kurssilla. Lammi (2009, 16) puhuu niin sanotusta PowerPoint-halvauksesta (englanniksi Death by PowerPoint), jossa opiskelijat kärsivät tiedollisesta ylikuormituksesta, ärtyneisyydestä, keskittymiskyvyn heikkenemisestä ja pitkästymisestä. Mielenkiinnon ylläpitämiseksi haluttiin tuottaa visuaalisesti jotain erilaista, jolla saataisiin opiskelijat lukemaan materiaali. Lopulta päädyttiin tuottamaan Word-pohjalle suunniteltu itseopiskelumateriaali, joka tallennettiin pdf-tiedostona.

Päätöstä tuki Kortelaisen (2016) tutkimus yliopisto-opiskelijoiden suosimista lukuformaateista. Tutkimuksessa hän oli tullut siihen tulokseen, että osa opiskelijoista suosi painettua materiaalia, koska he muistivat luetun asian paremmin painetussa muodossa. Pdf-tiedosto on helppo tulostaa sekä tallentaa eri laitteille, kuten tietokoneelle tai puhelimelle. Marstion ja Kivelän (2015, 89) mukaan verkko-opinnot lisäsivät mielekkyyttä opintoihin. Lisäksi Karjalaisen (2018, 2) mukaan verkon kautta opiskelijat pääsevät helposti käsiksi materiaaliin.

Itseopiskelumateriaalia lähdettiin alustavasti rakentamaan samalla, kun teorian tietoa haettiin. Pääasiallinen materiaalin kokoaminen tapahtui kesän 2020 aikana tiedonhaun valmistuttua. Materiaalista tuli hieman erilainen kuin mitä prosessin alussa ajateltiin. Ulkoasu pysyi kuitenkin lähes alkuperäisen suunnitelman mukaisena. Materiaalia onnistuttiin elävöittämään hyvin kuvilla ja jakamaan tekstiä pienempiin osiin lukemisen helpottamiseksi. Helppolukuisuuteen oltiin tyytyväisiä sekä siihen, että materiaalin pituus pysyi kohtuullisena. Kuvia olisi aluksi haluttu itseopiskelumateriaaliin enemmänkin, mutta aika loppui kesken. Lisäksi nämä alustavasti suunnitellut kuvat, muun muassa kylkiasennossa olevasta lapsesta, eivät lopulta olleet oppimisen kannalta niin tärkeässä roolissa kuin materiaaliin päätyneet kuvat. Lopputulokseen oltiin lopulta tyytyväisiä itseopiskelumateriaalin suhteen, koska käytetyt menetelmät on hyvin pitkälle pystytty perustelemaan tutkitulla tiedolla.

5.2 Eettisyys ja luotettavuus

Opinnäytetyössä on noudatettu hyviä tieteellisiä käytäntöjä, Leino-Kilven (2014, 365) mukaan niitä voidaan pitää hoitotyön tutkimuksen eettisinä perusteina. Hyviä tieteellisiä käytäntöjä ovat rehellisyys, huolellisuus ja tarkkuus tutkimustyötä tehdessä (Tutkimuseettinen neuvottelukunta 2012, 6; Leino-Kilpi & Välimäki 2014, 365). Tämä on varmistettu huolellisilla lähdeviittauksilla aiempiin tutkimuksiin sekä asiat on kirjoitettu todenmukaisina vääristelemättä totuutta. Opinnäytetyössä on käytetty tieteellisesti kestäviä tiedonhankinta-, raportointi- ja arviointimenetelmiä.

Hyviin tieteellisiin käytäntöihin kuuluu tutkijoiden oman aseman määrittely. Tutkijoiden vastuut, oikeudet ja velvollisuudet tulee tuoda esille sekä tulosten omistajaa koskevat kysymykset. Opinnäytetyön tilaaja ja mahdolliset rahoittajat tulee ilmaista selkeästi. (Tutkimuseettinen neuvottelukunta 2012, 6; Leino-Kilpi & Välimäki 2014, 365.) Hyviä tieteellisiä käytäntöjä on noudatettu koko tutkimusprosessin läpi ja se on luotettavuuden kriteeri. Opinnäytetyön toiminnallisessa osuudessa on noudatettu myös hyviä tieteellisiä käytäntöjä. Tutkimustulosten tulee täyttää tieteelliselle tutkimukselle asetetut vaatimukset (Vilkkä 2015, 41-42). Opinnäytetyössä on hyödynnetty aikaisempaa tietoa ja esitetty, miten sitä voidaan hyödyntää infantiilispasmoireyhtymää sairastavan lapsen ja perheen hoitotyössä.

Opinnäytetyön luotettavuuden kriteerit on sovellettu Laurin ja Elomaan (2007, 36-37) pohjalta. Opinnäytetyölle on haettu tutkimuslupa, mikä lisää opinnäytetyön luotettavuutta ja kuuluu hyvään tieteelliseen käytäntöön (Tutkimuseettinen neuvottelukunta 2012, 6). Tutkimuslupaa haettiin ja se saatiin Tampereen ammattikorkeakoululta kyseisen yksikön johtajalta. Tutkimussuunnitelma sekä lupahakemus on toimitettu hänelle kirjallisena opinnäytetyöntekijöiden sekä ohjaavan opettajan allekirjoitusten kera (Tampereen yliopisto... n.d).

Lähteinä käytettiin vertaisarvioituja tutkimuksia, jotka vastasivat opinnäytetyön tutkimuskysymyksiin. Lähteiden käyttöä rajattiin ajallisesti 2000-luvun puolelle. Aikarajaukseen on päädytty, jotta on saatu käyttöön enemmän opinnäytetyön tutkimuskysymyksiin vastaavia tutkimuksia ja artikkeleja. Tiukemmalla aikarajauksella opinnäytetyöhön ei löydetty riittävästi tutkimuskysymyksiin vastaavia artikkeleja. Osa lähteistä on yli 10 vuotta vanhoja, joka osaltaan vaikuttaa lähteiden ajantasaisuuteen.

Lähteitä valittaessa on käytetty luotettavia hoitoalan tietokantoja ja arvioitu erikseen jokaisen lähteen luotettavuus ja sopivuus. Opinnäytetyön tekijät ovat kumpikin tarkastaneet toistensa tiedonhauet kaikista tietokannoista. Molemmat tekijät ovat olleet myös hyväksymässä lähteitä opinnäytetyöhön. Opinnäytetyön tiedonhakuprosessi, tiedonhaun tulokset ja sisäänotto- ja poissulkukriteerit on esitelty opinnäytetyössä avoimesti taulukoiden avulla, joka osaltaan lisää opinnäytetyön

luotettavuutta. Tiedonhankinnassa hyvä tieteellinen käytäntö on, että tutkija perustaa tiedonhankintansa oman alansa ammattikirjallisuuteen (Vilka 2015, 41-42).

Opinnäytetyöhön on jouduttu ottamaan paljon lähteitä myös tiedonhaun ulkopuolelta. Opinnäytetyön tarkoituksena oli kuvata hoitotyön näkökulmaa infantiilispasmissa ja tästä näkökulmasta tiedonhaku ei tuottanut tarpeeksi tuloksia. Tästä syystä tietoa jouduttiin hakemaan lähteistä, jotka eivät liittyneet opinnäytetyön aiheeseen tai vastanneet tutkimustehtäviin. Tämä osaltaan heikentää luotettavuutta. Luotettavuuteen vaikuttaa myös se, että opinnäytetyössä käytetyt artikkelit ovat suurimmaksi osaksi kansainvälisiä. Näin ollen tutkimuksia ei välttämättä pysty kokonaisuudessaan hyödyntämään suomalaiseen hoitotyöhön. Vaikka pääpiirteittäin hoito on samankaltaista muun muassa käytettävien lääkkeiden osalta, on kansallisia eroja muilta osin olemassa. Suurin osa lähteistä on myös englannin kieliä ja niiden kääntäminen suomeksi on tapahtunut opinnäytetyön tekijöiden toimesta.

Lähdeviittaukset on tehty asianmukaisesti. Niiden oikea merkitseminen on tarkastettu Tampereen ammattikorkeakoulun kirjallisista ohjeista. Lähteiden sisältö on pyritty tuomaan esille omilla sanoilla kuitenkin tekstin sisältöä muuttamatta. Haastetta viittauksiin on tuonut se, että suurin osa lähteistä on englanninkielisiä ja lainaukset on jouduttu tekemään suomeksi. Tutkimuksien kaikkea tietoa ei pystytty hyödyntämään suomalaiseen hoitotyöhön, koska hoitomenetelmät erosivat jossain määrin suomalaisesta hoitotyöstä.

Opinnäytetyön aikataulu on esitetty raportissa ja kerrottu sen toteutumisesta avoimesti. Vilka (2015, 200-201) kertoo kirjassaan, että aikataululla on merkitystä tutkimuksen arvioinnin kannalta. Tavoitteiden ja tutkimuskysymyksien suunnitteluun on osallistunut opinnäytetyön tekijät, ohjaaja ja työelämäyhteystaho. Tuotoksen edetessä heihin on pidetty aktiivisesti yhteyttä sekä kysytty heidän mielipiteitensä ja toiveita opinnäytetyötä koskien. Muutoksia on tehty saadun palautteen pohjalta ja niistä on keskusteltu sähköpostien välityksellä.

Aihe on ollut hyvinkin ajankohtainen, koska aiheesta on hoitotyön näkökulmasta hyvin vähän tutkittua tietoa. Lasten parissa työskentelevien hoitotyön ammattilaisten tulisi kuitenkin tuntea oireyhtymä ja osata epäillä sitä, ettei hoidon aloitus viivästyisi. Aihe on hyödyllinen hoitotyön henkilökunnalle ja tietoa olisi tärkeä lisätä. Opinnäytetyöhön on koottu kansainvälistä tietoa, jolla pyrittiin tuomaan uutta tutkittua tietoa Suomeen infantiilispasmioireyhtymän hoidosta. Aiheen tutkiminen on ollut mielenkiintoista sen harvinaisuuden vuoksi. Oireyhtymään liittyi useampia eri osa-alueita, mitä aluksi oletettiin. Se, että hoitotyön kohteena oli lapsi ja perhe, teki teoksesta monipuolisemman. Tietoa hakiessa haluttiin selvittää tarkemmin, mistä asiat johtuvat. Tämä pyrittiin tuomaan esille myös opinnäytetyössä.

Opinnäytetyöraportin ja tuotoksen tekijänoikeudet ovat opinnäytetyön tekijöillä. He omaavat myös käyttöoikeudet materiaaleihin. Käyttöoikeus ja muokkausoikeus tuotokseen on Tampereen ammattikorkeakoululla. Materiaali tulee lähinnä käyttöön lasten ja nuorten hoitotyön sekä terveydenhoitajien ammattiopintoihin. Itseopiskelumateriaali on tarkoitus julkaista opiskelijoille TUNI Moodle -alustan kautta, jonne opettajat jakavat sen muun kurssimateriaalin oheen. Tällä tavalla itseopiskelumateriaali päättyy oikean kohderyhmän käyttöön.

5.3 Johtopäätökset ja kehittämisehdotukset

Aiheena infantiilispasmioireyhtymä oli ennen tiedonhakuä täysin vieras opinnäytetyön kirjoittajille, koska sitä ei ole käsitelty lainkaan sairaanhoitajan perusopinnoissa. Tiedonhaku oli alussa vaikeaa, koska oikeiden hakusanojen löytäminen tuotti haasteita. Tiedonhaun edetessä selvisi, että infantiilispasmioireyhtymä tunnetaan myös Westin syndroomana. Erityisesti Suomen ulkopuolella sairaudesta käytetään tätä nimeä.

Eri maissa tehdyissä tutkimuksissa oli päädytty samanlaiseen lopputulokseen siitä, että infantiilispasmioireyhtymän hoitotyön prosessista on huonosti saatavilla tutkittua tietoa ja artikkeleja. Lääketieteen näkökulmasta tietoa oli enemmän saatavilla. Erityisesti suomalaista tutkittua tietoa saatiin hyvin niukasti. Hoitotyön

osuuden täydentämiseksi jouduttiin hyödyntämään tutkittua tietoa muun muassa epilepsian ja kouristuksien hoidosta.

Artikkeleista jäi puuttumaan monia asioita, joita imeväisikäistä lasta hoidettaessa olisi hyvä huomioida. Intialaisessa tutkimuksessa (Mehta ym. 2016) ravitsemuksen vaikutuksesta infantiilispasmeihin oli mukana lapsia, joista nuorimmat olivat yhdeksän kuukauden ikäisiä. Suomessa suositellaan, että tämän ikäiset lapset maistelevat jo kiinteitä ruokia imetyksen tai maidonkorvikkeen ohella (Syödään yhdessä... 2019, 72). Tutkimuksessa (Mehta ym. 2016) ei tarkemmin kerrottu, miten ruokavalio oli lapsilla toteutettu. Tutkimuksessa mainittiin ketogeeninen ravintoliuos, mutta tarkempia tietoja ruokavalion toteutuksesta, erityisesti imetyksen suhteen, ei kerrottu. Jatkon kannalta olisi hyödyllistä saada enemmän tutkittua tietoa ruokavaliohoidon tarkemmasta toteutuksesta sekä imetyksen ja äidin ruokavalion vaikutuksesta imeväisikäisen lapsen kohtauksiin. Tutkittua tietoa imettävän äidin ruokavalion vaikutuksista lapseen kohtausten hillitsemiseksi, ei löytynyt tiedonhaussa. Tämä on kuitenkin imeväisikäisen lapsen kohdalla tärkeää huomioida, koska lapsen ravinnonlähde voi sairastumishetkellä olla vain rintamaito.

Lisäksi tutkittua tietoa oireyhtymän etenemisnopeudesta ei löytynyt tiedonhaussa lainkaan. Tästä syystä on lähes mahdotonta arvioita, miten oireyhtymä vaikuttaa esimerkiksi lapsen imettämiseen ja käsittelyyn. Oletusarvona kuitenkin voisi pitää sitä, että oireyhtymä ilmenee jokaisella sairastuneella lapsella omanlaisenaan sekä oirekuvan että oireiden voimakkuuden osalta. Myöskin oireyhtymän eteneminen on yksilöllistä. Jatkossa tutkittua tietoa oireyhtymän etenemisestä ja siten vaikutuksista kognitioon ja motoriikkaan olisi hyödyllistä saada. Tämä pätee varsinkin lapsilta, joiden oireyhtymä on lääkeresistentti ja siten vaikeahoitaisempi.

Infantiilispasmoireyhtymää tulisi jatkossa käsitellä enemmän hoitotyön näkökulmasta, koska siltä osin tieto oli puutteellista. Opinnäytetyön tutkimuskysymyksiin lukeutui nimenomaan hoitotyön näkökulma oireyhtymän hoidossa, mutta tiedonhaussa saatiin enemmän lääketieteellistä tietoa asiasta. Opinnäytetyöraporttiin ja itseopiskelumateriaaliin jouduttiin soveltamaan paljon tietoa muiden sairauksien

ja tilojen hoidosta. Tämä loi omat haasteensa, koska opinnäytetyöntekijöillä itsellään ei ole kokemusta oireyhtymää sairastavien lasten hoitotyöstä.

Tutkimuksissa ilmeni, että sairauden diagnosointi usein viivästyy. Tästä voidaan tehdä johtopäätös, että hoitohenkilökunnan tietoa infantiilispasmioireyhtymän tunnistamisesta olisi tarpeellista lisätä. Tällöin voitaisiin nopeuttaa hoidon aloitusta sekä mahdollisesti parantaa lapsen tulevaisuutta sairauden kanssa. Tällä opinnäytetyöllä pyrittiin lisäämään tulevien ammattilaisten tietoisuutta oireyhtymästä ja tätä kautta minimoimaan sen aiheuttamia haittoja.

Suomessa infantiilispasmioireyhtymälle ei ole olemassa yleisiä hoitosuosituksia. Carvalhon ja kollegoiden (2014) tekemässä tutkimuksessa löydettiin kuitenkin useita tekijöitä, joita sairastumisen yhteydessä tulisi huomioida. Tämän vuoksi suomalainen hoitosuositus olisi hyödyllinen kokonaisvaltaisen hoidon toteuttamisen tueksi sekä helpottamaan hoitotyön ammattilaisten työtä. Sairaus on kuitenkin harvinainen ja kaikki eivät työrullallaan kohtaa lasta ja perhettä, joita oireyhtymä koskettaa. Lisäksi siitä olisi hyötyä terveydenhuollon ammattilaisille hoitosuunnitelman laatimiseksi ja sairauden tunnistamisen parantamiseksi.

Sairaudessa on useita eri osa-alueita, jotka tulee ottaa huomioon hoitoa suunniteltaessa. Jotta oireyhtymän hoitotyö olisi tutkittuun tietoon pohjautuvaa, pitää aihetta tutkia vielä lisää Suomessa. Tutkimusten pohjalta voidaan tehdä hoitosuositukset oireyhtymän hoitoon ja vaikuttaa paremmin sairauden aiheuttamiin haasteisiin lapsen ja perheen elämässä. Tärkeää on myös lisätä kaikkien, erityisesti imeväisikäisten kanssa työskentelevien terveydenhuollon ammattilaisten tietoutta sairaudesta. Näin parannetaan sairauden tunnistamista, nopeutetaan hoidon aloitusta ja siten mahdollisesti parannetaan sairauden ennustetta.

Opinnäytetyön aihetta käsiteltiin hoitotyön näkökulmasta, jossa pyrittiin huomioimaan perheen rooli lapsen hoidossa mahdollisimman laajasti. Westin syndroomaa käsittelevissä tutkimuksissa ja artikkeleissa perheen merkitystä ja osuutta lapsen hoitotyössä käsiteltiin jonkin verran, mutta kovin suppeasti. Sitä jouduttiin täydentämään tiedolla perheen osallisuudesta epilepsian ja sairaan lapsen hoi-

dossa. Perheen osallisuutta lapsen hoitotyössä olisi hyvä huomioida jatkossa laajemmin. Artikkelit olivat enemmän hoitajälähtöisiä kuin lapsi- tai perhelähtöisiä. Niistä sai sellaisen käsityksen, että hoitajat antaisivat vanhempien ja perheen osallistua hoitoon, vaikka asia on enemmänkin toisin päin – vanhemmat antavat lapsensa heille hoidettavaksi. Perheen näkökulma lapsen sairastumisesta infantiilispasmioireyhtymään ja sairauden hoidosta olisi yksi hyvä tutkimuksen kohde tulevaisuudessa.

LÄHTEET

Airaksinen, T. 2009. Toiminnallisen opinnäytetyön kirjoittaminen. Päivitetty 29.1.2009. Luettu 30.1.2020. https://www.slideshare.net/TiinaMarjatta/toiminnallinen-ont-tekstina-2010?next_slideshow=1

Anttila, K., Kaila-Mattila, T., Kan, S., Puska, E. & Vihunen, R. 2017. Hoitamalla hyvää oloa. Helsinki: SanomaPro.

Atula, S. 2019. Lihastaudit. Duodecim Terveyskirjasto. Luettu 13.4.2020. https://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00041&p_hakusana=lihastaudit

Carvalho, G., Lima, O., Melo, V. & Silva, K. 2014. Actions of nursing care of infant with West syndrome: a case report. Revista de Pesquisa: Cuidado e Fundamental. 6(4), 1525-1533.

Duodecim lääketietokanta. 2010. Synacthen depot 1 mg/ml inj. Susp. Valmisteyhteenveto. Duodecim Terveysportti. Luettu 5.3.2020. Vaatii käyttöoikeuden. <https://www.terveysportti.fi/apps/laake/haku/Synacthen%2520depot/duo569304/spc/fi>

Duodecim Lääketietokanta. 2019. Sabrilex 500 mg rak oraalliuosta vart. Valmisteyhteenveto. Duodecim Terveysportti. Luettu 15.2.2020. Vaatii käyttöoikeuden. <https://www.terveysportti.fi/apps/laake/haku/sabrilex/11148/spc/fi>

Epilepsiat ja kuumeekouristukset (lapset ja nuoret): Käypä hoito –suositus. 2020. Suomalaisen Lääkäriseuran Duodecimin ja Suomen Lastenneurologinen Yhdistys ry:n asettama työryhmä. Helsinki: Suomalainen Lääkäriseura Duodecim. Luettu 13.4.2020. <http://www.kaypahoito.fi>

Eriksson, K., Gaily, E., Hyvärinen, P., Nieminen, P. & Vainionpää, L. 2013. Lapsi ja epilepsia. Epilepsialiitto ry. 3. uudistettu painos.

Gaily, E. 2009. Imeväisikäisen kohtausoireet. Suomen lääkärilehti. 64(1-2), 31-34. Luettu 2.2.2020

Gaily, E. 2018. Epilepsiaoireyhtymät ja muut epilepsiat. Teoksessa Pihko, H., Haataja, L. & Rantala, H. Lastenneurologia. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim.

Güveli, B., Çokar, Ö., Dörtcan, N., Benbir, G., Demirbilek, V. & Dervent, A. 2015. Long-term outcomes in patients with West syndrome: An outpatient clinical study. Seizure: European Journal of Epilepsy. [Online] 25, 68–71.

Hakulinen, T., Otronen, K. & Kuronen M. (toim.) 2017. Kansallinen imetyksen edistämisen toimintaohjelma vuosille 2018-2022. Terveiden ja hyvinvoinnin laitos. Helsinki: Juvenes Print – Suomen Yliopistopaino Oy.

Hoitotyön tutkimussäätiö. 2018. Näyttöön perustuva toiminta. Luettu 15.10.2019. <https://www.hotus.fi/nayttoon-perustuva-terveydenhuolto/>

Hussain, S., Lay, J., Cheng, E., Weng, J., Sankar, R. & Baca, C. 2017. Recognition of infantile spasms is often delayed: The assist study. *The Journal of pediatrics*. 190, 215- 221.

Huupponen, R. 2018a. ACTH eli kortikotropiini. Teoksessa Ruskoaho, H., Hakola, J., Huupponen, R., Kantele, A., Korpi, E.R., Moilanen, E., Piepponen, P., Savontaus, E., Tenhunen, O. & Vähäkangas, K. *Lääketieteellinen farmakologia ja toksikologia*. Duodecim Oppiportti. Vaatii käyttöoikeuden.

Huupponen, R. 2018b. Aivolisäkkeen rakenne ja toiminta. Teoksessa Ruskoaho, H., Hakola, J., Huupponen, R., Kantele, A., Korpi, E.R., Moilanen, E., Piepponen, P., Savontaus, E., Tenhunen, O. & Vähäkangas, K. *Lääketieteellinen farmakologia ja toksikologia*. Duodecim Oppiportti. Vaatii käyttöoikeuden.

Högman, E. 2006. Verkko-opintomateriaalin laatukriteerit. Helsinki: Edita Prima Oy. <http://www.mit.jyu.fi/ope/kurssit/TIES462/Materiaalit/laatukriteerit.pdf>

Ilomäki, L. 2012. Laatu e-oppimateriaaleihin. E-oppimateriaalit opetuksessa ja oppimisessa. Opetushallitus. Tampere: Juvenes Print – Suomen Yliopistopaino Oy.

Iype, M., Saradakutty, G., Kunju, P., Mohan, D., Nair, M., George, B. & Ahmed, S. 2016. Infantile spasms: A prognostic evaluation. *Annals of Indian Academy of Neurology*. [Online] 19(2), 228–235.

Jia, J., Chen, S., Sivarajah, V., Stephnen, D. & Cortez, M. 2018. Latitudinal differences on the global epidemiology of infantile spasms: systematic review and meta-analysis. *Orphanet Journal of rare diseases*. 1-17.

Kalliokoski, S. 2017. Epilepsiaa sairastavien lapsuus. Pro gradu –tutkielma. Opettajakoulutuslaitos. Helsingin yliopisto.

Kankkunen, P. & Vehviläinen-Julkunen, K. 2013. Tutkimus hoitotieteessä. Helsinki: SanomaPro.

Kansaneläkelaitos. n.d. Kuntoutusta kaiken ikäisille. Muokattu 10.1.2019. Luettu 14.5.2020. <https://www.kela.fi/kuntoutusvaihtoehdot>

Kanta. 2020a. Kuka näkee tietoni? Päivitetty 24.7.2020. Luettu 17.8.2020. <https://www.kanta.fi/kuka-nakee-tietoni>

Kanta. 2020b. Potilaan oikeudet. Päivitetty 20.7.2020. Luettu 17.8.2020. <https://www.kanta.fi/web/guest/potilaan-oikeudet>

Karjalainen, K. 2018. Laadukasta verkko-oppimateriaalia tuottamassa. Luettu 3.2.2020. http://www.oppi.uef.fi/uku/vopla/tiedostot/Laatukasikirja/Oppimateriaali/laadukasta%20verkkooppimateriaalia%20tuottamassa_final.pdf

Kortelainen, T. 2016. Painettu vai e-aineisto yliopisto-opiskelussa: opiskelijoiden suosimat lukuformaatit. *Informaatiotutkimus*. 35(4), 15-25.

- Krag, A. & Holmes, G. 2016. Diagnosing infantile spasms: Accuracy of the internet. *Epilepsy & Behavior*. [Online] 64(Pt A), 239–241.
- Kuisma, M., Holmström, P., Nurmi, J., Porthan, K. & Taskinen T. 2017. *Ensihoito*. Helsinki: SanomaPro.
- Kälviäinen, R., Järviseuutu-Hulkkonen, M., Keränen, T. & Rantala, H. 2016. *Epilepsia*. 1. painos. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim.
- Laki lapsen huollosta ja tapaamisoikeudesta. 8.4.1983/361.
- Lammi, O. 2009. *Vaikuta visuaalisesti! Laadi selkeä esitys*. 1. painos. Jyväskylä: WSOYpro Oy.
- Lauri, S. & Elomaa, L. 2007. *Hoitotieteen perusteet*. Helsinki: Sanoma Pro.
- Leino-Kilpi, H. & Välimäki, M. 2014. *Etiikka hoitotyössä*. Helsinki: Sanoma Pro.
- Leivonen, S., Peltola, M. & Gaily, E. 2016. Tunnistatko infantiilispasmit? Nopea hoidon aloitus voi parantaa ennustetta. *Suomen lääkirlehti*. 71, 1377-1382.
- Lääketieteen termit. n.d. Duodecim terveysportti. Hakusana: deviaatio. Luettu 12.4.2020. Vaatii käyttöoikeuden. <https://www.terveysportti.fi/sovellukset/sanajakirjat/#/q//deviaatio>
- Löfström, E., Kanerva, K., Tuuttila, L., Lehtinen, A. & Nevgi, A. 2010. Laadukkaasti verkossa: Verkko-opetuksen käsikirja yliopisto-opettajalle. Helsingin yliopisto. http://www.helsinki.fi/julkaisut/aineisto/hallinnon_julkaisuja_71_2010.pdf
- Mannerheimin lastensuojeluliiton lasten ja nuorten kuntoutussäätiö. n.d. Neuropsykologinen kuntoutus ja ohjaus. Luettu 14.5.2020. https://www.lastenkuntoutus.net/perheille/terapia- ja_tutkimuspalvelut/neuropsykologinen_kuntoutus
- Marstio, T. & Kivelä, S. 2015. Ammattikorkeakouluopiskelijoiden ajatuksia verkko-opiskelusta. Teoksessa Niinistö-Sivuranta (toim.) Iloa ja osaamista. Kehittämispohjainen oppiminen innostuksen lähteenä. Laurea julkaisut. 86-94. <https://docplayer.fi/18860862-Laurea-julkaisuti-laurea-publications-susanna-niinisto-sivuranta-toim-iloa-ja-osaamista-kehittamispohjainen-oppiminen-innostuksen-lahteen.html>
- Mehta, R., Goel, S., Sharma, S., Jain, P., Mukherjee, S. & Aneja, S. 2016. Efficacy and tolerability of the modified Atkins diet in young children with refractory epilepsy: Indian experience. *Annals of Indian Academy of Neurology*. [Online] 19(4), 523–527.
- Nummikoski, H. 2006. *Lapsen ja vanhemman sopeutuminen lapsen epilepsiaan*. Pro gradu -tutkielma. Psykologian laitos. Tampereen yliopisto.
- Oliveira, K., Belarmino, A., Freitas, R., Fernandes, A. & Torres, L. 2012. Nursing care for patient carries of west syndrome. *Journal of nursing UFPE*. 6(2), 474- 479.

Olli, J. 2011. Leikki lasten hoitotyön keinona. Sairaanhoidaja - Sjuksköterskan. 84, 18-20.

Opetushallitus. n.d. E-oppimateriaalin laatukriteerit. Luettu 16.4.2020. <https://www.oph.fi/fi/julkaisut/e-oppimateriaalin-laatukriteerit>

Pelentsov, L., Fielder, A., Laws, T. & Esterman, A. 2016. The supportive care needs of parents with a child with a rare disease: results of an online survey. BMC Family Practice. [Online]

Pies, N. & Beardsmore, C. 2003. West & West syndrome – A historical sketch about the eponymous doctor, his work and his family. Brain and Development. [Online] 25(2), 84-101.

Punainen Risti. n.d. Vierasesineen poisto hengitysteistä. Luettu 28.3.2020 <https://www.punainenristi.fi/ensiapuohjeet/lasten-yleisimpien-tapaturmien-ensiapua/vierasesineen-poisto-hengitysteista>

Regis, R., Rocha, C., Torres, C. & Queiroz, A. 2009. Oral findings and dental treatment in a child with West syndrome. Spec Care Dentist. 29(6), 259-263.

Riikonen, R. 2004. West syndrome. Teoksessa Wallace, S.J. & Farrell, K. Epilepsy in children. Second edition. New York: Oxford University Press Inc. 142-152.

Rithey, C. 2009. The infant with seizures (excluding neonatal). Paediatrics and Child Health. [Online] 19(5), 203–209.

Salonen, K. 2013. Näkökulmia tutkimukselliseen ja toiminnalliseen opinnäytetyöhön – Opas opiskelijoille, opettajille ja TKI-henkilöstölle. Turun ammattikorkeakoulu. Tampere: Juvenes Print Oy.

Sillanpää, M. 2014. Lapsen epilepsian hoito. Suomen lääkärilehti. 69(12), 851.

Sintonen, S. (toim.) 2016. @Flowworks: Näkökulmia verkko-opetuksen laatuun ja kehittämiseen. Tampereen ammattikorkeakoulu. <http://julkaisut.tamk.fi/PDF-tiedostot-web/B/88-Flowworks.pdf>

Sosiaali- ja terveysministeriö. 2004. Lastenneuvola lapsiperheiden tukena. Opas työntekijöille. Helsinki: Edita Prima Oy.

Storvik-Sydänmaa S., Tervajärvi, L. & Hammar, A. 2019. Lapsen ja perheen hoitotyö. Helsinki: Sanoma Pro.

Syödään yhdessä -ruokasuositukset lapsiperheille. 2019. Terveystieteen ja hyvinvoinninlaitos. 2. uudistettu painos. Helsinki: PunaMusta Oy.

Tampereen yliopisto ja Tampereen ammattikorkeakoulu. n.d. Tutkimusluvan pyytäminen Tampereen ammattikorkeakoulussa. Luettu 25.10.2019.

<https://www.tuni.fi/fi/tutkimusluvan-pyytaminen-tampereen-ammattikorkeakoulussa>

Terveyskylä. 2017a. Hyödyllistä tietää. Luettu 26.3.2020. <https://www.terveyskyla.fi/lastentalo/tietoa-lasten-sairauksista/epilepsia/hy%C3%B6dyllist%C3%A4-tiet%C3%A4%C3%A4>

Terveyskylä. 2017b. Miten epilepsiaa hoidetaan? Luettu 26.3.2020. <https://www.terveyskyla.fi/lastentalo/tietoa-lasten-sairauksista/epilepsia/miten-epilepsiaa-hoidetaan>

Terveyskylä. 2018. Epilepsia päiväkodissa, koulussa ja harrastuksissa. Luettu 26.3.2020. <https://www.terveyskyla.fi/lastentalo/tietoa-lasten-sairauksista/epilepsia/epilepsia-p%C3%A4iv%C3%A4kodissa-koulussa-ja-harrastuksissa>

Tibussek, D., Klepper, J., Korinthenberg, R., Kurlemann, G., Rating, D., Wohlrade, G., Wolff, M. & Schmitt, B. 2016. Treatment of Infantile Spasms: Report of the Interdisciplinary Guideline Committee Coordinated by the German-Speaking Society for Neuropediatrics. [Online] 47(3), 139–150.

Tilastokeskus. n.d. Perhe. Luettu 3.2.2020. <https://www.stat.fi/meta/kas/perhe.html>

Tutkimuseettinen neuvottelukunta. 2012. Hyvä tieteellinen käytäntö ja sen loukkausepäilyjen käsitteleminen Suomessa. Tutkimuseettisen neuvottelukunnan ohje. Luettu 10.2.2020. https://www.tenk.fi/sites/tenk.fi/files/HTK_ohje_2012.pdf

Varhaiskasvatuslaki. 13.7.2018/540.

Vatne, T., Helmen, I., Bahr, D., Kanavin, Ø & Nyhus, L. 2015. 'She Came out of mum's Tummy the Wrong way' (Mis) Conceptions Among Siblings of Children with Rare Disorders. Journal of Genetic Counseling. [Online] 24(2), 247–258.

Viljanen, H. & Porras, S. 2011. Perheteroiminnasta tukea: Kun lapsi sairastuu epilepsiaan. Epilepsialehti. 43(2), 11-12.

Vilka, H. 2015. Tutki ja kehitä. Jyväskylä: PS-kustannus.

LIITTEET

Liite 1. Taulukko Westin syndroomaa sairastavan lapsen ja perheen tarpeista, tavoitteista, hoitotyön toiminnoista ja tuloksista.

TARVE	TAVOITE	HOITOTYÖN TOIMINTO	TULOKSET
Lääkehoito	Spasmit loppuvat kokonaan [1]	Lääkehoidon vaikutuksen seuranta [1] Nopea lääkehoidon aloitus [1] Lääkehoidon oikea toteutus [2]	Nopea hoidon aloitus voi parantaa lapsen kehityssennustetta [1] Kohtaukset vähenevät tai loppuvat [1]
Liikkeiden ja fyysisen aktiivisuuden väheneminen [3]	Liikerajoitteiden ja painehaavojen ehkäisy sekä lihasten vahvistaminen [3] Fyysisen ja liikunnallisen kehityksen turvaaminen [4]	Asentohoito [3] ja kantootteet [5] Vartalon liikuttaminen [3] Rohkaisu ja kannustaminen liikkumiseen [4] Ikätasoiseen liikuntaan osallistuminen [4]	Liikerajoitteisiin liittyvät komplikaatiot vähenevät [3]
Riski loukkaantua kohtausten aikana [3, 6]	Ehkäistä fyysisiä vammoja kohtausten yhteydessä [3]	Vaaratekijöiden ennakoiminen [3] Kylkiasento kohtausten ajaksi [3] Pään suojaaminen kohtausten aikana esim. tyynyllä [6] Siirretään vaaralliset esineet kauemmas [3]	Vältytään mahdollisilta kohtausten aiheuttamilta fyysisiltä vammoilta [3] Vältytään kohtausten aikaiselta mahdolliselta liman aspiroimiselta hengitysteihin [6]

Kognitiivisen kehityksen taantuminen [3]	Älyllisen kehitysvamman etenemisen hidastaminen [3] Kognitiivisen kehityksen tukeminen ja turvaaminen [4]	Lapselle puhutaan, vaikka hän ei kykenisi vastaamaan [3]	Kehitysvamman eteneminen hidastuu [3] Hermostyönteiden yhteydet vahvistuvat puheentuoton alueella [3] Leikki tukee lapsen fyysistä, sosiaalista ja psyykkistä kehitystä [8]
		Tiedostetaan lapsen käyttämät kommunikaation keinot [6]	
		Kehityksen seuranta säännöllisesti [7] ja kehityksen arviointi leikin avulla [8]	
		Leikkimiseen tukeminen [8]	
Suurentunut infektoriski [6]	Pienentää infektoriskiä [6]	Vanhempien henkilökohtainen- ja käsihygieniat [6]	Infektio ei altista lisää kohtauksille [5] Suun hyvällä hoidolla ehkäistään kariesin muodostumista ja reikiintymistä [9]
		Aseptiikka hoitotoimenpiteissä [3]	
		Hyvä lapsen suun hoito [6] ja fluorigeelin käyttö [9]	
		Vanhempien ohjaus [6]	
Kohtauksen aiheuttamat muutokset lapsen hengityksessä [6], kuten hengityksen pysähtyminen ja syanoosi [10]	Riittävä veren happipitoisuus ja avoimet hengitystiet [5]	Hengitystietä avoimena laskeminen [6]	Ehkäistään kohtauksen aikaista tukehtumis- ja aspiraatoriskiä [6] Ehkäistään veren matalan happipitoisuuden aiheuttamia komplikaatioita [10]
		Lasta ei jätetä yksin kohtauksen aikana [6]	
		Lisähapen antaminen kohtauksen aikana ja jälkeen [6]	
		Nebulisaattorin avulla annettavat hengitystä helpottavat lääkkeet [6]	
		Avustetaan lapsi kylki- asentoon ja varmistetaan ilmäteiden avoimuus [5]	

Vanhempien ja perheen tai huoltajien ohjaaminen [6]	Vanhempien aktiivinen osallistuminen lapsen hoitoon [6]	Ammatillinen ohjaus [6]	Perheen parempi osallisuus lapsen hoidossa [6]
		Vanhempia kannustetaan osallistumaan lapsen hoitoon (osallistaminen) [6]	
		Vanhempien osallistuminen hoitotoimenpiteisiin [6]	
		Riittävä informaation antaminen [5]	
		Yksilöllinen hoitosuunnitelma [3]	
Ahdistuneisuus ja psyykinen jaksaminen sekä arjen sujuminen [5]	Perheen arjen sujuminen ja hyvä psyykinen jaksaminen [5]	Ohjaaminen ja riittävä tiedon antaminen [5]	Koko perheen parempi fyysinen ja henkinen jaksaminen sairastumisen yhteydessä [5] Koko perheen ahdistuksen helpottaminen ja parempi psyykinen jaksaminen [3]
		Sairauden etenemisestä keskustelu perheen kanssa [3]	
		Vertaistuki [3]	
		Omahoitaja, joka tuntee perheen [5]	
		Lapsen ja perheen tukeminen, kuuntelu sekä erilaisten tukien tarjoaminen [3]	
Kannustetaan sosiaaliseen vuorovaikutukseen [3]			
Ruokailu ja ravinto [2] sekä tukehtumisriskin huomioiminen ruokailun aikana [6]	Kasvua ja kehitystä tukeva ruokavalio [2] Mahdollinen hengitysteihin aspiroitu ruoka saadaan poistettua [11] Kohtausten vähentäminen ruokavalioidolla [12]	Monipuolinen ravinto ja D-vitamiinilisä [2]	Hyvä ravitsemustila [2] Vierasesine esim. ruoka saadaan poistettua hengitysteistä ja lapsi ei pääse menemään elottomaksi. [11] Kohtausten vähentäminen ketogeenisellä ruokavaliolla [12]
		Tarvittaessa vierasesineen poisto hengitysteistä [11]	
		Ketogeenistä ruokavaliota voidaan harkinnan mukaan kokeilla lääkähoidon rinnalla [1]	

Taulukossa käytetyt lähteet:

1. Leivonen, S., Peltola, M. & Gaily, E. 2016. Tunnistatko infanttiilispasmit? Nopea hoidon aloitus voi parantaa ennustetta. Suomen lääkirilehti. 71, 1377-1382.
2. Terveyskylä. 2017b. Miten epilepsiaa hoidetaan? Luettu 26.3.2020. <https://www.terveyskyla.fi/lastentalo/tietoa-lasten-sairauksista/epilepsia/miten-epilepsiaa-hoidetaan>
3. Oliveira, K., Belarmino, A., Freitas, R., Fernandes, A. & Torres, L. 2012. Nursing care for patient carries of west syndrome. Journal of nursing UFPE. 6(2), 474- 479.
4. Kälviäinen, R., Järviseuutu-Hulkkonen, M., Keränen, T. & Rantala, H. 2016. Epi-lepsia. 1. painos. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim.
5. Storvik-Sydänmaa S., Tervajärvi, L. & Hammar, A. 2019. Lapsen ja perheen hoitotyö. Helsinki: Sanoma Pro.
6. Carvalho, G., Lima, O., Melo, V. & Silva, K. 2014. Actions of nursing care of infant with West syndrome: a case report. Revista de Pesquisa: Cuidado e Fundamental. 6(4), 1525-1533.
7. Sillanpää, M. 2014. Lapsen epilepsian hoito. Suomen lääkirilehti. 69 (12), 851.
8. Olli, J. 2011. Leikki lasten hoitotyön keinona. Sairaanhoidaja - Sjuksköterskan. 84, 18-20.
9. Regis, R., Rocha, C., Torres, C. & Queiroz, A. 2009. Oral findings and dental treatment in a child with West syndrome. Spec Care Dentist. 29(6), 259-263. United Kingdom of Great Britain & Northern Ireland.
10. Gaily, E. 2009. Imeväisikäisen kohtausoireet. Suomen lääkirilehti. 64(1-2), 31-34. Luettu 2.2.2020
11. Punainen Risti. n.d. Vierasesineen poisto hengitysteistä. Luettu 28.3.2020 <https://www.punainenristi.fi/ensiapuohjeet/lasten-yleisimpien-tapaturmien-ensiapua/vierasesineen-poisto-hengitysteista>
12. Mehta, R., Goel, S., Sharma, S., Jain, P., Mukherjee, S. & Aneja, S. 2016. Efficacy and tolerability of the modified Atkins diet in young children with refractory epilepsy: Indian experience. Annals of Indian Academy of Neurology. [Online] 19(4), 523–527.