



Kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapia

Opas kystistä fibroosia sairastavan lapsen omahoidon
tueksi

Selene Heiskanen

Nea Kranni

OPINNÄYTETYÖ
Elokuu 2020

Fysioterapeutin tutkinto-ohjelma

TIIVISTELMÄ

Tampereen ammattikorkeakoulu
Fysioterapeutin tutkinto-ohjelma

HEISKANEN SELENE & KRANNI NEA:

Kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapia

Opas kystistä fibroosia sairastavan lapsen omahoidon tueksi

Opinnäytetyö 72 sivua, joista liitteitä 22 sivua

Elokuu 2020

Opinnäytetyön tavoitteena oli lisätä fysioterapeuttien ja vanhempien tietoa kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapiasta. Opinnäytetyön tarkoituksena oli koota opas, joka sisältäisi viimeisintä tutkimustietoa eri fysioterapiamenetelmistä kystisen fibroosin hoidossa.

Kystinen fibroosi on yleisin valkoihoisen väestön periytyvä aineenvaihduntasairaus, joka aiheuttaa ongelmia erityisesti haiman, keuhkojen ja suoliston alueella. Sairaus on etenevä, ja sitä sairastavat elävät keskimäärin 40-vuotiaiksi. Maailmanlaajuisesti kystistä fibroosia sairastavat yli 70 000 ihmistä, mutta Suomessa sairaus on erittäin harvinainen.

Opinnäytetyön toimeksiantajana toimi Tampereen yliopistollisen sairaalan fysiatrian yksikkö. Opinnäytetyössä selvitettiin muun muassa, mikä on kystinen fibroosi, millaisia taudin hoitomuodot ovat, mitä fysioterapiamenetelmiä voidaan käyttää sairastavan lapsen fysioterapiassa sekä millainen on vanhempien vastuu lapsen hoidossa. Opinnäytetyö toteutettiin toiminnallisena opinnäytetyönä.

Kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapia koostuu pääosin hengitysfysioterapiasta, jonka tavoitteita ovat hengitysteiden limaisuuden vähentyminen, hapensaannin parantuminen sekä hengityslihasten vahvistuminen. Lisäksi fysioterapian avulla ylläpidetään lihasvoimaa, yleiskuntoa ja rintakehän liikkuvuutta. Kotona tehtävät harjoitteet ovat tärkeä osa kystisen fibroosin hoitoa, jolloin vanhempien osallistuminen lapsen hoitoon on hyvin merkittävää.

Opinnäytetyön tuotoksena luotu opas sisältää ohjeistukset tehokkaiksi todetuista hengitysharjoitteista sekä suositukset liikunnan harjoittamisesta. Oppaan tarkoituksena on tukea taudin parissa työskenteleviä fysioterapeutteja ja toisaalta toimia oppaana lapselle ja lapsen vanhemmille kotona toteutettavassa harjoittelussa.

Asiasanat: kystinen fibroosi, hengitysfysioterapia, lasten fysioterapia, lapset, opas

ABSTRACT

Tampereen ammattikorkeakoulu
Tampere University of Applied Sciences
Degree Programme in Physiotherapy

HEISKANEN SELENE & KRANNI NEA:
Physiotherapy for Children with Cystic Fibrosis
Guidebook on Physiotherapy for Children with Cystic Fibrosis

Bachelor's thesis 72 pages, appendices 22 pages
August 2020

Cystic fibrosis is a genetic disease affecting the lungs and digestive system. Thick mucus accumulates in the lungs causing infections, inflammation and complicating lung functions. People with cystic fibrosis have a shorter life span than normal.

The aim of this study was to collect latest information on physiotherapy for cystic fibrosis and summarise the evidence on the effectiveness of airway clearance techniques. The purpose was to create a guidebook for both physiotherapists and parents who have a child with cystic fibrosis.

This thesis was a practice-based study. The data were collected by means of surveys, from the literature and through interviews.

The results showed that no airway clearance technique was better than other. People with cystic fibrosis should use techniques that meets their needs best. The guidebook includes instructions for effective airway clearance techniques and physical activity recommendations for children with cystic fibrosis.

Key words: cystic fibrosis, respiratory physiotherapy, paediatric physiotherapy, children, guidebook

SISÄLLYS

1	JOHDANTO.....	6
2	OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS JA TAVOITE	8
3	OPINNÄYTETYÖPROSESSI.....	9
	3.1 Toiminnallinen opinnäytetyö.....	9
	3.2 Tiedonhaku.....	9
4	KYSTINEN FIBROOSI JA HENGITYSELIMISTÖN ANATOMIA	11
	4.1 Hengityselimistön anatomia.....	11
	4.2 Kystisen fibroosin oirekuva.....	14
5	KYSTISEN FIBROOSIN HOITOMUODOT	16
	5.1 Lääkehoito.....	16
	5.2 Ravitsemushoito.....	17
	5.3 Fysioterapia.....	18
	5.4 Suolainhalaatit.....	20
6	FYSIOTERAPIAMENETELMÄT.....	21
	6.1 Liman irrottaminen ilman apuvälineitä.....	21
	6.1.1 Active cycle of breathing techniques (ACBT).....	22
	6.1.2 Autogenic drainage (AD).....	24
	6.1.3 Postural drainage and percussion (PD&P).....	25
	6.1.4 Specific cough technique (SCT).....	26
	6.2 Liman irrottaminen apuvälineitä hyödyntäen.....	27
	6.2.1 PEP-maski.....	28
	6.2.2 High pressure PEP.....	28
	6.2.3 Vesi-PEP.....	29
	6.2.4 Oscillating PEP.....	30
7	LIIKUNTA	32
	7.1 Liikunnan vaikutukset kystisen fibroosin hoidossa.....	32
	7.2 Harjoittelun sovittaminen potilaan arkeen.....	33
	7.3 Harjoitusohjelman suunnittelu yksilöllisesti.....	33
	7.4 Aerobinen ja anaerobinen liikunta.....	34
8	PERHEEN TUKI LAPSEN KUNTOUTUKSESSA	36
	8.1 Vanhempien vastuu lapsen hoidossa.....	36
	8.2 Perheen kokonaisvaltainen tukeminen.....	39
9	OPAS	42
	9.1 Oppaan laatiminen.....	42
	9.2 Millainen on hyvä opas.....	43
10	JOHTOPÄÄTÖKSET JA POHDINTA.....	44

LÄHTEET	46
LIITTEET	51
Liite 1. Opas kystistä fibroosia sairastavan lapsen omahoidon tueksi	51

1 JOHDANTO

Kystinen fibroosi on periytyvä, synnynnäinen aineenvaihdunta sairaus, jossa elimistön natriumin, veden ja kloridin kulku solukalvojen läpi on estynyt. Geeni-virhe sijaitsee kromosomi 7:n pitkässä haarassa, jolloin CFTR-proteiinin eli solukalvojen proteiinin toiminta häiriintyy, mikä aiheuttaa paksun limaeritteen kertymisen hengitysteihin. Kystinen fibroosi on etenevä ja ennenaikaiseen kuolemaan johtava sairaus. (Kaarteenaho, Brander, Halme & Kinnula 2013,146.)

Taudin edetessä keuhkoihin kehittyy kystamaisia onteloita ja lisäksi potilailla esiintyy usein ilmarintaongelmaa ja veriyskää. Yleisimmät kuolinsyyt ovat hengitysvajaus (80 %) tai kystoihin liittyvät komplikaatiot. Sairaus on yleisin valkoihoisen väestön aineenvaihduntasairaus, mutta kuitenkin erittäin harvinainen Suomessa. Maailmanlaajuisesti sitä sairastaa yli 70 000 ihmistä, Suomessa CF-potilaita oli vuonna 2011 75 henkeä. (Kaarteenaho ym. 2013,148.)

Kystistä fibroosia sairastavan potilaan fysioterapia koostuu pääosin hengitysfysioterapiasta, joten opinnäytetyö on rajattu keskittymään hengitysfysioterapiaan sekä siinä käytettäviin menetelmiin. Lisäksi opinnäytetyö käsittelee lasten fysioterapiaa. Opinnäytetyössä on korostettu vanhempien vastuuta lapsen hoidossa arjessa, sillä suurin osa harjoittelusta tapahtuu kotona. Oppaaseen valikoidut menetelmät ovat sovellettavissa kaiken ikäisille lapsille, huomioiden lapsen ikätasoinen kehitys. Jokaista menetelmää ei ole tarkoituksenmukaista käyttää jokaisen potilaan kohdalla vaan yksilöllisesti harkiten.

Opinnäytetyön toimeksiantajana toimi Tampereen yliopistollisen sairaalan fyysiatrian yksikkö. He toivoivat opasta, joka sisältäisi viimeisintä tutkimustietoa kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapiasta. Kiinnostuimme itsekin aiheesta, sillä kyseinen sairaus on hyvin harvinainen ja ennen opinnäytetyöprosessia meillä ei ollut juuri aikaisempaa tietoa aiheesta. Opinnäytetyön kautta pääsimme perehtymään kyseisen sairauden fysioterapiaan syvällisemmin. Kystisen fibroosin fysioterapiaa käsittelevälle oppaalle olisi varmasti tarvetta, sillä taudin harvinaisuuden vuoksi etenkin pienemmillä paikkakunnilla kystisen fib-

roosin hoidossa käytettävät fysioterapiamenetelmät saattavat olla vieraita fysioterapeuteille. Oppaan olisi myös tarkoitus olla tukena vanhemmille lapsen kotona toteutettavaan harjoitteluun.

2 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS JA TAVOITE

Opinnäytetyön tavoitteena on lisätä vanhempien ja fysioterapeuttien tietoa kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapiasta. Opinnäytetyön tarkoituksena on toteuttaa opas, joka tulisi sekä fysioterapeuttien, että vanhempien käyttöön.

Opinnäytetyömme etenemistä ohjaavia kysymyksiä ovat:

Mikä on kystinen fibroosi?

Mitä fysioterapia kystiseen fibroosiin sairastuneella lapsella on?

Millainen rooli on vanhemmilla ja lapsella itsellään kotona toteutettavassa hoidossa?

3 OPINNÄYTETYÖPROSESSI

Opinnäytetyöprosessimme alkoi syksyllä 2019, jolloin aloitimme prosessin ideapaperin ja opinnäytetyösuunnitelman tekemisellä. Tiedonkeruu ja tietopohjan kirjoittaminen tapahtui pääosin kevään ja kesän 2020 aikana. Heinä- ja elokuussa kokosimme valmiin oppaan ja elokuussa kuvasimme oppaassa käytettävät kuvat. Opinnäytetyö on valmis elokuussa 2020.

3.1 Toiminnallinen opinnäytetyö

Toiminnallinen opinnäytetyö sisältää kirjallisen raportin ja työelämää kehittävän tuotoksen, esimerkiksi oppaan. Sen avulla opiskelijat osoittavat käytännön osaamistaan teorian tietoa hyödyntäen. Raportissa käsitellään opinnäytetyön tuotosta ja miten se on rakentunut. Toiminnallisessa opinnäytetyössä on myös kirjallisuusosuus, jossa selvitetään aihealueen teoriataustaa ja se osoittaa tekijöiden ymmärryksen aiheesta. (Vilkkä & Airaksinen 2003, 9, 51,65.)

Toiminnallisessa opinnäytetyössä tuotos tehdään yhteistyössä työelämän kanssa. Tuotosta tehdessä tulee huomioida ulkoasu, konkreettisuus ja luotettavuus, jotta se olisi lukijalle selkeä ja helposti ymmärrettävissä. Tuotosta voi täydentää kuvilla, dokumenteilla tai videoklipeillä, jolloin kokonaisuudesta saa mielenkiintoisemman. (Salonen 2013, 25.)

3.2 Tiedonhaku

Opinnäytetyön teoriaosuuden tiedonhaku toteutettiin kuvailevana kirjallisuuskatsauksena ja opinnäytetyöprosessin alussa asetetut tutkimuskysymykset ovat ohjanneet tiedonhakua. Lähteet ovat peräisin tuoreista tutkimuksista, painetuista teoksista, artikkeleista, internet-sivuilta sekä haastatteluista. Suomeksi kystisestä fibroosista ei juuri löydy tietoa, joten suurin osa lähteistä on englanninkielisiä.

Hakukoneita, joita tutkimusten hakemiseen käytettiin, olivat PEDro, Pubmed ja Cochrane. Opinnäytetyön aiheeseen liittyviä tutkimuksia oli melko vähän, koska haku rajattiin lasten- ja hengitysfysioterapiaan. Lisäksi tutkimusten hakukriteereinä oli vähintään kohtalainen laatu, julkaisuvuosi 2010-2020 väliltä sekä ilmaiseksi saatavilla oleva koko teksti. PEDro hakukoneessa tutkimusten laatu on arvosteltu asteikolla 1-10, joten hakua rajattiin tutkimuksiin, jotka olivat saaneet vähintään 7/10 arvostelun. Muissa hakukoneissa tutkimusten laatu oli arvosteltu termein "low", "moderate" ja "high", joista poissuljimme tutkimukset, joiden laatu oli arvioitu heikoksi ("low"). Tarvittaessa tiedonhaku täydennettiin Google Scholariin samoilla hakukriteereillä. Opinnäytetyössä käytetyt painetut teokset ja muut internet-sivuilta haetut artikkelit olivat osa jo hieman vanhempia lähteitä, mutta kuitenkin kaikki vuoden 2006 jälkeen julkaistuja.

Tiedonhaussa hakutermeinä käytimme "cystic fibrosis", "cystic fibrosis physiotherapy", "respiratory" ja "children". Hakukoneissa hakulausekkeina käytettiin (Cystic fibrosis AND respiratory AND physiotherapy AND children). Hakua rajoitimme seuraavilla kriteereillä: vuoden 2010 jälkeen julkaistut tutkimukset, englanninkieliset tutkimukset, ilmaiseksi saatavilla oleva koko teksti, sekä laatu PEDro:ssa vähintään 7/10 pistettä, Cochranessa ja Pubmedissa laatukriteeri "moderate" tai "high". PEDro:sta hakutuloksia näillä kriteereillä saatiin 24, Cochranesta 16 ja PubMed:ista 46. Abstraktien pohjalta valittiin opinnäytetyössä käytettävät tutkimukset. Opinnäytetyössämme sovellettavia tutkimuksia oli lopulta vain 7, sillä erityisesti lasten fysioterapiaan liittyvää tutkimusta on hyvin vähän. Tiedonhaku oli täydennettävä Google Scholarista samoilla hakukriteereillä haetuilla tieteellisillä artikkeleilla.

Asettamiemme tutkimuskysymysten lisäksi tiedonhakuamme ohjasivat asiantuntijahaastattelut sekä kysely CF-yhdistyksen jäsenille. Haastateltuja asiantuntijoita olivat Taysin fysiatrian yksikön lasten fysioterapeutti sekä kolme muuta yksityisellä sektorilla työskentelevää fysioterapeuttia. Kaikki haastattelimme fysioterapeutit ovat työskennelleet kystistä fibroosia sairastavien lapsien parissa. Kyselyn ja haastattelujen avulla kartoitettiin, millaista tietoa sairauden kanssa työskentelevät fysioterapeutit tarvitsisivat ja toisaalta millaisesta oppaasta potilaat itse hyötyisivät parhaiten.

4 KYSTINEN FIBROOSI JA HENGITYSELIMISTÖN ANATOMIA

Kystinen fibroosi on aineenvaihduntasairaus, joka aiheuttaa ongelmia erityisesti haiman, keuhkojen ja suoliston alueella. Sairaus on vaikea, eikä sen etenemistä voida estää. (Halme & Kajosaari 2006.) Sairaus ei kuitenkaan enää ole ainoastaan lapsuusiän tauti, vaan tautia sairastavat elävät nykyään keskimäärin 40-vuotiaiksi. Kystistä fibroosia sairastavien aikuisten määrän ennustetaankin ylittävän sitä sairastavien lasten määrän tulevaisuudessa. (Hough 2014, 95.) Kystinen fibroosi on Suomessa harvinainen, mutta maailmanlaajuisesti yleisin valkoihoisten periytyvä aineenvaihduntasairaus (Halme & Kajosaari 2006). Kystisen fibroosin hoidossa tärkeimpiä osa-alueita on liman poisto hengitysteistä, hengitysteiden bakteerikolonisaatioita vastaan taistelu, diabeteksen hoito, sekä hyvästä ravitsemustilasta huolehtiminen (Kaarteenaho ym. 2013, 146).

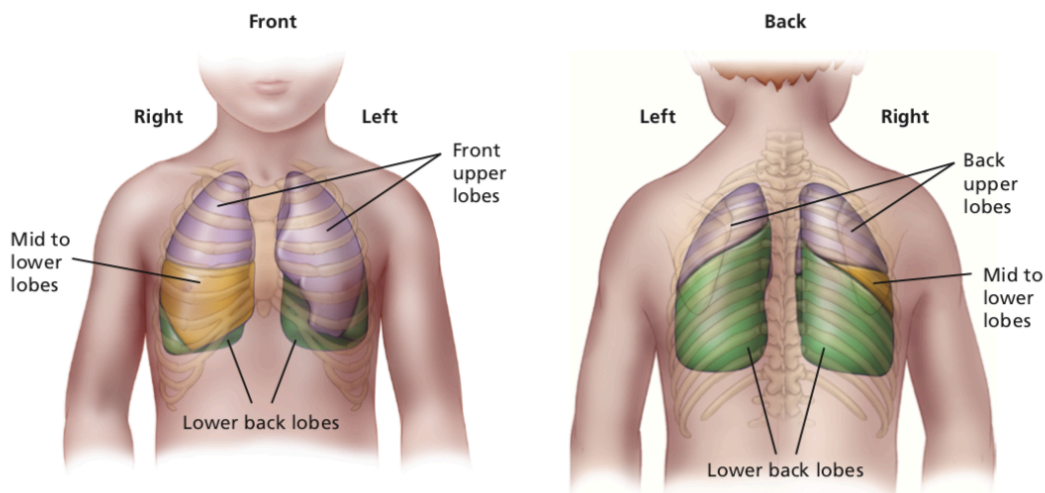
Taudin aiheuttava geenivirhe sijaitsee kromosomin 7 pitkässä haarassa, mikä aiheuttaa häiriön Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator eli CFTR-nimisen solukalvojen valkuaisen toiminnassa. Sairaus periytyy autosomissa resessiivisesti eli peittyvästi ja erilaisia CFTR-geenimutaatioita tunnetaan yli 1000. Kuitenkin Euroopassa yleisin delta F508 –mutaatio aiheuttaa 80% tapauksista. Tautiin sairastumiseen tarvitaan kaksi CFTR-geenimutaatiota eli kumpikin vanhempi on geenimutaation kantaja, jos lapsi sairastaa kystistä fibroosia. Kahden kantajan lapsella on 25% mahdollisuus olla sairastumatta, 25% mahdollisuus sairastua ja 50% mahdollisuus olla oireeton kantaja. (Halme & Kajosaari 2006.)

4.1 Hengityselimistön anatomia

Hengityselimistö koostuu hengitysteistä sekä keuhkoista. Syntymän jälkeen hengityselimistö jatkaa kehittymistään aikuisikään saakka. Näin ollen aikuisen ja lapsen hengityselimistön anatomiasa ja fysiologiassa on eroavuuksia, jotka myös fysioterapeutin tulee huomioida. Aikuisten fysioterapiassa käytettäviä menetelmiä ei voida suoraan siirtää lasten fysioterapiaan, mutta tekniikoita voidaan soveltaa lapsille sopiviksi. (Pryor & Prasad 2008, 330.)

Hengitystiet voidaan jakaa ylä- ja alahengitysteihin. Ylähengitysteitä ovat nenäontelo ja sen sivuontelot, suuontelo, nielu ja kurkunpää. (Ionescu 2013, 13.) Normaalisti ilma kulkee nenäontelon kautta sisään, jossa se myös lämpenee ja osittain puhdistuu mikrobeista. Ajoittain ihminen hengittää ilmaa sisään myös suuontelon kautta, esimerkiksi rasittavan liikunnan aikana hengästyessä, mutta tällöin ei pääse tapahtumaan ilman puhdistumista samalla tavalla kuin nenäontelossa. (Sans, Sjaastad, Haug, Bjålie & Toverud 2014, 357.) Alahengitysteihin kuuluu henkitorvi, joka jatkuu kurkunpäästä alas päin, haarautuen kahdeksi pääkeuhkoputkeksi. Nämä keuhkoputket jatkavat haarautumistaan pienemmiksi keuhkoputkiksi, jotka johtavat keuhkojen keuhkorakkuloihin, joita kutsutaan alveoleiksi. Alveoleissa tapahtuu kaasujen vaihto eli diffuusio, jossa sisäänhengityksessä keuhkorakkuloihin kulkeutunut happi siirtyy verenkiertoon keuhkorakkuiloita ympäröivien hiussuonien kautta ja samalla veren mukana kulkeutunut hiili-doksidi poistuu elimistöstä uloshengityksessä. (Ionescu 2013, 13.)

Keuhkoja on kaksi, jotka jakautuvat lohkoihin, vasemmalla kahteen ja oikealla kolmeen lohkoon (Ionescu 2013, 13). Kumpaankin keuhkopuoliskoon kulkee yksi keuhkovaltimo, sekä kaksi keuhkolaskimoa. Keuhkovaltimot kuljettavat vähähap-pisen veren sydämen oikean puoliskon kautta keuhkoihin, jossa se hapetetaan ja runsashappinen veri palaa keuhkolaskimoita pitkin sydämen vasemmalle puo-lelle, josta se pumpataan elimistön käyttöön. Keuhkon kumpaakin puoliskoa ym-päröi keuhkopussi, jota kutsutaan pleuraksi. Pleura koostuu kahdesta kal-vosta, viskeraalisesta ja parietaalisesta lehdestä. Viskeraalinen lehti kiinnittyy keuhkojen pintaan, parietaalinen rintaonteloon ja palleaan. Viskeraalisen ja pa-rietaalisen lehden väliin muodostuu keuhkopussin onkalo, jossa on hieman nes-tettä, mikä voitelee keuhkopussin pintaa, jolloin sen lehdet pääsevät liikku-maan sulavasti hengitettäessä. (Moore, Dalley & Argur. 2014, 108-117.) Si-sään hengittäessä pallea ja kylkivälilihakset supistuvat, pallea työntyy alaspäin ja rintakehä laajenee, jolloin keuhkoihin muodostuu alipaine ja ilma virtaa elimis-töön. Uloshengitys on normaalisti passiivinen. (Ionescu 2013, 13.)



KUVA 1. Lapsen keuhkolohkot edestä ja takaa. (Intermountain Healthcare 2018, 2)

Lapsen rintakehä on sylinterimäinen ja kylkiluut ovat vaakasuorassa, kun taas aikuisen kylkiluut kulkevat rintalastasta hieman alaviistoon. Kylkiluiden asento vaakasuorassa sekä vielä kehittyvässä vaiheessa olevat kylkivälilihakset, joissa heikko lihassupistus, estävät rintakehän laajenemisen sivuttaissuunnassa, jolloin lapsen hengitys on tehottomampaa kuin aikuisen. Näin ollen lapsen hengitystä pystytään parhaiten tehostamaan nostamalla hengitystiheyttä, enemmän kuin syventämällä hengitystä. Keuhkojen laajeneminen tapahtuu vain ylöspäin kohti hartioita ja tämä fysioterapeutin tulee huomioida esimerkiksi tehdessään hengityksen manuaalista avustamista. Lisäksi rintakehän luinen rakenne on lapsella joustavampi kuin aikuisella. (Pryor & Prasad 2008, 331.)

Hengitystiet ovat lapsella ahtaammat kuin aikuisella ja kurkunpää sijaitsee ylempänä, jo C2-3 tasolla kun taas aikuisella se sijaitsee C5-6 tasolla. Ahtauden takia pienikin turpoaminen voi olla vaarallista. (Pryor & Prasad 2008, 332.) Keuhkojen keuhkorakkulat painuvat aina alempana painovoiman vaikutuksesta hieman enemmän kasaan kuin ylempänä sijaitsevat rakkulat. Pienillä lapsilla nämä keuhkojen alimmat osat ovat enemmän kasassa kuin aikuisella, johtuen hengitysteiden vajavaisesta lihastuesta, jolloin lapsi ventiloii paremmin keuhkojensa yläosilla. Aikuinen vastaavasti ventiloii tehokkaammin keuhkojen alaosilla. (Pountney 2007, 279.)

Pienen lapsen pallealihaksen liike tapahtuu lähes horisontaalisesti, kun taas aikuisella liike on hieman viistomainen, jolloin lihaksen supistuminen on tehottomampaa. Lisäksi lapsen pallea väsy helposti, sillä se sisältää vain 20-30 % hitaita lihassoluja, aikuisen pallealihaksessa näitä on noin 55 % lihassoluista. Hitat lihassolut suoriutuvat paremmin lihasten kestävyysvoimaa vaativasta työstä ja solut ovat fatiikille resistansseja. (Pountney 2007, 278.)

4.2 Kystisen fibroosin oirekuva

Kystistä fibroosia sairastavan solukalvojen suolankuljetus on häiriintynyt, jolloin natriumin, kloridin ja veden kulku normaalisti solukalvojen läpi on estynyt. Solukalvojen suolankuljetuksen häiriö aiheuttaa ongelmia useissa elimissä, mutta erityisesti paksua limaa, joka kertyy keuhkoihin haitaten hengitystoimintaa. Kun kloridin erityis estyy ja natrium absorboituu, lima sitkeytyy hengitysteissä, mikä haittaa värekarvatoimintaa ja johtaa usein bakteeri-infektioiden lisäksi keuhkoputkien laajenemiseen, sekä bronkiektasioihin eli keuhkoputkien pysyvään laajentumaan ja seinämien tulehdukseen. (Halme & Kajosaari 2006.)

Ylähengitysteissä paksu lima aiheuttaa jatkuvia poskiontelontulehduksia ja nenäpolyyppejä eli limakalvopullistumia (Halme & Kajosaari 2006). *Staphylococcus aureus* on yleisin infektioiden aiheuttaja lapsilla ja nuorilla sairastajilla. Kystistä fibroosia sairastavan lapsen keuhkot ovat hänen syntyessään rakenteeltaan normaalit, mutta toistuvat hankalat infektiot vaurioittavat keuhkoja progressiivisesti. (Hough 2014, 96.) Ensimmäisiä keuhkomuutoksia taudin edetessä ovat keuhkoputkien seinämien paksuuntuminen ja bronkiektasiat (Pryor & Prasad. 2008, 558). Jo imeväisikäisillä havaitaan toistuvia bronkiolitteja ja keuhko-kuumeita (Kaarteenaho ym. 2013, 148).

Sairaus aiheuttaa edetessään kystamaisia onteloita keuhkokudokseen ja ilma-teihin, jolloin myös bronkiaaliverenkierto lisääntyy. Taudin myöhäisemmässä vaiheessa potilailla saattaa esiintyä ilmarintaongelmaa sekä veriyskää ja osalle kehittyy keuhkoverenpainetauti. (Kaarteenaho ym. 2013, 148.) Ilmarintaongelma johtuu luultavasti siitä, että lima tukkeuttaa keuhkorakkuloita, jolloin kaasut jäävät jumiin. Ilmarintapotilaalla keuhkojen limanpoistoa tulisi jatkaa, mutta

välttää turhaa yskimistä. Keuhkoputkien verisuonten liikakasvu saattaa aiheuttaa verenvuotoa keuhkoissa. (Hough 2014, 96.)

Haimassa bikarbonaatineritys vähenee ja se erittää poikkeavasti entsyymejä. Entsyymejä saostuu sairastuneen haimakäytäviin jo sikiökaudella ja suurella osalla sairastuneista on haiman vajaatoimintaa jo ennen syntymää. Haiman vajaatoiminta häiritsee ravintoaineiden imeytymistä ja aiheuttaa rasvaripulia. Vajaatoiminta vaikuttaa myös insuliinineritykseen ja lähes puolelle sairastuneista kehittyy diabetes. Suolankuljetuksen ongelmat aiheuttavat häiriöitä myös maksassa, sappirakossa, suolen rauhasissa ja sukupuolielimissä. (Halme & Kajo-saari 2006.)

Kystiseen fibroosiin liittyy myös paljon liitännäissairauksia. Yli puolet yksivuotiaista ja sitä vanhemmista kystistä fibroosia sairastavista lapsista sairastaa refluk-sitautia (GORD). Tämän syynä uskotaan olevan jatkuvan yskimisen aiheuttama paine vatsassa. Neljäsosa kystistä fibroosia sairastavista aikuisista kärsii osteo-poroosista, johtuen ravintoaineiden imeytymishäiriöistä, myöhästyneestä puber-titeetista, steroidihoidoista ja elinsiirron saaneilla myös immunosupressiivi-sista lääkkeistä. Maksan vaurioituminen saattaa aiheuttaa hypertensiota maksan ja haiman välillä kulkevaan portaaliseen verisuoneen, sekä koagulopatiaa ja kir-roosia. Koska ravintoaineet eivät imeydy normaalisti, potilailla esiintyy hengitysli-hasten väsymistä, haiman ja maksan tulehduksia ja riittämätöntä toimintaa sekä yleistä väsymystä ja yleiskunnon laskua. Sydämen toimintahäiriöt voivat johtua mm. keuhkojen hypertensiosta ja toistuvista tulehduksista. Yskimisestä johtuvat paineenmuutokset altistavat myös virtsainkontinenssille ja tätä esiintyy jo lap-suusiässä noin puolella potilaista. (Hough 2014, 96.)

5 KYSTISEN FIBROOSIN HOITOMUODOT

Kystinen fibroosi vaatii päivittäistä hoitoa jo sairauden alusta alkaen. Nykyään kystinen fibroosi voidaan diagnosoida jo ennen syntymää ja taudin kulkua voidaan hidastaa mm. elinsiirteillä, mutta syy kohonneeseen eliniänodotteeseen on pääosin kehittyneen perushoidon, kuten fysioterapian, keuhko-oireiden hoidon ja ravitsemushoidon ansiota. Päivittäinen hoito sisältää mm. keuhkojen puhdistusta, hengitysterapiaa ja välineiden puhdistusta. Lisäksi päivittäiseen hoito-ohjelmaan kuuluu lääkitys ja ravintohoito. (Hough 2014, 95.) Liikunnalliseen elämäntapaan kannustetaan ja se on tärkeä osa taudin itsehoitoa (Kaarteenaho ym. 2013, 149). Hoidonkuva riippuu potilaan oireista ja tilasta, mutta keskittyy pääasiassa hengitysteiden puhdistukseen, hengitystieinfektioiden antibioottihoitoon, vitamiinien saannista huolehtimiseen, sekä muuhun ravintohoitoon. Näillä menetelmillä kystisen fibroosin ennustetta on saatu nostettua 5 vuodesta 40 vuoteen 1960-luvulta lähtien. (Orphanet 2006.)

Hoito tulisi yksilöidä ja sovittaa potilaan arkeen, sillä se on suuri osa potilaan normaalia elämää ja arkea. Yksilöllinen hoito-ohjelma ja -rutiini voi helpottaa potilasta ja perhettä oppimaan elämään sairauden kanssa. Tavoitteena on, että hoito mahdollistaisi normaalin elämän. (Lannefors, Button & McIlwaine 2004, 12.)

5.1 Lääkehoito

Infektiot ovat vakava ja yleinen ongelma monelle kystistä fibroosia sairastavalle, sillä keuhkojen lima luo bakteereille hyvän kasvualustan. Hyvä hygienia on erityisen tärkeää huomioida hoidossa, jotta infektoita pystyttäisiin ehkäisemään mahdollisimman hyvin. (Cystic fibrosis trust 2011, 16.)

Kystiseen fibroosiin ei ole olemassa parantavaa lääkettä, vaan lääkehoidon tarkoituksena on yrittää hyökätä tulehdusten aiheuttamia bakteerikantoja vastaan (Hough 2014, 97). Pahenemisvaiheen oireita hoidetaan systeemisillä mikrobi-lääkkeillä herkkyysmäärityksiä noudattaen. Antibiooteilla saattaa olla vaikeuksia

läpäistä sitkeää limaa, ja tämän takia lääkeannokset ovat usein tavallista suurempia. (Kaarteenaho ym. 2013, 149.) Suuria määriä antibiootteja annetaan potilaalle joko suonensisäisesti tai hengityssumutteena (Hough 2014, 97). Pahe-nemisvaiheita voidaan ehkäistä antamalla mikrobilääkettä inhalaationa (Kaarteenaho ym. 2013, 149). Kun lääke inhaloidaan, tarvitaan sitä pienempi annos kuin suun tai suonensisäisesti annettavaa, sillä lääke pääsee kulkeutumaan suoraan keuhkoihin (Daniels ym. 2017, 30). Antibiootti-inhalaatiolääkkeiden on todettu parantavan keuhkojen toimintaa ja näin pienentävän sairaalahoidon tarvetta (Halme & Kajosaari 2006, 1344). Myös limaa ohentavat ja sitä kautta hengitysteiden puhdistusta helpottavat lääkkeet ovat yleisesti käytettyjä (Hough 2014, 97-98).

5.2 Ravitsemushoito

Ravitsemushoito on yksi kystisen fibroosin hoidon kulmakivistä. Kystistä fibroosia sairastavalla haiman entsyymien erityys on häiriintynyt, mikä häiritsee ravintoai-neiden imeytymistä. Erityisesti rasva ja valkuaisaineet imeytyvät huonosti, mikä aiheuttaa rasvaripulia ja kasvuhäiriöitä. (Halme & Kajosaari 2006, s.1344.) Suu-rella osalla sairastuneista onkin haiman vajaatoiminta jo ennen syntymää (Kaarteenaho ym. 2013, 146). Haimaentsyymivalmisteista lipaasi, amylaasi ja proteaasi parantavat ravinnon imeytymistä parhaassa tapauksessa noin 90% (Halme & Kajosaari 2006, 1344-1345). Vaikka entsyymikorvaushoidolla ravinnon imeytyminen voidaan saada melkein yhtä hyvälle tasolle kuin normaalitilanteessa, on CF-potilaan kokonaisenergiantarve tästä huolimatta 120-150% terveen henkilön energiantarpeeseen verrattuna (Kaarteenaho ym. 2013, 146-149). Jotta kasvanut energiantarve täyttyisi, suositellaan, että kystistä fibroosia sairastavan ruokavaliosta 35-40% koostuisi rasvasta (Kalnins & Wilschanski 2012, 151).

Entsyymivalmisteiden lisäksi rasvaliukoiset vitamiinit ovat usein tarpeellinen lisä ruokavalioon (Pryor & Prasad 2008, 560). Kalsium ja D-vitamiinilisä yhdistettynä kuormittavaan liikuntaan ehkäisee osteoporoosin kehittymistä kystistä fibroosia sairastavilla (Halme & Kajosaari 2006, 1344).

Riittäväällä ravinnolla pyritään pituuden ja painon mahdollisimman normaaliin kehittymiseen, potilaan hyvään yleisvointiin sekä optimaaliseen keuhkojen toimintaan (Halme & Kajosaari 2006, 1344-1345). Haasteita ravitsemushoitoon saattaa tuoda sairauden edetessä usein ilmenevä ruokahaluttomuus ja gastroesofageaalinen refluksi (Kaarteenaho ym. 2013, 149).

5.3 Fysioterapia

Fysioterapialla pyritään liman poistoon ja näin infektioiden minimoimiseen ja ehkäisyyn (Hough 2014, 98). Lapsille limanpoiston tekee fysioterapeutti, mutta lapsen kasvaessa potilas suorittaa keuhkoputkien tyhjennyksen itsenäisesti, käyttäen apuna hengitysharjoituksia, apuvälineitä ja aerobista liikuntaa. Fysioterapialla ylläpidetään myös lihasvoimaa, yleiskuntoa ja rintakehän liikkuvuutta. (Halme & Kajosaari 2006, 1343.) Fysioterapiassa olisi hyvä huomioida, että keuhkoarjoitukset tehtäisiin ennen antibioottien ottoa, jotta ne eivät imeydy ulos yskittävään limaun (Hough 2014, 98). Mikäli potilas käyttää suolainhalaatiota, olisi se hyvä ottaa ennen fysioterapiaa, sillä suolainhalaatio tehostaa liman irtoamista (Cystic Fibrosis Trust 2016, 10).

Heti diagnoosin saatuaan, lapsi aloittaa kontrollikäynnit yliopistosairaalan fysioterapeutilla kolmen kuukauden välein. Kontrollikäynneillä fysioterapeutti haastattelee, ohjaa ja tekee tietyin väliajoin tarvittavat hengitys- ja lihasvoimamittaukset sekä testit, kuten kuuden minuutin kävelytestin. Hengitysfysioterapia aloitetaan lääkärin ja fysioterapeutin arvion mukaan. Fysioterapiasuunnitelma laaditaan yliopistollisessa sairaalassa, jonka jälkeen fysioterapia toteutuu koti-, päiväkoti-, koulu- tai vastaanottokäynteinä. Arjen sujuvoittamiseksi hygieniasyyt huomioiden lapsi aloittaa koti- ja päiväkotikäynneillä ja siirtyy myöhemmin koulu- tai vastaanottokäynteihin. Vastaanottokäynteihin voidaan siirtyä, jos sen katsotaan olevan tarpeellista fysioterapian monipuolisuuden ja lapsen motiivoinnin kannalta. Hygieniasyyistä samalla vastaanotolla voi käydä vain yksi kystistä fibroosia sairastava potilas päivässä. Tarvittaessa arvioidaan allasterapian hyöty potilaalle. (Haavisto, 2020.)

Hengitysharjoitusten ja limanpoiston muodostuminen rutiiniksi on oleellista kystistä fibroosia sairastavan lapsen hoidossa. Lapsella on fysioterapiaa säännöllinen viikoittainen määrä vuoden ympäri ja fysioterapian määrää tihennetään tai harvennetaan tarpeen mukaan. Tämän lisäksi arjessa on toteutettava päivittäin tyhjennys- ja hengitysharjoituksia. Fysioterapeutti ohjaa liman irrotukset ja muut kotona tehtävät harjoitteet, jonka jälkeen vastuu harjoitusten toteutumisesta arjessa on vanhemmilla. (Haavisto, 2020.)

Erilaisten hengitys- ja tyhjennysharjoitusten ohjaamisen ja toteuttamisen lisäksi fysioterapeutin tulee seurata säännöllisesti potilaan hengitystekniikkaa, hengityksen muutoksia, ryhtiä ja rintarangan liikkuvuutta, rasituskestävyyttä, rintakehän liikkuvuutta, lihaskuntoa ja lihaskireyksiä. Koska hengitystutkimuksissa lapsen tulee hallita eri tapoja puhalttaa ja pidättää hengitystä, fysioterapeutti ohjaa lapselle erilaisia puhallustekniikoita hengitystutkimusten onnistumisen tueksi. Lisäksi lapselle opetetaan huffausta ja hönkäisyä. Vaikka lääkäri auskulto eli kuuntelee potilaan keuhkoja stetoskoopilla säännöllisesti, voi auskultaatio olla hyödyllinen väline limatilanteen seuraamiseen myös fysioterapeutille. (Haavisto, 2020.) Auskultoidessa sekä sisään- että uloshengityksessä kuuluva rahina kertoo keuhkoputkissa olevasta limasta. Lima voi vaihtaa paikkaa potilaan yskäistessä. (Kaartenaho ym. 2013, 18.)

Nuoresta iästä lähtien lasta tulisi kannustaa osallistumaan omatoimisesti fysioterapian toteutukseen ja siitä tulisi tehdä arkinen rutiini. Hoito, erityisesti liman yskiminen, on lapselle välillä epämieluisaa ja olisikin tärkeää löytää lapselle mieluisa motivointikeino, jotta hoito saataisiin toteutettua mahdollisimman hyvin. Fysioterapiakäyntejä voidaan suositella videoimaan perheelle, mikä helpottaa menetelmien muistamista ja suorittamista kotona. Liikunta auttaa liman irrotuksessa, estää ilmäteiden tukkiutumista ja parantaa potilaan yleiskuntoa ja ennustetta. Mieluisan liikuntamuodon löytäminen on tärkeää, sillä se motivoi potilasta liikkumaan. (Hough 2014, 99-100.)

5.4 Suolainhalaatiot

Kystisen fibroosin hoidon tukena voidaan käyttää suolainhalaatioita. Inhalaation aloittamisesta päättää lääkäri. Suolainhalaatioiden toimivuus perustuu siihen, että sen avulla ilmatiet kostuvat enemmän, mikä helpottaa liman irtoamista osmoottisen vaikutuksen seurauksena. (Elkins, Robinson, Rose, Harbour, Moriarty, Marks, Belousova, Xuan & Bye 2006, 237-238.) Suola suositellaan inhaloitavaksi aamuin ja illoin, sekä juuri ennen fysioterapiaa (Cystic Fibrosis Trust 2016, 10).

Useissa tutkimuksissa suolainhalaatioiden on todettu tehostavan liman irrotusta ja keuhkojen toimintaa (Donaldson, Bennett, Zeman, Knowles, Tarran & Boucher 2006, 242). Suolainhalaatioiden on todettu vähentävän kystisen fibroosin pahenemisvaiheita ja parantavan elämänlaatua. Suolainhalaatioista hyötyvät kaiken ikäiset kystistä fibroosia sairastavat. Sen on todettu olevan suhteellisen halpa, turvallinen ja tehokas lisä muihin terapioihin ja hoitoihin. (Elkins ym. 2006, 238-239.)

6 FYSIOTERAPIAMENETELMÄT

Kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapia koostuu pääosin hengitysfysioterapiasta ja lisäksi sen avulla ylläpidetään lihasvoimaa, yleiskuntoa ja rintakehän liikkuvuutta. Hengitysfysioterapia on tarpeellista, kun rintakehän liikkuvuus on alentunut tai hengityselinten toiminnassa on ongelmia. Yleisimpiä hengitysfysioterapian tavoitteita ovat hengitysteiden limaisuuden vähentyminen ja hapensaannin parantuminen sekä hengityslihasten vahvistuminen. Lisäksi huomiota tulee kiinnittää rintakehän liikkuvuuteen, ryhtiin sekä lapsen yleiskuntoon, jotta hyvä hengitystoiminta mahdollistuu. Hengitysfysioterapiaa on muun muassa hengitys- ja yskimistekniikan harjoittelu, keuhkotuuletusta parantavat harjoitteet, keuhkojen tyhjennyshoidot sekä rentoutuminen. Hengitysharjoituksia, joihin lapsi osallistuu itse aktiivisesti, voidaan tehdä yli 2-vuotiaan lapsen kanssa, mutta ohjaus vaatii mielikuvituksellisuutta. (Hough 2014, 305.) Vauvaikäisen hengitysfysioterapia on pääsääntöisesti passiivista liman irrotuista esimerkiksi asentohoidon, täristelyn ja taputtelun avulla. (Intermountain Healthcare 2018, 1.)

Hengitysharjoituksiin liittyy olennaisena osana yskeminen ja huffaaminen, joiden tarkoituksena on poistaa hengitysharjoituksissa liikkeelle lähtenyt lima keuhkoista. Yskeminen voi olla spontaani refleksi tai se voidaan tehdä hallitusti ja kontrolloidusti. Yskeminen poistaa limaa suurista ilmasteistä, mutta jotta limaa saataisiin irrotettua myös pienemmistä ilmasteistä, tarvitaan avuksi hengitysharjoitteita. (Cystic Fibrosis Foundation.) Huffaus on voimakas aktiivinen uloshengitys, jonka tarkoituksena on yskimisen tavoin poistaa irronnut lima keuhkoista (Michigan Medicine 2019). Se ei ole yhtä voimakasta kuin yskeminen, mutta saattaa toimia paremmin ja väsyttää vähemmän kuin yskeminen (Cystic Fibrosis Foundation).

6.1 Liman irrottaminen ilman apuvälineitä

Alla olevissa limanirrotus tekniikoissa ei käytetä apuvälineitä apuna. Suurin osa menetelmistä on hengitysharjoituksia, joiden avulla lima saadaan nousemaan hengitysteissä ylös ja huffaamalla tai yskimällä se poistetaan elimistöstä. Osa harjoituksista auttaa potilasta myös syventämään ja tehostamaan hengitystään

sekä lisäämään rintakehän liikkuvuutta. Tyhjennysasentoja ja taputtelua lukuun ottamatta, potilas suorittaa nämä harjoitteet itsenäisesti. Tyhjennysasennoissa taputtelua tai täristelyä potilas ei pysty itsenäisesti toteuttamaan vaan tarvitsee tähän toisen henkilön avustuksen.

6.1.1 Active cycle of breathing techniques (ACBT)

Active Cycle of Breathing Technique eli ABCT on menetelmä, joka on osoittautunut tehokkaaksi keinoksi poistaa limaa ja parantaa keuhkojen toimintaa. Tekniikka koostuu kolmesta osasta, joita ovat BC-tekniikka eli hengityksen kontrolloinnin tekniikka, rintakehän liikkuvuutta lisäävät harjoitteet eli TEE-harjoitteet, sekä tehostettu uloshengitystekniikka eli FET-tekniikka. ABCT-menetelmä sopii yli 4-vuotiaille riippumatta taudin vakavuuden asteesta. (Daniels, Morrison, Harnett & Lewis 2017, 20.)

BC-hengitystekniikan rooli ABCT-menetelmässä on antaa lepotauko menetelmän aktiivisten osioiden rinnalle. Potilas saa hengittää omaan rauhalliseen tahtiinsa keskittyen rintakehän alaosan laajenemiseen ja pallean liikkeeseen. Olkapäät ja ylävartalo tulisi rentouttaa. (Pryor & Prasad 2008, 137.) Vaikka BC-hengitystekniikka antaa mahdollisuuden lepotaukoon, on se olennainen osa ABCT-menetelmää, sillä sen avulla pystytään palauttamaan ilmavirtaus normaaliksi ja minimoimaan hengitysteiden ärsytystä. (Blue Booklet 2019, 5.) Tekniikkaa tulisi jatkaa niin pitkään, että potilas kokee olevansa valmis jatkamaan ABCT-menetelmän aktiivisempiin vaiheisiin (Pryor & Prasad 2008, 137).

TEE-harjoitteiden eli rintakehän liikkuvuutta lisäävien harjoitusten tarkoituksena on lisätä rintakehän liikkuvuutta syvillä hengityksillä, joissa painotetaan sisäänhengitystä. Sisäänhengitys on aktiivinen ja sitä seuraa kolmen sekunnin hengityksen pidätys, jonka jälkeen passiivinen uloshengitys. (Blue Booklet 2019, 5.) Kun keuhkojen tilavuus kasvaa, ilmavirtauksen vastus vähenee ja alveolien ventilaatio paranee, jolloin ilma pääsee alveolissa liman taakse. Näin lima saadaan liikkeelle ja keuhkot laajenevat vierekkäisten alveolien väliin kohdistuvien voimien ansiosta. (Daniels ym. 2017, 20.) Hengityksen pidätys antaa ilmalle aikaa virrata

kaikkiin keuhkojen osiin, sillä ilma virtaa hitaammin sairaille ja tukkeutuneille alueille (Blue Booklet 2019, 5). Noin kolme kertaa on yleensä sopiva toistomäärä TEE-harjoitukselle, sillä liika toistomäärä kerralla väsyttää ja näin saattaa vähentää huffausten määrää tai aiheuttaa hyperventilaatiota. Harjoituksen jälkeen siirytään BC-hengitystekniikkaan. (Pryor & Prasad 2008, 138.) TEE-harjoitteisiin voidaan yhdistää myös manuaalista käsittelyä, kuten täristelyä ja taputtelua (Blue Booklet 2019, 5).

Tehostetussa uloshengitystekniikassa eli FET-tekniikassa yhdistetään yksi tai kaksi huffausta BC-tekniikkaan. Huffaus matalalla hengitysvoimakkuudella irrottaa limaa keuhkojen perifeerisistä ilmasteistä ja kun lima saavuttaa proksimaaliset ylemmät ilmatiet, voidaan yskäistä tai huffata suuremmalla hengitysvoimakkuudella, jotta yskökset saadaan pois keuhkoista. (Pryor & Prasad 2008, 139.) FET-tekniikka on luultavasti hengitysfysioterapian tehokkain keino poistaa limaa (Blue Booklet 2019, 6).

ABCT-harjoitusta jatketaan niin kauan, että huffaukset alkavat kuulostaa kuivilta ja tehottomilta tai kun tulee tarve levätä. Yleensä harjoituksen kesto on 10-30 minuuttia. (Blue Booklet 2019, 6.)

ABCT-menetelmän käyttöön ei ole kontraindikaatioita ja sitä suositellaankin yhdeksi limanpoiston pääelementiksi. Menetelmää voidaan soveltaa yksilön tarpeiden mukaan, mutta jokainen syklin osio on tärkeä osa menetelmää. (Daniels ym. 2017, 20.) ABCT-harjoitus voidaan suorittaa missä tahansa asennossa yksilöstä riippuen, mutta istumisen on todettu olevan useimmiten tehokkain asento suorittaa harjoitus. Harjoituksen ei tulisi tuntua epämiellyttävältä tai uuvuttavalta, eikä FET-tekniikkaa saisi tehdä niin voimakkaasti, että siitä kuuluu pihisevä ääni. (Blue Booklet 2019, 6.)

Menetelmää suositellaan opettamaan lapselle neljän vuoden iästä alkaen, riippuen kuitenkin yksilöstä (Daniels ym. 2017, 20). ABCT-menetelmän oppimista voidaan alkaa alustaa jo noin kahden vuoden iässä erilaisilla huffausleikeillä ja –peleillä. Noin 9-vuotiaana lapsi voi alkaa ottamaan vastuuta harjoituksen itsenäi-

sestä suorittamisesta. (Blue Booklet 2019, 6.) Menetelmässä on suhteellisen yksinkertainen tekniikka, eikä siihen tarvita välineitä, joten soveltuu hyvin potilaan omatoimisesti suoritettavaksi limanpoistomenetelmäksi (Daniels ym. 2017, 20).

ACBT-menetelmän ja muiden limanpoistomenetelmien vaikuttavuudessa ei ole todettu eroa. ABCT-menetelmä on hyvä vaihtoehto hengitysteiden tyhjennysmenetelmäksi. (Mckoy, Wilson, Saldanha, Odeola, Robinson 2016, 18.)

6.1.2 Autogenic drainage (AD)

Autogeeninen tyhjennysmenetelmä perustuu ilman virtauksen ja hengityksen voimakkuuden vaihteluun. (Blue booklet 2019, 8.) Menetelmän avulla voidaan parantaa ilman virtausta hengitysteissä, poistamalla limaa keuhkoista, hyödyntäen tehostettua uloshengitystä. Rauhallisella sisäänhengityksellä ilma pääsee virtaamaan keuhkojen kaikkiin osiin, mutta ei kuitenkaan työnnä limaa alempiin lohkoihin, jonka jälkeen tehokkaalla uloshengityksellä lima nousee hengitysteissä ylös. Menetelmän avulla uloshengityksen jäännöstilavuus nousee, jolloin hengitystiet tyhjenevät pienemmistä isompiin osiin. (Hough 2014, 231.) Uloshengityksen tehokkuutta tulee kuitenkin säädellä, niin että se ei aiheuta keuhkorakkuloiden kasaan painumista (Pryor&Prasad 2008, 141). Autogeenisen tyhjennysmenetelmän toteutus on CF potilaalle melko aikaa vievää, yksi harjoituskerta kestää noin 30-45 minuuttia, mutta kun tyhjennyshoitoon yhdistää lääkkeiden oton tai harjoittelun toteuttaa esimerkiksi TV:tä katsellen, menetelmä ei ole yhtä kuormittava (Hough 2014, 231).

Potilas voi itse päättää asennon, jossa toteuttaa tyhjennysmenetelmää, esimerkiksi istuen tai selinmakuulla. Niskan tulee olla lievässä ekstensiossa, jotta kurkku sekä kurkunkansi pysyvät avoinna ja ilma pääsee virtaamaan esteettömästi. Asennossa tulee pystyä rentouttamaan hartiat ja yläraajat sekä kasvojen lihakset. (Hough 2014, 231-232.) Ennen harjoitusta ylähengitystiet ja nenä on myös hyvä tyhjentää (Blue booklet 2019, 8). Hidas ja rauhallinen sisäänhengitys suoritetaan palleahengityksen avulla, jos vain mahdollista ja sisäänhengityksen lopussa hengitystä pidätetään 3-4 sekuntia, pitäen ylähengitystiet avoinna. Hengitystä pidättämällä ilma pääsee virtaamaan aivan keuhkojen perifeerisiin osiin asti, jolloin

limaa saadaan poistettua myös keuhkojen pienimmistä osista. (Daniels ym. 2017, 21.)

Ensimmäinen uloshengitys suoritetaan matalalla voimakkuudella, jolloin se irrottaa limaa keuhkojen ääriosista. Seuraavan syklin uloshengitys on voimakkuudeltaan yksilön normaalin kertahengitystilavuuden tasoinen. Tässä vaiheessa lima saadaan liikkeelle hengitysteiden keskiosista. Kun lima saadaan keuhkoissa liikkeelle, sen pystyy myös kuulemaan pienenä rahinana tai tuntemaan kädellä rintakehästä. (Pryor&Prasad 2008, 142.) Mitä selkeimmin liman aiheuttama rahina kuuluu, sitä isompiin hengitysteihin se on siirtynyt. Näitä hengityssyklejä jatketaan tietyllä voimakkuudella niin pitkään, kunnes lima on saatu mobilisoitua pois pienimmistä hengitysteistä. (Bluebooklet 2019, 10.) Lopuksi uloshengitys suoritetaan voimakkaana, jolloin lima saadaan siirtymään isoimpiin hengitysteihin, mistä ne voidaan huffaamalla poistaa kehosta (Pryor&Prasad 2008, 142).

AD-menetelmä vaatii erityisen hyvää keskittymistä, joten lapsen ikä tulee ottaa huomioon tyhjennysvaihtoehtoja mietittäessä. Alle 12-vuotiaalle AD-menetelmä saattaa usein olla hieman haastava. (Daniels ym. 2017, 21.) AD-menetelmä on todettu olevan yhtä toimiva kuin muutkin hengitysteiden tyhjennysmenetelmät. Erilaisten tyhjennysmenetelmien eroista ja vaikuttavuudesta tarvitaan kuitenkin vielä lisätutkimuksia. (Wilson, Morrison & Robinson 2018, 24.)

6.1.3 Postural drainage and percussion (PD&P)

PD&P -menetelmä oli ensimmäinen fysioterapeutin toteuttama liman irrotus menetelmä kystistä fibroosia sairastavan potilaan hoidossa. Menetelmässä käytetään erilaisia tyhjennysasentoja, joissa limaa valutetaan keuhkoista painovoiman avulla. Myöhemmin menetelmään on lisätty taputtelua tai täristelyä nopeuttamaan liman irrottamista keuhkojen ääriosista. (Bluebooklet 2019, 32.)

Perinteisissä tyhjennysasennoissa potilas asetetaan pää alaspäin -asentoihin, mutta modifioiduissa tyhjennysasennoissa asennot eivät sisällä pää alaspäin olemista. Modifioituja tyhjennysasentoja on yhteensä 12, jokaisen keuhkon segmentin tyhjennykselle omansa. Aikaisemmissa tutkimuksissa on käynyt ilmi, että pää

alaspäin -asennot lisäävät lasten refluksioireita ja eräässä tutkimuksessa verrattiin perinteisten ja modifioitujen tyhjennysasentojen vaikutuksia refluksioireiden ilmenemiselle. Tutkimuksen tulokset ovat laadultaan keskinkertaisia, mutta antavat viitteitä, että modifioidut tyhjennysasennot aiheuttavat vähemmän refluksioireita kuin pää alaspäin-asennot. (Freitas ym. 2018, 18.)

Vaikka PD&P -menetelmän vaikuttavuudesta on hieman ristiriitaisia tuloksia, sitä usein käytetään limanirrotuskeinona etenkin vauvojen ja pienten lasten fysioterapiassa, koska nämä eivät vielä pysty toteuttamaan itsenäisesti tehtäviä limanirrotusmenetelmiä. (Bluebooklet 2019, 32.) Vauvan tai pienen lapsen tyhjennysasennot voidaan toteuttaa helposti terapeutin tai vanhemman sylissä ja isommilla lapsilla hoito toteutetaan hoitopöydällä tai sängyllä (Tecklin 2008, 623-624). Tyhjennysasennot valitaan sen mukaan mitä keuhkojen lohkoja tai segmenttejä halutaan tyhjentää, useimmiten käytetään 6-12 erilaista asentoa. Tyhjennysasennossa lapsen rintakehää taputellaan tai täristellään 3-5 minuutin ajan ja tämän jälkeen voidaan vielä suorittaa erilaisilla tekniikoilla hengitysharjoituksia sekä huf-faamista. (Bluebooklet 2019, 32.) Yleensä tyhjennysasennot yhdistetään johonkin toiseen limanirrotusmenetelmään, kuten ACBT, AD tai PEP (Daniels ym. 2017, 26).

6.1.4 Specific cough technique (SCT)

Specific cough technique eli SCT menetelmä on kehitetty 1990-luvulla vaihtoeh-toiseksi hengitysteiden tyhjennysmenetelmäksi (Gursli, Sandvik & Stuge 2017, 5). Tekniikassa hyödynnetään ulos- ja sisäänhengityksen kontrollointia, sekä yskäisyjen voimakkuuden säätelyä. Näin keuhkoihin aiheutetaan paineen ja ilma-virtauksen muutoksia, joilla lima saadaan liikkeelle. SCT eroaa muista tekniikoista siten, että se aloitetaan rennolla ja pitkitetyllä uloshengityksellä. (Blue Booklet 2019, 29.) Tekniikassa lima paikannetaan ja kerätään yhdellä, matalalla voimakkuudella tehdyllä yskäisyllä, jota seuraa kolme voimakkaampaa yskäisyä, joiden tarkoituksena on saada lima ulos keuhkoista (Gursli ym. 2017, 5).

Menetelmän ensimmäinen vaihe aloitetaan rauhallisella ja pitkitetyllä uloshengi-tyksellä. Tämän jälkeen yskäistään kerran matalalla voimakkuudella. Yskäisy saa

alkunsa suuremmista keuhkoputkista ja henkitorvesta. Äänihuulten tulisi olla kiinni ja yskäisyistä kuulua matala ääni. Toinen vaihe aloitetaan keskivoimakkaalla sisäänhengityksellä, joka valmistaa yskimään. Sisäänhengitystä seuraa kaksi tai kolme yskäisyä keskivoimakkuudella. Yskäisyjen jälkeen hengitetään sisään normaalisti ja yskäistään kerran, jotta yskökset tulisivat ulos keuhkoista. Harjoitusta toistetaan tarpeen mukaan. Ensimmäisen vaiheen matalalla yskäisyllä voidaan tarkistaa, onko keuhkoissa vielä pois yskittävä limaa. (Blue Booklet 2019, 29.)

SCT-menetelmän avulla liman paikannus ja kerääminen onnistuvat usein helpommin spontaaniin yskäisyyn verrattuna. SCT saattaa auttaa ehkäisemään tukkeumia hyperaktiivisissa hengitysteissä. SCT-menetelmää voidaan useimmilla lapsilla hyödyntää 5-vuotiaasta alkaen. (Blue Booklet 2019, 30.)

Gurslin, Sandvikin ja Stugen vuonna 2017 toteuttamassa tutkimuksessa verrattiin SCT-menetelmää FET-menetelmään ja tarkasteltiin osallistujien mielipiteitä SCT-menetelmän toimivuudesta (Gursli ym. 2017, 4-5). SCT-menetelmä osoittautui tehokkaaksi, turvalliseksi ja mieluisaksi tyhjennysmenetelmäksi. Tutkimuksessa ei ilmennyt mitään sivuvaikutuksia. SCT ja FET osoittautuivat samanveroisiksi limanpoistomenetelmiksi, eikä poistetun liman määrässä ollut eroa menetelmien välillä. SCT-menetelmää voidaan tutkimuksen mukaan pitää hyvänä vaihtoehtona FET-menetelmän rinnalle. (Gursli ym. 2017, 17-24.)

6.2 Liman irrottaminen apuvälineitä hyödyntäen

Limanirrotustekniikoissa voidaan hyödyntää erilaisia apuvälineitä. Apuvälineiden teho perustuu positiiviseen uloshengityspaineeseen, joka syntyy, kun apuväline tuo hengitykseen vastusta. Apuvälineiden avulla pyritään saamaan lima liikkeelle, jonka jälkeen se yskitään tai huffataan ulos. Apuvälineen valintaan vaikuttaa lapsen ikä, osa apuvälineistä vaatii lapselta keskittymiskykyä, osaa voidaan käyttää jo vauvaikäisellä. Apuvälineiden vastus säädetään ja valitaan potilaan iän ja kunnon mukaan.

6.2.1 PEP-maski

PEP-maski on lapsilla yleensä ensimmäinen tyhjennysapuväline, joka voidaan ottaa käyttöön jo vauvana. Maski asetetaan vauvan kasvoille ja se antaa hieman vastapainetta keuhkoille vauvan hengittäessä ulos. Maskin käyttö auttaa avaamaan ilmäteitä ja poistamaan limaa. (Cystic fibrosis trust 2013, 5.) Vauvoilla ja pienillä lapsilla voi PEP-maskin käytön lomassa tehdä hellästi fasilitoituja uloshengityksiä ilman maskia. Tämän tarkoituksena on parantaa kevyesti uloshengityksen virtausta eritteiden mobilisoimiseksi. (Blue Booklet 2019, 13.)

Vanhempi lapsi pitelee itse maskia kasvoillaan. Tällöin suositellaan tekemään harjoitus istuen kyynärpäät pöydällä leväten tai kylkimakuulla valutasennoissa. Potilas hengittää normaalisti sisään maski kasvoillaan, jonka jälkeen ulos maskin läpi. Uloshengityksen tulisi olla hieman voimakkaampi kuin normaalisti. Maskin läpi hengitetään 8-10 kertaa, jonka jälkeen maski otetaan pois kasvoilta ja yskitään tai huffataan. Tämän jälkeen olisi hyvä pitää pieni tauko, jonka jälkeen maski asetetaan taas kasvoille. Harjoitusta jatketaan 15-20 minuuttia tai niin kauan, että lima on saatu poistettua keuhkoista. (GOSH NHS foundation trust 2017, 3.)

PEP-maski tulee asettaa tiiviisti kasvoille, joten maskeja on saatavilla eri kokoisina (Frownfelter & Dean 2012, 324). PEP-maskiin on saatavilla eri vastuksia, joissa on eri kokoisia reikiä. Mitä suurempi reikä maskiin kiinnitettävässä vastuksessa on, sitä haastavampaa on saada ylläpidettyä toivottua painetta uloshengittäessä. Maskiin kiinnitetyn painemittarin näyttämän lukeman olisi hyvä olla 10 ja 20 cm H₂O välissä. (GOSH NHS foundation trust 2017, 2.)

6.2.2 High pressure PEP

High pressure PEP eli Hi-PEP on modifioitu PEP-maskia hyödyntävä menetelmä, joka perustuu korkeaan positiiviseen uloshengityspaineeseen (Pryor & Prasad 2008, 153). Menetelmän avulla pystytään irrottamaan limaa myös sellaisilta keuhkojen alueilta, jotka tukkeutumien takia jäävät helposti puhdistumatta (Fagevik Olsen ym. 2014, 301).

Hi-PEP menetelmässä PEP-maskiin yhdistetään muoviputki, joka tuo vastuksen hengitykseen. Mitä pienempi reikä putkessa on, sitä enemmän vastusta se antaa. Sopiva vastus voidaan mitata PEP-maskiin kiinnitettävän spirometrin avulla. Spirometriä käytetään vain sopivan vastuksen mittaamiseen, ei harjoittelun aikana. (Fagevik Olsen ym. 2014, 301.) Sopivan vastuksen mittauksessa tulee olla huolellinen, sillä väärä vastus saattaa pahimmillaan heikentää keuhkojen toimintaa (Pryor & Prasad 2008, 153).

Hi-PEP aloitetaan hengittämällä normaalilla voimakkuudella 8-10 kertaa PEP-maskin läpi. Tämän jälkeen keuhkot vedetään täyteen ilmaa ja hengitetään voimakkaasti maskin läpi. Tämä usein saa limaa irtoamaan ja tässä vaiheessa lima poistetaan keuhkoista huffaamalla tai yskimällä. Harjoitusta jatketaan niin kauan, kunnes limaa ei enää irtoa. Harjoitus suositellaan tekemään istuen. (Pryor & Prasad 2008, 153.)

Tekniikka vaatii keskittymistä, eikä välttämättä sovi potilaalle, joka väsyä hyvin herkästi (Daniels ym. 2017, 22). On tärkeää, että tekniikka opetetaan hyvin potilaalle. Hi-PEP-tekniikan opettelu voi aloittaa 4-vuotiaasta alkaen. HiPEP-tekniikkaa voidaan modifioida helposti väsyville potilaille ja vauvoille sopivaksi. Tällöin voimakas uloshengitys voidaan korvata fysioterapeutin tekemällä rintakehän kompressiolla. Vanhemmilla potilailla tähän saatetaan tarvita kaksi fysioterapeuttia, vauvojen kohdalla usein yksi fysioterapeutti pystyy tekemään kompression ja pitämään maskia paikallaan. (Blue Booklet 2019, 26.) HiPEP on todettu tehokkaaksi menetelmäksi tehostaa liman irtoamista (Fagevik Olsen ym. 2014, 301).

6.2.3 Vesi-PEP

Vesi-PEP harjoitteella tarkoitetaan hengitys- ja liman irrotusharjoitetta, jossa hyödynnetään positiivista uloshengityspainetta (Bluebooklet 2019, 22). Menetelmässä välineinä käytetään noin litran pulloa, jonka pohjalla on 10-15 senttimetriä vettä sekä muovilettoa, joka on läpimitaltaan 6-10 millimetriä ja 60-80 senttimetriä pitkä. Potilas hengittää nenän kautta sisään ja uloshengityksellä letkun kautta

pulloon. (Teikari 2018.) Vesipulloon puhallus nostattaa ilman painetta hengitysteissä, jolloin se avaa pienimpiäkin tiehyitä ja ilma pääsee virtaamaan limatukosten taakse. Ilma työntää limaa kohti suurempia hengitysteitä, josta ne voidaan huffaamalla tai yskimällä saada pois. (Hengityслиitto. Limanpoisto ja hengitysharjoituslaitteet.) Pulloon puhalluksia toistetaan 10-15 kertaa, jonka jälkeen tehdään muutama yskäisy tai hönkäisy ja pidetään muutaman minuutin tauko. Puhallussarjoja tehdään 2-3 kertaa ja harjoitetta on hyvä tehdä muutaman kerran päivässä. Harjoitteesta voidaan tehdä lapsille mielekkäämpi esimerkiksi lisäämällä veteen elintarvikeväriä tai saippuaa, jolloin puhaltaessa syntyy kuplia. (Buebooklet 2019, 22.)

Mcllwaine, Button ja Newitt :n tekemässä tutkimuksessa verrattiin PEP- menetelmää muihin liman irrotus menetelmiin kystisen fibroosin hoidossa. Tutkimuksen mukaan keuhkojen toiminnan edistämässä ei ollut merkittäviä eroja menetelmien välillä. Kuitenkin PEP- menetelmää käyttäneillä potilailla todettiin vähemmän hengenahdistusoireita kuin muilla potilasryhmillä. (Mcllwaine, Button & Nevitt 2019, 32.)

6.2.4 Oscillating PEP

Oscillating PEP (OscPEP) eli värähtelevä positiivinen uloshengityspainemenetelmä yhdistää PEP-menetelmän ja hengitysteiden värähtelyn. Menetelmässä käytetään apuna apuvälinettä, joka antaa uloshengitysvirtaukseen värähtelevän vastuksen. (Fagevik Olsen ym. 2014, 301-302.) Positiivista painetta seuraava tärinä löysää eritteitä, mikä edesauttaa ja helpottaa yskösten pois yskimistä. Koska menetelmän avulla saadaan yskösten viskoelastisuus vähenemään, menetelmän uskotaan parantavan hengitysteiden avoinna pysymistä ja estävän niiden spontaania puristumista. (Daniels ym. 2017, 23.)

Oskilloivat apuvälineet jaetaan rintakehän sisäpuolelta vaikuttaviin ja rintakehän ulkopuolelta vaikuttaviin. Esimerkiksi high frequency chest wall compression / high frequency chest compression (HFCWC/HFCC) menetelmä perustuu rintakehän päälle puettavaan liiviin, joka aiheuttaa rintakehään ja sitä kautta hengitys-

teihin värähtelyä ja lukeutuu rintakehän ulkopuolelta vaikuttaviin oskilloiviin laitteisiin. (Daniels ym. 2017, 23.) Suomessa ei tällä hetkellä käytetä lapsipotilailla high frequency chest compression -apuvälineitä, vaan painotetaan aktiivisempia limanirrotusharjoitteita (Haavisto, 2020). Sisäpuolelta vaikuttavat oskilloivat apuvälineet asetetaan suuhun ja ne antavat värisevää vastusta uloshengitysvirtaukseen. Värisevä vastus saa hengitystiet tärisemään, mikä edesauttaa liman irtoamisessa. (Daniels ym. 2017, 23.)

Yleisimpiin OscPEP-välineisiin lukeutuu mm. Flutter ja Acapella. Flutter on pieni muovinen apuväline, jonka sisällä oleva laakeripallo tuo värisevää vastusta uloshengitykseen. Kallistamalla laitetta ylös- tai alaspäin voidaan säätää vastapainetta uloshengitysvirtaukseen ja harjoittelu suositellaankin toteuttamaan istuen. Acapella on Flutterin tavoin muovinen apuväline, joka antaa oskilloivan vastuksen uloshengitykseen. Vastusta saa helposti säädettyä laitteen pohjassa olevasta venttiilistä. Acapellan käyttö onnistuu missä tahansa asennossa. (Keskipohjanmaan sosiaali- ja terveystyöryhmä, 2015.) Sekä Flutteria että Acapellaa käyttäessä apuvälineeseen puhalletaan ensin 10-15 kertaa, jonka jälkeen huffataan tai yskitään 2-3 kertaa. Tämän jälkeen voi pitää pienen hengähdystauon ja toistaa sarjan uudelleen. Sarja toistetaan 3-4 kertaa ja koko harjoitus kestää yhteensä noin 15-20 minuuttia. (Blue Booklet 2019, 15.) Harjoitusta tehdessä potilasta ohjataan hengittämään nenän kautta sisään voimakkaammin kuin normaalisti, jonka jälkeen hengitystä pidätetään hetki ja hengitetään ulos apuvälineen läpi käyttäen vatsalihaksia apuna. (Fagevik Olsen ym. 2014, 302.)

Morrisonin ja Milroyn vuonna 2017 tekemässä katsauksessa verrattiin värähtelevää positiivista uloshengitysmenetelmää muihin tyhjennysmenetelmiin. Katsauksessa havaittiin, että OscPEP:ia käyttävillä ulos yskityn liman määrä ja paino oli hieman korkeampi. Tutkimuksissa oli kuitenkin puutteita, joten tulos ei ole täysin luotettava. OscPEP on tehokas tyhjennysmenetelmä, mutta se ei ole osoittautunut muita tyhjennysmenetelmiä paremmaksi. (Morrison & Milroy 2017, 40.)

7 LIIKUNTA

Kriemler, Kieser, Junge ym:n vuonna 2012 tehdyssä tutkimuksessa todistettiin säännöllisen liikunnan ja harjoittelun parantavan CF potilaiden keuhkojen toimintaa sekä aerobista suorituskykyä. Tutkimusryhmien harjoittelu oli osittain valvottua ja päätelmässä tutkijat toteavat, että säännöllinen valvottu liikunta tulisi kuulua osana CF potilaan hoitoon. Kyseisessä tutkimuksessa liikunnan positiiviset tulokset saatiin aikaan sekä aerobisella että anaerobisella harjoittelulla. (Kriemler, Kieser, Junge ym. 2012, 6.)

7.1 Liikunnan vaikutukset kystisen fibroosin hoidossa

Liikunta ja fyysinen aktiivisuus usein yhdistetään tärkeäksi osaksi liman irrotusta, CF potilaan hoidossa. Tämä lisäksi fyysisellä aktiivisuudella voidaan parantaa CF potilaan aerobista kuntoa sekä keuhkojen toimintaa, joilla on merkittävä yhteys ihmisen päivittäiseen toimintakykyyn. Itsenäinen toimintakyky on suoraan yhteydessä ihmisen hyvinvointiin ja elämän laatuun. Aerobinen kunto on myös merkittävänä tekijänä taudin ennusteen ja kuolleisuuden kanssa. (Williams & Stevens 2012, 2.)

Fyysinen aktiivisuus tulee olla osana CF potilaan hoitoa jo diagnoosin saamisesta lähtien. Edetessään kystinen fibroosi vaikuttaa negatiivisesti potilaan fyysiseen kuntoon sekä aktiivisuuteen ja jos potilas on jo lähtökohtaisesti inaktiivinen, fyysisen kunnan romahdus on entistäkin hurjempaa taudin pahenemisvaiheissa. (Williams & Stevens 2012, 2.) Lisäksi liikunnan muut terveysvaikutukset ovat yhtä tärkeitä CF potilaille kuin muillekin ihmisille. Liikunnan ja harjoittelun avulla voidaan ylläpitää lihasvoimaa ja liikkuvuutta sekä luuston terveyttä. Tällä tavoin voidaan ehkäistä myös erilaisten tule-ongelmien syntymistä ja parantaa ihmisen kehotietoisuutta sekä kehonhallintaa. (Blue booklet 2019, 46.)

7.2 Harjoittelun sovittaminen potilaan arkeen

Kystistä fibroosia sairastavan lapsen ja nuoren arki täyttyy lukuisista lääkäri- ja fysioterapiakäynneistä, lääkehoidosta sekä kotiharjoitteista, jotka ovat hyvin aikaa vieviä ja esimerkiksi poissaoloja koulusta tulee paljon. Liikunnallinen elämäntapa tulisikin saada sisällytettyä osaksi potilaan arkea niin, että siitä ei tulisi liian suurta taakkaa potilaalle. (Williams & Stevens 2012, 2.) Kystistä fibroosia sairastava lapsi voi hyvin osallistua koulun liikuntaan ja tästä on hyvä ohjeistaa vanhempia ja muita lapsen arjessa mukana olevia aikuisia. Vapaa-ajalla fyysinen aktiivisuus kannattaa yhdistää esimerkiksi perheen tai ystävien kanssa yhdessä liikkumiseen ja leikkimiseen. Vanhempia tulisi ohjeistaa, miten lasta kannattaa käsitellä jo pienestä pitäen, tukien lapsen aktiivisuutta sekä itsenäistä liikkumista. Luonnollisena reaktiona vanhemmat usein suojelevat sairastunutta lastaan ja saattavat näin estää lapsen aktiivisuutta. (Blue booklet 2019, 46.)

Corrala, Iranzob, López-de-Uralde-Villanueva, Martínez-Alejosd, Blanco ja Vilaróg:n vuonna 2017 tekemässä tutkimuksessa selvitettiin aktiivivideopelien hyödyntämistä kystistä fibroosia sairastavien lasten ja nuorten kotiharjoittelussa. Kyseisessä tutkimuksessa satunnaisesti harjoitusryhmään valikoidut lapset ja nuoret harjoittelivat kuuden viikon ajan kotona Nintendo Wii:n avulla ja tutkimustulosten mukaan aktiivivideopelien pelaaminen voisi olla vaihtoehtoinen liikuntamuoto CF potilaan kotiharjoittelussa. Erilaisia vaihtoehtoja kotiharjoittelulle kannattaa miettiä yksilön mieltymysten mukaisesti, jotta potilaan fyysistä aktiivisuutta saataisiin lisättyä sekä ylläpidettyä. (Corrala, Iranzob, López-de-Uralde-Villanueva, Martínez-Alejosd, Blanco & Vilaróg 2017, 2-5.)

7.3 Harjoitusohjelman suunnittelu yksilöllisesti

Liikunta on jokaiselle CF-potilaalle tärkeä hoitomuoto ja sen vaikutukset tulisi selittää mahdollisimman varhaisessa vaiheessa sekä potilaalle että vanhemmille. Taudin vaikeutuessa harjoittelua tulee muokata yksilöllisesti ja se kannattaa toteuttaa valvonnan alaisena. (Pryor & Prasad 2008, 565.) Voima- ja kestävyysharjoittelusta tulee kuitenkin pidättäytyä taudin pahenemisvaiheissa tai jos potilaalla on korkea kuume. Liikkuvuusharjoittelua voi toteuttaa kaikissa tilanteissa. (Blue

booklet 2019, 48.) Harjoittelun turvallisuuden kannalta on tärkeää, että potilas ja vanhemmat oppivat tunnistamaan hengästymisen sekä hengenahdistuksen eron ja osaavat toimia näiden oireiden mukaisesti (Blue booklet 2019, 46). Ennen harjoitusohjelman laatimista, potilaan fyysinen suorituskyky testataan, jolloin testitulosten perusteella pystytään helpommin suunnittelemaan yksilölliset harjoitteet. Alkutestauksen testitulosten avulla pystytään myös seuraamaan harjoittelun vaikuttavuutta vertailemalla myöhempään tuloksiin. (Pryor & Prasad 2008, 565.) Yleisimmin käytössä olevia testejä ovat mm. 6 minuutin kävelytesti, the modified shuttle walk –testi sekä 3 minuutin askellus testi (Button ym. 2016, 4).

CF potilaan harjoittelun tulisi olla yhdistelmä aerobista ja anaerobista liikuntaa sekä liikkuvuusharjoittelua erityisesti ylävartalolle. Selän ja rintakehän alueen lihakset joutuvat koville kystistä fibroosia sairastavalla potilaalla, avustaessaan hengitystä sekä yskimistä, jolloin näiden alueiden lihaksiston venyttely olisi tärkeä osa harjoittelua. (Blue booklet 2019, 47.) Intervalliharjoittelu on hyvä vaihtoehto potilaille, jotka kärsivät pitkittyneistä hapettomuusjaksoista eivätkä pysty suoriutumaan pitkäkestoisesta harjoituksesta (Pryor & Prasad 2008, 565-566). Potilailla, joilla saturaatio laskee harjoittelun aikana alle 90 %, käytetään lisähapetta liikunnan yhteydessä (Button ym. 2016, 4).

7.4 Aerobinen ja anaerobinen liikunta

Aerobinen harjoittelu voi olla esimerkiksi juoksua, pyöräilyä, uintia tai trampoliinihyppelyä. Jotta liikunnan vaikuttavuus osana kystisen fibroosin hoitoa saavutetaan, sen tulee olla sopivasti kuormittavaa ja progressiivista. Suositusten mukaan harjoittelu tulisi tapahtua 50-60 % hapenkulutuksen ylimmästä mitatusta arvosta (VO₂peak) sekä 70-85% maksimisykkeestä. Harjoittelu saa aiheuttaa hengästymistä sekä lihasväsymystä, mutta ei aivan kohtuutonta raskautta. Harjoittelun olisi hyvä edetä pisteeseen, jossa potilas harjoittelisi noin 3-4 kertaa viikossa, 20-30 minuuttia kerrallaan. (Pryor & Prasad 2008, 566-567.) Lisäksi aerobisen liikunnan avulla voidaan edistää liman irtoamista hengitysteistä. (Cystic Fibrosis WA, 1.)

Lihassoimaharjoittelun tulisi keskittyä erityisesti asentoa ylläpitäviin lihaksiin, (Blue booklet 2019, 46) huomioiden kuitenkin myös perifeeriset lihakset, sillä

usein CF potilailla esiintyy lihasatrofiaa ja erityisesti alaraajojen lihasvoima on heikkoa (Daniels ym. 2017, 29). Lasten lihasvoimaharjoittelu tulee suunnitella tarkoin ja siinä tulee osata huomioida lapsen ikä sekä kasvukaudet. Isoja vastuksia ja erityisesti eksentristä lihasvoimaharjoittelua tulisi välttää, laitteissa harjoittelu on lapsille ja nuorille usein turvallisempaa kuin harjoittelu vapailla painoilla. Vastukset tulisi valita niin, että lapsi pystyy suorittamaan liikkeen noin 8-12 kertaa, ilman väsymystä ja progressionä lisätään ennemmin toistomääriä kuin vastusta. Kaiken kaikkiaan myös voimaharjoittelun tulisi olla sopivasti kuormittavaa ja sen ei tulisi tuottaa kipuja. (Pryor & Prasad 2008, 568.)

8 PERHEEN TUKI LAPSEN KUNTOUTUKSESSA

Kystisen fibroosin hoito vaatii ammattitaitoisen ja moniammatillisen hoitotiimin. Välillä saatetaan ajatella, että vanhemmat ovat tämän tiimin asiakkaita, vaikka vanhemmat ovat itseasiassa tärkeä osa tiimiä. Vanhemmat ovat hoitotiimin jäseniä ja lapsi on potilas, jota tiimi hoitaa. (Bryon & Wallis 2011, 31.) Lapsen vanhemmat voivat olla jopa tärkeimmät henkilöt lapsen hoitoa ajatellen. Vanhempi näkee lastansa päivittäin, tuntee hänet paremmin kuin kukaan ja suorittaa suuren osan lapsen sairauden hoidosta. (Seattle Children's 2010, 34.) Lasta hoitavien ammattilaisten tehtävänä on antaa lapselle tutkitusti parasta hoitoa, seurata lapsen tilannetta säännöllisesti, sekä ohjata ja informoida perhettä sairaudesta ja sen hoidosta. Vanhempien tärkeänä tehtävänä on huolehtia ammattilaisten heille ohjeistamasta kotona tapahtuvasta päivittäisestä ravinto-, lääke- ja liikehoidosta. Hoidon laatua parantaa, jos kaikilla osapuolilla on selkeä käsitys omasta roolistaan ja tehtävästään lapsen hoidon kannalta. Tiimin ja vanhempien suhteen tulisi olla luottamuksellinen ja kannustava. Lapsen elämänlaatua parantaa se, että hoitotasapaino on kunnossa ja lapsi saa hoitoa sekä vanhempiansa että ammattilaisten toteuttamana. (Bryon & Wallis 2011, 34.)

Jotta perheen ja ammattilaisten yhteistyö onnistuisi mahdollisimman saumattomasti, olisi tärkeä löytää erilaisia ja kuhunkin tilanteeseen sopivia toimintatapoja. Yhteinen käsitys yhteistoiminnasta helpottaa asioita myös lapsen kannalta, kun aikuiset kohtaavat hänet samanlaisista lähtökohdista yhteisessä kuntoutustilanteessa. Ammattilaisten on tärkeää kuulla perheen kokemuksia ja lisätä pystyvyyden tunnetta kannustamalla ja rohkaisemalla. (Sipari, Vänskä & Pollari 2017, 22.)

8.1 Vanhempien vastuu lapsen hoidossa

Kotiharjoitukset ovat erittäin tärkeä osa limanpoistoa ja hengitystoiminnan edistämistä. Tekniikat ovat usein yksinkertaisia ja helppoja opetella. Vanhemmille tulee opettaa kotiharjoitteissa tarvittavat tekniikat, jotta vanhempi ja lapsi pystyvät suorittamaan harjoitteita kotona ilman ongelmia. Kystistä fibroosia sairastavalle lapselle liikunnallinen elämäntapa on erityisen tärkeää ja kotiharjoitteiden lisäksi

vanhempien tulisi huolehtia siitä, että lapsi on aktiivinen ja harrastaa liikuntaa. Mikäli liikuntamuotojen löytäminen tuntuu haastavalta, voivat vanhemmat kääntyä fysioterapeutin puoleen, joka auttaa löytämään lapselle mieluisan liikuntamuodon. (Seattle Children's 2010, 21-28)

Kystistä fibroosia sairastavan pienen lapsen vanhemmat saattavat kokea päivittäisten fysioterapian kotiharjoitusten toteuttamisen vaikeana ja stressaavana taakkana. Tipping, Scholes ja Cox tekivät vuonna 2010 kvalitatiivisen tutkimuksen, jossa he tutkivat kystistä fibroosia sairastavien taaperoikäisten lasten vanhempien kokemuksia fysioterapiasta. Tutkimuksessa kävi ilmi, että vanhempien kokemaa taakkaa fysioterapian omatoimisesta toteutuksesta lisäsi erityisesti kerralla annettava suuri informaatiomäärä ja liian vähäinen vanhempien opetukseen käytössä oleva aika. Kun informaatiota tulee paljon lyhyessä ajassa, saattaa se aiheuttaa vanhemmissa hämmennystä ja stressiä. Kotona ongelmaksi osoittautui harjoitusten ja apuvälineiden tekniikoiden heikko hallinta, jonka uskottiin johtuvan tekniikoiden opetukseen käytetyn ajan vähäisyydestä. Kotona hankaliksi koettiin asioiksi koettiin myös vauvaiästä taaperoikään siirtyminen sekä ajanhallinta. Osa vanhemmista koki, että fysioterapia oli vaikea sovittaa perheen aikatauluihin. Vanhemmat kokivat huonoa omatuntoa, mikäli harjoitukset jäivät kesken tai eivät onnistuneet halutulla tavalla. (Tipping, Scholes & Cox 2010, 210.)

Tippingin, Scholesin ja Coxin tutkimuksessa ilmeni, että vanhemmat kokivat kirjoitetun materiaalin ja opastavat videot hyödylliseksi lisäksi suullisesti annettuun informaatioon ja käytännön harjoitteluun. Yhteistyö ja tuki lasta hoitavilta henkilöiltä koettiin tärkeäksi. Tunne siitä, ettei perhe ole yksin sairauden kanssa, sekä sosiaalinen tuki osoittautui tehokkaaksi keinoksi poistaa vanhempien kokemaa stressiä. Olisikin tärkeää, että fysioterapiassa vanhemmille opetettavan toteutuksen ohjaamiseen ja informointiin varattaisiin tarpeeksi aikaa ja resursseja, jotta vanhemmat saisivat riittävän tuen ja varmuuden kotiharjoitusten toteuttamiseen. (Tipping ym. 2010, 210.)

Myös Grossoehme, Filingo ja Bishop tutkivat kystistä fibroosia sairastavien alle 13-vuotiaiden lasten vanhempien kokemuksia fysioterapiasta. Tutkimuksessa kävi ilmi, että etenkin taudin alkuvaiheessa vanhemmat saattoivat kokea hanka-

luuksia hoitorutiinien kanssa. Useat vanhemmat tunsivat itsensä uupuneiksi jokapäiväisen ”hoitotaakan” vuoksi. Kokemukset hoidon kuormittavuudesta kuitenkin vaihtelivat perheen asenteista riippuen. Osa vanhemmista koki epävarmuutta ja ahdistusta perheen uusista hoitoon liittyvistä rutiineista, osa suhtautui päivittäisiin hoitotoimiin osana normaaleja päivän askareita. Yksi vanhemmista esimerkiksi kertoi suhtautuvansa lapsensa hoitorutiineihin samalla tavalla kuin hampaidenpesuun. (Grossoehme, Filingno & Bishop 2014, 6)

Useat Grossoehmen, Filingon ja Bishopin tutkimukseen osallistuneista vanhemmista kertoivat nykyisen toimivan hoitorutiininsa olevan tulos useiden eri strategioiden kokeilusta. Vanhemmat voivat kokeilla esimerkiksi erilaisia aikataulutuksia hoidon ja arjen suhteen ja näin löytää perheelle sopivimman ratkaisun. Päivittäinen aikataulutus saattaa vaatia enemmän suunnittelua ja priorisointia kuin ilman sairautta. Vanhemmat kokivat, että kotiharjoituksissa auttaa, jos rutiinit pysyvät melko samanlaisina päivästä toiseen ja lapsi tietää mitä, miten ja milloin harjoituksia tehdään. Hoidon toteutuksesta aiheutuvat riidat ja kuormituksen kokemus vähenivät, jos hoitorutiini oli johdonmukainen ja järjestelmällinen. Varsinkin esikoisensa saaville vanhemmille rutiinien löytäminen ja asettaminen saattaa aluksi olla hankalaa. Tähän voi olla apuna esimerkiksi visuaalisen päiväjärjestyksen tekeminen, joka sisältää päivittäiset hoitotoimet, sekä muut tärkeät asiat kuten unen ja koulutyön. Vanhemmat kertoivat, että hoidon toteuttaminen kävi helpommaksi hoitotoimien harjoittelun ja sosiaalisen tuen avulla. (Grossoehme ym. 2014, 6-10.)

Koska kotiharjoitukset ovat hyvin tärkeässä roolissa kystisen fibroosin hoidossa, olisi tärkeää, että perhe saisi tarvitsemansa tuen harjoitteiden opetteluun ja toteuttamiseen (Seattle Children’s 2010, 21). Perheen kuuntelu ja tukeminen on ensisijaisen tärkeää. Ammattilaiset voivat helpottaa vanhempien hoidosta aiheutuvaa taakkaa varaamalla tarpeeksi aikaa tekniikoiden opetteluun ja antamalla materiaalia kotiin, josta voi tarkistaa, miten harjoitukset toteutetaan. (Tipping ym. 2010, 210.) Jotta yhteistyö ja lapsen hoito onnistuisivat parhaalla mahdollisella tavalla, myös vanhemmilta vaaditaan kärsivällisyyttä ja tahtoa oppia hyväksymään sairaus osaksi perheen arkea. Positiivinen suhtautumien kotona tapahtuvaan hoitoon helpottaa sen onnistumista ja sovittamista arkeen. Varsinkin alussa vanhemmilta vaaditaan kärsivällisyyttä harjoitteiden ja tekniikoiden opetteluun,

kertoa heille sairaudesta vain ympäröivästä. Pienetkin lapset kuitenkin vaittoavat perheen ilmapiiriin ja jos lapsen sairaus aiheuttaa vanhemmissa huolta tai ahdistusta, saattaa lapsi ajatella olevansa syyllinen asiaan, josta ei puhuta. Lapsella ja hänen sisaruksillaan on oikeus saada ikä- ja kehitystason mukaisesti tietoa sairaudesta. (Mannerheimin lastensuojeluliitto 2017.) Jotta perheen sisäisiltä ristiriidoilta vältyttäisiin, terveydenhuollon ammattilaisten olisi hyvä muistuttaa vanhempia näistä seikoista, jotka saattavat vaikuttaa huomaamatta koko perheeseen (Pryor & Prasad 2008, 258).

Pitkäaikaissairautta sairastavan lapsen vanhemmilla on suurempi riski ylisuojella lastaan. Vanhemmat saattavat huomaamattaan rajoittaa lapsen menemisiä ja tekemisiä enemmän kuin olisi tarpeen. (Pryor & Prasad 2008, 253.) Fysioterapiassa lasta ja vanhempia olisikin hyvä rohkaista aktiiviseen liikunnalliseen elämään ja siihen, että lapsi oppii ikätasonsa mukaisesti osallistumaan omatoimisesti esimerkiksi fysioterapian toteutukseen (Hough 2014, 99-100).

Vertaistuki on usein koettu tärkeänä voimavarana pitkäaikaissairautta sairastavan elämässä. Jotta vaikeahoitoiset hengitysbakteerit eivät tarttuisi, kystistä fibroosia sairastavat eivät voi tavata kasvotusten, mikä tuo haasteita vertaistuen järjestämiselle. Verkossa tapahtuva vertaistuki voi olla ratkaisu siihen, että lapset ja nuoret pystyvät kohtaamaan muita kystistä fibroosia sairastavia. (Kiikala-Siuko 2014.) Kystistä fibroosia sairastaville on olemassa esimerkiksi oma facebook-ryhmä, Team CF Finland, jossa voi keskustella ja saada vertaistukea (Hengityслиitto).

Koska fysioterapia on niin merkittävä asia CF-henkilön elämässä, alkaen diagnoosista, jatkuen ihannetilanteessa koko elämän, olisi tietenkin varsinkin lasten osalta hienoa, jos fysioterapeutti ja CF-henkilö saisi luotua pitkän ja luottamuksellisen suhteen (Suomen CF-yhdistys, 2020).

Olimme yhteydessä Suomen CF-yhdistykseen ja kysyimme kystistä fibroosia sairastavien henkilöiden kokemuksia lapsuus- ja nuoruusiän fysioterapiasta. Vas-

tauksissa korostui erityisesti hyvän luottamussuhteen tärkeys potilaan ja fysioterapeutin välillä. Monet kokivat tärkeäksi sen, että fysioterapeutti oli sama mahdollisimman pitkään.

Harvinaissairauden fysioterapiasta puhuttaessa on tärkeää se, että jos on fysioterapeutteja, jotka ei sitten oikeasti ole perehtyneet asiaan – että he kuuntelisivat potilasta, vaikka hän olisi nuori. Suurimmat konfliktit ovat tulleet ”väliaikaisten” terapeuttien kanssa sairaalaympäristöissä ym, sessioiden ollessa pelkästään mekaanisia flutter/acapella puhalluksia ja tuttuakin tutumpia hengitysharjoituksia, joita muutenkin jo tein kotona. Liikkeelle motivointi ja lähteminen oli itsellä se kynnyks, jonka fysioterapia auttoi ylittämään. Toki tyhjennykset myös olivat tärkeitä, mutta spontaanius ja liikkumisen ilo ylittää aina mekaaniset suoritukset. (Suomen CF-yhdistys, 2020.)

9 OPAS

Tarve oppaalle nousi työelämäkumppaniltamme, sillä tautiin liittyvästä fysioterapiasta ei ole Suomessa yhtenäistä suositusta. Tampereen yliopistollinen sairaala kaipasi opasta, joka sisältäisi viimeisintä tutkimustietoa eri fysioterapiamenetelmistä kystisen fibroosin hoidossa. Toiveena oli, että opas sisältäisi ohjeet huffaamisesta ja yskimisestä, tehokkaiksi todetuista hengitysharjoitteista, sekä liikunnan merkityksestä taudin hoidossa.

9.1 Oppaan laatiminen

Oppaan kohderyhmänä ovat sekä fysioterapeutit että kystistä fibroosia sairastava lapsi ja hänen vanhempansa. Koska ideana oli, että oppaan voi antaa perheelle tukemaan kotona toteutettavaa harjoittelua, ohjeet kirjoitettiin lasta puhutellen. Haasteita aiheutti tekstin saaminen mahdollisimman yleiskieliseksi, sillä osa harjoitteista sisältää vaikeita termejä. Yritimme selkeyttää ohjeita kuvien sekä lapselle sopivien mielikuvien avulla. Harjoitteet on pyritty suunnittelemaan motivoiviksi esimerkiksi leikkien avulla ja niitä voidaan soveltaa eri ikäisille.

Oppaan suunnittelua ohjasi kuvailevana kirjallisuuskatsauksena toteutettu tiedonhaku. Lisäksi haastattelimme kystisen fibroosin parissa työskenteleviä fysioterapeutteja ja kystistä fibroosia sairastavia CF-yhdistyksen jäseniä, jotta saisimme koottua oppaan, joka palvelee molempia osapuolia.

Oppaan kuvissa esiintyvät 5- ja 3-vuotiaat lapset, sekä opinnäytetyön tekijät. Kuvissa esiintyvillä henkilöillä ei ole kystistä fibroosia. Saimme suostumuksen kuviin lasten vanhemmilta. Kuvasimme harjoitteet Tampereen yliopistollisessa sairaalassa, mistä saimme myös välineet kuvia varten. Kuvauspäivä sovittiin elokuulle 2020.

9.2 Millainen on hyvä opas

Hyvässä oppaassa tekstin tulee olla helposti ymmärrettävää ja kannustaa omaan toimintaan. Ohjeiden tulisi olla sisällöllisesti kattavia ja kerrottavien asioiden edetä loogisesti ja luontevasti, jotta ohjeen lukijan olisi mahdollisimman helppo sisäistää annetut ohjeet. (Hyvärinen 2005.)

Opasta laatiessa erittäin tärkeää olisi huomioida, että ohje on kirjoitettu juuri potilaalle tai hänen omaiselleen eli tieto tulisi kertoa mahdollisimman ymmärrettävästi, yleiskielisesti ja selkeästi (Hyvärinen 2005). Ohjetta kirjoittaessa kannattaisikin pohtia miten selittäisi asian kasvotusten oppaan lukijalle ja mitä hän todennäköisesti kysyisi tällaisessa tilanteessa (Torkkola, Heikkinen & Tiainen 2002, 42.).

Ohjeiden tärkeyttä ja motivaatiota niiden noudattamiseen voidaan korostaa perustelemalla miksi ohjeessa kerrotut asiat ovat suositeltavia. Perustelut antavat ohjeen lukijalle myös mahdollisuuden noudattaa itsemääräämisoikeuttaan, sillä tällöin hän ei pelkästään seuraa ohjeita vaan tiedostaa itse, miksi niitä kannattaa noudattaa. (Torkkola, Heikkinen & Tiainen, 2002, 35-38.)

Hyvässä oppaassa kappalejako on selkeä ja johdonmukainen. Liian pitkiä virkkeitä kannattaa välttää. Oppaan teksti voi sisältää myös luettelmia, joilla ohjetta saa jaksotettua helpommin luettavaksi, kun pitkät lauseet saadaan pienempiin osiin. Luettelmiin avulla voidaan nostaa tärkeitä kohtia ja luettelmat voidaan merkitä esimerkiksi luettelmaviivalla tai pallolla. (Hyvärinen 2005.)

Ulkoasulla on merkitystä ohjeen ymmärtämiseen ja siihen tulisikin kiinnittää huomiota opasta rakentaessa (Hyvärinen 2005). Oppaassa on tärkeää huomioida esimerkiksi otsikoiden ja kuvien merkitys. Hyvässä ohjeessa otsikot kertovat kappaleen aiheen, herättävät lukijan mielenkiinnon ja ohjaavat lukijaa jatkamaan oppaan lukemista. Kuvat auttavat ymmärtämään ohjeita paremmin ja herättävät mielenkiinnon. Hyvin valittuina kuvat lisäävät myös tekstin luotettavuutta. Kuvat tulisi otsikoida, sillä kuvatekstit ohjaavat kuvan luentaa ja voivat kertoa jotain, mitä kuvasta ei voi nähdä. Kuvien käytössä tulee huomioida niiden käyttöön vaikuttavat tekijänoikeudet. (Torkkola, Heikkinen & Tiainen 2002, 39-42.)

10 JOHTOPÄÄTÖKSET JA POHDINTA

Opinnäytetyön tavoitteena oli koota opas, joka voisi toimia sekä fysioterapeuttien, että vanhempien tukena kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapian toteutuksessa. Tavoitteena oli etsiä ja koota viimeisintä tutkimustietoa kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapiasta ja eri fysioterapiamenetelmien vaikuttavuudesta sairauden hoidossa oppaan laatimisen tueksi.

Opinnäytetyötä tehdessä kävi ilmi, että nykytiedon perusteella mikään limanpoistomenetelmä ei ole toistaan parempi kystisen fibroosin hoidossa. Kaikkia limanpoistomenetelmiä ei ole tarkoituksenmukaista käyttää jokaisella potilaalla, vaan tärkeää olisi miettiä yksilöllisesti, mitkä harjoitteet sopivat kullekin potilaalle parhaiten. Säännöllinen liikunta on tärkeä osa kystisen fibroosin hoitoa, sillä se parantaa tutkitusti kystistä fibroosia sairastavan keuhkojen toimintaa. Lasta olisi tärkeää kannustaa liikunnalliseen elämäntapaan ja löytää lapselle mieluinen liikuntaharrastus. Vanhempien osuus kystisen fibroosin fysioterapiassa on merkittävä, sillä suuri osa hengitysharjoitteiden toteutuksesta tapahtuu kotiharjoitteluna. Fysioterapeutin olisi tärkeää varata tarpeeksi aikaa vanhempien informointiin ja harjoitteiden toteutuksen ohjeistamiseen.

Opinnäytetyön tavoite oppaan kokoamisesta saavutettiin. Opas käsittelee laajasti kystisen fibroosin fysioterapiaa hengitysharjoitteiden ja liikunnan osalta. Harjoitteet ja ohjeet on laadittu raportin pohjalta. Oppaasta tuli melko laaja, sillä pyrimme kokoamaan mahdollisimman monipuolisesti harjoitteita eri ikätasot huomioiden. Halusimme ottaa huomioon sekä fysioterapeuttien että kystistä fibroosia sairastavien näkemyksiä siitä, millainen opas palvelisi kaikkia osapuolia, joten haastatelimme taudin parissa työskenteleviä fysioterapeutteja sekä Suomen CF-yhdistyksen jäseniä. Hengitysfysioterapian ja liikunnan lisäksi kiinnitimme opinnäytetyössä huomiota vanhempien vastuuseen harjoittelun toteutuksesta arjessa sekä siihen, miten terveydenhuollon ammattilaiset voisivat tukea perhettä parhaalla mahdollisella tavalla.

Myös tavoite viimeisimmän luotettavan tutkimustiedon kokoamisesta saavutettiin, vaikka aiheesta löytyi melko vähän tutkimuksellista tietoa. Lapsiin liittyvää tutkimusta kystisen fibroosin fysioterapiaan liittyen on niukasti ja lisäksi rajasimme hakua erilaisilla hakukriteereillä, kuten julkaisuvuodella, tutkimusten laadulla, englanninkielisyydellä ja ilmaisella luettavuudella. Tämän vuoksi hakukoneista löytyneistä tutkimuksista käytettiin opinnäytetyöhön lopulta vain seitsemää, joten tiedonhakua oli täydennettävä muilta internet-sivuilta haetuilla tieteellisillä artikkeleilla.

Opinnäytetyössä käytetyt hakukoneet ja hakusanat on kirjattu ylös ja tiedonhaussa on käytetty lähdekritiikkiä. Opinnäytetyössä käytetyt lähteet, lähdeviitteet on kirjattu asianmukaisesti ja tiedon raportoinnissa on käytetty hyvää tieteellistä käytäntöä. Koska suomenkielisiä tieteellisiä artikkeleita kystisestä fibroosista löytyy vain vähän, on tietoa etsitty pääasiassa englanniksi. Tiedonhakua ovat ohjanneet myös aiheeseen erikoistuneiden fysioterapeuttien haastattelut.

Opinnäytetyötä tehdessä olemme oppineet kattavasti kystisen fibroosin oirekuvasta, erilaisista hoitomuodoista ja fysioterapiasta sekä siitä, mitä kystistä fibroosia sairastavan lapsen ja hänen perheensä arki sisältää hoidollisesta näkökulmasta. Erityisesti hengitysfysioterapiasta, kuten siihen liittyvistä menetelmistä ja välineistä, olemme oppineet paljon. Opimme myös kystistä fibroosia sairastavien henkilöiden ja taudin parissa työskentelevien fysioterapeuttien kokemuksien kautta. Suomen CF-yhdistyksen jäsenille tehdyn kyselyn avulla saimme käsitystä siitä, miten kystistä fibroosia sairastavat voivat kokea fysioterapian ja siitä, mikä on heidän kokemuksensa mukaan toiminut ja mikä ei. Fysioterapeuttien haastattelut auttoivat ymmärtämään, millaista kystistä fibroosia sairastavan lapsen fysioterapia on käytännössä. Opinnäytetyötä tehdessä myös tiedonhakutaitomme kehittyivät, opimme hakemaan tutkimuksia sujuvammin sekä tarkastelemaan niitä kriittisesti.

Jatkossa esimerkiksi liikunnan tutkiminen syvällisemmin kystisen fibroosin hoidossa voisi olla hyödyllistä ja mielenkiintoista. Oppaamme käsittelee laajasti kystistä fibroosia sairastavan fysioterapiaa niin hengitysharjoitusten kuin liikunnankin osalta. Koska liikunta on hyvin tärkeä osa kystisen fibroosin hoitoa, koemme, että yksinomaan siihen tarkemmin syventyvistä tutkimuksesta voisi olla hyötyä.

LÄHTEET

Blue booklet. 2019. Physiotherapy for people with cystic fibrosis: from infant to adult. <https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/IPG%20CF%20Blue%20Booklet%207th%20edition%202019.pdf>

Bryon M. & Wallis C. 2011. Parents as equal partners in the paediatric cystic fibrosis multidisciplinary team. Journal of the Royal Society of Medicine 104, 30-35. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3128167/pdf/JRSM-S1-1105.pdf>

Button, B. M., Wilson, C., Dentice, R., Cox, N. S., Middleton, A., Tannenbaum, E., Bishop, J., Cobb, R., Burton, K., Wood, M., Moran, F., Black, R., Bowen, S., Day, R., Depiazzi, J., Doiron, K., Doumit, M., Dwyer, T., Elliot, A., Fuller, L., Hall, K., Hutchins, M., Kerr, M., Lee, A. L., Mans, C., O'Connor, L., Steward, R., Potter, A., Rasekaba, T., Scoones, R., Tarrant, B., Ward, N., West, S., White, D., Wilson, L., Wood, J., and Holland, A. E. 2016. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. https://www.thoracic.org.au/journal-publishing/command/download_file/id/32/filename/TSANZ-Physio-Guidelines-2016-web.pdf

Chest physical therapy for infants. 2018. Intermountain Primary Children`s Hospital. Luettu 8.5. 2020. <https://intermountainphysician.org/layouts/Custom/KnowledgeRepository/KrDocumentFetch.aspx?target=document&ncid=529644283&tfrm=default>

Corrala T., Iranzob M., López-de-Uralde-Villanueva I., Martínez-Alejosd R., Blanco I., Vilaróg J. 2017. Effectiveness of a Home-Based Active Video Game Programme in Young Cystic Fibrosis Patients. Luettu 15.3.2020. <https://www.karger.com/Article/Pdf/481264>

Cystic Fibrosis Foundation. Coughing and huffing. Luettu 12.8.2020. <https://www.cff.org/Life-With-CF/Treatments-and-Therapies/Airway-Clearance/Coughing-and-Huffing/>

Cystic Fibrosis NZ. 2018. A guide to cystic fibrosis for family, whanau and friends. <https://www.cfnz.org.nz/assets/Guides-Fact-Sheets/c81c365f16/A-Guide-to-CF-for-Family-Whanau-and-Friends-A5-Web.pdf>

Cystic Fibrosis Trust. 2011. Standards for the clinical care of children and adults with cystic fibrosis in the UK. Fact sheet. London.

Cystic Fibrosis Trust. 2013. Physiotherapy treatment for babies and toddlers with cystic fibrosis. Fact sheet. London.

Cystic Fibrosis Trust. 2016. Inhaled therapy for people with cystic fibrosis. Fact sheet. London.

Cystic Fibrosis WA. Exercise. Cystic fibrosis fact sheet. Luettu 1.4.2020. <https://www.cfwa.org.au/wp-content/uploads/2019/10/Exercise.pdf>

Daniels T., Morrison L., Harnett N. & Lewis S. 2017. Standards of care and good clinical practice for the physiotherapy management of cystic fibrosis. London: Cystic Fibrosis Trust.

Donaldson S., Bennet W., Zeman K., Knowles M., Tarran R. & Boucher R. 2006. Mucus clearance and lung function in cystic fibrosis with hypertonic saline. The new England journal of medicine. Massachusetts medical society. <https://www.nejm.org/doi/pdf/10.1056/nejmoa043891>

Elkins M., Robinson M., Rose B., Harbour C., Moriarty C., Marks G., Belousova E., Xuan W. & Bye P. 2006. A Controlled trial of long-term inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. The new England journal of medicine. Massachusetts medical society. <https://www.nejm.org/doi/pdf/10.1056/NEJMoa043900?articleTools=true>

Fagevik Olsen., Lannefors L. & Westerdahl E. 2014. Positive expiratory pressure – common clinical applications and physiological effects. Respiratory Medicine (2015) 109. Elsevier Ltd. <https://www.resmedjournal.com/action/showPdf?pii=S0954-6111%2814%2900391-6>

Freitas DA, Chaves GSS, Santino TA, Ribeiro CTD, Dias FAL, Guerra RO, Mendonca KMPP. 2018. Standard (head-down tilt) versus modified (without head-down tilt) postural drainage in infants and young children with cystic fibrosis. <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD010297.pub3/epdf/full>

Frownfelter D. & Dean E. 2012. Cardiovascular and pulmonary physical therapy. 5. painos. Missouri: Elsevier.

GOSH NHS Foundation trust. 2017. The PEP mask – information for families. London.

Grossoehme D., Filingo S. & Bishop M. 2014. Parents routines for managing cystic fibrosis in children. J Clin Psychol Med Settings: 21 (2). <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4104356/pdf/nihms596849.pdf>

Gursli S., Sandvik L. & Stuge B. 2017. Evaluation of a novel technique in airway clearance therapy – Specific Cough Technique (SCT) in cystic fibrosis: A pilot study of a series of N-of-1 randomised controlled trials. SAGE open med. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5433674/#_ffn_sectitle

Haavisto E. fysioterapeutti. 2020. Opinnäytetyö, kystinen fibroosi. Sähköposti- viesti. Luettu 24.4.2020.

Halme M. & Kajosaari M. 2006. Kystinen fibroosi – harvinainen monielinsairaus. Katsaus. Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim 122 (11), 1341-1346. <https://www.terveyskirjasto.fi/xmedia/duo/duo95776.pdf>

Hankonen R. 2017. Sairaalan lapsen perhe kaipaa lisää tukea. Tehy-lehti. Luettu 19.5.2020. <https://www.tehylehti.fi/fi/uutiset/sairaalan-lapsen-perhe-kaipaa-lisaa-tukea>

Hengitysliitto. Limanpoisto- ja hengitysharjoituslaitteet. Luettu 24.3.2020. <https://www.hengitysliitto.fi/fi/hengityssairaudet/apuvalineet-laa-kitys/limanpoisto-ja-hengitysharjoituslaitteet>

Hengitysliitto. 2014. Maanantaina vietetään kystisen fibroosin päivää. Luettu 19.5.2020. <https://www.hengitysliitto.fi/fi/uutiset/maanantaina-vietetaan-kystisen-fibroosin-paivaa>

Hengitysliitto. Facebook- ja muut keskusteluryhmät. Luettu 19.5.2020. <https://www.hengitysliitto.fi/fi/tukea-sinulle/facebook-ja-muut-keskusteluryhmat>

Hough A. 2014. Physiotherapy in Respiratory and Cardiac care. 4. painos. Hampshire, Iso-Britannia: Cengage Learning EMEA.

Hyvärinen R. 2005. Millainen on toimiva potilasohje? Hyvä kieliasu varmistaa sanoman perillemenon. Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim; 121 (16), 1769-73. Luettu 10.8.2020. <https://www.duodecimlehti.fi/duo95167>

Intermountain Healthcare. 2018. Chest physical therapy for children. Luettu 18.8.2020. <https://intermountainhealthcare.org/ckr-ext/Dcmnt?ncid=529644277>

Ionescu C. 2013. The Human respiratory system. An analysis of the Interplay between anatomy, structure, breathing and fractal dynamics. 1. painos. London: Springer-Verlag London.

Kaarteenaho R., Brander P., Halme M. & Kinnula V. 2013. Keuhkosairaudet diagnostiikka ja hoito. 1. Painos. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim.

Kalnins D. & Wilschanski M. 2012. Review: Maintenance of nutritional status in patients with cystic fibrosis: new and emerging therapies. Drug design, development and therapy. Dovepress 6, 151-161. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3392141/pdf/dddt-6-151.pdf>

Keski-Pohjanmaan sosiaali- ja terveystalvvelukuntayhtymä. 2015. Acapella PEP-käyttöohje. Fysiatrta ja kuntoutuspalvelut. Luettu 24.3.2020 <https://www.soite.fi/media/Acapella-ohje.docx/format-pdf/path-L3Zhci93d3cvc212dS9yYXBpZGZpcmUvbWVkaWEvZG9jdW1lbnQvZG9jcw>

Kiikala-Siuko M. 2017. Vertaistuki on tärkeää harvinaista hengityssairautta sairastaville. Hengitysliitto. Hengityskanava terveydenhuollon ammattilaisille. Luettu 24.5.2020. <https://www.hengityskanava.fi/artikkelit/keuhkosairaudet/vertaistuki-tarkeaa-harvinaista-hengityssairautta-sairastaville.html>

Kriemler S., Kieser S., Junge S., Ballmann M., Hebestreit A., Schinder C., Stüssi C. & Heberstreit H. 2013. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis. Elsevier. [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(13\)00039-8/pdf](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(13)00039-8/pdf)

Lannefors L., Button B. & McIlwaine M. 2004. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *Journal of the royal society of medicine* 97 (44), 8-25. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1308795/pdf/15239290.pdf>

Mannerheimin lastensuojeluliitto. 2017. Lapsella on pitkäaikaissairaus tai vamma. Luettu 19.5.2020. <https://www.mll.fi/vanhemmille/tukea-perheen-huoliin-ja-kriiseihin/lapsella-pitkaaikaissairaus-tai-vamma/>

McIlwaine M, Button B & Nevitt SJ. 2019. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD003147.pub5/epdf/full>

Mckoy NA, Wilson LM, Saldanha IJ, Odelola OA & Robinson KA. 2016. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. Review. The Cochrane Collaboration. John Wiley & Sons, Ltd. <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD007862.pub4/epdf/full>

Michigan Medicine. 2019. Cystic Fibrosis: Helping your child cough up mucus. University of Michigan. Luettu 12.8.2020. <https://www.uofmhealth.org/health-library/ug1720>

Moore K., Dalley A. & Agur A. 2014. Clinically oriented anatomy. 7. painos. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.

Morrison L. & Milroy S. 2017. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. The Cochrane Collaboration. John Wiley & Sons, Ltd. <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD006842.pub4/epdf/full>

Orphanet. The portal for rare diseases and orphan drugs. Cystic fibrosis. 2006. Luettu 30.3.2020. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=49&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=cystic-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Cystic-fibrosis&title=Cystic%20fibrosis&search=Disease_Search_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=49&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=cystic-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Cystic-fibrosis&title=Cystic%20fibrosis&search=Disease_Search_Simple)

Pountney T. 2007. Physiotherapy for children. 1. painos. Philadelphia: Elsevier Limited.

Pryor J.& Prasad S. Physiotherapy for respiratory and cardiac problems. Adults and paediatrics. 2008. 4. painos. Elsevier Limited.

Raivo P. & Rissanen R. 2017. Ammattikorkeakoulujen opinnäytetöiden eettiset suositukset. Arene. <https://www.tenk.fi/sites/tenk.fi/files/Ammattikorkeakoulujen%20opinnäytetöiden%20eettiset%20suositukset.pdf>

Salonen K. 2013. Näkökulmia tutkimukselliseen ja toiminnalliseen opinnäytetyöhön. Turun ammattikorkeakoulu. <http://julkaisut.turkuamk.fi/isbn9789522163738.pdf>

Sand O., Sjaastad Ø., Haug E., Bjålie J. & Toverud K. 2014. Ihminen fysiologia ja anatomia. 11. painos. Helsinki. Sanoma Pro Oy.

Seattle Children's. 2010. Cystic fibrosis parent handbook. Washington. <https://www.seattlechildrens.org/pdf/PE387.pdf>

Sipari S., Vänskä N. & Pollari K. 2017. Lapsen edun toteutuminen kuntoutuksessa. Sosiaali- ja terveysturvan raportteja. Kela. <https://helda.helsinki.fi/bitstream/handle/10138/220550/Raportteja5.pdf?sequence=7>

Suomen CF-yhdistys. 2020. Opinnäytetyö kystisestä fibroosista. Sähköpostiviesti. Luettu 7.3.2020.

Susi Kriemler, Stephanie Kieser, Sibylle Junge, Manfred Ballmann, Alexandra Hebestreit, Christian Schindler, Christoph Stüssi, Helge Hebestreit. 2012. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. Journal of cystic fibrosis. Elsevier. [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(13\)00039-8/pdf](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(13)00039-8/pdf)

Tecklin J. 2008. Pediatric physical therapy. 4. painos. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins.

Teikari M. 2018. Pulloon puhallus (vesi-PEP). Lääkärikirja Duodecim. https://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk01179

Tipping C., Scholes R. & Cox N. 2010. A qualitative study of physiotherapy education for parents of toddlers with cystic fibrosis. Journal of cystic fibrosis. Elsevier. [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(10\)00025-1/pdf](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(10)00025-1/pdf)

Torkkola S., Heikkinen H. & Tianen S. 2002. Potilasohjeet ymmärrettäviksi. Opas potilasohjeen tekijöille. 1. painos. Tampere: Kustannusosakeyhtiö Tammi.

Vilka H. & Airaksinen T. 2003. Toiminnallinen opinnäytetyö. 1. painos. Jyväskylä: Kustannusosakeyhtiö Tammi.

Williams C. & Stevens D. 2012. Physical activity and exercise training in young people with cystic fibrosis: Current recommendations and evidence. Journal of sport and health science. <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S2095254612000804?token=A87931B7DBD427619FAA934BCFA3B50E98A086327CA46A3B22E86F443E33343D9702243EA56217430A06816D3CE11426>

Wilson L., Morrison L., Robinson K. 2018. Airway clearance techniques for cystic fibrosis: an overview of Cochrane Reviews <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD011231.pub2/epdf/full>

Liite 1. Opas kystistä fibroosia sairastavan lapsen omahoidon tueksi

Tämä opas on suunnattu kystistä fibroosia sairastavan lapsen perheelle/läheisille tukemaan sairauden omahoitoa. Tähän oppaaseen on koottu esimerkkejä lapselle soveltuvista hengitysharjoitteista sekä kestävyys-, lihasvoima- ja liikkuvuusharjoitteista, joita lapsi voi myös itsenäisesti opetella tekemään. Harjoitteet on suunniteltu parantamaan lapsen keuhkojen toimintaa, poistamaan limaa sekä parantamaan yleiskuntoa ja toimintakykyä. Harjoitteet on laadittu viimeisimmän tutkimustiedon pohjalta. Opasta voivat lisäksi hyödyntää lisäksi fysioterapeutit ja lapsi itse kasvaessaan.



(jatkuu)

Fysioterapia

Hengitysfysioterapia kuuluu olennaisena osana kystisen fibroosin hoitoon. Fysioterapian päätavoitteita on hengitysteiden limaisuuden väheneminen, hapensaannin parantuminen, hengityslihasten vahvistuminen ja itsehoidon eli omatoimisten harjoitteiden oppiminen sekä lihasvoiman, yleiskunnon ja rintakehän liikkuvuuden kehittäminen ja ylläpito.

Tyhjennys- ja hengitysharjoitteita on toteutettava päivittäin, jonka lisäksi lapsella on fysioterapiaa arvioidun tarpeen mukaisesti. Tämän vuoksi on tärkeää, että harjoitusten toteuttaminen ja fysioterapia muodostuvat rutiineina osaksi lapsen normaalia arkea. Harjoitteiden olisi hyvä olla lapselle niin mukavia ja motivoivia kuin mahdollista. Harjoitteiden mielekkyyttä voi lisätä esimerkiksi tekemällä harjoitukset leikin varjolla ja palkitsemalla harjoittelusta tarralla.

Kystistä fibroosia sairastava potilas käy säännöllisesti seurantakäynneillä sairaalassa, jossa toteutuvat myös fysioterapiakontrollit ja fysioterapiasuunnitelman laatiminen. Hengitysfysioterapia aloitetaan lääkärin ja fysioterapeutin arvion mukaan. Fysioterapia toteutetaan koti-, päiväkoti-, koulu- tai vastaanottokäynteinä. Fysioterapeutti ohjaa kotona tehtävät harjoitteet, jonka jälkeen vastuu arjessa harjoitusten toteutumisessa on alkuun vanhemmilla, mutta siirtyy nuorelle vuosien varrella hänen kasvaessaan. Kotiharjoittelu on erittäin tärkeä osa lapsen kuntoutusta.

Osalla kystistä fibroosia sairastavista lapsista on käytössä suolainhalaatiot. Mikäli tällainen on käytössä, on suositeltavaa, että se otetaan ennen fysioterapiaa, jotta liman irtoaminen olisi mahdollisimman tehokasta.

Tyhjennyshoitomenetelmiä ja hengitysharjoituksia

Yskiminen ja huffaaminen

Yskiminen ja huffaaminen eli hönkiminen ovat osa limanpoistoa ja hengitysharjoituksia. On tärkeää oppia oikeanlaiset yskimis- ja huffaustekniikat, jotta ne eivät rasita hengitysteitä ja edesauttavat liman nousua. Huffaaminen on hieman hellävaraisempi tapa nostattaa limaa kuin yskiminen.

Yskiminen

1. Hengitä syvään sisään.
2. Yskäise lyhyesti ja terävästi 1-2 kertaa.

Huffaaminen

1. Hengitä syvään sisään.
2. Hönkäise ulos. Tätä voit harjoitella esimerkiksi peilin edessä huurustamalla peiliä.



Kontrolloitu yskimistekniikka (Specific cough technique)

Specific cough technique –harjoitus on yksi vaihtoehto poistaa limaa keuhkoista. Tekniikka perustuu ulos- ja sisäänhengityksen kontrollointiin sekä yskäisyjen voimakkuuden säätelyyn. Menetelmä soveltuu yli 5-vuotiaille.

1. Aloita hengittämällä rauhallisesti ja pitkään ulos. Voit kuvitella puhaltavasi valtavan mielikuvitusilmapallon, josta täytyy tulla niin suuri kuin mahdollista.
2. Yskäise kerran syvältä voimakkaasti niin, että siitä kuuluu matala ääni.
3. Hengitä sisään hieman normaalia voimakkaammin. Yskäise 2-3 kertaa keskivoimakkaasti. Jokaisen yskäisyksen jälkeen hengitä sisään normaalisti ennen seuraavaa yskäisyä. Tarkoituksena on saada yskökset pois keuhkoista.
4. Jatka harjoitusta tarpeen mukaan. Kohdan 2 matalalla yskäisyllä voidaan tarkistaa, onko keuhkoissa vielä ulos yskittävää limaa.



Hengitysharjoitus PEP-maskilla

PEP eli positiivinen uloshengityksen paine syntyy, kun apuväline tuo hengitykseen vastusta. Paine hengitysteissä avaa pienimpiäkin ilmatiehyitä, jolloin ilma pääsee virtaamaan limatukosten taakse, mikä helpottaa liman irtoamista.

- Aikuinen asettaa maskin vauvan kasvoille, mutta vanhempi lapsi voi pidellä maskia itse.
- Fysioterapeutti auttaa löytämään oikean kokoisen maskin ja vastuksen. Vastus laitetaan laitteen uloshengityksen puolelle (OUT).
- Vauvojen ja pienten lasten uloshengitystä voidaan tehostaa kevyellä manuaalisella avustuksella, johon fysioterapeutti voi antaa ohjauksen.
- Vanhemman lapsen on hyvä suorittaa harjoite istuen kyynärpäät pöydällä leväten tai kylkimakuulla valutusasennossa.
- Harjoitus voidaan suorittaa kahdella eri tavalla.



Vaihtoehto 1.

1. Aseta maski kasvoillesi / vauvan kasvoille.
2. Hengittele normaalisti maskin läpi 30-60 sekuntia.
Ota maski pois kasvoiltasi / vauvan kasvoilta, pidä tauko ja aloita harjoitus alusta.

Vaihtoehto 2.

1. Aseta maski kasvoillesi.
2. Hengitä PEP-maskin läpi 8-10 kertaa normaalilla voimakkuudella.
3. Vedä keuhkot täyteen ilmaa ja hengitä voimakkaasti maskin läpi. Tässä vaiheessa lima usein irtoaa ja se poistetaan keuhkoista huffaamalla tai yskimällä.
4. Pidä pieni tauko ja aloita harjoitus uudelleen. Harjoitetta jatketaan 15-20 minuutin ajan tai niin kauan, että lima on poistunut keuhkoista.



Pulloonpuhallusharjoitus (vesi-PEP)

Vesi-PEP harjoitusta varten tarvitaan litran pullo, jonka pohjalla on 10-15 cm vettä sekä 60-80 cm pitkä muoviletku, joka on läpimitaltaan 6-10 mm. Pulloon puhallusten avulla lima saadaan poistumaan hengitysteistä ja harjoituksesta voi tehdä hauskeempaa, esimerkiksi lisäämällä elintarvikeväriä tai saippuaa veteen. Harjoite on hyvä toistaa muutaman kerran päivässä.

1. Istu pöydän ääressä, niin että löydät mahdollisimman mukavan asennon ja saat asetettua kyynärpäsi rennosti pöydälle. Aseta pullo eteesi, muoviletkun toinen pää pullon pohjalle ja toinen suuhusi.
2. Hengitä nenän kautta sisään ja puhalla suun kautta ulos, jolloin ilma virtaa letkun kautta pulloon ja synnyttää kuplia.
3. Toista nenän kautta sisäänhengitys sekä pulloon puhallus 10-15 kertaa ja tämän jälkeen huffaa tai yskäise muutaman kerran poistaaksesi liman kehostasi.
4. Pidä muutaman minuutin tauko ja toista puhallussarja 2-3 kertaa.



8(22)

Väriävä Acapella® (väriävä PEP)

Tämä harjoitus auttaa irrottamaan limaa ja sen pois yskimistä. Harjoituksen parantaa hengitysteiden avoinna pysymistä ja estävää niiden spontaania puristumista. Harjoitus yhdistää PEP-menetelmän ja hengitysteiden värähtelyn. Tätä harjoitusta varten tarvitset oskilloivan apuvälineen, kuten Acapellan®.



- Acapellan® vastusta säädetään sen pohjassa olevasta säätimestä.
 - Acapellaa® voi käyttää missä asennossa tahansa.
1. Hengitä voimakkaasti nenän kautta sisään. Pidätä hengitystä hetki ja puhalla Acapellan® läpi vatsalihaksia apuna käyttäen.
 2. Puhalla Acapellaa® 10-15 kertaa.
 3. Tämän jälkeen huffaa tai yskäise 2-3 kertaa.
 4. Pidä pieni hengähdystauko, jonka jälkeen toista sarja uudelleen. Tee sama 3-4 kertaa. Kokonaisuudessaan harjoitus kestää n. 15-20 minuuttia.

Aktiivinen jaksoittainen hengitystekniikka (ACBT)

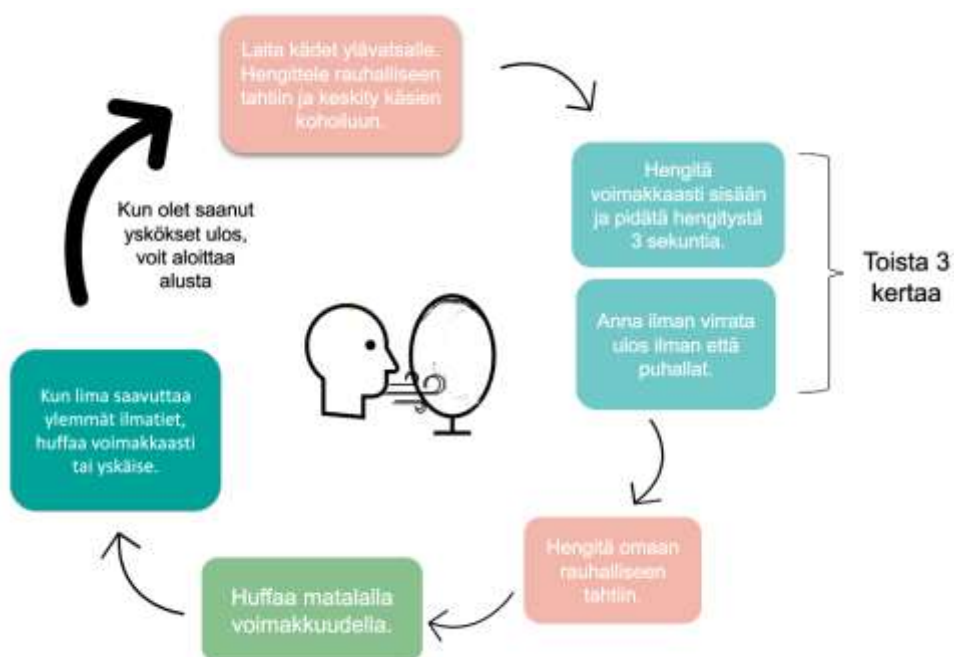
ACBT-harjoitus on tehokas keino poistaa limaa ja parantaa keuhkojen toimintaa. Se yhdistää kolme eri hengitystekniikkaa ja irrottaa tehokkaasti limaa. Harjoituksessa yhdistetyt tekniikat ovat hengittely pallean liikkeeseen keskittyen, rintakehän liikkuvuutta lisäävä hengitysharjoitus sekä tekniikka, jossa yhdistetään huffauksia rauhalliseen hengitykseen. Menetelmä soveltuu yli 4-vuotiaille.

- Harjoitus voidaan suorittaa missä tahansa asennossa, mutta istumista suositellaan, sillä sen on todettu olevan tehokkain asento suorittaa harjoitus.
 - Harjoitus ei saa tuntua epämiellyttävältä tai uuvuttavalta, eikä huffauksia tehtäessä saisi kuulua pihisevää ääntä.
 - Menetelmään ei tarvita välineitä, mutta lapsella niitä voi käyttää apuna havainnollistamassa.
1. Istu hyvässä asennossa, olkapäät ja ylävartalo mahdollisimman rentoina. Aseta kätesi tai pehmoelusi pallean kohdalle. Hengitä omaan rauhalliseen tahtiin keskittyen käsien/pehmon kohoiluun. Jatka niin kauan, kunnes koet olevasi tarpeeksi levännyt jatkamaan harjoituksen aktiivisempiin osioihin.
 2. Hengitä voimakkaasti sisään, pidätä hengitystäsi laskien mielessäsi hitaasti kolmeen (kolme sekuntia) ja anna ilman virrata ulos ilman, että puhallat. Toista sama kolme kertaa. Tähän vaiheeseen voi halutessaan yhdistää taputteluja ja täristelyitä.
 3. Hengitä kohdan 1 mukaisesti omaan rauhalliseen tahtiin. Tämän jälkeen huffaa aluksi matalalla hengitysvoimakkuudella. Kun lima saavuttaa ylemmät ilmatiet, voit yskäistä tai huffata suuremmalla

10(22)

hengitysvoimakkuudella, jotta yskökset tulevat ulos keuhkoista. Kun olet saanut yskökset ulos, voit siirtyä takaisin kohtaan 1.

- Jatka kohtien 1-3 toistoa niin kauan, että huffaukset alkavat olla kuivia ja tehottomia tai kun tulee tarve levätä. Yleensä harjoitus kestää noin 10-30 minuuttia.

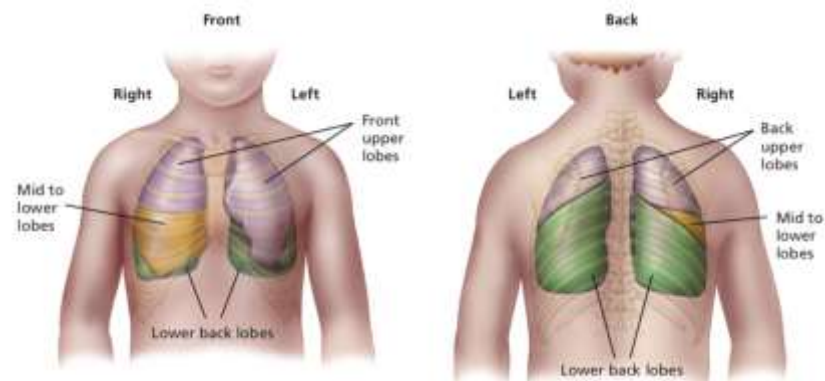


11(22)

Tyhjennysasennot

Tyhjennysasentojen sekä taputtelun tai täristelyn on tarkoitus valuttaa limaa ulos keuhkoista painovoimaa hyödyntäen. Menetelmä kannattaa toteuttaa yhdistettynä johonkin tiettyyn hengitysharjoitukseen, kuten ACBT, AD tai PEP. Lopuksi lima poistetaan kehosta huffaamalla.

- Tyhjennysasennot voi helposti toteuttaa pitäen lasta sylissä, hoitopöydällä tai sängyllä.
- Menetelmästä kannattaa tehdä lapselle mielekkäämpää esimerkiksi kuunnellen mukavaa musiikkia tai lempi satua, TV:tä katsellen tai lisäämällä leikkiä harjoitteeseen, esimerkiksi saippuakuplien puhallusta.
- Jokaisessa tyhjennysasennossa lapsen rintakehää taputellaan tai täristellään 3-5 minuutin ajan. Taputtelua tai täristelyä ei tule tehdä paljaalle iholle ja se suoritetaan vain kylkiluiden päällä. Älä taputtele tai täristele selkärangan, rintalastan tai sisäelinten päältä.
- Tyhjennysmenetelmä on hyvä ajoittaa vähintään 90 minuuttia ennen tai 2 tuntia ruokailun jälkeen.



Lapsen keuhkoloikat edestä ja takaa kuvattuna. (Intermountain Healthcare 2018, 2)

Etummaisets ylälokkot

- Aseta lapsi selinmakuulle, pää hieman kohotettuna.
- Taputtele tai tärstele solisluun ja nännin välistä.
- Tee taputtelut tai tärstelyt sekä oikealle että vasemmalle puolelle.



Taaimmaisets ylälokkot

- Aseta lapsi nojaamaan tyynyä tai olkapäätäsi vasten niin, että hänen olkapäänsä ja lapaluunsa pääsevät liukumaan hieman eteen.
- Taputtele tai tärstele selkärangan ja lapaluun välistä, sekä vasemmalta että oikealta puolelta.



Keskimmäiset ja alimmat lohkot

- Ensin aseta lapsi makaamaan vasemmalle kyljelleen.
- Taputtele tai tärastele oikean käsivarren alta kylkiluiden päältä sivusta ja edestä. Aseta toinen kätesi alimman kylkiluun kohdalle, jotta et taputtele sen alapuolelta.
- Näiden osioiden kohdalla taputtelua tai täristelyä kannattaa tehdä 5 minuutin ajan.
- Seuraavaksi käännä lapsi oikealle kyljelleen ja toteuta taputtelut tai täristelyt samalla tavalla vasemmalle puolelle.



Taaimaiset alalohkot

- Aseta lapsi päinmakuulle, pää kääntyen sivuttain.
- Taputtele tai tärastele lapaluiden alapuolelta ja aseta toinen kätesi alimman kylkiluun kohdalle, jotta et taputtele tämän alapuolelta.
- Suorita taputtelu tai täristely sekä oikealle että vasemmalle puolelle 3 minuutin ajan.



Luonteva hengitys ja hengityksen hallinta

Luonteva hengitys

Sisäänhengityksessä rintakehä laajenee ja vatsa kohoaa pallealihaksen supistuessa ja laskeutuessa. Keuhkot täyttyvät ilmasta ja happi virtaa keuhkoputkien kautta keuhkorakkuloihin, joista se siirtyy verenkiertoon.

Uloshengityksessä rintakehä supistuu ja vatsanpeitteet rentoutuvat pallean rentoutuessa ja noustessa kohti keuhkoja. Hengitysilma virtaa ulos keuhkoista vapauttaen hiilidioksidia.

Sisään kannattaa hengittää rauhallisesti nenän kautta, sillä se edistää ilman kulkua keuhkojen ääreisosiin. Nenä myös puhdistaa, kosteuttaa ja lämmittää ilman. Lepohengityksessä myös uloshengitys tapahtuu nenän kautta, mutta se kestää puolet pidempään kuin sisäänhengitys. Sisäänhengitys on aktiivista, uloshengitys on lepo hengityksessä passiivinen ja rentouttaa koko kehoa.

Palleahengitysharjoitus

Palleahengityksen avulla voit rauhoittaa hengitystäsi ja rentouttaa kehoasi.

1. Istu hyvässä asennossa tai mene selinmakuulle. Voit muokata asentoa mukavaksi esimerkiksi laittamalla polvet koukkuun tai olemalla puoli-istuvassa asennossa.
2. Aseta kätesi ja halutessasi pehmolelu ylävatsallesi.
3. Hengitä hitaasti nenän kautta sisään ja suun kautta ulos.

15(22)

Tunnustele, miten sisäänhengittäessä kätesi ja pehmolelusi nousevat ja uloshengittäessä laskevat.

4. Pidä tauko hengitellen omaan tahtiin 1-2 minuuttia.
5. Toista hidasta ja hallittua hengitystä vielä 1-2 kertaa. Pidä välissä tauot.
6. Toista harjoitusta päivittäin, esimerkiksi sängyssä ennen nukkumaanmenoa.

Hengityksen hallitseminen ahdistus- ja rasisitilanteissa

- Jos hengittäminen vaikeutuu, pysy mahdollisimman rauhallisena. Etsi ensin itsellesi asento, jossa pystyt rentoutumaan parhaiten, esimerkiksi ajurin asento.
- Rentouta niska ja hartiat
- Keskity rauhalliseen huulihengitykseen eli hengitä sisään rauhallisesti nenän kautta ja ulos huuliraon kautta. Muista, että uloshengitys on kaksi kertaa pidempi kuin sisäänhengitys.
- Hengityksen hieman rauhoituttua, ota keuhkoputkia avaava lääke ja jatka huulihengittelyä niin kauan, että tunnet olosi normaaliksi.
- Sinun on tärkeää löytää omat hengityksen rauhoittamiskeinot, jotta tiedät kuinka toimia hengityksen vaikeutuessa.

Liikunta

Säännöllinen liikunta parantaa tutkitusti kystistä fibroosia sairastavan keuhkojen toimintaa ja aerobista suorituskykyä, millä on merkittävä yhteys päivittäiseen toimintakykyyn. Säännöllinen liikunta onkin tärkeä osa kystisen fibroosin hoitoa, joten kannusta lastasi liikunnalliseen elämäntapaan pienestä pitäen. Liikunta on lapselle myös mukavaa yhdessäoloa ja muiden lasten joukossa harrastamista ei tarvitse jännittää. Lapsi voi hyvin osallistua koululiikuntaan ja liikuntaharrastuksiin. Monipuolista liikuntaa tulisi harrastaa useita kertoja viikossa sekä tukea lapsen aktiivisuutta ja itsenäistä liikkumista. Liikuntaa lapsen arkeen voi lisätä esimerkiksi käymällä leikkipuistoissa ja osallistumalla tempukerhoihin sekä muuhun liikuntaharrastustoimintaan.

Kestävyysliikunta, muista hengästyä!

Aerobista eli kestävyysliikuntaa voit harrastaa monella eri tavalla ja onkin hyvä löytää itselleen mieluisat liikuntamuodot, joilla harjoittaa kestävyyskuntoa. Kestävyysliikunta voi olla esimerkiksi uintia, kävelyä, juoksua, tanssia, trampoliinihyppelyä tai vaikkapa hiihtoa. Olisi tärkeää löytää harrastus, joka olisi osa arkeasi ja tapahtuisi vähintään kolme kertaa viikossa, 20-30 minuuttia kerrallaan. Kestävyysharjoittelun tulee olla sopivasti rasittavaa ja sen aikana saa hengästyä.

Pienen lapsen kanssa kestävyysliikuntaa voi harrastaa leikin varjolla, esimerkiksi erilaiset hippa –leikit ovat hyvä keino harjoittaa kestävyyskuntoa.

17(22)



Trampoliinihyppely

- Trampoliinilla pomppiminen on hyvä ja suositeltu aerobinen harjoitus kystistä fibroosia sairastavalle
- Pompi trampoliinilla päivittäin 10+10 minuuttia.

Polvihippa

- Polvihippaa pelataan pareittain, joten se on helposti toteutettavissa kotiooloissa, esimerkiksi yhdessä vanhemman kanssa.
- Pelin alussa parit seisovat vastakkain ja pelin käynnistyttyä molemmat yrittävät koskea toisen polveen. Jokaisesta kosketuksesta saa pisteen ja ennen pelin alkua voidaan sopia millä pistemäärällä pelin voittaa.

Lapsen kasvaessa kestävyysharjoituksen voi toteuttaa esimerkiksi lähtemällä juoksulenkille tai vaikkapa uimaan. Jos pitkäkestoiset harjoitukset aiheuttavat liiallista uupumista, kestävyysliikuntaa voi toteuttaa myös intervalliharjoituksen muodossa, jossa työskentelyjakson jälkeen seuraa aina palauttava hetki. Käytännössä harjoituksen voi toteuttaa esimerkiksi maastossa, liikuntareitillä, juosten ylämäet ja kävellen palauttavasti näiden välit.

Esimerkkejä lihasvoimaliikkeistä liman irrottamisen avuksi

Pieni lapsi voi harjoittaa lihasvoimaa leikin, kuten erilaisten eläinliikkeiden avulla. Liikkeistä voi koota erilaisia ratoja, tarinaleikkejä tai leikkiä vaikkapa seuraa johtajaa. Alla esimerkkejä liikkeistä, jotka kehittävät pienen lapsen lihasvoimaa.

Rapukävely, mittarimato ja karhukävely kehittävät keskivartalon sekä ylä- ja alaraajojen lihasvoimaa.



Rapukävely



Karhukävely



Mittarimato



19(22)

Sammakkohyppely kehittää erityisesti alaraajojen lihasvoimaa. Hyppy alkaa alhaalta kyykystä ja nousee mahdollisimman korkealle ilmaan, josta laskeudutaan takaisin kyykkyy.



Sammakkohyppely

Lantionosto kehittää alaraajojen ja keskivartalon lihasvoimaa. Motivaatiota voi tuoda esimerkiksi asettamalla lelun lapsen lantion päälle "hissiin" tai lelu voi mennä "sillan" eli lapsen lantion ali hänen tehdessään lantionnoston.



Lantionosto

Liikkuvuus

Kystistä fibroosia sairastavan lapsen ja nuoren rintakehän alueen lihakset rasittuvat hengitystä ja yskimistä avustaessaan. Kireät lihakset jäykistävät rintakehää ja voivat vaikeuttaa sen laajenemisliikettä. Tämän vuoksi erityisesti rintakehän alueen lihaksiston liikkuvuusharjoitteet ovat tärkeä osa harjoittelua. Rintakehän liikkuvuutta voi harjoittaa esimerkiksi erilaisilla kierroilla ja taivutuksilla. Alle on listattuna muutama esimerkki rintakehän liikkuvuusharjoitteista eri alkuasennoissa.

1. Istuen tuolilla vartalon kierrot pallon kanssa sivuilta sivulle, jalkojen välistä, pään yläpuolelta.



21(22)



2. Kyljen taivutukset seisten.

3. Konttausasennossa hernepusit yläviistosta alaviistoon (aikuinen antaa ylhäältä hernepusseja, lapsi asettaa ne maahan).



Kuvien lähteet:

Heiskanen S. & Kranni N. 2020.

Intermountain Healthcare. 2018. Chest physical therapy for children. Viitattu 18.8.2020.

<https://intermountainhealthcare.org/ckr-ext/Dcmnt?ncid=529644277>