



Keinoja toimintakyvyn edistämiseen EDS:ää sairastavilla aikuisilla

Kirjallisuuskatsaus

Janina Poola

Opinnäytetyö, AMK

Kesäkuu, 2022

Terveys- ja hyvinvointialat

Toimintaterapeutti



jamk

jamk | Jyväskylän ammattikorkeakoulu
University of Applied Sciences

Poola, Janina

Keinoja toimintakyvyn edistämiseen EDS:sää sairastavilla aikuisilla: kirjallisuuskatsaus

Jyväskylä: Jyväskylän ammattikorkeakoulu. Kesäkuu 2022, 60 sivua

Terveys- ja hyvinvointialat. Toimintaterapeutin tutkinto-ohjelma. Opinnäytetyö 2022.

Julkaisun kieli: suomi

Julkaisulupa avoimessa verkossa: kyllä

Tiivistelmä

Ehlers-Danlosin oireyhtymä (EDS) on harvinainen sidekudossairaus, jonka vaikutukset toimintakykyyn ovat moninaiset. Tietoa oireyhtymästä sekä sen kuntoutuksesta on kuitenkin tarjolla vähän.

Opinnäytetyön ensisijainen tarkoitus oli koota tietoa EDS:stä lähinnä englanninkielisistä lääketieteellisistä julkaisuista, selvittää millaisia oireita ja niiden yhteisvaikutuksia Ehlers–Danlosin oireyhtymän eri alamuotoja sairastavilla yksilöillä on, sekä tutkia miten selviytymiseen arjessa voidaan niiden osalta toimintaterapiassa vaikuttaa. Toisena tavoitteena oli tuottaa suomenkielistä tietoa sekä siten edistää sairauden ja siinä esiintyvien alamuotojen tunnettavuutta. Opinnäytetyössä käytiin läpi EDS:n erilaiset luokittelutyypit, alalajit, sekä näihin liittyviä yleisimpiä oireita.

Kirjallisuuskatsaus toimintaterapian keinoista rajattiin neljään yleisimpään oireeseen: yli liikkuvuuteen, krooniseen kipuun, väsymykseen ja sairauden psyykkisiin vaikutuksiin. Aineistonkeruu toteutettiin sosiaali- ja terveysalan yhteisistä tietokannoista. Aineiston seulonnan jälkeen katsaukseen sisällytettiin 22 tieteellistä artikkelia, joiden pohjalta ryhmiteltiin mahdollisia terapeutteja keinoja toimintakyvyn edistämiseen. Useita interventioita tunnistettiin aineistosta. Enemmän kuin kerran esiin nousseita interventiokeinoja olivat jooga, toiminnan porrastaminen/tahdittaminen, vaihtoehtoiset toimintamallit sekä ortoosit ja lastat. Vähiten tutkittua tietoa löydettiin toimintaterapian keinoista väsymyksen hallinnassa. Lisää tutkimusta tästä tarvitaan.

Opinnäytetyö vahvistaa toimintaterapian olevan tärkeässä roolissa EDS:ää sairastavien kuntoutuksessa. Saadut tulokset laajentavat käsityksiä toimintaterapeuttien mahdollisuuksista vaikuttaa EDS:sää sairastavien toiminnallisuuteen.

Avainsanat (asiasanat)

Ehlers-Danlosin oireyhtymä, EDS, hEDS, toimintaterapia

Muut tiedot (salassa pidettävät liitteet)

-

Poola, Janina

Occupational Therapy interventions for adults with Ehlers-Danlos syndrome: a literature review

Jyväskylä: JAMK University of Applied Sciences, May 2022, 60 pages

Health and welfare. Degree Programme in Occupational Therapy. Bachelor's thesis.

Permission for open access publication: Yes

Language of publication: Finnish

Abstract

Ehlers-Danlos syndrome (EDS) is a rare connective tissue disease and its effects on ability to function are diverse. However, little information about the syndrome, as well as its rehabilitation, is available. The primary purpose of the thesis was to compile information on EDS from medical publications in English, to find out what symptoms individuals with different subforms of Ehlers—Danlos syndrome have, and to study what interventions there is in occupational therapy to promote function in everyday everyday life with EDS. The second objective was to produce information in Finnish and thereby contribute to the awareness of the disease and the subforms of the disease. The thesis looked through the different classification types, subspecies of EDS and the most common symptoms associated with these.

A literature review in the means of occupational therapy was limited to the four most common symptoms: hypermobility, chronic pain, fatigue, and the mental effects of illness. The data collection was carried out from common databases in the field of health and social care. After screening the data, 22 scientific articles were included in the review, based on which the possible therapeutic means to promote performance were identified.

Several interventions were identified from the data. Methods of intervention that emerged more than once included yoga, pacing activities, alternative strategies, and splinting/bracing. The least studied information was found on the means of occupational therapy and fatigue management. More research on this area is needed.

The thesis confirms that occupational therapy plays an important role in the rehabilitation of EDS. The results obtained broaden perceptions of the potential for occupational therapists to influence the performance of people with EDS.

Keywords/tags (subjects)

Ehlers-Danlos syndrome, EDS, hEDS, Occupational therapy

Miscellaneous (Confidential information)

-

Sisältö

| | | |
|----------|--|-----------|
| 1 | Johdanto | 7 |
| 2 | Tutkimuksen tarkoitus ja tavoitteet | 8 |
| 3 | Ehlers-Danlosin oireyhtymä | 9 |
| 3.1 | Diagnosointi | 9 |
| 3.2 | Luokittelu | 10 |
| 3.2.1 | Klassinen tyyppi..... | 10 |
| 3.2.2 | Hypermobiilityypin EDS (hEDS) | 11 |
| 3.2.3 | Muut tyypit | 12 |
| 3.2.4 | Uudelleen arvioitu kansainvälinen luokittelu | 13 |
| 4 | Tutkimuksen rajaus oireiden osalta | 13 |
| 4.1 | Nivelten yliliikkuvuus | 13 |
| 4.2 | Krooninen kipu | 15 |
| 4.3 | Väsymys | 16 |
| 4.4 | Psyykkiset vaikutukset | 17 |
| 5 | Toimintaterapian rooli EDS:n kuntoutuksessa | 18 |
| 5.1 | Toimintaterapiaprosessi | 19 |
| 5.2 | Uutta tietoa EDS:n kuntoutuksesta tarvitaan | 22 |
| 6 | Kirjallisuuskatsaus | 23 |
| 6.1 | Kuvaileva kirjallisuuskatsaus | 24 |
| 6.2 | Systemaattinen kirjallisuuskatsaus..... | 24 |
| 6.3 | Meta-analyysi | 24 |
| 7 | Kirjallisuuskatsauksen toteutus | 25 |
| 7.1 | Aineistonkeruu ja -analyysi | 25 |
| 8 | Tulokset | 43 |
| 9 | Pohdinta | 48 |
| 9.1 | Tulosten pohdinta | 48 |
| 9.2 | Johtopäätökset ja jatkotutkimusehdotukset | 49 |
| 9.3 | Opinnäytetyön eettisyys ja luotettavuus..... | 50 |
| | Lähteet | 53 |

Taulukot

| | |
|---|--|
| Taulukko 1. Ehlers–Danlosin oireyhtymien kliininen luokittelu, periytymistapa ja geneettinen perusta. Uudelleen arvioitu kansainvälisesti tunnustettu luokittelu vuodelta 2017 (mukailtu Malfait ym. 2017, 10). | Virhe. Kirjanmerkkiä ei ole määritetty. |
| Taulukko 2. Aineiston sisäänotto- ja poissulkukriteerit | 27 |
| Taulukko 3. Aineistonkeruu: tietokannat, hakulausekkeet ja tulokset. Eri aihealueet ovat merkittynä eri värein..... | 27 |
| Taulukko 4. Opinnäytetyöhön valikoitunut aineisto: krooninen kipu ja toimintaterapia. | 30 |
| Taulukko 5. Opinnäytetyöhön valikoitunut aineisto: yliliikkuvuus ja toimintaterapia..... | 36 |
| Taulukko 6. Opinnäytetyöhön valikoitunut aineisto: väsymys ja toimintaterapia. | 38 |
| Taulukko 7. Opinnäytetyöhön valikoitunut aineisto: psyykkiset haasteet ja toimintaterapia. . | 39 |
| Taulukko 8. Yliliikkuvuuden interventiot..... | 44 |
| Taulukko 9. Kroonisen kivun interventiot | 45 |
| Taulukko 10. Väsymys interventiot..... | 46 |
| Taulukko 11. Psyykkisen hyvinvoinnin interventiot | 47 |

Kuviot

| | |
|--|----|
| Kuvio 1. TMO suomenkielinen käännös (Hyvät arviointikäytännöt suomalaisessa toimintaterapiassa 2021, 8) | 20 |
| Kuvio 2. Toimintaterapian intervention prosessimallin (OTIPM) vaiheiden graafinen esitys (Hyvät arviointikäytännöt suomalaisessa toimintaterapiassa 2021, 9) | 21 |

1 Johdanto

Tässä opinnäytetyössä tutkitaan Ehlers-Danlosin oireyhtymään (EDS) liittyviä toimintakykyhaittoja sekä mahdollisuuksia vaikuttaa niihin toimintaterapian keinoin. Koska EDS on harvinainen sairaus, terveydenhuollon ammattilaisten tieto siitä on rajallista (Leganger, Sjøborg, Farholt, Lund, Rosenberg & Burcharth, 2016). Oireyhtymän vaikutukset toimintakykyyn ovat moninaisia, minkä vuoksi aihetta on tärkeää tutkia. Opinnäytetyössä käydään läpi EDS:n erilaiset luokittelutyypit, alalajit, sekä näihin liittyviä yleisimpiä oireita.

Oireiden moninaisuuden, sairauden harvinaisuuden sekä sen laaja-alaisten vaikutusten vuoksi yksilön toimintakykyyn on tärkeää koota tietoa niin toimintaterapeuteille kuin muillekin terveysalan ammattilaisille EDS:stä sekä keinoista, joilla yksilön toimintakykyyn ja elämänlaatuun voidaan vaikuttaa positiivisesti. Opinnäytetyön tavoitteena on koota tietoa EDS:n oireista ja niihin sopivista hoitomenetelmistä kirjallisuuskatsauksen avulla terveysalan ammattilaisille.

EDS voidaan luokitella useaan eri alamuotoon, joista tunnetuimmat ovat klassinen muoto sekä hypermobiili muoto. Hypermobiilissa muodossa yleisimpiä oireita ovat nivelten yliliikkuvuus sekä niiden luksoituminen eli sijoiltaan meno, laaja-alainen kipu sekä väsymys. Klassisessa muodossa taas korostuu ihon elastisuus ja kudosten hauraus. Tämä näyttäytyy mustelmien syntymisenä tavallista helpommin, erilaisina kudosten repeäminä sekä tyrinä. Kliinisessä työssä EDS hypermobiiliin ja klassisen muodon erottaminen toisistaan ei ole välttämätöntä hoitolinjausten kannalta (Hämäläinen & Hirvonen, 2015), mutta niiden eroavaisuudet on hyvä tiedostaa hoidon optimoimiseksi.

Vaikka useimmat oireet kohdistuvatkin yksilön fyysisiin ominaisuuksiin, on EDS:llä kokonaisvaltainen vaikutus hyvinvointiin. Aikaisempien tutkimusten perusteella voidaan todeta, että yhteys EDS:n ja psyykkisten haasteiden, kuten masennuksen, ahdistuksen, emotionaalisten vaikutusten sekä psykososiaalisten vaikutusten välillä on olemassa (Bulbena-Cabré, Baeza-Velasco, Rosado-Figueroa, Bulbena, 2017; Geenen & Lumley, 2018, 286; Palomo-Toucedo, Leon-Larios, Reina-Bueno, Vázquez-Bautista, Munuera-Martínez & Domínguez-Maldonado, 2020).

Teoreettisena viitekehyksenä tutkimuksessa toimii toimintaterapian prosessimalli OTIPM (Fisher & Marterella 2019), jota on avattu laajemmin kappaleessa 5.

Tutkimusmenetelmänä toimii kuvaileva kirjallisuuskatsaus. Kuvailevassa kirjallisuuskatsauksessa jäsennellään, kootaan ja kuvaillaan aikaisempaa tutkimustietoa (Kangasniemi ym. 2013). Koska opinnäytetyön tavoitteena on koota aiempaa tietoa käsiteltävästä aiheesta, on kirjallisuuskatsaus tähän tutkimustehtävään sopivin menetelmä.

2 Tutkimuksen tarkoitus ja tavoitteet

Opinnäytetyön ensisijainen tarkoitus on koota tietoa EDS:stä lähinnä englanninkielisistä lääketieteellisistä julkaisuista, selvittää millaisia oireita ja niiden yhteisvaikutuksia Ehlers–Danlosin oireyhtymän eri alamuotoja sairastavilla yksilöillä on, sekä tutkia miten selviytymiseen arjessa voidaan niiden osalta toimintaterapiassa vaikuttaa. Toisena tavoitteena on tuottaa suomenkielistä tietoa sekä edistää sairauden ja siinä esiintyvien alamuotojen tunnettavuutta.

Opinnäytetyön tavoitteena on selvittää keinoja, joilla voidaan vaikuttaa edistävasti yksilön toimintakykyyn yleisimpien EDS:ään liittyvien oireiden osalta toimintaterapiassa. Tutkimus on rajattu EDS:n neljään yleisimpään oireeseen; nivelten yliliikkuvuuteen, krooniseen kipuun, väsymykseen ja sairauden psyykkisiin vaikutuksiin. Aikaisemman kirjallisuuden mukaan (mm. Bulbena ym. 2015, 2017; Geenen & Lumley, 2018, 286; Palomo-Toucedo, Leon-Larios, Reina-Bueno, Vázquez-Bautista, Munuera-Martínez & Domínguez-Maldonado, 2020) näillä neljällä tekijällä on todettu olevan runsaasti päällekkäistä esiintyvyyttä ja siksi ne sopivat hyvin tutkimusteemaan.

Tutkimuskysymyksiksi täsmentyi kuvailevan kirjallisuuskatsauksen avulla:

- Millaisia oireita on eri EDS-tyyppejä sairastavilla?
- Miten oireet tulisi ottaa huomioon kuntoutusta suunnitellessa?
- Millaisia interventiokeinoja toimintaterapiassa on käytetty näiden oireiden osalta aiemman tutkimuksen perusteella?

3 Ehlers-Danlosin oireyhtymä

Ehlers-Danlosin oireyhtymä ryhmä perinnöllisiä sidekudoshäiriöitä. Häiriöiden alkuperä on geenien mutaatioissa. Nämä tuottavat erityyppisiä kollageeneja ja/tai niitä muokkaavia entsyymejä. Kollageeni lisää sidekudoksen luontaista elastisuutta ehkäisten epämuodostumia. Kollageenia löytyy esimerkiksi nivelsiteistä, verisuonista, ihosta, lihaksista ja sisäelimistä. Virheellisestä kollageenista johtuva sidekudosten hauraus voi aiheuttaa nivelten yliliikkuvuutta, ihon ylivenyvyyttä, kudospauroita sekä mahdollisia sisäelinten ja verisuonten repeytymiä (Voermans, Knoop, Bleijenberg & van Engelen 2010; Malfait ym. 2017; Lilleberg & Juhonen, 2018).

Oireyhtymä on raportoitu ensimmäisen kerran jo vuonna 1657, jolloin hollantilainen lääkäri Job Janszoon Van Meek'ren kuvasi ensimmäisen kerran taudin oireita. Venäläinen dermatologi A.N. Tschernukubow julkaisi ensimmäisenä klassisen oireyhtymän kokonaisvaltaisen kuvauksen lääketieteellisessä julkaisussa vuonna 1891. Tällöin venäläinen tiedeyhteisö nimesi taudin Tschernubowin syndroomaksi. Ehlers-Danlosin syndroomaksi oireyhtymä on nimetty vuonna 1936 tanskalaisen Dermatologian lääkärin Edvard Ehlersin ja ranskalaisen ihotautilääkärin Henri-Alexandre Danlosin mukaan (Kumar, Scott, Stoll & Hensel, 2007).

Ehlers–Danlosin oireyhtymän (EDS) tyypillisimmät piirteet ovat nivelten yliliikkuvuus, ihon ylivenyvyys ja kudospaurot. Niiden geneettiset syyt sekä ilmenemismuodot ovat yksilöllisiä, mutta perinnöllisyys on havaittu olevan oireyhtymän taustalla. Ehlers–Danlosin oireyhtymälle on tyypillistä hidas palautuminen rasituksesta sekä toimintakyvyn päivittäinen vaihtelu. Ehlers–Danlosin oireyhtymään ei ole tällä hetkellä parannuskeinoja, mutta sen diagnosointi on tarpeellista taudinkuvaan sopivan hoidon mahdollistamiseksi (The Ehlers–Danlos Society 2018).

3.1 Diagnosointi

EDS luokitellaan harvinaiseksi ja monitahoiseksi sairaudeksi, minkä vuoksi diagnosointiprosessi voi usein pitkittyä ja tuottaa hämmennystä. Tämän vuoksi aina myöskään terveysalan ammattilaisilla ei ole riittävää tietoa EDS:ään liittyvistä haasteista eikä hoitomahdollisuuksista. EDS:llä on kokonaisvaltaiset vaikutukset ihmisen toiminnallisuuteen ja hyvinvointiin. Esimerkiksi kipu, väsymys ja muut oireet haittaavat yksilön toimintaa. Myös pelko nivelten sijoiltaanmenosta voi rajoittaa arkea.

Toimintakykyä haittaavia oireita voi esiintyä somaattisella, psyykkisellä sekä sosiaalisella tasolla. Somaattisia oireita ovat kipu, väsymys, hauras iho, nivelten luksaatiot (sijoiltaanmenot) ja uniongelmat. Psykkisen tason tekijöitä voivat olla emotionaaliset vaikutukset hyvinvointiin, masennus, ahdistus sekä selviytymiskeinojen puute. Sosiaalisen toiminnallisuuden haasteisiin voi sisältyä mm. sosiaalisten aktiviteettien, perhe-elämän, seksuaalisuuden, terveydenhuoltoon liittyvät sekä ymmärretyksi tulemisen haasteet. EDS ja siihen liittyvät oireet ovat kuitenkin aina yksilöllisiä, mikä tulee ottaa huomioon yksilön kuntoutusta suunnitellessa. Toimintaterapian avulla tuetut selviytymiskeinot ja sosiaalinen tuki voivat lieventää kroonisen sairauden aiheuttamia haitallisia vaikutuksia (Geenen & Lumley, 2018, 281–292).

3.2 Luokittelu

Ehlers–Danlosin oireyhtymän geneettinen heterogeenisuus on ollut tutkijoiden kohteena jo pitkään. Vuonna 1988 julkaistiin Berlin Nosology – luokittelu. Siinä määriteltiin 11 alamuotoa, jotka yksilöitiin roomalaisin numeroin. (Beightonin ym. 1998). Ehlers–Danlosin oireyhtymien alamuotojen tutkimuksen yhteydessä uusi luokittelu ”Villefranche Nosology” julkaistiin vuonna 1998. Luokittelu sisältää nyt kuusi alamuotoa, joille määriteltiin oireiston mukaiset pääkriteerit sekä sekundääriset kriteerit. Alamuotojen numerot korvattiinkin nimillä, jotka kuvaavat alamuodoille ominaista oireyhtymää (Kumar, Stoll & Hensel, 2007; Malfait ym. 2017, 8–9).

Alla koonti Berlin Nosology-luokittelusta ja sen kehittymisestä Villafrance Nosology-luokitteluksi. Lopuksi esitellään taulukkomuodossa uudelleen arvioitu kansainvälisesti tunnustettu luokittelu vuodelta 2017.

3.2.1 Klassinen tyyppi

EDS-tyyppi I ja tyyppi II kuuluvat tähän luokkaan. Se periytyy autosomaalisena sairautena. Klassiselle EDS:lle on tunnusomaista ihon liiallinen venyvyys, huono haavan paraneminen ja nivelten yli-
liikkuvuus. Klassisen EDS:n havaittiin ensimmäisen kerran olevan erillinen EDS-tyyppi 1960-luvulla, kun Beighton arvioi 100 potilasta ja kuvasi potilaan, jolla oli erillisiä piirteitä ja jota hän kutsui EDS gravikseksi (Beighton, 1968). Potilailla havaittiin tyypillisiä löydöksiä elektronimikroskopiassa, mikä auttoi erottamaan EDS-diagnoosit (Vogel ym. 1979). Vuonna 1988 gravistyyppiä alettiin kutsua EDS-tyypiksi I ja lievempää mitis-tyyppiä EDS-tyypiksi II:ksi (Beighton ym. 1988; Andrikopoulos ym.

1995). Nimi klassinen EDS annettiin vuonna 1997, kun Villefranche-luokittelu julkaistiin (Beighton ym. 1998). Molekyylivirhe on kollageeni V:n rakenteessa. Jotkut tapaukset on yhdistetty COL5A1- ja COL5A2-geenien mutaatioon ja muita syitä tutkitaan.

Villefranchen kriteerit luettelevat kolme pääkriteeriä klassiselle EDS:lle (Beighton ym. 1998): Ihon liiallinen venyvyys, laajentuneet atrofiset arvet (ilmenee kudosten haurautena), sekä nivelten yli- liikkuvuus. Lisäksi on useita muita kriteerejä, jotka osoittavat vähemmän diagnostista spesifisyyttä, mm:

Sileä samettinen iho, pseudokasvaimet, ihonalaiset sferoidit/pallot, nivelten liikaliikkuvuuden komplikaatiot kuten nyrjähdykset, sijoiltaanmenot ja osittaiset sijoiltaanmenot, alentunut lihasjänteisyys, hidastunut motoriikka/motorinen kehitys, mustelmaherkkyys, erilaiset kudosten venymisen ja haurauden ilmenemismuodot, kuten hiatustyrä, peräaukon pullistuma lapsuusiässä ja kohdunkaulan vajaatoiminta. Havaittuja yhdistäviä tekijöitä ovat myös kirurgiset komplikaatiot, kuten leikkauksen jälkeinen tyrä.

3.2.2 Hypermobiilityypin EDS (hEDS)

Hypermobiilityypin EDS (hEDS) periytyy autosomaalisena hallitsevana sairautena, kuten klassinen tyyppi. Tärkeimmät diagnostiset kriteerit ovat liikavenyvyys ja/tai sileä, samettinen iho ja yleinen nivelten liikaliikkuvuus. Potilailla on toistuvia nivelhäiriöitä, joihin liittyy krooninen nivel- ja raaja-kipu. Joissakin tapauksissa luontainen syy voidaan katsoa johtuvan COL5A3-geenin mutaatiosta.

Ehlers-Danlosin oireyhtymän (hEDS) hypermobiili tyyppi on todennäköisesti yleisin perinnöllinen sidekudossairaus. Se tunnettiin aikaisemmin EDS III tyyppinä. Arviot sen esiintyvyydestä vaihtelevat, mutta Suomessa sitä esiintyy joitakin satoja, maksimissaan noin tuhat (Hirvonen, 2017, 8) Sitä on kuvattu suurelta osin niillä, joilla on tuki- ja liikuntaelimestön vaivoja, mukaan lukien nivelten liikaliikkuvuus, nivelten luksaatiot sekä iho- ja pehmytkudosoireet. Monet potilaat raportoivat toimintaan liittyvästä kivusta, ja jotkut kokevat jatkuvaa kipua. Näiden ilmenemismuotojen kuvaamiseen on käytetty kahta erilaista oireyhtymää - nivelten yliliikkuvuusoireyhtymää ja hEDS:ää. Nykyinen EDS-tutkimus yhdistää nämä kaksi kokonaisuutta EDS:n hypermobiilityypiksi. Tinkle ym. (2017) julkaisivat yhteenvedon kirjallisuudesta kliinisenä kuvauksena tämäntyyppisestä sidekudossairaudesta (Tinkle B, Castori M, Berglund B, Cohen H, Grahame R, Kazkaz H, Levy H. 2017).

3.2.3 Muut tyypit

Vaskulaarinen tyyppi

EDS-tyyppi IV johtuu mutaatioista COL3A1:n tyyppin III prokollageenin geenissä. Tämä johtaa epänormaaliin kollageeni III-tilaan. Perinnöllisyys on autosomaalisesti hallitseva ja merkittävä osa tapauksista on uusia mutaatioita. Kliiniset diagnostiset kriteerit sisältävät ohuen ihon, johon liittyy suonten, valtimon, suoliston tai kohdun hauraus tai repeämä ja mustelmaherkkyys. EDS-tyyppi IV on ainoa alatyyppejä, jossa potilaalla on lisääntynyt riski kuolla. Useimmat sairastuneet potilaat selviävät ensimmäisestä ja toisesta suuresta komplikaatiosta, mutta Ehlers-Danlosin oireyhtymä tyyppi IV johtaa usein ennen aikaiseen kuolemaan.

Kyfoskolioosi-tyyppi

EDS VI:n aiheuttaa lysyylihydroksylaasin (kollageenia muuntava entsyymi) puute. Perinnöllisyys on autosomaalisesti peittyvä, eli resessiivinen. Tärkeimmät diagnostiset kriteerit ovat yleistynyt nivelten löysyys, vakava lihasten hypotonia eli alijänteisyys syntymähetkellä, etenevä skolioosi syntymähetkellä, mahdollinen hauraan kovakalvon ja silmämunan repeämä. Diagnoosi tehdään syntymähetkellä kolmen tärkeimmän kriteerin ja laboratoriotestien perusteella.

Artrokalasia-tyyppi

Tämä luokka sisältää EDS-tyypin VIIA ja tyyppin VIIB. 6 Periytyminen on autosomaalisesti hallitsevaa molemmissa näissä häiriöissä. Tärkeimpiä tähän oireyhtymään liittyviä kliinisiä diagnostisia kriteerejä ovat lonkan molemminpuolinen synnynnäinen sijoiltaanmenoalttius ja nivelten vakava yleistynyt liikaliikkuvuus, johon liittyy toistuvia luksaatioita. Perusvirhe johtuu mutaatioista, jotka johtavat kollageenin tyyppin I aminoterminalisen pään puutteelliseen prosessointiin. Dianosoitavat geenit ovat COL 1A1 ja COL 1A2.

Dermatosparaxis-tyyppi

EDS-tyyppi VIIC seuraa autosomaalista peittyvää (resessiivistä) periytymistä. Se on seurausta mutanttialleelien aiheuttamasta prokollageeni I N-terminaalisten peptidaasien puutteesta. Tärkeimmät diagnostiset kriteerit ovat ihon vakava hauraus sekä liallinen iho ja ihon roikkuminen.

Muita tyyppjä

EDS-tyyppi V:llä on tutkimuksissa todettu X-sidottu perintötekijä. EDS-tyypin VIII potilaalla on todettu periodonttista haurautta. EDS-tyyppi IX luokiteltiin uudelleen "niskakyhmysarven oireyhtymäksi". EDS-tyyppi X on tällä hetkellä esitetty yhdessä perheessä. EDS-tyyppiä XI kutsutaan nykyään "yleiseksi nivelten liikaliikkuvuuden oireyhtymäksi".

3.2.4 Uudelleen arvioitu kansainvälinen luokittelu

Vuonna 2017 julkaistiin jälleen uusi kansainvälinen luokittelu korvaamaan Villafranche Nosology -luokittelua. Tämä luokittelu tunnistaa jopa 13 alamuotoa. Nämä ovat esiteltynä taulukossa 1. Luokituksen laatijat määrittelevät jokaiselle alamuodolle pääkriteeristön ja sekundäärisiä kriteerejä. Kriteeristön luokittelun avulla on mahdollista erottaa tauti muista oireyhtymän alamuodoista tai toisista periytyvistä sairauksista. Sekundäärikriteeristön tarkoitus on tukea diagnosointia. Ehlers-Danlosin oireyhtymän diagnoosi varmennetaan molekyylivahvistuksella ja kausaalisen variantin/varianttien tunnistuksella. Hypermobiili alamuoto on siitä poikkeuksellinen, että sitä ei kyetä aukottomasti diagnosoimaan molekyylivahvistuksella (Malfait ym. 2017, 9).

4 Tutkimuksen rajaus oireiden osalta

Tutkimus on rajattu EDS:n yleisimpiin oireisiin, jotka myös nivoutuvat yhteen johtuen niiden kokonaisvaltaisesta ja yhteisestä vaikutuksesta yksilön toimintakykyyn. Kuten teoriaosuudessa kuvattiin, näitä oireita ovat mm. nivelten yliliikkuvuus, krooninen kipu, väsymys ja psyykkiset vaikutukset. Nämä oireet ja niihin yleisimmin käytetyt hoitokeinot kuntoutuksessa on avattu alla.

4.1 Nivelten yliliikkuvuus

Nivelten yliliikkuvuus, niiden luksaatiot ja sublukaatiot sekä yksilöllinen oirekuva tulee aina muis-
taa kuntoutusta suunniteltaessa. Vuonna 2017 julkaistu termi "hypermobiliteettispektrihäiriö(t)"

(HSDs) luokittelee yliherkkyyttä ihmisillä, joilla on oireinen nivelliikkuvuus, mutta häiriölle ei aina kuitenkaan löydy tyydyttäviä kriteerejä/diagnoosia. Hypermobiliteettihäiriöt ovat ryhmä kliinisesti diagnosoituja liikkuvuushäiriöitä. Ne eroavat yliliikkuvasta EDS:n alamuodosta ja muista yliliikkuvuuden oireyhtymistä siinä, että hypermobiliteettihäiriön oireet painottuvat usein tuki- ja liikuntaelimistöön. Termi on tarkoitettu vaihtoehtoiseksi termiksi niille henkilöille, joilla ei ole Ehlers-Danlosin oireyhtymän alatyyppejä ja jotka eivät täytä hEDS-kriteerejä ja/tai tuki- ja liikuntaelimistön oireiden vakavuuteen liittyvät tarpeelliset kriteerit puuttuvat, mutta jotka omaavat yliliikkuvuuteen kuuluvaa oireistoa (Castori ym. 2017, 153–154).

Yliliikkuvuus voi olla myös oireeton. On kuitenkin olemassa tutkimustietoa, jonka mukaan nivelten yliliikkuvuuden sekundäärisiksi oireiksi voidaan käsittää tietyt tuki- ja liikuntaelinten komplikaatiot. hESD:n täydellinen diagnoosi edellyttää vähintään yhden seuraavista nivelten yliliikkuvuuden toteamista:

Trauma, jossa altistuminen makro- tai mikrotraumalle. Makrotrauman todennäköinen syy on nivelten liiallisessa, huonolaatuisessa liikkeessä, ja se voi tulla esiin mm. nivelten dislokaatioina, subluksaatioina eli osittaisina sijoiltaanmenoina ja muina pehmytkudosvaurioina. Makrovaurio aiheuttaa äkillistä kipua sekä toimintahäiriön, ja usein sellaisen sattuessa akuuttia hoitoa vaaditaan. Mikrotrauma puolestaan on vähäisempi vaurio, joka voi jäädä myös huomaamatta. Ajan kuluessa mikrotrauma voi johtaa ennenaikaiseen nivelen rappeutumiseen. (Castori ym. 2017, 151–154).

Krooninen kipu. Tuki- ja liikuntaelinten uusiutuva kipu on hyvin yleinen hypermobiliteettiin liittyvä oire. Toistuva kipu saattaa johtaa kivun kroonistumiseen. Aikaisemmat tutkimukset osoittavat, että kipuperkkyyttä voi esiintyä potilailla, joilla on EDS (Rombaut ym. 2015; Di Stefano ym. 2016; Castori ym. 2017, 151–154.)

Heikentynyt proprioseptiikka eli liikeaisti. Tiettyjen nivelten lihasheikkous liittyy usein oireileviin henkilöihin, joilla esiintyy nivelten yliliikkuvuutta (Rombaut ym. 2012; Scheper ym. 2016; Smith ym. 2013), Heikentynyt proprioseptio ja lihasvoima ovat vuorovaikutuksessa ja voivat rajoittaa suoriutumista päivittäisistä toiminnoista (Castori ym. 2017, 151–154).

Muut tuki- ja liikuntaelimestön oireet. Liialliseen nivelliikkuvuuteen voi liittyä myös muita tuki- ja liikuntaelimestön kevyempiä oireita, johtuen esimerkiksi tuki- ja liikuntaelinten pehmeiden kudosten ja mekaanisten asentojen yhteisvaikutuksista kasvun ja kehityksen aikana. Joitakin geneettisiä oireyhtymiä koskeva liiallinen liikkuvuus on linkitetty huomattavaan luumassan menetykseen. Muita oireita voivat olla myös pitkien luiden epämuodostumat, murtumisalttius ja luumassan väheneminen (Castori ym. 2017, 151–154).

Yliliikkuvuus on erityisesti EDS:n hypermobiliin alamuotoon liittyvä haaste. Yliliikkuvuuden aste voi vaihdella yksilöllisesti kevyestä nivelten ylitaipaisuudesta toistuviin nivelten luksaatioihin eli sijoitetaan menoihin. Yliliikkuvuutta hoidetaan useimmiten fysioterapialla, erilaisilla lastoilla ja tuilla sekä liikkumisen apuvälineillä (Kaitila, 2014).

4.2 Krooninen kipu

Kivun spesifisiä taustalla olevia syitä ja mekanismeista EDS:ssä ja erityisesti hEDS:ssä ei vielä ymmärretä tarkasti, mutta sekä akuutti että krooninen kipu ovat yleisiä oireita ja usein vaikuttavat vammaisuuteen (Rombaut ym. 2010, 2011a,b, 2012; Voermans ym. 2010a,b; Castori ym., 2012a; Murray ym. 2013). Nosiseptiivinen kipu, joka liittyy suoraan sairastuneisiin lihaksiin, niveliin ja sidekudokseen, on yleistä. Neuropaattinen kipu, jolle on ominaista sähköinen, polttava puutuminen ja kihelmöinti, on myös yleistä. Ihosta otettu näyte voi paljastaa ihonsisäisen hermosäikeiden tiheyden vähenemisen, mikä voi aiheuttaa nämä oireet (Cazzato ym. 2016). Joitakin mahdollisia kivun syitä ovat lihasten, jänteiden ja muun sidekudoksen kouristukset, nivelten epävakaus ja hermouloukku (Granata ym., 2013). Nivelrikko, joka johtuu nivelten epävakaudesta, voi myös olla todennäköinen aiheuttava tekijä. Sekä paikalliselle että laajalle levinneelle nivel- tai tuki- ja liikuntaelinkivulle voi olla monia eri syitä. Pelkkä kivun esiintyminen ei kuitenkaan riitä EDS-diagnoosin vahvistamiseen (Castori, 2012).

Kipu vaikuttaa sekä hyvinvointiin että toimintakykyyn. Alentunut hyvinvointi ja toimintakyky taas voivat lisätä kivun itsensä sitkeyttä sekä vaikeutta (Geenen ym. 2018). Kipu on EDS:n keskeisin oire. Kivut ovat tyypillisesti laaja-alaisia, vaikeahoitoisia ja pitkäkestoisia. Kipu voi olla lähes jatkuvasti läsnä ja kivun voimakkuus vaihtelee keskimääräisestä vaikeaan. Kipu ja autonomisen hermoston toiminnan häiriintyminen liittyvät erityisesti EDS:n hypermobiliin alamuotoon, mutta ne ovat

yleisiä kaikilla sidekudossairautta sairastavilla. Kivun hoidon tuleekin olla keskeinen osa hoitoa ja kuntoutusta (Markkula 2021).

Psykososiaaliset tekijät voivat vaikuttaa kroonisen kivun kehittymiseen ja jatkumiseen. Kipukäyttäytyminen ja aiemmista elämäkokemuksista opitut havainnot kipu ja omatehokkuus voivat myötävaikuttaa kivun tunteen kehittymiseen. Aiemmin elämässä tapahtuneet traumat voivat johtaa fysiologisiin muutoksiin, jotka voivat aiheuttaa herkistymistä kivun tuntemuksille. Myös mielialaan liittyvät muutokset sekä stressi voivat voimistaa kivun kokemista (Arokoski, Alaranta, Pohjolainen, Salminen & Viikari-Juntura 2009, 61; Kalso ym. 2009, 110–111).

4.3 Väsymys

Väsymys on yksi yleisimmistä oireista EDS-potilailla (Gazit ym. 2003; Maeland et ym. 2011; De Wandele ym. 2013; Murray ym. 2013). Krooninen väsymys hEDS:ssä sisältää kehon ja henkisen väsymyksen, joka paranee vain minimaalisesti levossa ja sopii usein hyvin EDS:n diagnostisiin kriteereihin (Castori ym., 2011b). Väsymys EDS:ssä, kuten koko väestössä, on alitunnustettu oire (Rombaut ym. 2015) ja saattaa lisääntyä iän myötä (Castori ym. 2011a). Kuten koko väestössä, EDS:ssä väsymys on monitekijäinen ja siihen vaikuttavat monet tekijät, kuten kipu, unihäiriöt, dysautonomia, lääkkeet ja/tai allergiat. Se on yhdistetty lisääntyneeseen kipuun, toimintahäiriöihin ja psyykkisiin ahdistuksiin sekä heikentyneeseen elämänlaatuun (Voermans ym., 2010b; Ali Zekry ym. 2013; Scheper ym., 2013; Pacey ym., 2015 a, b; Hershenfeld ym. 2016). Väsymys voi myös olla tuki- ja liikuntaelinten kivun ja vamman syy. Fyysiseen väsymykseen asti harjoittelun on osoitettu muuttavan kinematiikkaa, asennon vakautta ja koordinaatiota, mikä voi lisätä suoran vamman riskiä ja myös kaatumisriskiä, joka voi aiheuttaa sekundaarivamman (Sparto ym. 1997; Dickin ja Doan, 2008).

Tutkimus 30 EDS-potilaalla, joista viidellä oli hEDS, osoitti korrelaation väsymyksen ja objektiivisesti mitatun lihasheikkouden välillä (Voermans ym. 2011). Harjoituksen aiheuttaman väsymyksen on myös havaittu lisäävän polven löysyyttä (Skinner ym. 1986), mikä voi myös lisätä polvivamman riskiä. Väsymys liittyy myös alentuneeseen reaktiiviseen voimaan kävelyn aikana, mikä viittaa heikentyneeseen asentoaistiin (Celletti ym. 2012), mikä voi puolestaan lisätä putoamis- ja loukkaantumisriskiä. Väsymyksen vakavuus korreloi myös kinesiofobian kanssa ja siksi siitä voi muodostua aktiivisuutta rajoittava tekijä (Celletti ym. 2013).

Oletuksena on, että väsymys on oire autonomisen hermoston toimintahäiriöstä. Toinen selitys on, että nivelten löysyys vaatii erityistä varuillaanoloa, ylimääräistä lihastyötä ja koordinaatiota hyvän asennon ja kehon tasapainon ylläpitämiseksi, mikä voi johtaa voimakkaaseen väsymykseen. Lisäksi EDS:ään liittyy usein myös lihasheikkoutta ja heikentyneitä fyysisen harjoituksen sietokykyä, jotka yleensä johtuvat kroonisesta kivusta.

Yhteenvetona voidaan todeta, että väsymys ja erityisesti krooninen, heikentävä väsymys ovat yleisiä EDS:ssä. Väsymys heikentää lihasten hallintaa ja koordinaatiota, estää fyysistä aktiivisuutta ja voi lisätä loukkaantumiseriskiä. Väsymys voi olla sekä mentaalista että fyysistä, mikä johtaa kognition ja muistin heikkenemiseen. Se liittyy myös useisiin kipuun, unihäiriöihin, ahdistuneisuuteen ja masennukseen liittyviin sairauksiin sekä toiminnan ja elämänlaadun heikkenemiseen (Alan Hakim ym. 2017). Väsymys voi liittyä myös masennukseen ja muihin psyykkisiin haasteisiin, jotka liittyvät yliliikkuvuuden aiheuttamiin haittoihin. Todennäköisesti väsymys johtuu näiden tekijöiden kokonaisuudesta, jonka yksilölliset piirteet vaihtelevat potilaiden välillä (Jacob, Castori & Da Silva, 2018, 64).

4.4 Psyykkiset vaikutukset

EDS:n ja ahdistuneisuushäiriöiden välistä suhdetta on tutkittu laajasti viimeisten 30 vuoden aikana, ja nykyinen kirjallisuus tukee näiden kahden muuttujan välistä kiinteää yhteyttä (Bulbena ym. 2015). Erityisesti hypermobiilin EDS:n yhteydessä voi esiintyä vakavia nivel- ja raajakipuja, jotka voivat johtaa merkittävästi elämänlaadun heikkenemiseen sekä sosiaaliseen eristäytymiseen ja masennukseen (Leganger ym. 2016; Bulbena ym. 2015)). Erilaiset psykologiset toimintahäiriöt ja emotionaaliset ongelmat, mukaan lukien masennus, ahdistuneisuus, mielialahäiriö, heikko itseluottamus, negatiivinen ajattelu, syömishäiriöt, toivottomuus ja epätoivo, ovat yleisiä EDS-potilailla (Hagberg ym. 2004; Castori ym. 2010b; Baeza-Velasco ym. 2011; Branson ym. 2011; Rombaut ym. 2011a; Berglund ym. 2015; Sinibaldi ym. 2015; Hershenfeld ym. 2016).

Psyykkiset ongelmat voivat pahentaa kipukokemusta sekä muita elinjärjestelmän ilmenemismuotoja, erityisesti maha-suolikanavan ja autonomisten elimien (ruuansulatus-, erityis-, hengitys-, verenkierto- ja sukupuolielimet) ilmenemismuotoja. Tämä voi johtaa välttämiskäyttäytymiseen, toimintahäiriön ja vamman pahenemiseen ja myös syrjäytymiseen. Psyykkisten ongelmien esiintyminen on monitahoinen asia. Potilaan, perheen ja terveydenhuoltohenkilökunnan välille voi

kehittyä katkeruutta, epäluottamusta ja vihamielisyyttä, jos yhteinen näkemys potilaan psyykkisistä ongelmista ei kohtaa. Jos nämä tekijät jätetään huomiotta, voi aiheutua seurauksia, kuten epäluottamusta terveydenhuoltoon ja tämä puolestaan voi aiheuttaa vaikeuksia potilaan kohtamisessa (Berglund et al., 2010). Vastaavasti myös havaittujen psykologisten ongelmien huomiomatta jättäminen tai niiden kohtaamisen välttäminen voi johtaa epäoptimaaliseen hoitoon (Bulbena ym. 2017).

5 Toimintaterapian rooli EDS:n kuntoutuksessa

Maailman terveysjärjestön (WHO) kansainvälisessä ICF-luokituksessa hyvinvointi määritellään laajana, ihmiselämän kaikki aihealueet huomioivana käsitteenä (Stakes 2004). Terveys ja hyvinvointi koetaan yksilöllisesti, mutta niihin liittyy myös yhteiskunnallinen ja kulttuurinen taso (Hautala ym. 2011, 73). Toimintaterapia perustuu tieteellisesti tutkittuun tietoon, ja toiminnantieteeseen. Toiminnantieteessä tutkitaan ihmisen toimintaa arjessa, keskiössä on on toimintoihin liittyvät yksilölliset valinnat sekä toiminnan merkitys terveydelle ja hyvinvoinnille. Toimintaterapiaa pyritään toteuttamaan ihmisen arkiympäristössä; ympäristön suhdetta toimintaan tarkastellaan sosiaalisella, kulttuurisella ja fyysisellä tasolla. Tavoitteena on mahdollistaa yksilön osallisuus yhteiskunnassa (Jokela, Pärssinen, Haronoja, Leino & Honkaniemi, 2019).

Toimintaterapian rooli kuntoutuksessa on mahdollistaa yksilön toimintaa ja jokapäiväiseen elämään osallistumista toimintakyvyn arvioinnin ja toiminnan kautta. Toimintaterapeuttien tehtävänä voidaan nähdä terveyttä ja hyvinvointia edistävän toiminnan mahdollistaminen. Yhteiskunnallisesta näkökulmasta toimintaterapeuttien tavoitteena on mahdollistaa myös oikeudenmukainen ja osallistava yhteiskunta. (Harra, Arola, Hautala, Haldin, Lautamo & Nevalainen 2016). Toimintaterapeuteilla voi olla keskeinen rooli esimerkiksi asiakkaiden työelämän mukauttamisessa, jotta he voivat vastata ammatillisiin tarpeisiinsa. Tämä voidaan toteuttaa vaikuttamalla asiakkaaseen yksilötasolla, tai vaikuttamalla asiakkaiden työelämään tai yhteiskuntaan saamalla aikaan muutoksia ympäristö- tai organisaatiotasolla. (Doble & Santha 2008).

Ehlers-Danlosin oireyhtymän moninaisuuden vuoksi ei ole olemassa yhtä hoitokeinoa, joka auttaisi kaikkia EDS:ää sairastavia (Song, Yeh, Nguyen, Ikpeama, Epstein & Harrell, 2020). Toimintaterapian

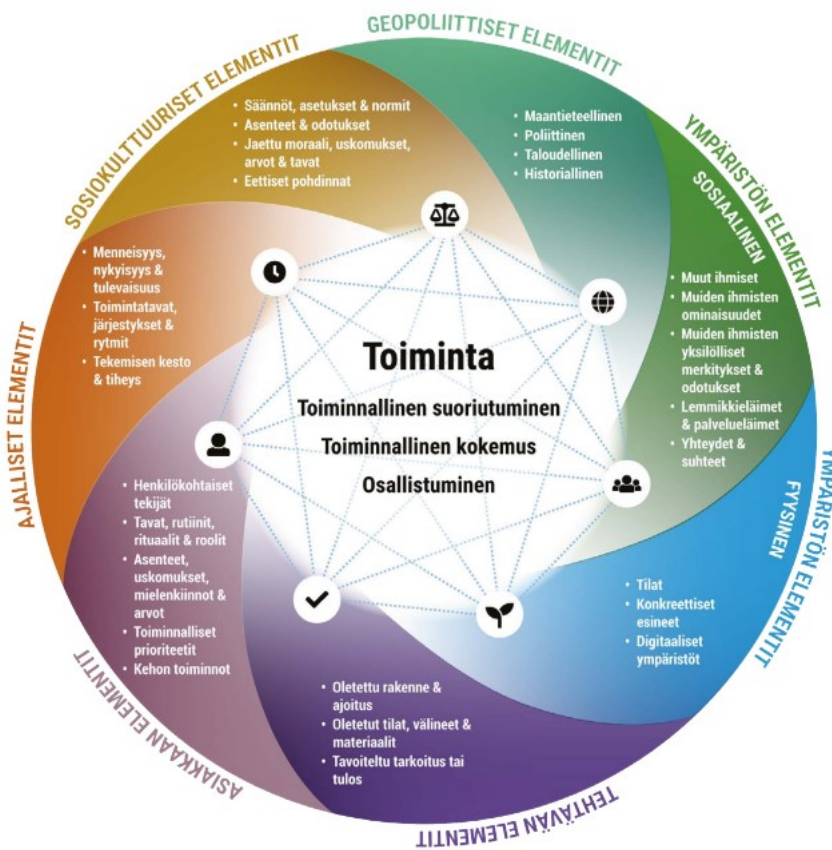
rooli EDS:n hallinnassa ei ole ainoastaan apuvälineiden ja ortoosien hankinnassa, vaan myös uudenlaisten työ- ja toimintatapojen löytämisessä. Vasta kun asiakas on hyväksynyt oman tilanteensa, voi toimintaterapia olla vaikuttavaa. Fokus ei yleisesti ole diagnoosissa, vaan omaan tilanteeseen mukautumisessa (Bolt, 2018, 339).

Bulbena ym. (2017) luettelevat tutkimuksessaan toimintaterapian olevan hyödyllistä EDS-potilaille kivunhallinnan taitojen harjoittamisessa, negatiivisten tunteiden käsittelyssä sekä coping-keinojen löytämisessä kroonisen sairauden kanssa elämiseen. Tämän lisäksi tutkijat näkivät, että EDS:ää sairastaville voi olla hyötyä erilaisten psykososiaalisten haasteiden osalta myös monialaisesta terveydenhuollon palvelukirjosta, esimerkiksi psykoterapian, neuropsykologisen kuntoutuksen että psykologian alan ammattilaisten tarjoamasta avusta. Song ym. (2020) kartoittivat laajemmin eri menetelmiä EDS:n hoidossa. Tulosten mukaan suosituimpia olivat vaihtoehtoiset hoitomuodot, kuten esimerkiksi hieronta, jooga sekä kylmä- ja lämpöhoidot. Tehokkaimmiksi hoitomuodoiksi osoittautuivat toimintaterapia sekä erilaiset tuet, lastat ja ortoosit. Nämä tulokset rohkaisevat tutkimaan laajemminkin toimintaterapian keinoja EDS:ää sairastavien kuntoutuksessa. Tämän vuoksi opinnäytetyössä pyritään tuomaan esiin yhä useampia erilaisia keinoja toiminnallisuuden edistämiseksi. Opinnäytetyön tuloksia voi käyttää muutkin terveystieteen ammattilaiset kullekin yksilöllisten ja toimivien ratkaisujen löytämiseksi.

5.1 Toimintaterapiaprosessi

Top-Down lähestymistavan mukaisesti toimintaterapiaprosessia ohjaa ensikädessä tieto asiakkaan toiminnallisista vahvuuksista ja haasteista, ei diagnoosista tai valmiuksista. Toimintaterapiaprosessia suunnitellaan asiakkaille tärkeiden ja merkityksellisten toimintojen pohjalta: onko jotain sellaista, mitä asiakas haluaa tehdä, mitä asiakkaan tarvitsee tehdä tai mitä tehtäviä häneltä odotetaan, mutta hän ei tällä hetkellä suoriudu näistä toiminnoista? Toimintaterapiaprosessissa mukana kulkee aina asiakaskeskeisyys, asiakkaan suoriutumisen ja osallisuuden edistäminen sekä asiakkaalle merkitykselliset toiminnat. Asiakaskeskeisyydellä tarkoitetaan tasa-arvoista suhtautumista asiakkaaseen: kunnioitetaan asiakkaan asiantuntijuutta omassa arjessaan. Asiakslähtöisessä työskentelyssä otetaan huomioon asiakkaan arvot, mieltymykset, valinnat ja näkökulmat, sekä työskennellään yhdessä asiakkaan kanssa. Toiminta pyritään toteuttamaan asiakkaan ympäristöön soveltuvasti. (Fisher & Marterella 2019, 42, 66–71.)

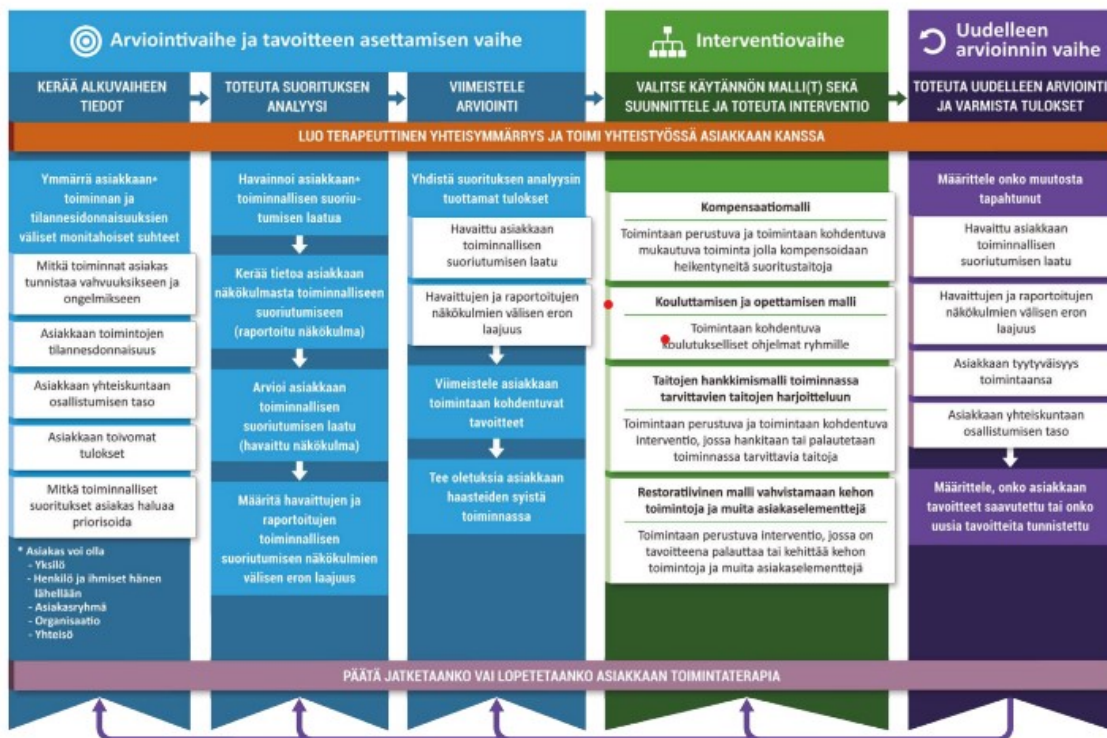
Transaktionaalisen toiminnan mallin eli TMO:n (Fisher & Marterella, 2019, 16–18) mukaan toiminnan käsitykseen sisältyy toiminnallinen suoriutuminen, toiminnallinen kokemus sekä osallistuminen. Mallissa korostetaan tilannesidonnaisten elementtien vaikutusta toimintaan, sekä näiden vuorovaikutusta keskenään. Toiminta koostuu mallia mukailleen seitsemästä erilaisesta tilannesidonnaisesta elementistä (Kuvio 1), jotka eivät koskaan ole erillään ihmisestä, kuten ei myöskään toiminta.



Perustuen Fisher, A. G., & Marterella, A. [2019]. *Powerful practice: A model for authentic occupational therapy*. Fort Collins, CO: Center for Innovative OT Solutions.
 © Center for Innovative OT Solutions, 2019; voidaan kopioida henkilökohtaiseen käyttöön

Kuvio 1. TMO suomenkielinen käännös (Hyvät arviointikäytännöt suomalaisessa toimintaterapiassa 2021, 8)

Toimintaterapiaprosessi koostuu Fisherin ja Marterellan (2019) mukaan kolmesta vaiheesta, eli arvioinnin ja tavoitteen asettamisen vaiheesta, interventiosta eli terapian toteuttamisesta, sekä uudelleenarvioinnin vaiheesta. Toimintaterapiaprosessimallissa eli OTIPM mallissa (Kuvio 2) toimintaterapiaintervention tarkoitus nähdään kolmessa tasossa: toimintataitoihin kohdentuva, restoratiivinen sekä kompensatorinen interventio. Toimintataitojen tasolla halutaan uudelleen hankkia, kehittää tai ylläpitää toimintataitoja. Restoratiivisella tasolla interventio kohdistuu yksilötekijöihin ja kehontoimintoihin, joita pyritään uudelleen palauttamaan tai kehittämään. Kompensatorinen interventio vaikuttaa yksilöön kompensoimalla, eli löytämällä vaihtoehtoisia toimintatapoja, ympäristöjä tai välineitä toiminnan suorittamiseen (Fisher & Marterella, 2019).



Perustuen Fisher, A. G., & Marterella, A. [2019]. *Powerful practice: A model for authentic occupational therapy*. Fort Collins, CO: Center for Innovative OT Solutions. © Center for Innovative OT Solutions, 2019; voidaan kopioida henkilökohtaiseen käyttöön

Kuvio 2. Toimintaterapian intervention prosessimallin (OTIPM) vaiheiden graafinen esitys (Hyvät arviointikäytännöt suomalaisessa toimintaterapiassa 2021, 9)

5.2 Uutta tietoa EDS:n kuntoutuksesta tarvitaan

Arjessa selviytymistä tukevaa kuntoutusta järjestettäessä on oikea tieto sairaudesta hyvin tärkeässä asemassa. Harvinaisista sairauksista tietoa on niukasti. Erityisesti suomen kielellä julkaistua tieteellistä tutkimusta tarvitaan lisää. Harvinaiset-verkoston kyselyssä 2012 vain alle puolet vastaajista (n=655) kokivat saaneensa kohtalaisesti tietoa sairaudestaan, ja 41 % arvioi saamansa tiedon määrän vähäiseksi. (Laitinen, Malkamäki, Saari, Vataja 2013). Vaikka diagnoosi ei kuntoutuksessa olekaan pääroolissa, on välttämätöntä, että myös ammattilaisilla on tarpeeksi tietoa asiakkaidensa terveydestä ja kuntoutuksessa huomioitavista seikoista.

Tässä opinnäytetyössä tutkitaan yleisimpiä Ehlers-Danlosin oireyhtymään liittyviä toimintakykyyn vaikuttavia haasteita, jotka ovat lueteltuna luvussa 4. Ehlers-Danlosin oireyhtymästä ja erityisesti sen hoitomahdollisuuksista näyttää olevan tarjolla niukasti tietoa. Kyseessä on sairaus, joka vaikuttaa elämänlaatuun jopa erittäin heikentävästi. Opinnäytetöiden muodossa aiemmin aihetta on tarkasteltu esimerkiksi painevaatteiden merkityksen näkökulmasta (Laukkanen, 2016), hypermobiilia alamuotoa sairastavien työkyvystä (Räsänen, 2017), hypermobiilissa muodossa aikuisilla esiintyvistä kivusta (Juhonen & Lilleberg, 2018), hEDS lasten ja nuorten kuntoutukseen motivoinnista (Sawchak & Hytti 2019), sekä EDS potilaiden kokemuksista fysioterapiamenetelmistä (Mehtonen 2014 ja Koivuniemi 2021).

Laajempaa koontia toimintaterapeuttisista menetelmistä EDS:n kuntoutuksessa ei ole kuitenkaan opinnäytetyön muodossa tehty. Laukkanen (2016) tutki opinnäytetyössään painevaatteiden tuomia muutoksia yliliikkuvuuden aiheuttamiin haasteisiin arjessa, ja totesikin että painevaatteilla on positiivinen vaikutus potilaiden arkeen. Leganger ym. (2016) toteavat tyhjentävästi tutkimukseensa, että jäsennellympää tietoa lievää tai kohtalaista EDS:ää tai hEDS:ää sairastaville, joiden pääasiallisina ongelmina nähdään yliliikkuvuuteen liittyvät komplikaatiot ja krooninen kipu, tarvitaan lisää.

Tutkimusosuudessa selvitetään kuvailevan kirjallisuuskatsauksen avulla keinoja, joilla heikentyneeseen toimintakykyyn voidaan vaikuttaa tutkimukseen sisällytettyjen oireiden osalta. Lopputuloksena on kirjallisuuskatsaus, joka jäsentää tietoa Ehlers-Danlosin oireyhtymästä, sen yleisimmistä oireista sekä mahdollisuuksista EDS:n kuntoutuksessa.

Tutkimuskohteena ovat sellaiset toimintakyvyn haasteet, joihin voidaan vaikuttaa toimintaterapeuttisin keinoin. Koska EDS:ää sairastavilla on hyvin laaja oireiden kirjo, rajataan tämän tutkimuksen kohteiksi sairauden aiheuttama krooninen kipu, väsymys sekä psyykkiset vaikutukset. Rajallisesti kirjallisuutta toimintaterapian osalta löytyi mm. nivelten sijoiltaanmenosta, ihon hauraudesta ja useista muistakin EDS:ään liittyvistä oireista, minkä vuoksi monia oireita rajautui tämän tutkimuksen ulkopuolelle. Perusteltua on kuitenkin tutkia toimintaterapian keinoja juuri kivun, väsymyksen ja psyykkisten vaikutusten hoidossa, sillä nämä ovat sekä kokonaisvaltaisesti toimintakyvyn vaikuttavia tekijöitä, että suoraan toisiinsa vaikuttavia terveyden ulottuvuuksia.

Olisi kehitettävä yhdistettyjä hoitoja, joissa puututaan sekä somaattisiin että psyykkisiin piirteisiin, ja testattava parempia näyttöön perustuvia hoitoja varten. Kun tarkastellaan psykologisia ongelmia, keskitytään usein vain yksilön käyttäytymiseen ja psykopatologisiin piirteisiin. Tällainen rajoittava näkemys voi estää kokonaisvaltaisempien hoitojen kehittämisen. Kuitenkin ahdistuneisuustapauksissa EDS:llä on yleensä enemmän somaattisia piirteitä, ja siksi niihin olisi syytä tutkia ja kehittää tarkempia hoitoja (Bulbena ym. 2015).

6 Kirjallisuuskatsaus

Kirjallisuuskatsaus on tutkimustekniikka, jonka avulla tutkitaan valittua aihetta sekä kootaan järjestelmällisesti yhteen aiempaa tutkimusta ja tutkimusten tuloksia. Pyrkimyksenä on luoda perustaa uusille tutkimustuloksille (Salminen 2011, 1), tai antaa tieteenalan ammattilaisille tietoa tutkittavasta aihepiiristä yleisenä koontina aikaisemmasta tutkimuksesta. Kirjallisuuskatsaus luo katsauksen olemassa olevaan tutkimukseen kokonaisuutena (Johansson, Axelin, Stolt & Ääri 2007).

Kirjallisuuskatsauksen tulee täyttää metodina yleiset tieteelliset vaatimukset, joita ovat: objektiivisuus, kriittisyys, julkisuus ja itsekorjaavuus (Haaparanta & Niiniluoto, 2016; Salminen 2011). Kirjallisuuskatsaukset jaetaan kolmeen tyyppiin: 1) kuvaileva kirjallisuuskatsaus, 2) systemaattinen kirjallisuuskatsaus, ja 3) meta-analyysi.

6.1 Kuvaileva kirjallisuuskatsaus

Kuvaileva kirjallisuuskatsaus tunnetaan myös nimellä traditionaalinen eli perinteinen kirjallisuuskatsaus. Siinä ei ole tiukkoja yhdenmukaisia sääntöjä, kuten systemaattisessa kirjallisuuskatsauksessa. Metodiset säännöt eivät rajaa aineiston valintaa. Kuvaileva kirjallisuuskatsaus voidaan Birminghamin (2000) mukaan jakaa kahteen eri suuntautumsvaihtoehtoon, jotka ovat narratiivinen ja integroiva katsaus. Narratiivinen kirjallisuuskatsaus on metodiikaltaan kevyempi, pyrkimyksenä tuottaa laaja kokonaiskäsitelmä aiemmasta tutkimuksesta. Integroivalla katsauksella on tarkoituksena esittää tutkittava ilmiö mahdollisimman monesta eri näkökulmasta. Kriittinen tarkastelu kuuluu kiinteästi integroivan kirjallisuuskatsauksen vaatimukseen (Salminen 2011), joskin systemaattisella ja integroivalla kirjallisuuskatsauksella on paljon yhteisiä piirteitä, eikä niiden erottaminen toisistaan ole kovin helppoa.

Greenerin & Grimshaw'n (1996) ja mukaan systemaattisen kirjallisuuskatsauksen toteutus voidaan jakaa kolmeen eri toimintavaiheeseen, jotka ovat: suunnitelma, tekeminen ja raportointi. Suunnitteluvaiheessa määritellään tutkimuksen tarve ja tehdään tutkimussuunnitelma. Meaden & Richardssonin (1997) mukaan tutkimussuunnitelmasta tulee käydä ilmi tutkimuskysymykset, joita voi olla 1–3. Kysymysten tulee olla selkeästi muotoiltuja (Johansson ym. 2007).

6.2 Systemaattinen kirjallisuuskatsaus

Systemaattinen kirjallisuuskatsaus on tutkimus, jossa aineistolle määritellään aikaisempien tutkimusten perusteella tarkka rajaus. Sen vaiheet ovat tarkkaan määriteltä ja raportoitu virheiden minimoinnin ja tulosten yleistettävyyden vuoksi (Shojania ym. 2007). Systemaattinen kirjallisuuskatsaus kohdistuu tietynä ajanjaksona tuotettuun tutkimukseen ja sitä on päivitettävä säännöllisesti, sitä mukaa kun uutta tietoa aihepiiristä tuotetaan (Shojania ym. 2007).

6.3 Meta-analyysi

Meta-analyysi on pohjimmiltaan systemaattinen kirjallisuuskatsaus, sillä eroavaisuudella, että siinä tuloksia tarkastellaan tilastollisilla menetelmillä, kun taas systemaattisessa kirjallisuuskatsauksessa tuloksia käsitellään, vertaillaan ja kuvaillaan laadullisia menetelmiä hyödyntäen. (Johansson ym. 2007; Dickens & Berlin, 1992; Jadadin ym. 1998; Eggerin ym. 2001).

7 Kirjallisuuskatsauksen toteutus

Opinnäytetyö toteutettiin teoreettisena tutkimuksena. Menetelmänä on kuvaileva kirjallisuuskatsaus, jonka tehtävänä on koota ja jäsentää tutkittua tietoa. Kokonaisvaltainen tutkimustulosten tarkastelu ja julkaisu aiheeseen liittyen ovat tärkeitä, sillä löydökset voivat mm. ohjata ammattilaisten päätöksentekoprosessia sekä ohjata ammatinharjoittajia uusille tutkimuslinjoille, edistäen metodologisia oivalluksia (Rhoades 2011).

Kuvailevan kirjallisuuskatsauksen keinoilla on mahdollista vastata opinnäytetyön tavoitteeseen, ja samalla syventää ymmärrystä EDS:n luonteesta ja keskeisimmistä toimintakykyyn vaikuttavista tekijöistä. Katsauksessa kuvaillaan keinoja, joita EDS:sää sairastavan kuntoutukseen oireista riippuen voidaan sisällyttää. Laadullisen tutkimuksesta tekee sisällöllinen perehtyminen kirjallisuuskatsauksen valikoituviin tutkimusartikkeleihin, sekä interventiodien sisällön kuvailu.

7.1 Aineistonkeruu ja -analyysi

Tämä kirjallisuuskatsaus kohdistuu tutkimuksiin, joissa käsitellään EDS:n oireisiin sopivia terapeuttisia menetelmiä. Katsaukseen sisältyvien tutkimusten avulla pyritään tuomaan esiin ja kuvaamaan konkreettisia keinoja, joilla toimintakyvyn alenemaan voidaan vaikuttaa kuntoutuksessa. Kuvaileva kirjallisuuskatsaus tähtää mahdollisimman relevantin aineiston löytämiseen tutkimustavoitteeseen nähden (Rhoades 2011).

Kuvailevassa kirjallisuuskatsauksessa aineisto voidaan valita joko implisiittisesti tai eksplisiittisesti. Molemmissa tavoissa aineisto pyritään hakemaan luotettavista tietokannoista, mutta implisiittisessä aineiston valinnassa aineistonhaku voi olla hieman vapaampaa, kun taas eksplisiittisessä aineiston valintaprosessissa hakuprosessi kuvataan verrattain hieman tarkemmin ja haussa käytetään systemaattisen katsauksen tavoin myös aika- ja kielirajauksia. Kuvailevassa kirjallisuuskatsauksessa painoarvo kuitenkin säilyy aikaisemman tutkimuksen sisällöllisellä valinnalla. Aineiston valintaa voidaan siis jatkuvasti peilata tutkimuksen tavoitteeseen, jolloin tavoite ja aineisto tarkentuvat prosessin edetessä. Aineiston valinta ja analyysi kulkevat käsikädessä. (Kan-

gasniemi ym. 2013.) Tässä tutkimuksessa aineisto valitaan implisiittisesti, sillä tutkimukseen sisältyvän aineiston teemat vaihtelevat. Tämä johtuu Ehlers-Danlosin oireyhtymän moninaisista vaikutuksista yksilöön.

Kirjallisuuskatsauksen tavoitteina voidaan nähdä aineiston sisäinen vertailu, tutkitun tiedon puutteiden ja vahvuuksien analysointi sekä kattavampien johtopäätösten tekeminen aineistosta (Kangasniemi ym. 2013).

Tutkimuskysymykset ohjaavat siis aineiston analyysiä, tulkintoja ja johtopäätöksiä. Tutkimuksen tavoitteena on selvittää aiemman tutkitun tiedon perusteella, millaisilla keinoilla EDS:ään liittyviin oireisiin voidaan vaikuttaa toimintakykyä edistävasti. Aineiston analyysissä pyrin vastaamaan tutkimuskysymyksiin hakemalla aineistosta niiden kannalta relevantteja seikkoja, ja ryhmittelemällä niitä kokonaisuuksiksi. Tutkimuksen edetessä valitsen, tarkastelenko sisältöä teemoittain, kategoriaittain, suhteessa käsitteisiin vai teoreettiseen lähtökohtaan.

Katsaukseen valittava aineisto haettiin elektronisista, sosiaali- ja terveysalan tieteellisistä tietokannoista. Tietokannat, joita tässä kirjallisuuskatsauksessa käytettiin ovat CINAHL, Medline, ja PubMed. Alnervik ja Linddahl (2011) listasivat nämä tietokannat toimintaterapeuteille luotettaviksi näyttöön perustuvan tiedon hakuun. Lisäksi tiedonhaussa käytettiin Sage Journals -tietokantaa. Tietokannat valikoituivat sekä niiden relevanttiuden että Jyväskylän ammattikorkeakoulun kirjastosta saatavien käyttöliittymien perusteella.

Sisäänotto- ja poissulkukriteerit ovat esiteltyinä taulukossa 2. Kriteerit muodostuivat teoriapohjan, tutkimustavoitteen sekä EDS:n oirekuvan perusteella. Aikarajausta aineistonvalinnassa ei käytetty, sillä se olisi voinut jättää tutkimuksen ulkopuolelle relevanttia tietoa tutkimuksen tavoitteeseen nähden.

Hakulausekkeita muokattiin tarvittaessa, jos tuloksia saatiin kohtuuttoman suuri määrä. Hakulausekkeet, joita oli kokonaisuudessaan 10, löytyvät kokonaisuudessaan taulukosta 3.

Taulukoissa 4, 5, 6, & 7 on esiteltyinä opinnäytetyöhön valikoitunut aineisto.

Taulukko 1. Aineiston sisäänotto- ja poissulkukriteerit

| Sisäänottokriteerit | Poissulkukriteerit |
|--|---|
| Koko teksti saatavilla | Lukuoikeus on rajoitettu |
| Kielet: englanti tai suomi tai ruotsi | Muut kielet |
| Aineistossa käsitellään toimintaterapiaa tai se on kirjoitettu toimintaterapian näkökulmasta | Aineistossa ei käsitellä toimintaterapiaa eikä sitä ole kirjoitettu toimintaterapian näkökulmasta |
| Aineisto käsittelee EDS:ää, hEDS:ää tai tutkimukseen sisällytettyjä oireita tai molempia | Aineisto käsittelee jotakin muuta diagnoosia kuin EDS tai hEDS, eikä se käsittele tutkimukseen sisällytettyjä oireita |
| Aineisto käsittelee aikuisia | Aineisto käsittelee lapsia tai ikääntyneitä |
| Aineisto on relevantti tutkimuksen tavoitteeseen nähden | Aineisto ei ole relevantti tutkimuksen tavoitteeseen nähden |

Taulukko 2. Aineistonkeruu: tietokannat, hakulausekkeet ja tulokset. Eri aihealueet ovat merkittynä eri värein.

| Tietokanta | Löytyneet tutkimusartikkelit | Hyväksytyt tutkimusartikkelit | Opinnäytetyöhön valitut tutkimusartikkelit |
|------------|------------------------------|-------------------------------|--|
| | | | |

| | | | |
|--------|--|---|-------------------------------------|
| CINAHL | <p>"occupational therapy" AND "pain management" = 28</p> <p>"occupational therapy" AND "chronic pain"</p> <p>"occupational therapy" AND "hypermobility" = 0</p> <p>"occupational therapy" AND "fatigue" AND "intervention" = 13</p> <p>"occupational therapy" AND "mental health" AND "intervention"</p> | <p>28</p> <p>46</p> <p>0</p> <p>0</p> <p>48</p> | <p>2</p> <p>0</p> <p>0</p> <p>1</p> |
| PubMed | <p>"occupational therapy and pain management" = 139</p> <p>"occupational therapy" AND "Chronic pain" AND "intervention"</p> | <p>139</p> <p>52</p> | <p>5</p> |

| | | | |
|---------------|---|-----|---|
| | "occupational therapy" AND "hypermobility" = | 17 | 1 |
| | "occupational therapy" and "fatigue" AND "intervention" | 74 | 1 |
| | "occupational therapy" AND "mental health" AND "intervention" | 200 | 3 |
| Sage Journals | occupational therapy and "chronic pain" | 176 | 2 |
| | "occupational therapy" AND "hypermobility" | 13 | 1 |
| | "occupational therapy" AND "fatigue" AND "intervention" | 170 | 0 |
| | "occupational therapy" AND "mental health" AND "intervention" | 217 | 2 |

| | | | |
|-----------------|---|------|----|
| Medline | "occupational therapy" and "pain management" = | 21 | 2 |
| | "occupational therapy" AND "hypermobility" | 0 | 0 |
| | "occupational therapy" AND "fatigue" AND "intervention" | 15 | 0 |
| | "occupational therapy" AND "mental health" AND "intervention" | 54 | 1 |
| Yhteensä | | 1299 | 22 |

Taulukko 3. Opinnäytetyöhön valikoitunut aineisto: krooninen kipu ja toimintaterapia.

| Tutkimuksen tiedot | Tutkimuksen tarkoitus | Tutkimusmenetelmä | Keskeiset tutkimustulokset |
|---|--|-------------------|--|
| American Occupational Therapy Association. Role of Occupational Therapy in Pain | Tuoda esiin toimintaterapian rooli kokonais- | Julkaistu | Toimintaterapiassa on useita keinoja kroonisen kivun hallintaan. |

| | | | |
|---|---|----------------------------------|--|
| <p>Management. American Journal of Occupational Therapy. 2022. PubMed</p> | <p>valtaisessa, yhtenäisessä kivunhallintaohjelmassa</p> | | <p>Keinot keskittyvät toiminnallisuuteen.</p> |
| <p>Devan, D. A. Review of Current Therapeutic Practice for the Management of Chronic Pain. South African Journal of Occupational Therapy, [s. l.], v. 44, n. 1, p. 48–51, 2014. CINAHL</p> | <p>Koota ajankohtaisia, näyttöön perustuvia käytäntöjä kroonisen kivun hallinnassa, tuoda esiin interventioita ja tutkia tulevaisuuden suuntauksia kliinisessä työssä.</p> | <p>Kirjallisuuskat- saus</p> | <p>Toimintaterapiassa kroonista kipua kuntoutetaan porrastamalla motorista suorittamista, kipukoulutuksella, joo-galla sekä moniammatillisella yhteistyöllä. Lisää tutkimusta kroonisen kivun kuntouttamisesta tarvitaan.</p> |
| <p>Swift, C. et al. Facilitating open family communication when a parent has chronic pain: A scoping review. Scandinavian Journal of Occupational Therapy, [s. l.], v. 26, n. 2, p. 103–120, 2019. CINAHL</p> | <p>Kehittää kattava käsitys siitä, mitä tehdään ja/tai minkä ajatellaan auttavan avoimen kommunikoinnin helpottamiseksi perheissä, jotka ovat kroonisen kivun vaikutusten alla, jotta voidaan tuoda esiin toimintaterapian rooli tällä hoidon alueella.</p> | <p>Kartoittava kat- saus</p> | <p>Toimintaterapeutilla on mahdollisuus laajentaa rooliaan vakuuttavan viestinnän harjoittamisen lisäksi ja käyttää ammattikeiksiä interventioita helpottaakseen kommunikaatiota perheissä, joissa vanhemmat kärsivät kroonisesta kivusta.</p> |

| | | | |
|---|---|---|---|
| <p>Goodall, J. & Brown, T. Patients' experiences of occupational therapy within a multidisciplinary pain management programme: A qualitative study. <i>British Journal of Pain</i>. December 2021. Sage Journals</p> | <p>Tutkia ohjelmaan osallistujien kokemuksia, jotka saivat strukturoitua toimintaterapiainterventiota osana monitieteistä kivunhallintaohjelmaa, sekä saada käsitys siitä, kuinka he kokivat sen vaikuttaneen toiminnallisen osallistumisen muutoksiin.</p> | <p>Kvalitatiivinen haastattelututkimus</p> | <p>Kolme keskeistä teemaa tunnistettiin: 1) toiminnan tahdistustekniikoiden hyödyllisyys 2) terapeuttiseen toimintaan perustuvaan istuntoon osallistumisen arvo ja 3) lisääntynyt ymmärrys vapaa-ajan ja luovan toiminnan merkityksestä elämässä.</p> |
| <p>Schmid A.A.; Fruhauf C. A.; Sharp, J.L.; Van Puymbroeck M.; Bair, M.J. & Portz, J.D. Yoga for People With Chronic Pain in a Community-Based Setting: A Feasibility and Pilot RCT. <i>Journal of Evidence-Based Integrative Medicine</i>. January 2019. Sage Journals</p> | <p>Arvioida 8 viikkoisen joogan hyötyjä kroonisesta kivusta kärsivillä.</p> | <p>Pilottitutkimus</p> | <p>Jooga oli kannattavaa ja vaikutti positiivisesti useisiin tulostuloksiin kroonisesta kivusta kärsiville ihmisille.</p> |
| <p>Froehlich-Grobe K.; Driver S.J. & Sanches K.D. Self-Management Interventions to Prevent the Secondary Condition of Pain in People with Disability Due to Mobility Limitations. <i>Rehabilitation Process</i></p> | <p>Tehtävänä oli tutkia itsehallintastrategioiden käyttöä ja tehokkuutta kivun ehkäisyssä tai hallinnassa.</p> | <p>Kaksivaiheinen laaja kirjallisuuskatsaus</p> | <p>Itsehallintastrategiat johtivat kivun merkittävään vähenemiseen ajan myötä, mikä viittaa siihen, että itsehoito voi olla lupaava lähestymistapa liikku-</p> |

| | | | |
|--|---|---|--|
| <p>and Outcome. January 2016. Sage Journals</p> | | | <p>misrajoitteisten ihmisten kokeman kivun hoitoon.</p> |
| <p>Kallhed, C.; Mårtensson, L. Strategies to manage activities in everyday life after a pain rehabilitation program. Scandinavian journal of occupational therapy, [s. l.], v. 25, n. 2, p. 145–152, 2018. MEDLINE</p> | <p>Tutkia, miten kroonisesta kivusta kärsivät ihmiset ajattelevat strategioiden valinnasta sekä niiden käytöstä jokapäiväisistä toiminnoista suoriutumiseksi.</p> | <p>Kvalitatiivinen haastattelututkimus</p> | <p>Kroonisesta kivusta kärsivät henkilöt käyttävät useita erilaisia strategioita jokapäiväisessä elämässä suoriutumiseen, mikä tukee käsitystä, että toimintaterapeutin tulisi kivun kuntoutuksen aikana keskittyä toimintoihin ja strategioihin kiputilan sijaan.</p> |
| <p>Schmid, A. A. et al. Yoga improves occupational performance, depression, and daily activities for people with chronic pain. Work (Reading, Mass.), [s. l.], v. 63, n. 2, p. 181–189, 2019. MEDLINE</p> | <p>Kroonisesta kivusta kärsivät osallistujat satunnaistettiin joogainterventioon ja tavanomaiseen hoitoryhmään. Ryhmien välisiä ja sisäisiä eroja ennen tulosta ja sen jälkeen suoritetuissa mittauspisteissä arvioitiin toiminnallisen suorituskyvyn, suoritusten ja masennuksen osalta.</p> | <p>Satunnaistettu kontrolloitu tutkimus</p> | <p>Joogaryhmään satunnaistettujen henkilöiden COPM-suorituskyky ja COPM-tyytyväisyyspisteet parani merkittävästi. COPM-suorituskyky parani 27 %, ja COPM-tyytyväisyys parani merkittävästi 78 %. FAI-pisteet parani, mikä osoitti lisääntyneitä aktiivisuutta tai</p> |

| | | | |
|---|---|-------------------------------|--|
| | | | <p>sitoutumista päivittäisiin toimintoihin 8 viikon intervention aikana. Masennus väheni merkittävästi.</p> <p>Tämän tutkimuksen tulokset osoittavat, että jooga voi olla tehokas terapeuttinen interventio kroonisesta kivusta kärsiville ihmisille.</p> |
| <p>Hesselstrand M, Samuelsson K, Liedberg G. Occupational Therapy Interventions in Chronic Pain--A Systematic Review. Occup Ther Int. 2015 Dec;22(4):183-94. PubMed</p> | <p>Arvioida toimintaterapiatoimenpiteiden vaikutuksia kuvaavien ja arvioivien tutkimusten laatua kroonisen kivun näkökulmasta</p> | <p>Systemaattinen katsaus</p> | <p>Toimintaterapiatoimenpiteiden tulisi alkaa kroonista kipua kärsivän henkilön yksilöllisistä tarpeista. Kehon fysiikan ja tekniikan ohjeistus oli merkittävää työhönkuntoutumisohjelman aikana. Toimintaterapeuttien on suoritettava ja esitettävä enemmän korkealaatuisia ja korkeatasoisia kliinisiä tutkimuksia rakentaakseen luotettavan arsenaalin todis-</p> |

| | | | |
|---|---|---|--|
| | | | teisiin perustuvista interventioista henkilöille, joilla on kroonista kipua. |
| Nielsen, S.S., Christensen, J.R., Søndergaard, J., Mogenssen, V.O., Enemark Larsen, A., Skou, S.T., Simonÿ, C. Feasibility assessment of an occupational therapy lifestyle intervention added to multidisciplinary chronic pain treatment at a Danish pain centre: a qualitative evaluation from the perspectives of patients and clinicians. <i>Int J Qual Stud Health Well-being</i> . 2021 Dec;16(1):1949900. PubMed | Tutkia potilaiden ja kliinikojen näkökulmia toimintaterapiaan liittyvään elämäntapapainotteiseen REVEAL(OT)-ohjelmaan (Redesign your EVEveryday Activity and Lifestyle with Occupational Therapy), joka lisättiin monitieteiseen kroonisen kivun hoitoon. | Kvalitatiivinen haastatteluun perustuva tutkimus. | Potilaat ilmoittivat olevansa tyytyväisiä interventioon ja hyväksyvänsä kroonisen kivun kanssa elämisen paremmin lisääntyneen kipumekanismien ymmärtämisen, tehokkaamman päivittäisen suunnittelun ja parantuneen sosiaalisen vuorovaikutuksen ansiosta. Potilaat kokivat voivansa muuttaa elämäntapatottumuksiaan aloittamalla uudelleen mieluiset rutinit, priorisoimalla mielekästä toimintaa toiminnallisen tasapainon parantamiseksi sekä elämäntapamuutoksilla. Yhteydenpito toimintaterapeutteihin ja vertaistuki olivat tärkeitä voimaannut- |

| | | | |
|---|--|---------------------|--|
| | | | tavia tekijöitä elämäntapavoitteiden parissa työskentelyssä. |
| Lagueux, É.; Dépelteau, A.; Masse, J. Occupational Therapy's Unique Contribution to Chronic Pain Management: A Scoping Review. Pain Research and Management. 2018. PubMed | Kuvata nykyistä tietämystä toimintaterapian panoksesta dokumentoimalla toimintaterapeuttien rooleja, malleja, arviointeja ja interventiomenetelmiä, joita käytetään kroonisesta kivusta kärsivien aikuisten kanssa | Kartoittava katsaus | Raportoiduista 30 interventioista 73,3 % liittyi yksilöön, 20 % toimintoihin (toiminta ja osallistuminen) ja 6,7 % ympäristötekijöihin. Tulokset tuovat esiin toimintaterapian pääasiallisen roolin toiminnan ja osallistumisen parantamisena. |

Taulukko 4. Opinnäytetyöhön valikoitunut aineisto: yliliikkuvuus ja toimintaterapia.

| Tutkimuksen tiedot | Tutkimuksen tarkoitus | Tutkimusmenetelmä | Keskeiset tulokset |
|--|--|---------------------------------|--|
| Jensen A.M.; Andersen J.Q.; Quisth L. & Ramstrand, N. Finger orthoses for management of joint hypermobility disorders: Relative effects on hand function and cognitive load. Prosthetics and Orthotics | Määrittäminen, jotta mukautettujen sormiortoosien käyttö parannuksiin standardoitujen käden toimintatestien suorittamiseen tarvittavassa ajassa ja näiden testien suorittamiseen | Kokeellinen interventiotutkimus | Toiminnallinen suorituskyky parani merkittävästi kaikissa paitsi yhtä testissä (kolikoiden poimiminen ei-dominoivalla kädellä), kun osallistujat käyttivät sormiortooseja. Tulokset viittasivat sii- |

| | | | |
|---|---|---|---|
| <p>International. September 2020. Sage Journals</p> | <p>vaadittavaan tarkkaavaisuuteen henkilöillä, joilla on nivelten yli- liikkuvuusoireyhtymä, hypermobili Ehlers-Danlosin oireyhtymä tai klassinen Ehlers-Danlosin oireyhtymä.</p> | | <p>hen, että sormiortootit paransivat käden toimintaa ja antoivat rajoitetusti todisteita siitä, että ne voivat vaikuttaa myös tarkkaavaisuuteen. Koska rajoitettu otos ei tarjoa vakuuttavaa näyttöä sormen ortoosin käytöstä tässä kliinissä populaatiossa, tulokset edellyttävät lisätutkimuksia laajamittaisissa pitkittäistutkimuksissa tai RCT tutkimuksissa.</p> |
| <p>Song, B.; Yeh, P.; Nguyen, D.; Ikpeama, U.; Epstein, M. & Harrell, J. Ehlers-Danlos Syndrome: An Analysis of the Current Treatment Options. Pain Physician. 2020 Jul;23(4):429-438. PubMed</p> | <p>Tutkia EDS-potilaiden tällä hetkellä käytettävissä olevia hoitomuotoja ja niiden tehoa kivun ja oireiden lievittämisessä.</p> | <p>Retrospektiivinen kohorttitutkimus</p> | <p>Yleisimmät käytetyt hoidot olivat täydentävät/vaihtoehtoiset hoidot. Toimintaterapia ja erilaiset tuet olivat tehokkaimpia vaihtoehtoja, sillä 70% potilaista raportoivat edistymistä. Neuropaattiset modulaattorit olivat vähiten siedettyjä, sillä 47%</p> |

| | | | |
|--|--|--|--|
| | | | potilaista ilmoitti haittavaikutuksista. |
|--|--|--|--|

Taulukko 5. Opinnäytetyöhön valikoitunut aineisto: väsymys ja toimintaterapia.

| Tutkimuksen tiedot | Tutkimuksen tarkoitus | Tutkimusmenetelmä | Keskeiset tulokset |
|---|--|------------------------|--|
| Kim, S.; Xu, Y.; Dore, K.; Gewurtz, R.; Lari-vière, N. & Letts, L. Fatigue self-management led by occupational therapists and/or physiotherapists for chronic conditions: A systematic review and meta-analysis. Chronic Illness. September 2021. Sage Journals | Tutkia toimintaterapeutin/fysioterapeutin ohjaamaa väsymyksen itsehallinnan tehokkuutta henkilöille, joilla on kroonisia sairauksia. | Systemaattinen katsaus | Mukana oli 38 tutkimusta, ja toimintaterapeuttien/fysioterapeuttien johtamat väsymyksen itsehallintaan liittyvät lähestymistavat jaettiin kuuteen luokkaan interventiopainopisteen perusteella: liikunta, energiansäätötekniikat, multimodaaliset ohjelmat, toiminnan tahdistus, kognitiiviskäytäytymisterapia ja kattava väsymyksen hallinta. Vaikka kaikki liikuntaohjelmat ilmoittivat väsymyksen merkittävästä paraneimisesta, muut luokat |

| | | | |
|--|--|--|--|
| | | | osoittivat sekä merkittävä parannusta että ei ollenkaan parannusta väsymyksessä. |
|--|--|--|--|

Taulukko 6. Opinnäytetyöhön valikoitunut aineisto: psyykkiset haasteet ja toimintaterapia.

| Tutkimuksen tiedot | Tutkimuksen tarkoitus | Tutkimusmenetelmä | Keskeiset tulokset |
|---|--|---------------------------------|---|
| Ngooi, B.X.; Wong, S.R.; Chen, J.D. & Yin Koh, V.S. Exploring the use of activity-based group therapy in increasing self-efficacy and subjective well-being in acute mental health. Hong Kong Journal of Occupational Therapy. March 2022. Sage Journals | Tutkia tekijöitä, jotka vaikuttavat käyttäytymiseen perustuviin, itsehallinnallisiin selviytymiskeinoihin toimintaperusteisen ryhmäintervention aikana akuutissa mielenterveyshoidossa | Kvantitatiivinen kyselytutkimus | Toteutuksen jälkeinen kysely heijasti kohtalaisen korkeaa luottamusta omaan kykyihin ja positiivista hyvinvointia korkeammalla onnellisuuspisteillä, ja alhaisemmilla ahdistuspisteillä. Käyttäytymiseen perustuvien selviytymisstrategioiden harjoittaminen ryhmässä voi parantaa itseluottamusta coping-taidoissa ja edistää positiivista hyvinvointia. |

| | | | |
|---|---|--|---|
| <p>Birken, M.; Wong, H.T.; McPherson, P. & Killaspy, H. A systematic review of the published literature on interventions to improve personal self-care for people with severe mental health problems. <i>British Journal of Occupational Therapy</i>. 2021;84(4):200-211. Sage Journals</p> | <p>Tutkia sellaisten toimenpiteiden tehokkuutta, joiden tarkoituksena on auttaa ihmisiä, joilla on vakavia mielenterveysongelmia, hallitsemaan henkilökohtaista itsestä huolehtimista.</p> | <p>Systemaattinen katsaus</p> | <p>Vahvin näyttö oli kognitiivisesta sopeutumiskoulutuksesta. Vakavien mielenterveysongelmien omaavien ihmisten itsestä huolehtimisen tukemiseen liittyvien toimenpiteiden vähäisyys on yllättävää. Alalla tarvitaan kipeästi lisää tutkimusta.</p> |
| <p>Lund, K. et al. Group leader and participant perceptions of Balancing Everyday Life, a group-based lifestyle intervention for mental health service users. <i>Scandinavian journal of occupational therapy</i>, [s. l.], v. 27, n. 6, p. 462–473, 2020. MEDLINE</p> | <p>Selvittää ryhmän ohjaajien ja osallistujien näkökulmia BEL-intervention sisällöstä ja toteutuksesta, mukaan lukien tekijöistä, jotka auttoivat, estivät, tai joita voitaisiin parantaa</p> | <p>Kvalitatiivinen haastattelututkimus</p> | <p>Ryhmän johtajat ja osallistujat kokivat BEL:n hyödyllisenä työkaluna merkityksellisen muutoksen ja yhteyden luomiseksi osallistujien elämään. Positiivisen henkilökeskeisen lähestymistavan ja ryhmätuen yhdistelmää arvostettiin.</p> |
| <p><i>American Journal of Occupational Therapy</i>. 2017. Mental Health Promotion, Prevention, and Interven-</p> | <p>Kuvata toimintaterapian ammattilaisten roolia mielenterveyden edistämisessä</p> | <p>Lausunto</p> | <p>Toimintaterapian ammattilaiset mm. analysoivat, mukauttavat ja muokkaavat tehtäviä ja</p> |

| | | | |
|--|--|--|---|
| <p>tion in Occupational Therapy Practice. Nov/Dec;71. PubMed</p> | <p>sekä mielenterveys-häiriöiden ennaltaehkäisyssä ja niihin puuttumisessa.</p> | | <p>ympäristöjä tavoitteiden saavuttamiseksi ja optimaalisen sitoutumisen tukemiseksi, jotta asiakkaat voivat kehittää ja ylläpitää terveellisiä elämäntapoja</p> |
| <p>Suto, M.J.; Smith, S.; Damiano N. & Channe, S. Participation in Community Gardening: Sowing the Seeds of Well-Being: Participation au jardinage communautaire : pour semer les graines du bien-être. Can J Occup Ther. 2021 Jun;88(2):142-152. PubMed</p> | <p>Tutkia, kuinka fasilitoidut yhteisölliset puutarhanhoito-ohjelmat muuttivat mielenterveysongelmista kärsivien ihmisten subjektiivista hyvinvointia ja sosiaalista yhteyttä.</p> | <p>Laadullinen, yhteisöllinen osallistava tutkimus</p> | <p>Osallistuminen yhteisön puutarhanhoito-ohjelmiin lisäsi hyvinvointia kutsuvien paikkojen ja yhteenkuuluvuuden tunteen avulla, sekä positiivisten tunteiden kehittyessä tekemällä.</p> |
| <p>Gunnarsson, A.; Wagman, P.; Hedin, K. & Håkansson, C. Treatment of depression and/or anxiety - outcomes of a randomised controlled trial of the tree theme method® versus</p> | <p>Verrata TTM-toimenpiteen (Tree Theme Method) lyhytaikaisia vaikutuksia sekä perinteisen toimintaterapiahoiton vaikutuksia masennuksesta ja/tai</p> | <p>Satunnaistettu kontrolloitu tutkimus</p> | <p>Ryhmien välillä ei havaittu merkittäviä eroja lyhyen aikavälin tuloksissa. Molemmilla ryhmillä oli merkittäviä positiivisia tuloksia melkein kaikilla jokapäiväisen elämän toiminnan osa-alueilla,</p> |

| | | | |
|--|--------------------------------------|--|--|
| regular occupational therapy. BMC Psychol. 2018 May 23;6(1):25. PubMed | ahdistuneisuushäiriöistä kärsiville. | | psykkisissä oireissa, sekä terveyteen ja interventioon liittyvissä näkökulmissa. |
|--|--------------------------------------|--|--|

8 Tulokset

Katsaukseen sisällytettiin yhteensä 22 artikkelia, jotka vastasivat tutkimuskysymykseen. Aineistossa käsiteltiin toimintaterapiainterventioiden, kroonisen kivun, väsymyksen, yliliikkuvuuden ja psyykkisen hyvinvoinnin välisiä vaikutuksia. Tutkimuksista nousi useita erilaisia interventioita, kuitenkin usein mainittiin toimintaterapeutin roolin ensikädessä olevan toiminnallisuuden ja osallistumisen edistämässä (Lagueux ym. 2018; AOTA 2022, Kallhed ym. 2018).

Kroonisesta kivusta löytynyt tutkimustieto oli laajaa sekä monipuolista. Muiden oireiden osalta tieto oli niukempaa. Useimmin esiin nousseet interventiokeinot olivat jooga, fyysinen harjoittelu, vaihtoehtoiset toimintamallit/strategiat, itsehallinnalliset keinot, coping, ortoosit, sekä toiminnan porrastaminen ja tahdittaminen. Tärkeänä pidettiin toimintoihin ja toimintatstrategioihin keskittymistä kiputilan sijaan. Hyvänä lähtökohtana terapialle koettiin yksilölliset tarpeet.

Interventioissa oli jonkin verran päällekkäisyyksiä. Eniten tutkittua tietoa löytyi kroonisesta kivusta. Vähiten aineistoa löytyi väsymyksestä. Tulokset ovat ryhmitelty ja taulukoitu OTIPM mallin toimintaterapian 7:n toimintamuodon mukaan (Fisher & Marterella 2019). Taulukoissa esiintyvistä seitsemästä toimintamuodosta Fisher & Marterella luettelivat perustelluiksi toimintamuodoiksi neljä: mukauttava toiminta, toimintaan keskittyvät koulutukselliset ohjelmat, hankintaan pyrkivät toiminnat sekä ennalleen palauttavat toiminnat. Nämä neljä toimintamuotoa ovat perustelluimpia, sillä ne kaikki tähtäävät aiemmin teoriaosuudessa mainittuihin kolmeen toimintaterapiainterventioiden tarkoitukseen: kompensatorinen, restoratiivinen sekä toimintataitoihin kohdentuva interventio. Tämän vuoksi tulisi aina pohtia, mihin toiminnalla tähdätään, ja onko toiminta asiakaslähtöistä tai toimintakeskeistä.

Nivelten yliliikkuvuus ja toimintaterapia

Nivelten yliliikkuvuuteen liittyvää tutkimustietoa toimintaterapian näkökulmasta löytyi toiseksi vähiten, eli yhteensä kaksi tutkimusartikkelia. Tutkimuksissa korostui ortoosien ja erilaisten tukien ja lastojen merkitys nivelten suojaamiseksi sekä toiminnallisen suoriutumisen edistämiseksi. Muita esiin nousseita interventiokeinoja oli niveliin ja kipuun liittyvän tiedon antaminen, asentotunnon kehittäminen sekä nivelten stabiliteetin vahvistaminen erilaisin harjoittein.

Taulukko 7. Yliliikkuvuuden interventiot

| Toimintamuoto | Interventio |
|--|--|
| Mukauttava toiminta | Ortoosit, tuet, lastat |
| Toimintaan keskittyvät koulutukselliset ohjelmat | <i>Ei interventioita</i> |
| Hankintaan pyrkivät toiminnot | Tiedon antaminen yleisistä kivun aiheuttajista, kuten nivelten sijoiltaan menoista, subluksaatioista, rasituskivusta, hermoyliherkkyydestä, niveltulehduksellisista muutoksista sekä huomattavasta yliherkkyydestä kivulle |
| Ennalleen palauttavat toiminnot | Proprioseptiikan parantaminen |
| Simuloitu toiminta | <i>Ei interventioita</i> |
| Kiertoharjoittelu | Nivelten stabiliteetin vahvistaminen |
| Valmistelevat tehtävät | <i>Ei interventioita</i> |

Krooninen kipu ja toimintaterapia

Joogan hyödyllisyys kroonisen kivun hallinnassa nousi aineistossa esiin (Devan 2014; Schmid ym. 2019) kuten myös toiminnan sopiva porrastaminen ja tasapainottaminen (Devan 2014; Goodall ym. 2021; Kallhed ym. 2018). Muita esiin tulleita teemoja olivat vaihtoehtoisten toimintatapojen ja strategioiden löytäminen, koulutuksellinen lähestymistapa (esim. kipumekanismit, fyysinen keho,

toimintatavat), vertaistuki, tiivis yhteistyö toimintaterapeutin kanssa, moniammatillisuus, coping - taidot, vapaa-ajan ja luovan toiminnan merkitys, avoimessa kommunikaatiossa auttaminen, sekä erilaiset ryhmämuotoiset interventiot, kuten REVEAL(OT), eli Redesign your Everyday Activities and Lifestyle with Occupational Therapy. Taulukkoon 9 on koottu kaikki tutkimuksissa esiin nousseet, krooniseen kipuun kohdistuvat interventiot.

Taulukko 8. Kroonisen kivun interventiot

| Toimintamuoto | Interventio |
|--|---|
| Mukauttava toiminta | Lastat, tuet, ortoosit, toiminnan porrastaminen ja tahdittaminen, vaihtoehtoiset toimintatavat |
| Toimintaan keskittyvät koulutukselliset ohjelmat | Ryhmämuotoiset ohjelmat |
| Hankintaan pyrkivät toiminnat | Rentoutumistekniikoiden harjoittelu, Stressinhallintataidot, mindfulness, biofeedback, hengitysharjoitukset, jooga, coping - taidot, vertaistuki, luovat menetelmät, oikeanlaisten asentojen ohjaaminen, niveliä suojaavien tekniikoiden ohjaaminen, energiänsäästö tekniikoiden ohjaaminen, kipumekanismien ymmärtäminen |
| Ennalleen palauttavat toiminnat | Kognitiivinen käyttäytymisterapia, tuntoharjoitteet/karaisu, turvotuksen hoito, proprioseptiikan parantaminen, peilikuvaharjoittelu, vapaa-ajan toiminnan edistäminen, avoimen kommunikaation edistäminen, |
| Simuloitu toiminta | Mielikuvaharjoitukset |
| Kiertoharjoittelu | Liikunnalliset ohjelmat, koordinaatio/näppäryys/voimaharjoitteet, liikuvuusharjoittelu, |

| | |
|------------------------|--|
| Valmistelevat tehtävät | Kylmä- ja lämpöhoito, sähköstimulaatio, hieronta, akupunktio |
|------------------------|--|

Väsymys ja toimintaterapia

Toimintaterapian keinoista väsymyksen hallinnassa löytyi tässä katsauksessa vain yksi systemaattinen katsaus. Artikkelissa käsiteltiin toiminta- ja fysioterapeuttien ohjaamia itsehallintaan pohjautuvia ohjelmia. Tutkimuksen pohjalta taulukkoon 10 poimittiin näissä ohjelmissa käytettyjä interventioita. Katsaukseen sisältyi yhteensä 34 kipua ja itsehallintakeinoja tutkivaa artikkelia.

Taulukko 9. Väsymys interventiot

| Toimintamuoto | Interventio |
|--|---|
| Mukauttava toiminta | Toiminnan porrastaminen, tauottaminen |
| Toimintaan keskittyvät koulutukselliset ohjelmat | <i>Ei interventioita</i> |
| Hankintaan pyrkivät toiminnot | Ergonomia, toiminnan etukäteen suunnittelu/aikataulutus, toimintojen priorisointi, energiansäästötekniikat, Coping strategiat, tavoitteiden asettaminen, itseseuranta, stressinhallintakeinot, informaatio väsymyksestä ja levon tärkeydestä, kehon toimintoihin perehtyminen |
| Ennalleen palauttavat toiminnot | Unihygienia, kehotietoisuus-harjoitteet, ongelmanratkaisutaidot, sosiaaliset suhteet, toiminnallinen tasapaino |
| Simuloitu toiminta | <i>Ei interventioita</i> |
| Kiertoharjoittelu | <i>Ei interventioita</i> |
| Valmistelevat tehtävät | Liikunta, hieronta, väsymykseen johtavien syiden selvittäminen |

Psyykkinen hyvinvointi ja toimintaterapia

Psyykkisen hyvinvoinnin edistämisen osalta katsaukseen valikoitui yhteensä 6 artikkelia. Kolmessa niistä tutkittiin ryhmämuotoisen intervention roolia mielenterveyden edistämisessä (Ngooi ym. 2022, Lund ym. 2020, Suto ym. 2021), kahdessa tutkittiin tietyn interventiometodin vaikutuksia mielenterveyteen (Gunnarson ym. 2018; Lund ym. 2020) ja yhdessä julkaisussa kuvattiin toimintaterapian keinoja mielenterveyden edistämisessä yleisellä tasolla (AOTA, 2020). Taulukkoon 11 on koottu tutkimuksissa esiintulleita interventiokeinoja psyykkisen hyvinvoinnin edistämiseen.

Taulukko 10. Psyykkisen hyvinvoinnin interventiot

| Toimintamuoto | Interventio |
|--|---|
| Mukauttava toiminta | Tehtävien mukauttaminen, ympäristön muokkaaminen |
| Toimintaan keskittyvät koulutukselliset ohjelmat | BEL; Balancing everyday life, Tree theme method, ryhmämuotoiset toiminnalliset ohjelmat, ryhmämuotoiset koulutukselliset ohjelmat |
| Hankintaan pyrkivät toiminnot | Mielekkäiden ja merkityksellisten toimintojen löytäminen, rutiinien luominen, uusien tai olemassa olevien taitojen vahvistaminen, coping taidot, luovat toiminnot, kädentaidot, päivittäisten toimintojen suunnittelu ja järjestäminen, talouden hallintataidot |
| Ennalleen palauttavat toiminnot | Osallistuminen päivittäisiin toimiin, sosiaalisten taitojen vahvistaminen, liikkumisen edistäminen |
| Simuloitu toiminta | <i>Ei interventioita</i> |
| Kiertoharjoittelu | <i>Ei interventioita</i> |
| Valmistelevat tehtävät | <i>Ei interventioita</i> |

9 Pohdinta

9.1 Tulosten pohdinta

Tutkimustulokset vahvistivat toimintaterapian merkityksen EDS:ää sairastavien kuntoutuksessa. Tutkimuksissa esiin noussut toimintaterapiasta saatu hyöty herättää luottamusta toimintaterapian erityisestä roolista EDS:n kuntoutuksessa entistä laajemmin.

Tutkimuksen oirelähteisyyttä voidaan perustella harvinaissairaiden haasteista saada oikeanlaista hoitoa ja kuntoutusta (Laitinen ym. 2013). Siinä, missä asiakkaalle on hyvin tärkeää saada tietoa omasta sairaudestaan, jotta sairauden hallintakeinot mahdollistuvat, on myös ammattilaisilla oltava kattavasti tietoa saatavilla harvinaisista sairauksista, jotta oikeanlainen hoito ja kuntoutus voidaan taata. Top-Down lähestymistavan ollessa merkittävä toimintaterapiaprosessia ohjaava lähtökohta, on myös tietämys asiakkaan tilasta välttämätöntä. Onhan sairaus itsessään myös TMO mallin mukaan tilannesidonnainen elementti, joka vaikuttaa ihmisen toimintaan jatkuvasti. EDS:n tapauksessa on ammattilaisilla oltava tieto oirekuvasta ja riskeistä, jotta turvallinen ja toimiva kuntoutus on mahdollista. Asiakaskeskeisen työskentelyn ja tarpeeksi kattavan tietämyksen turvin on hyvä lähteä rakentamaan yksilöllistä ja toimivaa arkea. Markkulan (2021) kuntoutusartikkelissa esittelemät avainasiat EDS:n hoidosta antavat loistavan pohjan ammattilaisille työskentelyyn. Tässä opinnäytetyössä tietoa EDS:stä syvennettiin ja kuntoutusta tutkittiin etenkin toimintaterapian näkökulmasta.

Krooniseen kipuun interventioita löytyi kaikkien 7 toimintamallin alle. Psykkisen hyvinvoinnin osalta interventioita ei löytynyt simuloituun toimintaan, kiertoarjoitteluun eikä valmisteleviin tehtäviin. Nämä ovat toimintamuotoja, joita ei Fisherin ja Marterellan (2019) toimintaterapiamallissa nähdä myöskään perusteltuina. Valmistelevat tehtävät kroonisen kivun toimintaterapiassa ovat kuitenkin perusteltuja sopivien kivunhallintakeinojen löytämisessä ja sitä kautta myös kivunhallintataitojen vahvistamisessa.

Yliliikkuvuuden interventioissa ainoaksi kiertoarjoitteluun liittyväksi interventioksi löytyi nivelten stabiliteetin vahvistaminen. Tämä voidaankin nähdä valmiustason harjoitteluna, mikä pitkällä aika-

välillä toteutettuna kuitenkin voi edistää toiminnallisuutta. Voisikin pohtia, voiko nivelten stabiili- teettä kehittää toimintaperusteisella tavalla, kuten aiemmin mainitulla joogalla tai jonkin muun asiakkaalle tärkeän liikuntamuodon tai harrastuksen parissa.

Väsämykseen liittyvässä tutkimuksessa ei tullut esiin ryhmämuotoisten koulutuksellisten ohjel- mien interventioita lainkaan, vaikka se on todettu toimivaksi kuntoutusmuodoksi mm. vertaistuen ja tiedonsaannin vuoksi (Lund ym. 2020, Nielsen ym. 2021). Väsämykseen liittyvä tutkimus toimin- taterapian osalta oli merkittävän vähäistä.

Kaiken kaikkiaan tämä opinnäytetyö kokosi onnistuneesti tietoa Ehlers-Danlosin oireyhtymästä ja sen vaikutuksista yksilöön, kartoitti toimintaterapian keinoja EDS:n kuntoutuksessa, toi esiin toi- mintaterapeutin roolia moninaisten oireiden hallinnassa sekä antoi myös suuntausta siihen, mihin kiinnittää huomiota asiakkaan kuntoutuksessa. Ammatillista harkintaa käyttäen tuloksia voi hyö- dyntää tarkoituksenmukaisten interventioiden ideoinnissa. EDS diagnoosin yksilöllisyyden, erityi- syyden ja oireiden vaihtelevuuden vuoksi on aina harkittava tarkasti ja tapauskohtaisesti, mitkä interventiot ovat sopivia, eivätkä aiheuta asiakkaalle lisähaittaa. Nivelten herkkä sijoiltaanmeno ja sidekudosten hauraus tulee aina ottaa huomioon. Tutkimuksissa toistui myös toiminnan porrasta- minen ja tahdittaminen, mikä tulisi muistaa kuntoutusta toteutettaessa.

9.2 Johtopäätökset ja jatkotutkimusehdotukset

Ehlers-Danlosin syndrooma on harvinainen, kokonaisvaltaisesti ihmisen elämänlaatuun ja toimin- takykyn vaikuttava sairaus. Toimintaterapia on avainroolissa EDS:n kuntoutuksessa mukautta- massa arjen toimintoja toiminnalliseen suoriutumiseen sopivaksi sekä luomassa vaihtoehtoisia toi- mintatapoja tehtävistä selviämiseksi. Asiakaskeskeisyys ja merkitykselliset toiminnat ovat aina toimintaterapian keskiössä. Toimintaterapian keinot EDS:ää sairastavien kuntoutuksessa ovat tut- kimustulosten perusteella hyvinkin moninaiset, eivätkä apuvälineet ja ortoosit ole ainoa mahdolli- nen tapa vaikuttaa toiminnallisuuteen. Asiakaskeskeisen työskentelyn ja tarpeeksi kattavan tietä- myksen turvin on hyvä lähteä rakentamaan yksilöllistä ja toimivaa kuntoutusta ja arkea.

Tuloksissa usein toistuneet elementit olivat toiminnan porrastaminen ja tahdittaminen, sekä vaih- toehtoiset toimintamallit ja strategiat. Itsehallinnalliset keinot todettiin myös toimiviksi ja toimin- takykä edistäviksi. Toiminnan porrastaminen takaa sopivan kuorman asiakkaalle ja näin vähentää

harjoittelusta koituvaa väsymystä. Vaihtoehtoiset toimintamallit voivat tarkoittaa esimerkiksi niveliä säästäviä työtapoja, jotka taas ehkäisevät kipua ja sijoiltaanmenoja. Itsehallinnalliset keinot auttavat asiakasta selviämään arjessa haastavista tilanteista ja tunteista.

Vaikka tämä opinnäytetyö keskittyikin EDS-diagnoosiin, voi tämän tutkimuksen tuloksia käyttää muidenkin asiakkaiden kohdalla, joilla esiintyy nivelten yliliikkuvuutta, kroonista kipua, väsymystä tai psyykkistä kuormaa.

Tietoa toimintaterapian keinoista EDS:n kuntoutuksessa on niukasti, minkä vuoksi lisää tieteellistä tutkimusta aiheesta kokonaisuudessaan tarvitaan. Myöskään EDS:ää sairastavien oma ääni ei päässyt tässä tutkimuksessa kokonaisvaltaisesti kuuluviin, vaikka osassa katsaukseen valituista aiheista tutkittiinkin nimenomaan kuntoutujien kokemuksia. Tärkeää olisi siis tutkia, mitä asioita asiakkaat, joilla on harvinainen sairaus, toivovat kuntoutukseltaan.

Aineistonkeruusta kävi ilmi, että toimintaterapian keinoja varsinkin väsymyksen hallinnassa on tutkittu erityisen vähän. Myös psyykinen hyvinvointi ja toimintaterapia tuotti yllättävän vähän tutkimustuloksia.

Jatkotutkimusaiheita voisi olla esimerkiksi:

-Toimintaterapian rooli väsymyksen hallinnassa

-Ryhmämuotoiset koulutukselliset ohjelmat ja väsymyksen hallinta

-EDS:n tai muun harvinaisen sairauden kanssa elävien kokemuksia toimintaterapiasta

9.3 Opinnäytetyön eettisyys ja luotettavuus

Kirjallisuuskatsaus toteutettiin vaiheittain, aloittaen tutkimuskysymyksen muodostamisesta. Tämän jälkeen muodostettiin tutkimuksen tausta aiempaan tutkimukseen pohjaten. Toteutusvaiheessa valittiin hakulausekkeet ja tietokannat, joiden perusteella suoritettiin systemaattinen haku. Tulokset seulottiin otsikoiden, abstraktien ja tutkimustulosten perusteella, jotta ne tuottaisivat

mahdollisimman luotettavan tiedon katsaukseen. Tutkimustulokset käytiin läpi ja ryhmiteltiin sekä oireiden että toimintamallien perusteella taulukoihin.

Aineisto koostui kokonaisuudessaan tieteellisistä tutkimuksista, jotka sijoituivat aikavälille 2014–2022. Tutkimusaineisto on siis kansainvälistä, näyttöön perustuvaa ja suhteellisen tuoretta, mikä lisää merkittävästi tulosten luotettavuutta. Tutkimustuloksissa löydetty interventiokeinot olivat osin myös toistuvia, mikä kertoo näiden interventioiden vaikuttavuudesta. Tarkoin raportoidut hakulausekkeet lisäävät katsauksen toistettavuutta. Kirjallisuushaun puuttuminen saattaa vaikuttaa tulosten laajuuteen ja näin ollen jättää tutkimuksen ulkopuolelle tärkeitä elementtejä. Myös joidenkin termien suomenkielisen käännöksen puuttuessa on mahdollisuus kasvanut käännösvirheisiin. Tämä on kuitenkin pyritty minimoimaan perehtymällä aineistoon perusteellisesti.

Tutkimuksessa keskityttiin ainoastaan neljään yleisimpään EDS-oireeseen, mikä jättää useita sairauden alamuotoja ja keskeisiä oireita tutkimuksen ulkopuolelle. Tämä heikentää tulosten käytettävyyttä. Tutkimustulokset vastasivat kuitenkin tutkimuskysymyksiin ja olivat opinnäytetyön laajuuteen nähden riittäviä.

Koska kyseessä on teoreettinen tutkielma, ei se sisällä erikseen aineistonhallintasuunnitelmaa. Teoriapohjana toiminut kirjallisuus löytyy lähdeluettelosta. Opinnäytetyön ollessa teoreettinen tutkimus, ei myöskään tutkimuslupaa tarvita. Vaikka tutkimus ei kohdistu suoraan ihmisiin, tulee aina noudattaa hyvää tieteellistä käytäntöä, eli ns. HTK-ohjetta (Tutkimuseettinen neuvottelukunta Tenk 2012), joka antaa pohjan tutkimuksen eettiselle tekemiselle.

Kuvailevaa kirjallisuuskatsausta on kritisoitu tutkimusmenetelmänä sen subjektiivisuuden ja sattumanvaraisuuden vuoksi. Sen vahvuutena on kuitenkin pidetty argumentoituutta ja mahdollisuutta perustellusti ohjata tarkastelu tiettyihin erityiskysymyksiin (Kangasniemi ym. 2013), kuten tässäkin opinnäytetyössä meneteltiin.

Kirjallisuuskatsauksen tarkka vaiheistaminen ja prosessin raportointi siis vahvistavat sekä luotettavuutta että eettisyyttä. Vaikka kirjallisuuskatsaus onkin subjektiivinen, on esimerkiksi sepittäminen hyvän tieteellisen käytännön vastaista. Tämä voisi näkyä esimerkiksi keksittyjen havaintojen tai tu-

lostien esittämisenä (Tenk 2012). Tämän opinnäytetyön tulokset on kuvattu avoimesti ja saadut tulokset taulukoitu tarkasti, eikä tuloksiin ole lisätty havaintoja muualta kuin itse tutkimusaineistosta.

Hyvän tieteellisen käytännön (Tenk 2012) keskeisten lähtökohtien mukaan muiden tutkijoiden tekemää työtä tulee kunnioittaa, viitata heidän julkaisuihinsa asianmukaisella tavalla ja antaa heidän saavutuksilleen asianmukainen arvo ja merkitys omassa tutkimuksessa ja sen tuloksia julkaistessa, kuten tämänkin opinnäytetyön kohdalla on toimittu.

Lähteet

Ali Zekry O, Ali Ahmed M, Ali Elsayed Abd Elwahid H. (2013). The impact of fatigue on health related quality of life in adolescents with benign joint hypermobility syndrome. *Egypt Rheumatol* 35:77–85.

Alnervik, A. & Linddahl, I. (2011). *Value of occupational therapy: About evidence-based occupational therapy*. Nacka: The Swedish Association of Occupational Therapists (FSA).

American Journal of Occupational Therapy. 2017. Mental Health Promotion, Prevention, and Intervention in Occupational Therapy Practice. Nov/Dec;71. PubMed

American Occupational Therapy Association. Role of Occupational Therapy in Pain Management. *American Journal of Occupational Therapy*. 2022. PubMed

Baeza-Velasco C, Gely-Nargeot MC, Bulbena Vilarrasa A, Bravo JF. (2011). Joint hypermobility syndrome: Problems that require psychological intervention. *Rheumatol Int* 31:1131–1136.

Beighton, P., De Paepe, A., Steinmann, B., Tsipouras, P. ja Wenstrup, RJ. (1998). Ehlers-Danlos syndromes: Revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). *Am J Med Genet* 77: 31–37.

Berglund B, Pettersson C, Pigg M, Kristiansson P. (2015). Self-reported quality of life, anxiety and depression in individuals with Ehlers-Danlos syndrome (EDS): A questionnaire study. *BMC Musculoskelet Disord* 16:89.

Birken, M.; Wong, H.T.; McPherson, P. & Killaspy, H. A systematic review of the published literature on interventions to improve personal self-care for people with severe mental health problems. *British Journal of Occupational Therapy*. 2021;84(4):200-211. Sage Journals

Bolt, T.C. (2018). *The role of occupational therapy in Ehlers-Danlos syndrome*. Teoksessa: Jacobs, J. W. G. (2018). *Ehlers-Danlos syndrome: A multidisciplinary approach*. Amsterdam ; Berlin ; Washington, DC: IOS Press.

Branson JA, Kozłowska K, Kaczynski KJ, Roesler TA. (2011). Managing chronic pain in a young adolescent girl with Ehlers-Danlos syndrome. *Harv Rev Psychiatry* 19:259–270.

Bulbena-Cabré A, Baeza-Velasco C, Rosado-Figuerola S, Bulbena A. Updates on the psychological and psychiatric aspects of the Ehlers-Danlos syndromes and hypermobility spectrum disorders. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2021 Dec;187(4):482-490.

Bulbena, A., Baeza-Velasco, C., Bulbena-Cabré, A., Pailhez, G., Critchley, H., Chopra, P., Mallorquí-Bagué, N., Frank, C. ja Porges, S. (2017). Psychiatric and psychological aspects in the Ehlers–Danlos syndromes. *Am J Med Genet* 175: 237-245.

Castori, M., Tinkle, B., Levy, H., Grahame, R., Malfait, F. & Hakim, A. (2017). A framework for the classification of joint hypermobility and related conditions. *American Journal of Medical Genetics* [viitattu 10.6.2018]. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/ajmg.c.31539>

Castori M, Sperduti I, Celletti C, Camerota F, Grammatico P. (2011a). Symptom and joint mobility progression in the joint hypermobility syndrome (Ehlers–Danlos syndrome, hypermobility type). *Clin Exp Rheumatol* 29:998–1005. AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS PART C (SEMINARS IN MEDICAL GENETICS)ARTICLE

Castori M, Celletti C, Camerota F, Grammatico P. (2011b). Chronic fatigue syndrome is commonly diagnosed in patients with Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type/joint hypermobility syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 29:597–598.

Castori M. (2012). Ehlers–Danlos syndrome, hypermobility type: An under diagnosed hereditary connective tissue disorder with mucocutaneous, articular, and systemic manifestations. *ISRN Dermatol* 2012:751–768.

Castori M, Morlino S, Celletti C, Celli M, Morrone A, Colombi M, Camerota F, Grammatico P. (2012a). Management of pain and fatigue in the joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type): Principles and proposal for a multidisciplinary approach. *Am J Med Genet Part A* 158A:2055–2070.

Castori M, Morlino S, Dordoni C, Celletti C, Camerota F, Ritelli M, Morrone A, Venturini M, Grammatico P, Colombi M. (2012b). Gynecologic and obstetric implications of the joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type) in 82 Italian patients. *Am J Med Genet Part A* 158A:2176–2182.

Castori M, Morlino S, Dordoni C, Celletti C, Camerota F, Ritelli M, Morrone A, Venturini M, Grammatico P, Colombi M. (2012c). Gynecologic and obstetric implications of the joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type) in 82 Italian patients. *Am J Med Genet Part A* 158A:2176–2182.

Castori M, Morlino S, Celletti C, Ghibellini G, Bruschini M, Grammatico P, Blundo C, Camerota F. (2013). Re-writing the natural history of pain and related symptoms in the joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type. *Am J Med Genet Part A* 161A:2989–3004.

Castori M, Dordoni C, Valiante M, Sperduti I, Ritelli M, Morlino S, Chiarelli N, Celletti C, Venturini M, Camerota F, Calzavara-Pinton P, Grammatico P, Colombi M. (2014). Nosology and inheritance pattern(s) of joint hypermobility syndrome and Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: A study of intrafamilial and interfamilial variability in 23 Italian pedigrees. *Am J Med Genet Part A* 164A:3010–3020.

Castori M. (2015). Ehlers–Danlos syndrome(s) mimicking child abuse: Is there an impact on clinical practice? *Am J Med Genet* 169:289–292. Castori M, Colombi M. 2015. Generalized joint hypermobility, joint hypermobility syndrome and Ehlers–Danlos syndrome, hypermobility type. *Am J Med Genet Part C* 169C:1–5.

- Castori M, Morlino S, Pascolini G, Blundo C, Grammatico P. (2015a). Gastrointestinal and nutritional issues in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome, hyper-mobility type. *Am J Med Genet Part C169C*:54–75.
- Cazzato D, Castori M, Lombardi R, Caravello F, Bella ED, Petrucci A, Grammatico P, Dordoni C, Colombi M, Lauria G. (2016). Small fiber neuropathy is a common feature of Ehlers-Danlos syndromes. *Neurology* 87:155–159.
- Celletti C, Galli M, Cimolin V, Castori M, Albertini G, Camerota F. (2012). Relationship between fatigue and gait abnormality in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. *Res Develop Disabil* 33:1914–1918.
- Devan, D. A. Review of Current Therapeutic Practice for the Management of Chronic Pain. *South African Journal of Occupational Therapy*, [s. l.], v. 44, n. 1, p. 48–51, 2014. CINAHL
- Di Stefano G, Celletti C, Baron R, Castori M, DiFranco M, La Cesa S, Leone C, Pepe A, Cruccu G, Truini A, Camerota F. (2016). Central sensitization as the mechanism underlying pain in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome, hyper-mobility type. *Eur J Pain* 20:1319–1325.
- Doble SE, Santha JC. Occupational Well-Being: Rethinking Occupational Therapy Outcomes. *Canadian Journal of Occupational Therapy*. 2008;75(3):184-190.
- Egger M, Smith GD, Sterne JA. (2001). Uses and abuses of meta-analysis. *Clin Med (Lond)*. 1(6):478-484. doi:10.7861/clinmedicine.1-6-478
- Fisher, A. & Marterella, A. 2019. *Powerful Practice. A Model for Authentic Occupational Therapy*. Colorado: Center for Innovative OT Solutions.
- Froehlich-Grobe K.; Driver S.J. & Sanches K.D. Self-Management Interventions to Prevent the Secondary Condition of Pain in People with Disability Due to Mobility Limitations. *Rehabilitation Process and Outcome*. January 2016. Sage Journals
- Geenen, R. & Lumley, M.A. (2018). *Stretched beyond the limit: well-being and functioning in patients with Ehlers-Danlos syndrome and other hypermobility syndromes*. Teoksessa: Jacobs, J. W. G. et al. (2018) *Ehlers-Danlos Syndrome: a Multidisciplinary Approach*. Amsterdam ; Berlin ; Washington, DC: IOS Press.
- Granata G, Padua L, Celletti C, Castori M, Saraceni VM, Camerota F. (2013). Entrapment neuropathies and polyneuropathies in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome. *Clin Neurophysiol* 124:1689–1694.
- Greener, J. & Grimshaw, J. (1996). Using meta-analysis to summarise evidence within systematic reviews. *Nurse Researcher*, 4(1):27-38. DOI: 10.7748/nr.4.1.27.s4. PMID: 27707373

Goodall J. & Brown, T. Patients' experiences of occupational therapy within a multidisciplinary pain management programme: A qualitative study. *British Journal of Pain*. December 2021. Sage Journals

Gunnarsson, A.; Wagman, P.; Hedin, K. & Håkansson, C. Treatment of depression and/or anxiety - outcomes of a randomised controlled trial of the tree theme method® versus regular occupational therapy. *BMC Psychol*. 2018 May 23;6(1):25. PubMed

Haaparanta, L. & Niiniluoto, I. (2016). *Johdatus tieteelliseen ajatteluun*. Kirja. 2016 Helsinki.

Hagberg C, Berglund B, Korpe L, Andersson-Norinder J. (2004). Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) focusing on oral symptoms: A questionnaire study. *Orthod Craniofac Res* 7:178–185.

Harra, T., Arola, A., Hautala, T., Haldin, D., Lautamo, T. & Nevalainen, K. (2016). Toimintaterapia ihmisen toiminnan ja osallistumisen mahdollistajana. *Kuntoutus*, 39(4), 40.

Hautala, T.; Hämäläinen, T.; Mäkelä, L.; Rusi-Pyykönen, M. 2011. *Toiminnan voimaa – toimintaterapia käytännössä*. Helsinki: Edita.

Hershenfeld SA, Wasim S, McNiven V, Parikh M, Majewski P, Faghfoury H, So J. (2016). Psychiatric disorders in Ehlers-Danlos syndrome are frequent, diverse and strongly associated with pain. *Rheumatol Int* 36:341–348.

Hesselstrand M, Samuelsson K, Liedberg G. Occupational Therapy Interventions in Chronic Pain--A Systematic Review. *Occup Ther Int*. 2015 Dec;22(4):183-94. PubMed

Hirvonen, J. (2017). Ehlers–Danlosin oireyhtymien iso perhe. *Harvinaiset* 2/2017, 6–8

Hämäläinen, H. & Hirvonen, J. N.d. Ehlers-Danlosin oireyhtymä (EDS). Julkaisu Reumaliiton verkkosivulla. Viitattu 7.5.2022. <https://www.reumaliitto.fi/fi/harvinainen-reuma/diagnoosit/ehlers-danlosin-oireyhtyma-eds>

Jacobs, J. W. G. ym. (2018). *Ehlers-Danlos Syndrome: a Multidisciplinary Approach*. Amsterdam; Berlin ; Washington, DC: IOS Press.

Jensen A.M.; Andersen J.Q.; Quisth L. & Ramstrand, N. Finger orthoses for management of joint hypermobility disorders: Relative effects on hand function and cognitive load. *Prosthetics and Orthotics International*. September 2020. Sage Journals

Johansson, K., Axelin, A., Stolt, M. & Ääri, R-L. (toim.) (2007). Systemaattinen kirjallisuuskatsaus ja sen tekeminen. Tutkimuksia ja raportteja A:51/2007. Turun yliopisto. Digipaino-Turun yliopisto: Turku.

Jokela, L.; Pärssinen, T.; Haronoja, S.; Leino I. & Honkaniemi R. (2019). Toimintaterapia tutuksi terveydenhuollossa. Työterveyslääkäri-lehti. Terveysportti. 2019;37(3):44–48.

Kallhed, C.; Mårtensson, L. Strategies to manage activities in everyday life after a pain rehabilitation program. *Scandinavian journal of occupational therapy*, [s. l.], v. 25, n. 2, p. 145–152, 2018. MEDLINE

Kangasniemi, M., Utriainen, K., Ahonen, S., Pietilä, A., Jääskeläinen, P., & Liikanen, E. (2013). Kuvailtava kirjallisuuskatsaus: Eteneminen tutkimuskysymyksestä jäsennettyyn tietoon/Narrative literature review: From a research question to structured knowledge. *Hoitotiede*, 25(4), 291–301.

Kim, S.; Xu, Y.; Dore, K.; Gewurtz, R.; Larivière, N. & Letts, L. Fatigue self-management led by occupational therapists and/or physiotherapists for chronic conditions: A systematic review and meta-analysis. *Chronic Illness*. September 2021. Sage Journals

Koivuniemi, K. 2021. Kokemuksia hypermobiliiteettisyndroomaan liittyvästä toimintakyvystä, kivusta sekä fysioterapiamenetelmistä. Opinnäytetyö. Satakunnan ammattikorkeakoulu.

Kumar, A., Stoll, S.T. & Hensel, K. (2007). Ehlers Danlos Syndrome: A Case Report. *Osteopathic Medical Digital Repository*. Viitattu 8.5.2022 <https://ostemed-dr.contentdm.oclc.org/digital/col-lection/myfirst/id/13581/>

Lagueux, É.; Dépelteau, A.; Masse, J. Occupational Therapy's Unique Contribution to Chronic Pain Management: A Scoping Review. *Pain Research and Management*. 2018. PubMed

Laitinen, M.; Malkamäki, A.; Saari, K. & Vataja, P. 2013. Olen harvinainen. Harvinaisten sairauksien päivän kyselyn tuloksia 2012. Helsinki 2013: Harvinaiset-verkosto.

Laukkanen, M. (2016). Painevaatteen merkitys arjessa: yliliikkuvien nivelten aiheuttamat arjen haasteet ja painevaatteen käytöllä saavutetut muutokset. Opinnäytetyö. Metropolia ammattikorkeakoulu.

Leganger J, Sjøborg ML, Farholt S, Lund AM, Rosenberg J, Burcharth J. (2016). Ehlers-Danlos syndrome. *Ugeskr Laeger*. 2016 Apr 25;178(17):V01160014. Danish. PMID: 27136954.

Lilleberg, O. & Juhonen, P. (2018). Ehlers-Danlosin oireyhtymän hypermobiliissa alamuodossa esiintyvä kipu aikuisilla. Lahden Ammattikorkeakoulu, opinnäytetyö 2018.

Lund, K. et al. Group leader and participant perceptions of Balancing Every-day Life, a group-based lifestyle intervention for mental health service users. *Scandinavian journal of occupational therapy*, [s. l.], v. 27, n. 6, p. 462–473, 2020. MEDLINE

Maeland S, Assmus J, Berglund B. (2011). Subjective health complaints in individuals with Ehlers-Danlos syndrome: A questionnaire study. *Int J Nurs Stud* 48:720–724.

Malfait, F., Francomano, C., Byers, P., Belmont, J., Berglund, B., Black, J., Bloom, L., Bowen, J., Brady, A., Burrows, N., Castori, M., Cohen, H., Colombi, M., Demirdas, S., De Backer, J., De Paepe, A., Fournel-Gigleux, S., Frank, M., Ghali, N., Giunta, C., Grahame, R., Hakim, A., Jeunemaitre, X., Johnson, D., Juul-Kristensen, B., Kapferer-Seebacher, I., Kazkaz, H., Kosho, T., Lavalley, M., Levy, H., Mendoza-Londono, R., Pepin, M., Pope, M., Reinstein, E., Robert, L., Rohrbach, M., Sanders, L., Sobey, G., Van Damme, T., Vandersteen, A., Van Mourkin, C., Voermans, N., Wheeldon, N., Zschocke, J. & Tinkle, B. (2017). The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics* [viitattu 10.4.2022]. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/ajmg.c.31552>

Markkula, H. 2021. Ehlers-Danlosin oireyhtymää ja yliliikkuvuuskirjon oireyhtymää (ent. hypermobiliiteettioireyhtymä) sairastavan hoito ja kuntoutus. Artikkelin Suomen Ehlers-Danlos yhdistyksen sivuilla. Viitattu 18.5.2022. Saatavilla: https://1591828.168.directo.fi/@Bin/d4260616825fdb3934530dac1fe043e/1652891289/application/pdf/387539/Kuntoutus_artikkeli.pdf

Meade, M. & Richardson, S. (1997). Selecting and Appraising Studies for a Systematic Review. *Annals of Internal Medicine*, Vol 127, 7, 531-537.

Mehtonen, T. (2014). EDS-potilaiden kokemuksia fysioterapiamenetelmistä. Opinnäytetyö. Savonia-ammattikorkeakoulu.

Murray B, Yashar BM, Uhlmann WR, Clauw DJ, Petty EM. (2013). Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: A characterization of the patients' lived experience. *Am J MedGenet Part A* 161A:2981–2988.

Mäkitie, O.; Kivirikko, S. Sidekudossairaudet. Teoksessa *Lääketieteellinen genetiikka*. Aittomäki, K.; Moilanen, J.; Perola, M. Duodecim: 2016.

Ngooi, B.X.; Wong, S.R.; Chen, J.D. & Yin Koh, V.S. Exploring the use of activity-based group therapy in increasing self-efficacy and subjective well-being in acute mental health. *Hong Kong Journal of Occupational Therapy*. March 2022. Sage Journals

Nielsen, S.S.; Christensen, J.R.; Søndergaard, J.; Mogensen, V.O.; Enemark Larsen, A.; Skou, S.T.; Simonj, C. Feasibility assessment of an occupational therapy lifestyle intervention added to multidisciplinary chronic pain treatment at a Danish pain centre: a qualitative evaluation from the perspectives of patients and clinicians. *Int J Qual Stud Health Well-being*. 2021. Dec;16(1):1949900. PubMed

Palomo-Toucedo, I. C., Leon-Larios, F., Reina-Bueno, M., Vázquez-Bautista, M., Munuera-Martínez, P. V., & Domínguez-Maldonado, G. (2020). Psychosocial Influence of Ehlers-Danlos Syndrome in

Daily Life of Patients: A Qualitative Study. *International journal of environmental research and public health*, 17(17), 6425.

Rhoades, E. (2011). Literature Reviews. *The Volta Review*. 111. 354-369.

Rombaut L, Scheper M, De Wandele I, De Vries J, Meeus M, Malfait F, Englebert R, Calders P. (2015). Chronic pain in patients with the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome: Evidence for hyperalgesia. *Clin Rheumatol* 34:1121–1129.

Räsänen, Tipi. (2017). Suomen Ehlers- Danlos III- sairaiden työkyky Työkykyindeksillä® mitattuna: viisivuotisen seurantatutkimuksen ensimmäinen vaihe. Opinnäytetyö. Metropolia ammattikorkeakoulu.

Salminen, A. (2011). Mikä kirjallisuuskatsaus? Johdatus kirjallisuuskatsauksen tyyppeihin ja hallintotieteellisiin sovelluksiin. Vaasan yliopiston julkaisuja. E-kirja Saatavissa: https://www.univaasa.fi/materiaali/pdf/isbn_978-952-476-349-3.pdf

Sawchak, J. & Hytti, E. (2019). HEDS-lasten ja nuorten kuntoutukseen motivointi. Opinnäytetyö. Kaakkois-Suomen ammattikorkeakoulu.

Scheper MC, Pacey V, Rombaut L, Adams RD, Tofts L, Calders P, Nicholson LL, Engelbert RH. (2016a). Generalized hyperalgesia in children and adults diagnosed with hypermobility syndrome and Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type: A discriminative analysis. *Arthritis Care Res Aug* 2 [Epub ahead of print].

Scheper MC, Juul-Kristensen B, Rombaut L, Rameckers EZ, Verbunt J, Engelbert RH. (2016b). Disability in adolescents and adults diagnosed with hypermobility-related disorders: A meta-analysis. *Arch Phys Med Rehabil* 97:2174–2187.

Schmid, A. A. et al. Yoga improves occupational performance, depression, and daily activities for people with chronic pain. *Work (Reading, Mass.)*, [s. l.], v. 63, n. 2, p. 181–189, 2019. MEDLINE

Schmid A.A.; Fruhauf C. A.; Sharp, J.L.; Van Puymbroeck M.; Bair, M.J. & Portz, J.D. Yoga for People With Chronic Pain in a Community-Based Setting: A Feasibility and Pilot RCT. *Journal of Evidence-Based Integrative Medicine*. January 2019. Sage Journals

Shojania, K. & Sampson, M. (2007). How Quickly Do Systematic Reviews Go Out of Date? A Survival Analysis. *Annals of Internal Medicine*, 147, 4, 224-233.

Sinibaldi L, Ursini G, Castori M. (2015). Psychopathological manifestations of joint hypermobility and joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: The link between connective tissue and psychological distress revised. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 169C:97–106

Smith MT, Edwards RR, McCann UD, Haythornwaite JA. (2007). The effects of sleep deprivation on pain inhibition and spontaneous pain in women. *Sleep* 30:494–505.

Stakes. 2004. ICF. Toimintakyvyn, toimintarajoitteiden ja terveyden kansainvälinen luokitus. Ohjeita ja luokituksia 2004:4. Helsinki: Stakes.

Song, B.; Yeh, P., Nguyen, D.; Ikpeama, U.; Epstein M.; Harrell, J. (2020). Ehlers-Danlos Syndrome: An Analysis of the Current Treatment Options. *Pain Physician*: Jul;23(4):429-438. PMID: 32709178. Pubmed

Suto, M.J.; Smith, S.; Dam-iano N. & Channe, S. Par-ticipation in Community Gardening: Sowing the Seeds of Well-Being: Par-ticipation au jardinage communautaire : pour semer les graines du bien-être. *Can J Occup Ther.* 2021 Jun;88(2):142-152. PubMed

Swift, C. et al. Facilitating open family communication when a parent has chronic pain: A scoping review. *Scan-dinavian Journal of Occupa-tional Therapy*, [s. l.], v. 26, n. 2, p. 103–120, 2019. CINAHL

Tinkle, B., Castori, M., Berglund, B., Cohen, H., Grahame, R. Kazkaz, H. & Levy, H. (2017). Hypermobile Ehlers–Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos syndrome Type III and Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type): Clinal description and natural history. *American Journal of Medical Genetics* [viitattu 10.4.2022]. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/ajmg.c.31538>

The Ehlers–Danlos Society. (2018). WHAT ARE THE EHLERS–DANLOS SYNDROMES? [viitattu 8.5.2022]. Saatavissa: <https://www.ehlers-danlos.com/what-is-eds/>

Tutkimuseettinen neuvottelukunta. (2012). Hyvä tieteellinen käytäntö ja sen loukkausepäilyjen käsitteleminen Suomessa: Tutkimuseettisen neuvottelukunnan ohje 2012. Viitattu 14.4.2021. https://tenk.fi/sites/tenk.fi/files/HTK_ohje_2012.pdf

Voermans, NC., Knoop, H., Bleijenberg, G. & van Engelen, BG. (2010). Pain in Ehlers– Danlos Syndrome Is Common, Severe, and Associated with Functional Impairment.

Vogel A, Holbrook KA, Steinmann B, Gilzelmann R, Byers PH. (1979). Abnormal collagen fibril structure in the gravis form (type I) of Ehlers–Danlos syndrome. *Lab Invest* 40:201–20