

Juho Paananen

## **HIRSCHSPRUNGIN TAUTIA SAIRASTAVIEN ELÄMÄNLAATU**

Toiminnallinen opinnäytetyö

# **HIRSCHSPRUNGIN TAUTIA SAIRASTAVIEN ELÄMÄNLAATU**

Toiminnallinen opinnäytetyö

Juho Paananen  
Opinnäytetyö  
Kevät 2022  
Hoitotyön tutkinto-ohjelma  
Oulun ammattikorkeakoulu

## TIIVISTELMÄ

Oulun ammattikorkeakoulu  
Hoitotyön tutkinto-ohjelma, sairaanhoitaja

---

Tekijä: Juho Paananen  
Opinnäytetyön nimi: Hirschsprungin tautia sairastavien elämänlaatu  
Työn ohjaajat: Kirsi Myllykangas ja Mari Vihelä  
Työn valmistumislukukausi ja -vuosi: Kevät 2022  
Sivumäärä: 26 + 7 liitesivua

---

Opinnäytetyön tarkoituksena oli tehdä selkeä infograafi hoitoalan ammattilaisille, Hirschsprungin tautia sairastaville potilaille, heidän omaisilleen sekä kaikille aiheesta kiinnostuneille. Aiheeksi valikoitui Hirschsprungin tauti ja tautia sairastavien elämänlaatu kirjoittajan oman mielenkiinnon vuoksi.

Opinnäytetyön tietoperustan kirjoittamisessa käytin pääasiassa luotettavia kotimaisia ja kansainvälisiä verkkolähteitä aiheen vähäisen painetun kirjallisuuden takia. Lähes kaikki käytetyistä lähteistä ovat alle kymmenen vuotta vanhoja.

Infograafin tavoitteena on olla kiinnostusta herättävä ja kattava tietopaketti Hirschsprungin taudista sekä potilaiden kokemasta elämänlaadusta. Lähteiden perusteella Hirschsprungin tautia sairastavat potilaat kokevat elämänlaadun pääpiirteittäin lähes yhtä hyväksi verrokkiryhmänsä kanssa. Suurin yksittäinen elämänlaatua heikentävä tekijä vaikutti olevan heikentynyt suolen toiminta.

Opinnäytetyön tavoitteiden saavuttamisen arvioinnissa käytin Webropol-kyselyä, jonka avulla palautetta kerättiin Oulun ammattikorkeakoulun hoitoalan opiskelijoilta. Palautteiden perusteella infograafi on tiivis, tarpeellinen ja mielenkiintoinen, jota opiskelijat voisivat käyttää itsekin tulevaisuuden ammatissaan. Hoitajien ymmärtäessä potilaita ja heidän sairauksiaan paremmin he voivat vaikuttaa positiivisesti potilaiden elämänlaatuun.

---

Asiasanat: Hirschsprungin tauti, harvinaiset sairaudet, enterokoliitti, elämänlaatu, elämänlaadun mittaaminen, infograafi

## ABSTRACT

Oulu University of Applied Sciences  
Degree Programme in Nursing and Health Care, Registered Nurse

---

Author: Juho Paananen

Title of thesis: Quality of life for people with Hirschsprung disease

Supervisors: Kirsi Myllykangas and Mari Vihelä

Term and year when the thesis was submitted: Spring 2022

Number of pages: 26 + 7 appendices

---

The purpose of the thesis was to make a clear infographic for nursing professionals, patients with Hirschsprung disease, their relatives and anyone interested in the subject. The topic, Hirschsprung's disease and the quality of life of people with the disease due to the author's own interest.

In writing my thesis literary report, I mainly used reliable domestic and international online sources, because of the limited print literature on the subject. Most of the used sources are less than 10 years old.

The aim of the infographic is to be an interest-seeking and comprehensive handbook on Hirschsprung's disease and the quality of life experienced by patients. Based on the sources, patients with Hirschsprung disease experience quality of life primarily almost as good as their control group. The single biggest factor that impaired quality of life appeared to be impaired bowel function.

In assessing the achievement of the goals of the thesis, I used a Webropol survey to collect feedback from nursing students at Oulu university of applied sciences. Based on the reviews, the infographic is concise, necessary and interesting that students could use themselves in their future profession. As caregivers understand patients and their illnesses better, they can positively affect patients' quality of life.

---

Keywords: Hirschsprung's disease, rare diseases, enterocolitis, quality of life, measurement of quality of life, infographic

# SISÄLLYS

1	JOHDANTO .....	6
2	TARKOITUS JA TAVOITE .....	7
3	HIRSCHSPRUNGIN TAUTI .....	8
3.1	Taudin kuvaus .....	8
3.2	Oireet ja diagnosointi .....	8
3.3	Taudin kehittyminen.....	9
3.4	Potilaan suolen toiminta .....	9
3.5	Leikkaushoito ja mahdolliset komplikaatiot.....	10
4	ELÄMÄNLAATU .....	13
4.1	Elämänlaatu käsitteenä .....	13
4.2	Terveysteen liittyvä elämänlaatu ja siihen vaikuttavat tekijät.....	14
4.3	Hirschsprungin tautia sairastavien potilaiden elämänlaatu .....	15
5	PROJEKTIN SUUNNITELMA JA TOTEUTUS .....	17
5.1	Infograafi opetusmateriaalina.....	17
5.2	Infograafin sisältö .....	18
5.3	Kohderyhmät .....	19
5.4	Projektiorganisaatio ja arviointi .....	19
5.5	Kustannusarvio ja riskien hallinta .....	21
5.6	Aikataulu ja raportointi .....	21
6	POHDINTA.....	22
	LÄHTEET .....	23
	LIITTEET .....	27

# 1 JOHDANTO

Opinnäytetyön aiheena on Hirschsprungin tautia sairastavien elämänlaatu, ja lopputuloksena on aiheeseen liittyvä PowerPoint -infograafi (liite 1). Harvinaiset sairaudet koskettavat useampaa ihmistä kuin pelkästään sairastuneita. Potilaiden omaisten ja ystävien sekä hoitajien, lääkäreiden ja tutkijoiden on myös tärkeää tietää harvinaisista sairauksista jonkin verran, sillä ne voivat olla usein harvinaisten sairauksien kanssa tekemisissä. Hoitajat ymmärtävät potilaita paremmin, mikäli he ymmärtävät potilaiden sairauksia. Siten hoitajat voivat vaikuttaa positiivisesti potilaiden kokemaan elämänlaatuun.

Sairaus määritellään harvinaiseksi sairaudeksi, jos sitä esiintyy yhdellä ihmisellä 2000 ihmistä kohden. Sairauksien esiintyminen ja vaikutus potilaan elämään on yksilöllistä ja sairauskohtaista. Useat harvinaissairauksista ovat perinnöllisiä, ja suurin osa harvinaisista sairauksista johtuvatkin geenivirheistä tai kromosomipoikkeavuuksista. (Terveyskylä 2022.)

Harvinaissairaiden määrän arvioidaan Suomessa olevan yli 300 000 ja harvinaisten sairauksien hoito on kallista. 15 % yliopistosairaaloiden kustannuksista liittyy harvinaisten sairauksien hoitoon, eikä tähän lukuun ole otettu harvinaisia syöpiä mukaan. Lääkkeet harvinaisten sairauksien hoitoon ovat kalliita, joidenkin potilaiden lääkekustannukset voivat olla satoja tuhansia euroja vuodessa. Kustannukset ovat todennäköisesti vielä suuremmat, mikäli sairautta ei osata tunnistaa. Suurin haaste harvinaisiin sairauksiin liittyen on tiedon puute, potilaat eivät pääse oikeanlaisen hoidon piiriin, koska tauteja ei osata epäillä ajoissa. Suomenkielistä tietoa sairauksista ja vertaistukea on myös tavallisesti vain vähän saatavilla, mikä lisää sekä kustannuksia että epätietoisuutta. (Wedenoja & Toikka 2022.)

Potilaat pitävät muun muassa hoitajien ammatillisuutta ja hyvää asennetta asioina, jotka vaikuttavat parantavasti potilaiden kokemaan luottamukseen ja turvallisuudentunteeseen. Potilaiden kuunteleminen ja jokaisen oman persoonan huomioiminen on tärkeää hoitosuhteessa. Positiiviset hoitokokemukset parantavat potilaiden elämänlaatua. (Kopare & Laine 2020.)

## 2 TARKOITUS JA TAVOITE

Opinnäytetyön tarkoituksena oli tehdä infograafi PowerPoint-ohjelmalla, joka käsittelee Hirschsprungin tautia, elämänlaatua sekä Hirschsprungin tautia sairastavien potilaiden elämänlaatuun vaikuttavia tekijöitä. Tarkoituksena oli tehdä hoitajille helppo työväline potilaiden hoidon ja elämänlaadun ymmärtämisen tueksi. Hirschsprungin tauti on harvinainen suolistosairaus, josta moni ei ole kuullutkaan, mutta se vaikuttaa potilaiden elämään merkittävästi. Infograafin tavoitteena oli olla ymmärrettävä, mielenkiintoinen ja kiinnostusta herättävä tietopaketti, joka levittää tietoa kyseessä olevasta sairaudesta sekä potilaiden kokemasta elämänlaadusta. Omana oppimistavoitteenani oli oppia enemmän projektimuotoisen opinnäytetyön suunnittelusta, toteutuksesta ja raportoinnista sekä opinnäytetyön aiheen syvempi ymmärtäminen. Pitkän aikavälin tavoitteena oli saada hoitajat ajattelemaan enemmän potilaiden elämänlaatua, ja kuinka he voivat siihen itsekin vaikuttaa.

Suomessa Hirschsprungin tautia sairastavia arvioidaan olevan reilut 500 henkilöä ja osa potilaista on paljon tekemisissä hoitoalan ammattilaisten kanssa. Hoitoalan ammattilaisena on tärkeää tietää jonkin verran harvinaisemmistakin sairauksista, koska työelämässä voi tulla monenlaisia tapauksia vastaan. Tässä opinnäytetyössä voi olla myös hyvää lisätietoa Hirschsprung-potilaille sekä heidän omaisilleen. Infograafin tulee olla selkeä ulkonäöltään, mutta kuitenkin käsitellä kattavasti opinnäytetyön aihetta.

## **3 HIRSCHSPRUNGIN TAUTI**

### **3.1 Taudin kuvaus**

Hirschsprungin tauti on harvinainen synnynnäinen toiminnan häiriö suolistossa, jolloin suoliston loppupään lihaskerrosten hermotuksesta vastaavat hermogangliosolut puuttuvat vaihtelevan pituiselta osalta. Tauti havaitaan useimmiten heti syntymän jälkeen, kun huomataan jonkinlaisia ulostamisvaikeuksia, suolitukoksen oireita, vatsakipua, oksentelua tai jos lapsenpihka ei poistu kahden vuorokauden kuluessa. (Duodecim 2019.) Hirschsprungin tauti on nimetty tanskalaisen lääkärin Harald Hirschsprungin (1830–1916) mukaan, joka ensimmäisenä kuvaili ja havaitsi sairauden (Aabakken 2019).

Sikiökehityksen alkuvaiheessa kehittyä hermotus paksusuoleen, jolloin hermosolujen kehityshäiriö aiheuttaa gangliosolujen osittaisen tai kokonaisen puuttumisen paksusuolesta. Vastasyntyneiden yleisin suoliobstruktion eli -tukoksen syy on Hirschsprungin tauti, vaikka Suomessa heitä syntyy vuosittain noin kymmenen lasta. Tauti on tavallisempi Downin syndroomaa sairastavilla kuin muuten terveillä lapsilla. Tyypillistä taudille on suolen hidastuva tyhjeneminen sekä joidenkin päivien kuluttua syntymästä alkava oksentelu. (Mäkinen 2021.)

### **3.2 Oireet ja diagnosointi**

Kliininen tutkimus ja esitiedot ovat hyödyllisiä Hirschsprungin taudin diagnostiikassa. Vaikeat ummetusoireet vastasyntyneellä viittaavat usein Hirschsprungin tautiin ja ummetusoireet aganglionosipotilailla ilmenevät yleensä viimeistään silloin, kun heille ruvetaan tarjoamaan kiinteää ruokaa. Vaikeasta ummetuksesta huolimatta rintaruokinnassa olevan potilaan uloste on tavallisesti löysää. (Rintala 2018.)

Diagnosoinnissa voidaan käyttää peräsuolen manometriaa eli painemittausta. Manometriassa tavallisia löydöksiä ovat mm. noussut anaalikanavan basaalinen painetaso, anorektumin massakontraktuurat ja merkittävimpana sulkijalihaksen jatkuva supistustila. Vaikka vastasyntyneiden lyhyt



anaalikanava ja defekaatiorefleksin puute aiheuttavat jonkin verran teknisiä vaikeuksia, manometriä pidetään luotettavana tutkimuksena. Mikäli onnistuneessa manometriassa havaitaan positiivinen relaksaatiorefleksi, potilaalla ei ole Hirschsprungin tautia. (Rintala 2018.)

Taudin lopullinen diagnosointi perustuu gangliosolujen täydellisen puuttumisen havaitsemiseen, ja luotettavin tapa on kirurginen biopsia. Toiseksi luotettavin on imubiopsianäyte, jolla näytteeseen saadaan sekä limakalvoa että gangliosoluvyöhykettä. Tavalliset näytepalat pelkästään limakalvolta ovat liian pinnallisia, eikä niistä voida havaita gangliosolujen puuttumista. Kudosnäyte täytyy lähettää tarkempiin tutkimuksiin välittömästi, jotta esim. asetyylikoliiniesteraasi ei ehdi hajota. (Mäkinen 2021.)

### **3.3 Taudin kehittyminen**

Hirschsprungin tauti syntyy, kun vagaalisten neuroblastien eteneminen suolikanavassa pysähtyy. Neuroblastien eli varhaishermosolujen etenemisen suolen loppupäätä kohden estää varhaishermosoluissa oleva häiriötila tai poikkeavuus suolen seinämän mikroympäristössä. Uusimmat tutkimukset tukevat jälkimmäistä teoriaa, joten sen voidaan uskoa olevan syy ainakin useimmissa tapauksissa. Aganglioniози eli autonomisten gangliosolujen puute on distaalinen Hirschsprungin taudissa, eli puutos alkaa aina anaalikanavasta ja jatkuu vaihtelevan pituuden verran oraalisuuntaan. Lähes aina, jopa 75–80 % tapauksista aganglioniози sijaitsee rektosigman alueella. Hermosolujen puuttumisen takia Hirschsprungin taudissa peräsuoli ja sisempi sulkijalihas on koko ajan supistustilassa. Sairaalla potilaalla ei ole ulostamisrefleksiä, jolloin sulkijalihas rentoutuisi. Terveen suolen osan propulsiiviset aallot katkeavat aganglionaariseen alueeseen, jolloin ulosteen kulku pysähtyy. Ulosteen kertymisen vuoksi proksimaalinen ganglionaarinen suoli laajenee, ja seinämä paksuntuu. (Rintala 2018.)

### **3.4 Potilaan suolen toiminta**

Husarin ja Lappalaisen opinnäytetyössä lastenkirurgian erikoislääkärin Tarja Iberin haastattelun mukaan, joillakin Hirschsprungin tautia sairastavilla potilailla vatsa toimii spontaanisti jonkin verran, jolloin heidän suoltaan toimitetaan peräruiskeen avulla yleensä kahdesti päivässä. Muuten vatsaa toimitetaan 3–4 kertaa päivittäin ennen leikkaushoitoa. Leikkaushoitojen jälkeenkin potilaalla voi

olla häiriöitä vatsan toimimisessa, jolloin vatsan toimimista avustetaan. Potilaiden ongelma on useammin ulosteen pehmeys ja vetelyys kuin ummetus, jolloin uloste olisi kovaa. Jännitys- ja supistumistila sulkihalihaksessa saa aikaan sen, ettei suoli aina tyhjene automaattisesti, jonka vuoksi sitä hoidetaan suolihuuhtelulla ja peräruiskeilla, eikä ulostetta pehmentävillä lääkeaineilla. (Husari & Lappalainen 2009.)

Joissain tapauksissa leikkauksen jälkeen tehdään umpilisäkeavanne eli appendikostooma paksusuolen huuhtelua varten, mikäli potilaalla esiintyy suolistongelmia, kuten ummetuksia tai jatkuvaa ulostevuotoa. Leikkauksessa umpilisäkkeen toinen pää laitetaan vatsalle pinnalle, johon voi laittaa pysyvän katettrin (chait-katetri) tai kertakäyttöisen katettrin, joka vaihdetaan joka huuhtelukerralla. Huuhtelun aikana katetri yhdistetään vesipussiin ja tavallisesti huuhdellaan hanavedellä. Vesi menee suolistoon umpilisäkkeen kautta ja tulee normaalia kautta ulos eli peräaukosta. Säännöllinen huuhteleminen on tärkeää, jotta suolistolle muodostuu hyvät rutiinit ja se pienentää ummetuksen ja ohivuodon todennäköisyyttä. Umpilisäkeavanteessa ei tarvita avannepussia, koska avanne suljetaan tavallisesti vedenpitävällä sidoksella. (Mikula 2020.)

Iberin mukaan kuitupitoinen ja runsaasti sokeria sisältävä ravinto sekä keinotekoiset makeutusaineet, kuten xylioli saattavat Hirschsprungin tautia sairastavilla potilailla saada aikaan ilmavaivoja, tuhrimista sekä muita suolisto-oireita. Hedelmien ja marjojen syömistä täytyy seurata ja sellaisia ruokia ylipäänsä on syytä välttää, joista tulee selviä oireita. Hedelmistä ja marjoista usein karviaiset ja kiivit aiheuttavat oireita. Potilaat voivat juoda äidinmaitoa normaalisti, mutta tarvittaessa lapsille voi antaa korvikkeita, jotka eivät sisällä lehmänmaitoa. Ne voivat aiheuttaa suolitulehduksen tai muita oireita. Tavallisesti Hirschsprungin tautia sairastavat lapset voivat syödä ja juoda iänmukaisesti, jos ruokailu ei aiheuta oireita. Muun muassa liha ja peruna sekä muut vähäkuituiset ruoka-aineet aiheuttavat yleensä vähemmän ilmavaivoja ja suolistovaivoja ja niitä on hyvä suosia erityisesti herkästi oireilevien lasten ruokavaliossa. (Husari & Lappalainen 2009.)

### **3.5 Leikkaushoito ja mahdolliset komplikaatiot**

Lähes aina diagnoosin tekemisen jälkeen leikkaus suoritetaan peräaukon kautta yhdessä vaiheessa. Joskus paksusuolen alkuosa leikataan minilaparotomiaviillosta navan kohdalta tai laparoskopisesti eli tähystyksessä. Toimenpiteessä on tarkoitus poistaa aganglionaarisen suolen mukana sen yläpuolinen paksuseinäinen, laajentunut ja huonosti toimiva osa paksusuolesta.

Aganglionaarisen suolen yläpuolinen osa vaikuttaa huononevan jatkuvasti, ellei sitä leikata, koska se toimii yleensä huonommin pidemmältä matkalta, mitä kauemmin on aikaa syntymisestä. Aikainen leikkaushoito näyttää tuovan parhaimmat mahdollisuudet toivotulle leikkaustulokselle, minkä takia on tärkeää saada diagnoosi ajoissa. (Pakarinen 2008.)

Toimenpiteessä on tärkeää aloittaa limakalvon osittainen poisto anaalikanavasta, jotta potilaalla säilyy tuntoaisti, joka mahdollistaa ulosteen pidätyskyvyn. Näin samalla vältetään sulkijalihasten liian voimakasta venyttämistä. Poistettava osa suolesta poistetaan tarvittaessa laparoskooppisesti tai minilaparotomiaviillosta navan kautta. Rektosigman alueen aganglionoosissa operaatio tehdään peräaukon kautta yhdessä vaiheessa heti diagnoosin varmistuttua. Gangliosolujen puuttuessa koko paksusuolen matkalta, potilaalle tehdään proktokolektomia ja ileoanaaliilitos lyhyellä J-pussilla. Jos tauti ylettyy aivan ohutsuolen yläosaan, ainoa mahdollinen toimenpide on suolensiirto. Vastasyntyneille leikkaus tehdään lähes aina välittömästi taudin varmistuttua. (Pakarinen & Rintala 2017.)

Enterokoliittia eli nekrotisoivaa suolitulehdusta esiintyy pääasiassa keskosilla, erityisesti alle 1,5 kiloisilla. Esiintyvyys on noin 2–3 %. Enterokoliitin kehittymiseen vaikuttaa kehittymätön peristaltiikka, mikrobikanta, limakalvovaurio ja suolen iskemia, mutta patogeneesi on kuitenkin epäselvä. Tyypillisiä oireita ovat veriulosteeet, vatsan pömpöttäminen, yleistilan lasku, oksennukset ja lämmönvaihtelut. Laboratoriolöydöksistä merkittävimmät ovat paheneva asidoosi sekä trombosyyttien väheneminen. Enterokoliitin ensihoitoon kuuluu suolen dekompressio eli paineen poisto rektaali-putkella. Vaikean taudin takia kuolleisuus on normaalisti 20–30 % luokkaa. (Koivusalo & Pakarinen 2017.)

Enterokoliitti on vaarallisin leikkausta edeltävä ja leikkauksen jälkeinen komplikaatio Hirschsprungin taudissa. Se on tavallisin tautiin liittyvän kuolleisuuden syy ja oireita on yli 20 % tautia sairastavista lapsista. Enterokoliittia voi esiintyä leikkauksen jälkeen myös sellaisilla potilailla, joilla sitä ei ollut kirurgista hoitoa aikaisemmin. (Rintala 2018.)

Enterokoliittisen potilaan suolen sisältö tulee tyhjentää huuhdellen useita kertoja vuorokaudessa. Yleistilan laskun, kuumeen tai nousevien tulehdusarvojen ilmaantuessa potilasta täytyy lääkittää antibiootein aerobisia ja an-aerobisia suolistobakteereita vastaan. Usein ilmaantuu neste- ja elektrolyyttihäiriöitä, jolloin vaaditaan suonensisäistä nesteytystä. Mikäli konservatiivisella hoidolla ei ole vastetta, avanne tai akuutti paksusuolen leikkaus on tehtävä. Imettäminen vaikuttaa pienentävän

enterokoliitin riskiä. Viikon metronidatsoli kuuri voi riittää lapsella, jolla on pahanhajuista löysää ulostetta ja vatsakipua ilman kuumetta. Suun kautta otettava natriumkromoglikaatti vaikuttaa vähentävän Hirschsprungin taudin takia esiintyvää enterokoliittia jopa kahdella kolmesta. (Cristofferson, Zetterlind, Lindblad & Gustafson 2009.)

## 4 ELÄMÄNLAATU

### 4.1 Elämänlaatu käsitteenä

Elämänlaatu on abstrakti, jossain määrin mitattava käsite, joka kaikilla voisi olla parempi tai huonompi. Elämänlaadun tarkka kuvaus on vaikeaa, koska se liittyy läheisesti etiikan kysymykseen, mitä hyvä elämä on? Hyvä elämä määrittyy yksilön positiivisen kokemuksen, onnen ja hyvänolon tunteen kautta. Hyvää elämää voidaan kuvata myös omien toiveiden ja tavoitteiden täyttymisten mukaan tai esimerkiksi arvioimalla elintasoja tai elintapoja välittämättä yksilön tunteista ja toiveista. Tavallisesti elämänlaatu käsitetään hyvän toimintakyvyn, ulkoisten olosuhteiden ja onnellisuuden kokonaisuudeksi. (Saarni & Pirkola 2010.) Rissasen (2015, 5) mukaan elämänlaatu on seurausta ihmisen kokemasta tasapainosta kehon, hengen ja mielen välillä sekä hänen mahdollisuuksistaan tehdä ja ylläpitää ehjiä suhteita ihmisten ja ympäristönsä kanssa.

Elämänlaatu-käsitteelle ei ole olemassa yhteisesti sovittua määritelmää, mutta joistain peruskohdista on päästy yhteisymmärrykseen. Laadukkaasta elämästä keskusteleminen koskee biologista elämää ja henkilöiden kokemusten arvostamista, mutta samalla myös jonkinlaista tietoisuuden tasoa. Muuten elämänlaadulla joissakin yhteyksissä tarkoitetaan eri asioita, kuten mm. turvallisuutta, sosiaalisia suhteita, ekologisia arvoja ja yleistä tyytyväisyyttä. Toimintakykyä ja terveyttäkin usein ajatellaan yhtenä elämänlaadun osa-alueena, mutta niitä pidetään myös resursseina, joiden avulla koitetaan päästä muihin elämänlaadun kannalta tärkeisiin tavoitteisiin. (Aalto, Aro & Teperi 1999.)

Elämänlaatu ei käsitä pelkästään terveyttä tai sairautta. Ihmisillä on erilaisia tulevaisuuden suunnitelmia, ja he elävät erilaista elämää, minkä takia ihmiset kokevat myös elämänlaadun joskus eritaivoin. Erilaiset hoidot ja sairaudet rajoittavat esimerkiksi perhe- ja seksuaalielämää sekä sosiaalista kanssakäymistä, joka voi vaikuttaa potilaan kokemaan elämänlaatuun. (Mörk & Savik 2018.) Elämänlaadun käsitys muodostuu jokaisen henkilökohtaisten kokemusten kautta, jonka vuoksi jokin vaatimattomissa olosuhteissa elävä, mahdollisesti sairas ihminen voi kokea elämän laadukkaammaksi kuin jokin toinen, jolla on korkeampi elintaso.

Lääketieteen ja sairauksien hoitojen kehittyessä monia vakaviakin sairauksia sairastavien potilaiden elinajanodotetta voidaan pidentää, jonka vuoksi nykyään on hyvä keskittyä enemmän potilaan vointiin ja elämänlaatuun. Elämänlaatua voidaan mitata useilla eri mittareilla, joista vankimman aseman Suomessa on saanut suomalainen 15D, joka koostuu 15 terveyden eri ulottuvuudesta, joista jokainen on jaettu viiteen eri tasoon. Eri ulottuvuudet ovat liikuntakyky, kuulo, hengitys, näkö, nukkuminen, puhuminen, energisyys, syöminen, eritystoiminta, tavanomaiset toiminnot, henkinen toiminta, vaivat ja oireet, masentuneisuus, ahdistuneisuus ja sukupuolielämä. Tasot ovat 1-5 (1= paras mahdollinen tilanne, 5= huonoin mahdollinen tilanne). 15D-mittarilla voi saada miljoonia erilaisia tuloksia, joiden avulla saadaan selville millä terveyden osa-alueella on ongelmia ja mitkä ovat hyvin. Mittarin avulla voidaan seurata myös elämänlaadun kehitystä hoidon aikana. (Roine 2016.)

Muita mittareita ovat esimerkiksi RAND-36 ja SF-36, jotka ovat lähes samanlaisia. Ne kartoittavat hyvinvointia ja toimintakykyä kahdeksalla ulottuvuudella. Laajan RAND-36-mittarin avulla voidaan arvioida hyvin esimerkiksi sairaanhoidon tai kuntoutuksen vaikutuksesta elämänlaatuun. (Aalto ym. 1999.)

#### **4.2 Terveysteen liittyvä elämänlaatu ja siihen vaikuttavat tekijät**

Hyvään elämänlaatuun liittyy vahvasti hyvä fyysinen ja psyykinen terveys. Tämä johtuu muun muassa siitä, että jotkin elämänlaatuun liittyvät tekijät vaikuttavat suojaavan henkisiltä ongelmilta, kuten ahdistukselta ja masennukselta. Hyvää elämänlaatua voidaan pitää keskeisenä suojaavana tekijänä henkisiä ongelmia vastaan. Viihtyvyydellä ja elämänlaadulla vaikuttaa olevan positiivisia vaikutuksia fyysiseen terveydentilaan, vastustuskykyyn ja jopa verenkiertoelimistöön, mahdollisesti sosiaalisten suhteiden, elämäntyylin, vähemmän stressin ja yleisen hyvinvoinnin takia. (Nes 2019.)

Elämänlaatuun ja yleiseen viihtyvyyteen vaikuttavat monet erilaiset tekijät, kuten geenit, persoonallisuus, positiiviset ja negatiiviset tapahtumat, sosiaalinen tuki, ihmissuhteet sekä talous. Hyvän olon tunteen kokemus ja sosiaalinen osallistuminen sekä muut toimet, jotka kohdistuvat näihin keskeisiin tekijöihin ja auttavat saamaan myönteisiä kokemuksia, voivat olla tärkeitä kansanterveytyksen tavoitteita. Usein järjestelmälliset ja erilaiset ennaltaehkäisevät kuntoutustoimet voivat estää enemmän henkisiä sairauksia, kuin ne, jotka kohdistuvat suoraan mielenterveyteen. (Nes 2019.)

### 4.3 Hirschsprungin tautia sairastavien potilaiden elämänlaatu

Leikkauksella hoidetut Hirschsprungin tautia sairastavat potilaat raportoivat huonommasta oirekohtaisesta elämänlaadusta ja suolen toiminnasta. Potilaat arvioivat yleisesti elämänlaatua samalla tavalla kuin ne, jotka eivät sairasta Hirschsprungin tautia. (Granström 2015.)

Kouluikäisillä Hirschsprungin tautia sairastavilla lapsilla on normaali kognitiivinen toiminta vähäisillä tarkkaavaisuushäiriöillä, jotka eivät näyttäneet vaikuttavan heidän koulunkäyntiinsä tai psykososiaalisiin taitoihin merkittävästi. Tutkimuksessa tautia sairastavat lapset arvioivat omaa elämänlaataan aika samalla tavalla kuin verrokkiryhmäkin. Yleisen hyvinvoinnin, suhteet ystäviin ja itsetunnon Hirschsprung-potilaat arvioivat huonommiksi kuin verrokkiryhmänsä, mutta elinvoimaisuuden, opiskelun, suhteet perheeseen ja hoitajiin sekä harrastuksen vaikutuksen elämänlaatuun he arvioivat taas paremmiksi kuin verrokkiryhmänsä. Tutkimuksessa ei ollut mukana potilaita, joilla oli autismi, kromosomihäiriöitä, vaikea aivovaurio, kuulovamma tai toiminnallinen näkövamma. (Mille, Dariel, Louis-Borrione, Merrot, Loundou, Tosello & Gire 2020, 1481-1487.)

Taudin vakavuudella, kirurgisen hoidon tyyppillä eikä postoperatiivisen seurannan kestolla ole merkittävää tilastollista vaikutusta elämänlaatuun. Hirschsprungin tautia sairastavien lasten elämänlaatu on verrattavissa muuhun väestöön. Suolen toimintahäiriö on potilaiden yleinen oire ja se on merkittävin elämänlaatua alentava tekijä. (Loganathan, Mathew & Kurian 2021.)

Lyhytaikaisia postoperatiivisia komplikaatioita esiintyy noin viidenneksellä Hirschsprung-potilaista ja heikentynyt suolen toiminta jatkuu suurimmalla osalla potilaista koko lapsuuden ajan. Hirschsprung-potilaiden elämänlaatu oli matalampi kuin verrokkiryhmällä taloudellisten resurssien (financial resources) osa-alueella, mutta muuten elämänlaadussa ei ollut merkittäviä eroja. (Byström, Östlund, Hoff, Wester, Löf Granström 2021, 40-48.)

Lapsuudessa kirurgisesti hoidetut aikuiset Hirschsprungin tautia sairastavat potilaat kärsivät useammin ummetuksesta, ulosteen pidätyskyvyttömyydestä sekä sosiaalisista ongelmista suolen toimintaan liittyen. Ongelmat suolen toiminnassa vaikuttavat lisääntyvän henkilöiden ikääntyessä. Tutkimuksen mukaan leikkaustapa ei vaikuta elämänlaatuun eikä suolen toimintaan. Suolen toiminta verrokeilla näytti olevan parempi kuin lapsuudessa kirurgisesti hoidettujen potilaiden (TAU-

LUKKO1). Elämänlaatu suolen toimintaan liittyen Hirschsprungin tautia sairastavilla potilailla oli kokonaisuudessaan heikentynyt kuitenkin vain hiukan verrokkeihin verrattuna. Vain iän todettiin enustavan heikentynyttä suolen toimintaa ja siihen liittyvää elämän laatua. (Surg, A. 2010.)

TAULUKKO 1.

	hirschsprung-potilaat	terveet verrokkit
pidätyskyvyn heikkous	40 %	17 %
ulosteen karkailu	48 %	22 %
ummetus	30 %	9 %
suolen toimintaan liittyvät sosiaaliset ongelmat	29 %	11 %



## 5 PROJEKTIN SUUNNITELMA JA TOTEUTUS

Opinnäytetyö suoritettiin projektityönä, jonka lopputuloksena oli infograafi Hirschsprungin tautia sairastavien elämänlaadusta. Tavallisesti projekti määritellään valmiiksi suunniteltuun tulokseen päättyväksi sekä ajallisesti ja laajuudeltaan määriteltyksi kokonaisuudeksi, joka koostuu yhteen liittyvistä tehtävistä. Projektin perustana on projektisuunnitelma, jossa on kuvattuna projektin sisältöä, tarkoitus ja tavoitteet, toteutus, aikataulu sekä raportointitapa. Projekteja on hyvin paljon erilaisia, kuten esimerkiksi tapahtuma-, opinnäytetyö- ja kehitysprojektit. Projektin tavalliset päävaiheet ovat alkuunpano, suunnittelu, toteutus ja päättäminen. (Kymäläinen, Lakkala, Carver & Kamppari 2016, 10-11.)

### 5.1 Infograafi opetusmateriaalina

Eri asioihin tarkoitetuilla infograafeilla on hiukan erilaiset laatuksiteerit, mutta Lankow, Crooks ja Ritchie ovat määritelleet kolme yleistä hyvän infograafin kriteeriä, jotka ovat kiinnostavuus, ymmärrettävyys ja mieleen palauttaminen. Tieteellisen infograafin tärkeimpänä tavoitteena on yleensä aiheen ymmärtämisen ja käsittämisen edistäminen, joten kiinnostuksen herättäminen ei välttämättä ole aina yhtä tärkeää. Onnistuneet infograafit muun muassa muuttavat tietoa helpommin ymmärrettävään muotoon, vähentäen samalla kognitiivista kuormitusta, ohjaavat lukijan huomion tärkeimpään näkökulmaan sekä edistävät johtopäätösten tekemistä korostamalla oleellisia yhteyksiä eri tekijöiden välillä. (Arkko 2018.)

Infograafin tekemisessä on tärkeää panostaa lukijan ensivaikutelmaan sekä aiheen järkevään ja mielenkiintoiseen etenemiseen. Usein on myös järkevää käyttää mahdollisimman vähän ja neutraaleja värejä, mikäli niillä ei nimenomaan pyritä herättämään jonkin huomiota. Hyvä yleinen sääntö onkin lisätä värejä vain silloin, kun siihen on pätevä syy. Tyhjät alueet tekstien ja mahdollisten kuvien ympärillä ovat myös tärkeitä, erottaen asiat ja aiheet hiukan toisistaan. Näin lukija voi valita otsikkojen perusteella missä järjestyksessä lukee, ja mitä mahdollisesti jättää lukematta. Infograafeissa tasapaino ja harmonia on tärkeää. Fontteja on hyvä käyttää maksimissaan 3 erilaista, jottei posterit mene liian sekavaksi. Otsikoissa voi olla jonkinlainen koristeellinen ja mielenkiintoa herättävä fontti, mutta päätekstin on tärkeää olla yksinkertainen ja miellyttävä lukea. Infograafiin on

järkevää laittaa tarpeeksi kattavasti infoa, mutta ylimääräinen ja tarpeeton sisältö voi väsyttää lukijan. (Venngage 2016.)

Hyvässä infograafissa sisältö on keskittynyt aiheeseen, eikä vie lukijan aikaa turhaan. Materiaalissa on hyvä käyttää yleistä arkipäivän kieltä, jotta sitä on helpompi ymmärtää, vaikka ei olisi ammattilainen. Mikäli jokin keskeinen asia täytyy kirjoittaa ammattisanoin, se on hyvä myös selittää kansankielellä, että se ei jää kenellekään epäselväksi. Infograafissa on hyvä käyttää numeroita vain silloin kuin se selventää asiaa, mutta esimerkiksi 1/1000 sijaan voi käyttää promillea. Tekstiä ei kannata kirjoittaa tiiviisti ja raskaasti, koska monesti lukija menettää kiinnostuksen jo ensisilmäyksellä. Otsikoiden on hyvä olla informatiivisia sekä loogisessa järjestyksessä. Visuaalisia apuvälineitä, kuten kuvia, nuolia ja taulukoita on järkevää käyttää silloin, kun ne auttavat asian ymmärtämisessä ja saa mahdollisesti saman informaation pienempään tilaan. Niissä on tärkeää olla selvät ja kattavat selitykset, jotta lukija ymmärtää mitä tarkoitetaan. (Shoemaker, Wolf & Brach 2014, 13-50.)

## 5.2 Infograafin sisältö

Tieteelliset lähteet, kuten tutkimukset, ovat tärkeitä opinnäytetyön teoreettisen viitekehyksen teossa. Teoreettisesta viitekehyksestä nähdään, mitä ilmiöstä on aiemmin tutkittu, sekä miten ja millä tuloksilla. Haasion mukaan opinnäytetyössä on suositeltavaa käyttää vertaisarvioitua materiaalia ensisijaisena lähteenä. On kuitenkin tärkeää muistaa, ettei vertaisarvointikaan ole aina täysin erehtymätöntä, sillä arvioijat voivat usein olla eri mieltä keskenään. (Perttula 2018.)

Tuotos oli infograafi, joka koski Hirschsprungin tautia sairastavien ihmisten elämänlaatua. Infograafi tehtiin PowerPointillä, ja siihen tuli yhteensä 8 sivua. Ensimmäinen sivu on kansilehti, jossa on otsikko, kuva sekä alkuperä Hirschsprungin taudin nimelle. Toiselle, kolmannelle ja neljännelle sivulle tuli taudista enemmän tietoa, kuten taudin kuvauksesta, oireista, taudin kehittymisestä ja leikkaushoidoista sekä mahdollisista komplikaatioista. Neljännellä sivulle laitettiin myös neljä eri linkkiä, mikäli lukija haluaa tietää enemmän taudista. Viidennellä, kuudennella ja seitsemännellä sivulla kerrotaan elämänlaadusta yleisesti, kuinka se liittyy terveyteen, elämänlaatua edistävästä tekijöistä sekä Hirschsprungin tautia sairastavien kokemasta elämänlaadusta. Kahdeksannelle sivulle merkittiin infograafissa käytetyt lähteet. Ennen lähteitä kahdeksannella sivulla kiitetään lukijaa

mielenkiinnosta. Infograafin sivuille laitettiin kuvia keventämään lukemista, muttei liikaa, ettei siitä tullut liian sekava. Siihen ei tullut musiikkia, ettei se häiritse tai vie keskittymistä aiheesta.

Infograafissa on pyritty käyttämään lähteenä uusimpia alan vertaisarvioituja tutkimuksia, asiantuntijoiden kirjoittamia artikkeleita sekä kirjallisuutta, jonka vuoksi tietoja voidaan pitää mahdollisimman luotettavina. Hirschsprungin tautia ei ole tutkittu kovin paljoa, joten pari lähdeä on hiukan vanhempaa tutkimustietoa.

### **5.3 Kohderyhmät**

Infograafi suunnattiin pääasiassa hoitoalan ammattilaisille sekä hoitotyön opiskelijoille. Valmis tuote testattiin hoitoalan opiskelijoille suunnatulla kyselyllä. Infograafin toivotaan herättävän kiinnostusta myös hirschsprungin tautia sairastavien sekä heidän omaisten keskuudessa, jonka vuoksi siinä vältetään liian ammattimaista kieltä, jotta se on helppolukuisempi.

### **5.4 Projektioorganisaatio ja arviointi**

Opinnäytetyö tehtiin pääasiassa yksin, mutta tärkeää tukea ja kommentteja saatiin ohjaavilta opettajilta. Välillä opinnäytetyön tekeminen ilman työparia tai -ryhmää koettiin haastavana, mutta sen ansiosta ei ole myöskään tarvinnut sopia aikatauluja. Opinnäytetyön ohjaajat ja vertaisarvioija arvioivat raportin.

Tuotos testattiin ja sen onnistumista arvioitiin hoitoalan opiskelijoilla Webropol-kyselyn avulla, jonka ohjaava opettaja lähetti opiskelijoille sähköpostitse. Webropol-kysely muodostui kymmenestä kysymyksestä (liite 2), joihin sisältyi sekä monivalintakysymyksiä että kysymyksiä, joihin vastattiin vapaasti kommentoiden. Kyselyssä arvioitiin muun muassa: kuinka tuttu aihe oli ennestään, kuinka tarpeelliseksi vastaaja koki infograafin tulevaisuuden ammatissaan sekä sen ulkonäköä.

Kyselyyn vastasi 17 hoitoalan opiskelijaa, joista 29 % oli toisen vuoden ja 71 % kolmannen vuoden opiskelijoita. 71 % kyselyyn vastanneista ei ollut koskaan aikaisemmin kuullut Hirschsprungin taudista, tauti oli tuttu ennestään vain 6 % vastaajista. Kaikki vastaajista oppi ainakin jonkin verran uutta, ja 41 % todella paljon Hirschsprungin taudista, 82 % vastasi oppineensa jotain uutta elämälaadusta. Yhtenä tavoitteena oli tehdä kattava tietopaketti, joka levittää tietoa kyseessä olevasta

sairaudesta sekä potilaiden kokemasta elämänlaadusta. Infograafin koki 47 % melko mielenkiintoiseksi ja 29 % todella mielenkiintoiseksi. 94 % kyselyyn vastanneista uskoivat hyötyvän infograafista tulevaisuuden ammatissaan vähintään jonkin verran. Vapaasti kirjoitettuja kommentteja tuli yhteensä kahdeksan.

*”Oisko siinä ko. tautia sairastavien elämänlaatua koskevassa kohdassa voinut olla sitaateissa muutamia oikeita kokemuksia/ajatuksia? Tekis intensiivisemmän tuosta infopakettista. Kokonaisuutena tosi hyvä! Voisin kuvitella tuommosta tietopakettia jaettavan sairastuneille/läheisille ja myös käyttäväni sitä sairaanhoitajan työssä, kun kerron taudista potilaalle/läheisille.”*

*”Mielenkiintoinen ja tärkeä aihe ! Kiitos siitä. Napakka ja tiivis tietopaketti aiheesta herätti kyllä mielenkiinnon kyseistä sairautta kohtaan. Nimi oli ennestään tuttu ja tieto harvinaisena sairautena”*

*”Lyhyt infopaketti, jossa saa tiiviin kokonaiskuvan harvinaisesta suolistosairaudesta, kiitos!”*

*”Esitys oli tiivis ja selkeästi luettavaa tekstiä. Esitys herätti kiinnostuksen aiheeseen...”*

*”Olisin kaivannut jotain havainnollistavaa kuvaa tautiin liittyen.”*

Kirjoitettujen kommenttien perusteella infograafia kuvaillaan mm. sanoilla tiivis, selkeä ja mielenkiintoinen. Parissa kommentissa kysyttiin tautiin liittyvää havainnollistavaa kuvaa ja tautia sairastavien omia kokemuksia. Muutamaa tautiin liittyvää kuvaa ajateltiin lisätä opinnäytetyöhön jo ennen kyselyä, mutta taudin harvinaisuuden sekä kuvien tekijänoikeuksien takia niitä ei koettu järkeviksi opinnäytetyössä.

*”Hoito mm. leikkauksen jälkeen tai jos ei leikata avanne vai mitä ? tmv”*

*”Vielä kattavammin hoidosta ja elämänlaadun tukemisesta olisin kaivannut tietoa”*

Potilaita voidaan hoitaa erilaisten kirurgisten hoitojen jälkeen eri tavoin, jonka vuoksi infograafiin olisi tullut monta sivua lisää, jos erilaisiin hoitokeinoihin olisi paneuduttu syvemmin. Infograafia

muokattiin palautteiden perusteella suurentamalla riviväliä sekä lisäämällä linkkejä neljännelle sivulle.

## 5.5 Kustannusarvio ja riskien hallinta

Opinnäytetyön teossa käytettiin tekijän omistamaa tietokonetta. Kirjastomatkat tiedonhakua varten tehtiin yhdessä koulumatkojen kanssa. Opinnäytetyön kustannusarvio on 0 €. Opinnäytetyö on yhteensä 15 opintopisteen laajuinen kokonaisuus, joka vastaa noin 405 tunnin työskentelyä.

Suurimman opinnäytetyöhön liittyvän riskin koin olevan opinnäytetyön teon venymisen. Alussa oli muitakin koulutöitä sekä kokoaikainen palkkatyö ja työharjoittelu, jotka vaikuttivat opinnäytetyön tekoon. Tammikuussa 2022 vähensin työn tekoa, jotta opinnäytetyölle jäi enemmän aikaa. Muita mahdollisia riskejä projektin aikana olivat esimerkiksi tietokoneen ja internetin toimintahäiriöt sekä liian vähäinen Webropol-kyselyyn vastanneiden määrä.

## 5.6 Aikataulu ja raportointi

Opinnäytetyön teko aloitettiin lokakuussa 2021, ja suunniteltu valmistumisaika oli alussa keväällä 2022. Opinnäytetyön edetessä suunnitelman aikataulu hiukan tarkentui (TAULUKKO 2). Opinnäytetyö valmistui suunnitellussa aikataulussa. Opinnäytetyön raportti julkaistaan Theseuksessa julkisena raporttina. Maturiteettina tehdään artikkeli, joka julkaistaan OAMK Journalissa tai OAMK Oulaisten kampuksen Blogissa.

*TAULUKKO 2. Opinnäytetyön suunniteltu ja toteutunut aikataulu*

Opinnäytetyön suunnitelman aloittaminen	Lokakuu 2021
Opinnäytetyön suunnitelman tekeminen	Lokakuu 2021-Maaliskuu 2022
Opinnäytetyön toteutus/infograafin teko	Maaliskuu 2022
Opinnäytetyön arviointi ja raportointi	Huhtikuu 2022
Opinnäytetyön esittäminen	Huhtikuu 2022

## 6 POHDINTA

Ensimmäisessä harjoittelussani kohtasin kaksi asukasta, joilla oli Hirschsprungin tauti. En ollut koskaan aikaisemmin kuullut taudista ja kun kysyin siitä hoitokodin työntekijöiltä, hekin tiesivät hyvin vähän taudista. Kerran keskustelin taudista koulussa erään opettajan kanssa, joka ei myöskään tiennyt taudista oikein mitään. Etsimme yhdessä tietoa taudista, mutta löysimme sitä aika vähän suomen kielellä. Huomasin tämän olevan sopiva ja mielenkiintoinen opinnäytetyön aihe sekä varmasti hyödyllinen potilaille sekä heidän omaisilleen.

Opinnäytetyötä tehdessäni opin paljon mm. Hirschsprungin taudista, eri asioista elämänlaatuun liittyen ja opinnäytetyön eri vaiheiden teosta. Erityisesti projektin alkuaikoina koin välillä, että olisi hyvä olla toinenkin henkilö mukana projektissa jakamassa ajatuksia ja tuomalla eri näkökulmia mukaan. Se myös parantaisi luotettavuutta.

Projektin aikana huomasin, että kannattaa keskittyä opinnäytetyön tekoon, vaikka vain 30 minuutiksi päivässä, jos muuten tuntuu olevan kiireistä. Lähes joka päivä löytyy puoli tuntia vapaata aikaa, jolloin opinnäytetyötä saa eteenpäin hyvin, eikä se tunnu niin raskaalta ja stressaavalta kuin suunnittelisi tekevänsä työtä kaksi tuntia. Toiminnallista opinnäytetyötä oli mukava tehdä, ja pystyn suosittelemaan sitä muillekin. Teoriatietoa etsiessäni Hirschsprungin taudista huomasin kotimaisissa artikkeleissa ja tutkimuksissa toistuvan lähes aina samat muutamat nimet, mikä voi vaikuttaa aiheiston luotettavuuteen. Sama ongelma koskettaa varmasti myös muita harvinaisia sairauksia. Mielestäni oli yllättävää, että tutkimukset osoittivat selkeästi, että Hirschsprungin tautia sairastavat potilaat kokevat elämänlaadun lähes yhtä hyväksi tai jopa paremmaksi kuin verrokkinsa.

Hoitajille lähetetyn kyselyn mukaan selkeä infograafi vaikuttaa olevan hyvä keino oppia ja sisäistää uusia asioita. Kaikki oppi infograafista ainakin jotain uutta, ja lähes kaikki uskoivat infograafista olevan hyötyä heidän tulevaisuuden ammatissaan. He voivat esimerkiksi kertoa tämän avulla taudista potilaille ja heidän omaisilleen. Infograafi voi saada myös hoitajat miettimään, kuinka he voivat vaikuttaa parantavasti potilaiden elämänlaatuun.

## LÄHTEET

Aabakken, Lars 2019. Store medisinske leksikon. Hirschsprungs sykdom. Hakupäivä 10.1.2022, [https://sml.snl.no/Hirschsprungs\\_sykdom](https://sml.snl.no/Hirschsprungs_sykdom)

Aalto, Anna-Mari, Aro, Arja & Teperi, Juha 1999. RAND-36 terveyteen liittyvän elämänlaadun mittarina. Sosiaali- ja terveystieteiden tutkimus- ja kehittämiskeskus. Tutkimuksia 101. Hakupäivä 28.1.2022, <https://www.julkari.fi/bitstream/handle/10024/76006/Tu101.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

Arkko, Minna 2018. Lukiolaisten oppiminen infograafin avulla. Jyväskylän yliopisto, Kasvatustieteiden laitos. Pro gradu -tutkielma. Hakupäivä 23.2.2022, <http://urn.fi/URN:NBN:fi:juyu-201802011408>

Byström, Cornelia, Östlund, Sanna, Hoff, Nils, Wester, Tomas & Löf Granström, Anna 2021. Evaluation of Bowel Function, urinary tract function, and quality of life after transanal endorectal pull-through surgery for Hirschsprung's disease. *European Journal of Pediatric Surgery* 31 (01), 40-48.

Christofferson, Rolf, Zetterlin, Liselotte, Lindblad, Kerstin & Gustafson, Elisabet 2009. Hirschsprungs sjukdom – ovanlig medfödd tarmsjukdom. *Klinik och vetenskap. Läkartidningen* nr 17/2009. Hakupäivä 19.1.2022, <https://lakartidningen.se/klinik-och-vetenskap-1/2009/04/hirschsprungs-sjukdom-brndash-ovanlig-medfodd-tarmsjukdom/>

Duodecim - Terveyskirjasto 2019. Hirschsprungin tauti (Orphanet). Hakupäivä 6.10.2021, <https://www.terveyskirjasto.fi/orp01464>

Löf Granström, Anna 2015. Utvärdering efter operation för Hirschsprungs sjukdom. *Läkartidningen* 36/2015. Hakupäivä 4.2.2022, <https://lakartidningen.se/klinik-och-vetenskap-1/nya-ron/2015/09/utvardering-efter-operation-for-hirschsprungs-sjukdom/>

Husari, Maria & Lappalainen, Anu 2009. Lapsellani todettiin hirschsprungin tauti. Vanhempien kokemuksia saamastaan ohjauksesta. Pirkanmaan ammattikorkeakoulu. Hoitotyön koulutusohjelma. Opinnäytetyö. Hakupäivä 12.12.2021, <https://urn.fi/URN:NBN:fi:amk-200912178169>

Koivusalo, Antti & Pakarinen, Mikko 2017. Nekrotisoiva enterokoliitti. Teoksessa Kirurgia (toim. Ari Leppäniemi, Hannu Kuokkanen & Paulina Salminen). Oppiportti. Duodecim. Hakupäivä 11.11.2021, <https://www.oppiportti.fi/op/kia20241/do> . Vaatii käyttöoikeuden.

Kopare, Jenna & Laine, Vikke 2020. Elämänlaadun tukeminen dialyysipotilaan hoitotyössä. Metropolia ammattikorkeakoulu. Hoitotyön koulutusohjelma. Opinnäytetyö. Hakupäivä 10.3.2022, <https://urn.fi/URN:NBN:fi:amk-202005036856>

Kymäläinen, Hanna-Riitta, Lakkala, Minna, Carver, Eric & Kamppari, Kimmo 2016. Opas projektityöskentelyyn. Tieteestä toimintaa -verkosto, Helsingin yliopisto.

Loganathan, Arun Kumar, Mathew, Aleena Sara & Kurian, Jujju Jacob 2021. Assessment of quality of life and functional outcomes of Hirschsprung disease in a developing country. *Pediatric gastroenterology, hepatology & nutrition* 24 (2), 145-153.

Mikula, Jacqueline B. 2020. Blindtarmstomi. Norilco, Norsk forening for stomi, reservoir og mage- og tarmkreft. Hakupäivä 29.1.2022, <https://www.norilco.no/informasjon/om-stomi-og-reservoar/tarmstomier-og-reservoarer/blindtarmstomi>

Mille, Eva, Dariel, Anne, Louis-Borrione, Claude, Merrot, Thierry, Loundou, Anderson, Tosello, Barthelemy & Gire, Catherine 2020. Quality of life and neuropsychological development at school age in Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery* 55 (8), 1481-1487.

Mäkinen, Markus 2021. Paksu- ja peräsuolen anatomia, kehityshäiriöt ja rakenteen poikkeavuudet. Teoksessa *Patologia* (toim. Markus Mäkinen, Johanna Arola, Ilmo Leivo, Timo Paavonen, Ari Ristimäki & Reijo Sironen). Oppiportti. Duodecim. Hakupäivä 1.11.2021, <https://www.oppiportti.fi/op/pat00447/do> . Vaatii käyttöoikeuden.

Mörk, Annette & Savik, Karolina 2018. Jag är den jag är och jag är vid liv! En kvalitativ studie om unga vuxna med analatresi och hirschsprungs sjukdom. Masterprogrammet i sexology. Malmö universitet. Hälsa och samhälle. Hakupäivä 2.3.2022, <https://www.diva-portal.org/smash/get/diva2:1485669/FULLTEXT01.pdf>



Nes, Ranghild 2019. Fakta om livskvalitet og trivsel. Folkehelseinstituttet. Hakupäivä 26.1.2022, <https://www.fhi.no/fp/psykiskhelse/livskvalitet-og-trivsel/livskvalitet-og-trivsel/>

Pakarinen, Mikko 2008. Hakupäivä 20.10.2021, <https://terveysportti.mobi/xmedia/duo/duo97245.pdf>

Pakarinen, Mikko & Rintala, Risto 2017. Paksusuolen kehityshäiriöt lapsilla. Teoksessa Kirurgia (toim. Ari Leppäniemi, Hannu Kuokkanen & Paulina Salminen). Oppiportti. Duodecim. Hakupäivä 20.11.2021, <https://www.oppiportti.fi/op/kia20252/do> . Vaatii käyttöoikeuden.

Perttula, Suvi 2018. Luotettavat lähteet – hyvä opinnäytetyön tietoperusta. Kreodi – Ammattikorkeakoulu-kirjastojen verkkolehti. Hakupäivä 22.2.2022, <https://www.kreodi.fi/arkisto/artikkelit/luotettavat-lahteet-hyva-opinnaytetyon-tietoperusta.html>

Rintala, Risto 2018. Hirschsprungin tauti. Teoksessa Gastroenterologia ja hepatologia (toim. Martti Färkkilä, Helena Isoniemi, Markku Heikkinen & Pauli Puolakkainen). Oppiportti. Duodecim. Hakupäivä 1.11.2021, <https://www.oppiportti.fi/op/gjh05702/do> . Vaatii käyttöoikeuden.

Rissanen, Teemu 2015. Studies on factors related to life satisfaction. University of Eastern Finland, Faculty of Health Sciences. Väitöskirja. Hakupäivä 26.1.2022, [https://erepo.uef.fi/bitstream/handle/123456789/16002/urn\\_isbn\\_978-952-61-2004-1.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://erepo.uef.fi/bitstream/handle/123456789/16002/urn_isbn_978-952-61-2004-1.pdf?sequence=1&isAllowed=y)

Roine, Risto 2016. Hoidon vaikuttavuuden arviointi 15D-mittarilla. Duodecim-lehti. Hakupäivä 28.1.2022, <https://www.duodecimlehti.fi/duo13286>

Saarni, Samuli & Pirkola, Sami 2010. Psykiatristen potilaiden elämänlaatu. Duodecim-lehti. Hakupäivä 25.1.2022, <https://www.duodecimlehti.fi/duo99105>

Shoemaker, Sarah, Wolf, Michael & Brach, Cindy 2014. The Patient Education Materials Assessment Tool (PEMAT) and User's Guide. An instrument to assess the understandability and actionability of print and audiovisual education materials. Version 1.0. Sivut 13-50.

Surg, Ann 2010. Lapsuudessa leikattujen Hirschsprung-potilaiden suolen toiminta heikkenee iän karttuessa. Duodecim-lehti. Hakupäivä 28.2.2022, <https://www.duodecimlehti.fi/duo99250>

Terveyskylä 2022. Harvinaissairauksien kirjo. Hakupäivä 10.3.2022, <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tietoa/harvinaisista-sairauksista/harvinaissairauksien-kirjo>

Vennage 2016. 7 essential rules to create infographics. Hakupäivä 20.2.2022, <https://venngage.com/blog/7-essential-rules-create-infographics/>

Wedenoja, Satu & Toikka, Iiro 2022. Tiedon puute tekee harvinaisista sairauksista kalliita hoitaa ja lisää inhimillistä kärsimystä. THL Blogi 7.2.2022. Hakupäivä 10.3.2022, <https://blogi.thl.fi/tiedon-puute-tekee-harvinaisista-sairauksista-kalliita-hoitaa-ja-lisaa-inhimillista-karsimysta/>



# Hirschsprungin tautia sairastavien elämänlaatu

HIRSCHSPRUNGIN TAUTI ON NIMETTY TANSKALAISEN LÄÄKÄRIN HARALD HIRSCHSPRUNGIN (1830 -1916) MUKAAN, JOKA ENSIMMÄISENÄ KUVAILI JA HAVAITSI SAIRAUDEN .

Juho Paananen

## Hirschsprungin tauti

Hirschsprungin tauti on harvinainen sikiöaikana kehittyvä suoliston toiminnan häiriö, jolloin suoliston loppupään lihaksen hermosolut puuttuvat vaihtelevan pituiselta osalta. Tauti on tavallisempi Downin syndroomaa tai muita kromosomihäiriöitä sairastavilla kuin muuten terveillä lapsilla. Tauti havaitaan usein heti syntymän jälkeen, kun lapsella huomataan oksentelua, vatsakipua tai muuta ulostamisvaikeuteen viittaavaa.

Hirschsprungin tauti kehittyy varhaishermosolujen etenemisen pysähtyessä suolikanavassa, jonka todennäköisesti aiheuttaa suolenseinämän mikroympäristön poikkeavuus. Hermosolujen puutos alkaa aina peräaukosta, ja jatkuu vaihtelevan pituuden verran paksusuolta pitkin mahalaukkuun kohti.

*”Suomessa syntyy noin 10 lasta vuosittain, kenellä todetaan Hirschsprungin tauti.”*



Taudin diagnosoinnissa voidaan käyttää mm. peräsuolen painemittausta, mutta luotettavin diagnosointitapa on kirurginen näytepalan otto, joka perustuu hermosolujen täydellisen puuttumisen havaitsemiseen. Kliininen tutkimus ja esitiedot ovat myös tärkeitä diagnostiikassa. Hirschsprungin tautia voidaan epäillä, mikäli lapsella ei ole tullut lapsenpihkaa kahden vuorokauden kuluessa syntymästä.

Potilaiden suolen toiminta on hyvin yksilöllistä riippuen alikehittyneen suolen pituudesta, minkä takia vatsaa toimitetaan usein peräruiskeen avulla ennen leikkaushoitoa. Leikkaushoidon jälkeenkin potilaalla on usein häiriöitä suolen toiminnassa.

Hermosolujen puuttumisen takia ulosteen kulku pysähtyy terveeseen suolen loppupäähän. Ulosteen kertymisen takia terve suoli laajenee ja paksuntuu, minkä vuoksi tautia kutsutaan joskus nimellä jättisuoli

Yleensä Hirschsprungin tauti hoidetaan kirurgisesti pian diagnoosin jälkeen. Lähes aina leikkaus suoritetaan peräaukon kautta yhdessä vaiheessa. Toimenpiteessä poistetaan sekä täysin toimimaton ja sairas osa suolesta että sen yläpuolinen paksuseinäinen, laajentunut ja huonosti toimiva paksusuolen osa. Taudin laajuudesta riippuen potilaalle voidaan tehdä esim. ohutsuoli tai umpilisäkeavanne, mutta myös suolen siirtoja tehdään.

Enterokoliitti eli suolitulehdus on vaarallisin Hirschsprungin tautiin liittyvä komplikaatio sekä tavallisin tautiin liittyvä kuolleisuuden syy. Enterokoliittia voi esiintyä leikkauksen jälkeen myös sellaisilla potilailla, joilla sitä ei ollut ennen leikkausta. Paineen poisto suolistosta on tärkeää ensihoitoa enterokoliittipotilaalle.

Lue lisää Hirschsprungin taudista:

- [https://www.invalidiliitto.fi/sites/default/files/20161/Hirschsprungintauti\\_ensit\\_netti.pdf](https://www.invalidiliitto.fi/sites/default/files/20161/Hirschsprungintauti_ensit_netti.pdf)
- <https://www.terveyskirjasto.fi/orp01464>
- <https://www.duodecimlehti.fi/duo20311>
- <https://www.duodecimlehti.fi/duo99250>

## Elämänlaatu

Elämänlaatu on abstrakti, jollain tavalla mitattava käsite, joka voisi olla jokaisella parempi tai huonompi. Elämänlaadun tarkka kuvaus on vaikeaa, mutta se liittyy läheisesti kysymykseen, mitä hyvä elämä on. Rissasen mukaan elämänlaatu on seurausta ihmisen kokemasta tasapainosta kehon, hengen ja mielen välillä sekä mahdollisuuksista tehdä ja ylläpitää terveitä suhteita ympäristönsä ja ihmisten kanssa.

Elämänlaatu liittyy olennaisesti ihmisen terveyteen, mutta ihmisillä on erilaisia haaveita ja tulevaisuuden suunnitelmia, sekä elävät eri tavalla, jonka takia ihmiset kokevat elämänlaadun usein eri tavoin.

Elämänlaadun mittaukseen on kehitetty useita erilaisia mittareita, kuten RAND-36, SF-36 sekä 15D. Tavallisin Suomessa käytetty mittari on suomalainen 15-D, jossa arvioidaan 15 terveyden eri osa-aluetta, jotka ovat liikuntakyky, kuulo, hengitys, näkö, nukkuminen, puhuminen, syöminen, energisyys, tavanomaiset toiminnot, eritystoiminta, henkinen toiminta, vaivat ja oireet, masentuneisuus, ahdistuneisuus ja sukupuolielämä.

Hyvään elämänlaatuun liittyy kiinteästi hyvä fyysinen ja psyykinen terveys. Hyvää elämänlaatua voidaan pitää myös yhtenä tärkeimmistä henkisiä ongelmia suojaavista tekijöistä.

Viihtyvyydellä ja elämänlaadulla on huomattu olevan positiivisia vaikutuksia fyysiseen terveyteen, vastustuskykyyn sekä verenkiertoelimistöön, todennäköisesti sosiaalisten suhteiden, elämäntyylin, vähemmän stressin ja yleisen hyvinvoinnin takia.

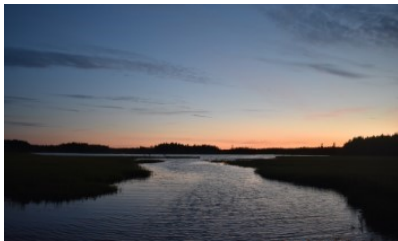
”Elämänlaadun käsitys muodostuu jokaisen henkilökohtaisten kokemusten kautta, jonka vuoksi joku vaatimattomissa olosuhteissa elävä, mahdollisesti sairas ihminen voi kokea elämän laadukkaammaksi kuin jokin toinen jolla on korkeampi elintaso.”

Hirschsprungin tautia sairastavat arvioivat yleisesti elämän lähes yhtä laadukkaaksi, kuin ne jotka eivät sairasta Hirschsprungin tautia. Leikkauksella hoidetut potilaat raportoivat huonommasta suoliston toiminnasta sekä oirekohtaisesta elämänlaadusta.



Yleisen hyvinvoinnin, ystävyysuhteet ja itsetunnon Hirschsprungpotilaat arvioivat huonommiksi kuin verrokkiryhmänsä, mutta opiskelun, suhteet hoitajiin ja perheeseen, elinvoimaisuuden sekä harrastuksen vaikutuksen elämänlaatuun he arvioivat verrokkiryhmäänsä paremmaksi.

Useiden tutkimusten perusteella Hirschsprungin tautia sairastavat potilaat arvioivat osittain elämänlaatunsa lähes yhtä hyväksi tai jopa paremmaksi kuin verrokkiryhmänsä.



Kirurgisen hoidon tyypillä, leikkauksen jälkeisen seurannan kestolla tai taudin vakavuudella ei ole merkittävää tilastollista vaikutusta elämänlaatuun. Suolen toiminnalliset häiriöt ovat potilaiden tavallinen oire, ja se on suurin yksittäinen elämänlaatua heikentävä tekijä.


Hirschsprungin tautia sairastavien potilaiden suoliston toiminta vaikuttaa heikkenevän ikääntyessä, mikä vaikuttaa myös alentavasti potilaiden kokemaan elämänlaatuun.

## Kiitos mielenkiinnosta!

### Lähteet:

- Aabakken L. 2019. Store medisinske leksikon. Hirschsprungs sykdom. Viitattu 10.1.2022, [https://sml.snl.no/Hirschsprungs\\_sykdom](https://sml.snl.no/Hirschsprungs_sykdom)
- Duodecim - Terveyskirjasto 2019. Hirschsprungin tauti ( Orphanet). Viitattu 6.10.2021, <https://www.terveyskirjasto.fi/orp01464>
- Mäkinen, M. 2021. Paksu- ja peräsuolen anatomia, kehityshäiriöt ja rakenteen poikkeavuudet. Oppiportti. Patologia. Viitattu 1.11.2021, <https://www.oppiportti.fi/op/pat00447/do>
- Rintala, R. 2018. Hirschsprungin tauti. Oppiportti. Gastroenterologia ja hepatologia. Viitattu 1.11.2021, <https://www.oppiportti.fi/op/gih05702/do>
- Husari M. & Lappalainen A. 2009. Lapsellani todettiin hirschsprungin tauti. Vanhempien kokemuksia saamastaan ohjauksesta. Pirkanmaan ammattikorkeakoulu. Hoitotyön koulutusohjelma. Opinnäytetyö. Viitattu 12.12.2021, [https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/6430/Husari\\_Maria%20-%20Lappalainen\\_Anu.%20PDF.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/6430/Husari_Maria%20-%20Lappalainen_Anu.%20PDF.pdf?sequence=1&isAllowed=y)
- Pakarinen, M. 2008. Viitattu 20.10.2021, [https://terveysportti.mobi/xmedia/duo/duo\\_97245.pdf](https://terveysportti.mobi/xmedia/duo/duo_97245.pdf)
- Pakarinen, M. & Rintala, R. 2017. Paksusuolen kehityshäiriöt lapsilla. Oppiportti. Kirurgia. Viitattu 20.11.2021, <https://www.oppiportti.fi/op/ki20252/do>
- Koivusalo, A. & Pakarinen, M. 2017. Nekrotisoiva enterokoliitti. Oppiportti. Lastenkirurgia. Viitattu 11.11.2021, <https://www.oppiportti.fi/op/ki20241/do>
- Saami, S. & Pirkola, S. 2010. Psykiatristen potilaiden elämänlaatu. Duodecim. Viitattu 25.1.2022, <https://www.duodecimlehti.fi/duo99105>
- Rissanen, T. 2015. Studies on factors related to life satisfaction. University of Eastern Finland, Faculty of Health Sciences. Väitöskirja. Viitattu 26.1.2022, [https://erepo.uef.fi/bitstream/handle/123456789/16002/um\\_isbn\\_978\\_952-61-2004-1.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://erepo.uef.fi/bitstream/handle/123456789/16002/um_isbn_978_952-61-2004-1.pdf?sequence=1&isAllowed=y)
- Mörk, A. & Savik, K. 2018. Jag är den jag är och jag är vid liv! En kvalitativ studie om unga vuxna med analatresi och hirschsprungs sjukdom. Masterprogrammet i sexology. Malmö universitet. Hälsa och samhälle. Viitattu 2.3.2022, <https://www.diva-portal.org/smash/get/diva2:1485669/FULLTEXT01.pdf>
- Roine, R. 2016. Hoidon vaikuttavuuden arviointi 15D -mittarilla. Duodecim. Viitattu 28.1.2022, <https://www.duodecimlehti.fi/duo13286>
- Nes, R. 2019. Fakta om livskvalitet og trivsel. Folkehelseinstituttet. Viitattu 26.1.2022, <https://www.fhi.no/no/fo/psykiskhelse/livskvalitet-og-trivsel/livskvalitet-og-trivsel/>
- Granström, A. 2015. Utvärdering efter operation för Hirschsprungs sjukdom. Läkartidningen 36/2015. Viitattu 4.2.2022, <https://lakartidningen.se/linik-och-vetenskap-1/nyaron/2015/09/utvardering-efter-operation-for-hirschsprungs-sjukdom/>
- Mille, E., Dariel, A., Louis-Borione, C., Merrot, T., Loundou, A., Tosello, B. & Gire, C. 2020. Quality of life and neuropsychological development at school age in Hirschsprung's disease. Journal of Pediatric Surgery 55 (8), 1481-1487
- Loganathan, A., Mathew, A. & Kurian, J. 2021. Assessment of quality of life and functional outcomes of Hirschsprung disease in a developing country. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. Viitattu 15.2.2022, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov.ezp.oamk.fi/2047/pmc/articles/PMC8007849/>
- Surg, A. 2010. Lapsuudessa leikattujen Hirschsprung -potilaiden suolen toiminta heikkenee iän karttuessa. Duodecim. Viitattu 28.2.2022, <https://www.duodecimlehti.fi/duo99250>

## Hirschsprungin tautia sairastavien potilaiden elämänlaatu

 Pakolliset kysymykset merkitty tähdellä (\*)

### 1. Kuinka tuttu hirschsprungin tauti sinulle oli entuudestaan? \*

- Hirschsprungin tauti on minulle tuttu
- Tiesin taudista vähän
- En ole koskaan kuullutkaan

### 2. Monennenko vuoden opiskelija olet? \*

- Ensimmäisen
- Toisen
- Kolmannen
- Neljännen
- Olen opiskellut enemmän kuin neljä vuotta

### 3. Kuinka mielenkiintoiseksi koit infograafin? \*

- En osaa sanoa
- En lainkaan
- Jonkin verran
- Melko mielenkiintoiseksi
- Todella mielenkiintoiseksi

**4. Kuinka selkeä infograafi mielestäsi oli?**

- En osaa sanoa
- Ei lainkaan
- Jonkin verran
- Aika selkeä
- Selkeä

**5. Kuinka tarpeelliseksi koet infograafin tulevaisuuden ammatissasi? \***

- En osaa sanoa
- En lainkaan
- Jonkin verran
- Aika tarpeelliseksi
- Hyvin tarpeelliseksi

**6. Kuinka paljon uutta opit hirschsprungin taudista?**

- En osaa sanoa
- En lainkaan
- Jonkin verran
- Melko paljon
- Todella paljon

**7. Kuinka paljon näkemyksesi laajeni elämänlaatuun liittyen? \***

- Ei lainkaan
- Ei lainkaan
- Jonkin verran
- Melko paljon



Todella paljon

**8. Kuinka infograafi muutti suhtautumistasi.. \***

	En osaa sanoa	Ei mitenkään	Jonkin verran	Paljon
harvinaisiin sairauksiin? *	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
suolistosairauksiin? *	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
ns. näkymättömiin sairauksiin, joita ei ulkoapäin huomaa? *	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**9. Jäikö opinnäytetyöstä puuttumaan jotain oleellista? \***

Kyllä, mitä \_\_\_\_\_

Ei

**10. Voit kirjoittaa halutessasi kommentteja:**

---

---

---

---

---