



SAVONIA

OPINNÄYTETYÖ - AMMATTIKORKEAKOULUTUTKINTO
SOSIAALI-, TERVEYS- JA LIIKUNTA-ALA

OPAS SYDÄNSAIRASTA LASTA ODOTTAVALLE

TEKI -

Anni Ronkainen

JÄT :

Sini Soininen

Emilia Varpula

Koulutusala Sosiaali-, terveys- ja liikunta-ala	
Koulutusohjelma/Tutkinto-ohjelma Hoitotyön koulutusohjelma	
Työn tekijä(t) Anni Ronkainen, Sini Soininen & Emilia Varpula	
Työn nimi Opas sydänsairasta lasta odottavalle	
Päiväys	11.11.2017
Sivumäärä/Liitteet	24/1
Ohjaaja(t) Marjaana Kellomäki	
Toimeksiantaja/Yhteistyökumppani(t) Sydänlapset ja -aikuiset Ry	
<p>Tiivistelmä</p> <p>Tämä opinnäytetyö toteutettiin kehittämistyönä ja tuotoksena tehtiin opas sydänsairasta lasta odottavalle. Tuotos tehtiin Sydänlapset ja -aikuiset ry:n nettisivuille pdf-muotoon. Opinnäytetyön tarkoituksena on tuottaa opas sydänsairasta lasta odottavalle. Tavoitteena oli antaa tietoa ja tukea, mikäli sikiöllä epäillä sydänvikaa. Yhdistyksellä oli olemassa kyseisestä aiheesta opas, mutta tämä oli vanhentunut teorialiedoltaan ja ulkoasultaan. Kokosimme päivitetyn oppaan opinnäytetyön teoriaosuutta ja vanhaa opasta hyödyntäen.</p> <p>Suomessa syntyy vuodessa noin 500 sydänvikaista lasta, joten ajantasaiselle tiedolle sydänvikoista oli tarvetta. Opinnäytetyö rakennettiin tutustumalla ajan tasalla olevaan kirjallisuuteen, tutkimuksiin ja aikaisempaan yhdistyksen oppaaseen. Lisäksi oppaan tarkisti lasten kardiologi, jolta saimme varmistuksen tietojen oikeellisuuteen. Oppaassa on selkeästi tietoa sikiön verenkierrosta, yleisimmistä sydänvikoista, raskausajan seurannasta ja sydänvikojen diagnostiikasta, vertaistuesta sekä Sydänlapset ja -aikuiset ry:stä. Oppaan sisältö kirjoitettiin niin, että sydänsairasta lasta odottavan vanhempien ja läheisten on helppo sisäistää lukemansa.</p> <p>Yhdistyksen toiveen mukaan oppaaseen koottiin Sydänlapset ja -aikuiset ry:n yhteystiedot ja esittelyteksti, jotta opasta lukeva saa tietoonsa, mistä on mahdollista saada apua ja vertaistukea tilanteeseensa. Yhdistyksen yhtenä päätavoitteena on toimia synnynnäistä sydänvikaa sairastavan ja hänen läheistensä edunvalvojina ja yhdessä tämän potilasryhmän ja terveydenhuollon henkilökunnan välillä. Päivitetty opas voi olla ensimmäinen linkki ihmisille Sydänlapset ja -aikuiset ry:n, joten halusimme tehdä oppaasta yhdistyksen toiveiden mukaisen.</p>	
Avainsanat sikiön sydän, sikiön verenkierto, synnynnäinen sydänvika, sydänlapset ja -aikuiset ry, vertaistuki	

Field of Study Social Services, Health and Sports			
Degree Programme Degree Programme in Nursing			
Author(s) Anni Ronkainen, Sini Soininen & Emilia Varpula			
Title of Thesis Guide for parents expecting a child with a heart disease			
Date	11.2017	Pages/Appendices	24/1
Supervisor(s) Marjaana Kellomäki			
Client Organisation /Partners Sydänlapset ja -aikuiset ry			
<p>Abstract</p> <p>This thesis was executed as a development work and the output was made into a guide for parents expecting a child with a heart disease. The output was made into sydänlapset ja -aikuiset ry's website as a pdf-format. The purpose of the thesis is to produce a guide for parents expecting a child with a heart disease which has an objective to give information and support if the fetus is suspected to have a heart disease. The association had a guide about the particular subject but that was outdated for its theory information and layout. We built an updated guide making use of our thesis' theoretical part and the old guide.</p> <p>There are approximately about 500 children with a heart disease born in Finland a year so an information update about heart diseases was needed. The thesis was built by getting to know up-to-date literature, researches and a previous guide of the association. In addition, the guide was reviewed by a children's cardiologist from whom we got a confirmation as regards the validity of our our information. There is clear information in the guide about the circulation of the blood of the fetus, the most common heart diseases, tracking of pregnancy and diagnostics of heart diseases, peer support and the association of Sydänlapset ja -aikuiset ry. The contents of the guide were written so that the parents expecting a child with a heart disease and other members of family would have it easy to internalize what they have read.</p> <p>By the association's wish, the contacts and the presentation text of the Sydänlapset ja -aikuiset ry were assembled to the guide so that the one reading the guide can know where it is possible to get help and peer support for their situation. One of the main objectives of the association is to act as a trustee and as a link between this patient group and personnel of health care for someone suffering from a congenital heart disease and their families. Our updated guide can be a first release for people to Sydänlapset ja -aikuiset ry so we wanted to make the guide adequate to the association's desire.</p>			
<p>Keywords fetus heart, circulation of blood of the fetus, congenital heart failure, sydänlapset ja -aikuiset ry, peer support</p>			

SISÄLTÖ

1	JOHDANTO	5
2	SIKIÖN SYDÄN	7
2.1	Sikiön verenkierto	8
2.2	Eteisväliseinämän aukko (ASD).....	8
3	SYNNYNNÄISET SYDÄNVIAT	10
3.1	Kammioväliseinäaukko (VSD)	10
3.2	Avoin valtimotiehyt (PDA)	11
3.3	Eteis-kammioväliseinäaukko (AVSD)	11
3.4	Aortan ja keuhkovaltimon ahtaumat (AS ja PS)	11
3.5	Aortan koarktaatio (CoA)	12
3.6	Suurten suonten transpositio (TGA)	12
3.7	Vajaakehittynyt sydämen vasen puoli (HLHS)	12
3.8	Falot'n tetralogia (TOF).....	13
3.9	Rytmihäiriöt ja sydämen vajaatoiminta.....	13
4	RASKAUDEN SEURANTA JA SYDÄNVIKOJEN DIAGNOSOINTI.....	15
5	SYDÄNVIAN KOHTAAMINEN	17
5.1	Vertaistuki	17
5.2	Sydänlapset ja -aikuiset Ry	18
6	OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS JA TAVOITTEET	19
6.1	Eettisyys	19
6.2	Luotettavuus	19
7	OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS.....	20
8	POHDINTA	21
8.1	Ammatillinen kasvu	22
8.2	Jatkotutkimus ja kehittämisideat.....	22
	LÄHTEET JA TUOTETUT AINEISTOT	23
	LIITE 1. UUSI OPAS	27

1 JOHDANTO

Kehittyneiden tutkimusmenetelmien ansiosta raskausaikana todettavien sydämdiagnoosien määrä on kasvanut. Suomessa syntyy noin 500 synnynnäisesti sydänvikaista lasta vuodessa. Pääsääntöisesti lasten sydänvikat ovat rakenteellisia vikoja; yhdellä prosentilla vastasyntyneistä lapsista on rakenteellinen sydänvika. Sydänvika voi liittyä myös johonkin laajaan oireyhtymään, kuten esimerkiksi Turnerin- tai Downin oireyhtymään. Ei ole olemassa kahta aivan samanlaista sydänvikaa. Synnynnäinen sydänvika on yhteisnimitys monelle sadalle erilaiselle sydämen ja suurten verisuonten rakennevialle. (Wallgren 2006, 67.) Sydän kehittyy jo ensimmäisen raskausviikon aikana ja se on hyvin monimutkainen tapahtumasarja. Joskus sydämen kehitys häiriintyy jostain syystä ja sydämen rakenne voi muodostua virheelliseksi. Useimmiten syytä vian syntyyn ei tiedetä. Vanhemmat voivat syyttää itseään lapsen sydänviasta, vaikka se on täysin turhaa. (Sydänlapset ja -aikuiset ry s.a.i., s.a.f.)

Tieto lapsen sairaudesta vie perheen voimavaroja, aikaa ja perhe joutuu käymään läpi kriisin. Kriisin voimakkuus on yksilöllistä ja riippuu mm. aiemmista kokemuksista, elämäntilanteesta ja siitä missä vaiheessa lapsen sydänvika todetaan. Usein sydänvika todetaan yllättäen ja vanhemmat eivät ole osanneet odottaa asiaa. Sikiöaikana todettu sydänvika luo omat haasteensa vanhemmuuteen ja vanhemmat kokevat unelmansa terveestä lapsesta hajoavan ja heidän voi olla vaikea iloita lapsesta ja vanhemmuudesta. Sydänvian toteaminen vanhemmalla lapsella voi olla jopa helpotus vanhemmille, mikäli vanhemmilla on ollut aavistus siitä, ettei kaikki ole kunnossa. (Wallgren 2006, 50.)

Opinnäytetyömme aihe on opas sydänsairasta lasta odottavalle. Opinnäytetyömme aihe tuli Sydänlapset ja -aikuiset ry:ltä, kun yksi opinnäytetyön tekijöistä on tiiviisti tekemisissä yhdistyksen kanssa ja yhdistyksestä tarjottiin Sikiö sydänpotilaana-oppaan uudistamista. Sydänlapset ja -aikuiset ry (Hjärtebarn och -vuxna rf) on valtakunnallinen synnynnäistä sydänvikaa sairastavien lasten, nuorten ja aikuisten sekä heidän läheistensä oma tukijärjestö. Tavoitteena järjestöllä on ajaa synnynnäisesti sydänvikaisten lasten perheiden, sydännuorten ja sydänaikuisten asioita ja välittää tietoa ja tukea. (Wallgren 2006, 165.)

Teemme opinnäytetyön kehittämistyönä ja sen tuotoksena tulee olemaan uudistettu opas sydänvikaista lasta odottavalle. Opinnäytetyön tilaajana on Sydänlapset ja -aikuiset ry ja opas tehdään yhteistyössä Helsingin yliopistollisen sairaalan lastenklinikan kardiologien kanssa. Opinnäytetyössämme käsittelemme esiintyvyydeltään yleisimpiä sydänvikoja, joita yhdistyksen on tuonut sivuillaan esille.

Työmme tarkoitus on tuottaa opas sydänsairasta lasta odottavalle. Oppaan tavoitteena on saada sydänvikaista lasta odottavalle ja läheisille ajantasaista tietoa sikiön sydänviasta, siihen liittyvistä asioista sekä Sydänlapset ja -aikuiset ry:n kautta saatavasta tiedosta ja tuesta. Tiedonsaanti ymmärrettävästi mahdollistaa perheen osallistumisen hoitoon liittyvään päätöksentekoon ja valmistaa tuleviin tilanteisiin ja hoitotoimenpiteisiin (Heikkinen ym. 2002, 23–25). Opinnäytetyötä tehdessä saamme paljon itsellemme hyödyllistä tietoa ja opimme opinnäytetyön tekoprosessin kulun. Toi-

vomme muidenkin opinnäytetyöhöme ja/tai valmiiseen oppaaseen perehtyvien saavan tietoa synnynäisistä sydänvioista ja niihin liittyvistä asioista. Oppaan tekemiseen tarvittavan teorian saamme opinnäytetyömme teoriaosuudesta.

2 SIKIÖN SYDÄN

Vuodessa Suomessa syntyy runsaat 500 synnynnäisesti sydänvikaista lasta. Synnynnäisellä sydänvialla tarkoitetaan sydämessä tapahtunutta kehityshäiriötä sikiön kasvun aikana. (Sariola ym. 2015, 290.) Avaamme työssämme sitä, millainen on normaali sikiön sydän ja kuinka sikiön verenkierto toimii raskausaikana, jotta ymmärrämme paremmin myöhemmin käsiteltäviä sydänvikoja.

Normaalisti sikiön sydän alkaa kehittyä 3. sikiöviikolla ja sykkimisen se aloittaa noin 25 päivää hedelmöitymisestä (Sariola ym. 2015, 276). Sydän on elin, joka yleisesti ottaen jaetaan neljään osaan: kahteen kammioon (ventriculum) ja kahteen eteiseen (atrium). Sydämen oikea puoli pumppaa vähähappisen veren keuhkoverenkiertoon ja vasen puoli taas hapettuneen veren suureen verenkiertoon eli ääreisverenkiertoon. (Airaksinen ym. 2016, 13; Mäkijärvi ym. 2011, 20–21.) Sydäntä ympäröivästä suojaavasta ulkokalvosta eli endokardiumista sekä sisäkalvosta eli endoteelista muodostunut sydänpussi eli perikardium on sydämen uloin ja suojaavin osa.

Sydämen osiin kuuluvat myös sydämen läpät (valvulae), jotka ovat tärkeitä verenkierron oikean suunnan kannalta. Läppiä sydäimestä löytyy yhteensä neljä eli kaksi eteis-kammioläppää (valva tricuspidalis ja valva mitralis), aorttaläppä (valva aortae) ja keuhkovaltimoläppä (valva pulmonalis). Eteiskammioläppiä on kaksi eli oikean puolen kolmiliuskaläppä sekä vasemman puolen hiippaläppä. Kolmiliuskaläpät estävät kammion supistuessa veren takaisinvirtauksen oikeaan eteiseen. Kolmiliuskaläppien päät kiinnittyvät kammion puolella oleviin nystyliihaksiin. Hiippaläpän tarkoitus on kolmiliuskaläpän tavoin estää vasemman kammion ja vasemman eteisen välinen takaisinvirtaus. Hiippaläppä eroaa kolmiliuskaläpästä siten että siinä on vain kaksi läppää. Aorttaläppä sijaitsee aortan ja vasemman kammion välissä. (Airaksinen 2016, 13; Mäkijärvi 2011, 20–21) Kun vasen kammio täyttyy verestä, hiippaläppä sulkeutuu ja kammion sisäisen paineen takia aorttaläppä avautuu päästäen veren virtaamaan aorttaan (GW Heart and Vascular Institute 2017). Aorttaläppä on paksumpi ja vahvempi kuin muut sydämen läpät, koska läpän tulee kestää suurtakin painetta. Keuhkovaltimoläppä sijaitsee oikean kammion ja keuhkovaltimorungon välissä. Se muodostuu kolmesta liuskasta ja sen tarkoituksena on estää veren takaisinvirtaus oikeaan kammioon kammioden ollessa lepovaiheessa. (Airaksinen 2016, 13-14.)

Eteisten ja kammioden väliseinä erottaa sydämen oikean ja vasemman puolen toisistaan. Väliseinä muodostuu kolmesta osasta: eteisten välisestä väliseinästä, kammioden välisestä väliseinästä sekä niiden välissä olevasta eteis-kammioväliseinästä. Aikuisiällä näissä seinämissä ei ole minkäänlaisia aukkoja, jotta hapekas ja hapettumaton veri eivät pääse sekoittumaan. Sikiön sydämen kehittyessä eteiset toisistaan erottavaan väliseinäen syntyy aukko sikiön verenkierron tukemiseksi. Kuitenkaan kammioden välillä samanlaista aukkoa ei tulisi olla. (Airaksinen 2016, 14–15.) Sikiön verenkiertoelimistö eroaa syntyneen vauvan elimistöstä myös siten, että keuhkovaltimorungon ja aortan välille on kasvanut niin sanotusti ylimääräinen verisuoni eli valtimotiehyt (Sariola 2015, 280).

2.1 Sikiön verenkierto

Istukka on kohdun sisäseinämään kiinnittynyt, sikiön kudoksesta syntynyt elin, joka toimii linkkinä äidin ja sikiön verenkierron välillä. Istukan kautta kulkeva verenkiertojärjestelmä on elintärkeä raskauden aikana, sillä kaasujen vaihto sekä ravitseminen tapahtuvat vain tätä kautta. Myös sikiön kuona-aineet siirtyvät äidin verenkiertoon istukan välityksellä. Sikiön verenkiertoon kuuluu istukkaan liittyvät napavaltimo sekä -laskimo, jotka kulkevat napanuoran sisällä. (Paananen ym. 2012, 135.)

Sikiö saa istukasta hapekkaan veren, jonka jälkeen yli puolet verestä ohittaa maksan verenkierron laskimotiehyettä pitkin. Näin ollen suurin osa verestä kulkee suoraan alaonttolaskimoon. Kuitenkin pieni osa verestä kulkeutuu maksan hiussuonipoukामीin. Sikiön maksa alkaa toimia vasta syntymän jälkeen, joten porttilaskimokierto ei ole vielä tarpeellinen. Tämä veren kulkeutuminen maksaan vastaa kuitenkin porttilaskimokiertoa. Maksaan virrannut veri jatkaa matkaansa maksalaskimoiden kautta ala-onttolaskimoon. (Paananen 2012, 135; Sariola 2015, 280.)

Alaonttolaskimossa hapekas veri sekoittuu sikiön ala-raajoista ja vatsan alueelta sekä maksasta tulleeseen vähähappiseen vereen. Veri saapuu sydämen oikeaan eteiseen ja paineen avulla osa siitä siirtyy eteisväliseinämä aukon kautta vasempaan eteiseen, näin ohittaa keuhkoverenkierron. Vasemman eteisen ja kammion kautta veri kulkeutuu aortan kautta suureen verenkiertoon ja sieltä aina napalaskimoa pitkin istukkaan, jossa veren hapettaminen taas tapahtuu. Osa oikeaan eteiseen virtaavasta verestä siirtyy oikean kammion kautta keuhkovaltimorunkoon. Sikiö tarvitsee keuhkojaan vasta syntymän jälkeen, jonka takia keuhkot ovat painuneet kasaan. Tämän takia keuhkovaltimorungossa vallitsee korkea virtausvastus. Aortan ja keuhkovaltimon välillä on yhdysuoni (ductus arteriosus), jonka kautta suurin osa keuhkovaltimorunkoon päätyneestä verestä ohjautuu suureen verenkiertoon suojatakseen keuhkoja liialta verenkierron ylikuormalta. (Paananen 2012, 135; Sariola 2015, 280.)

Sikiön verenkierron kannalta keskeisiä ovat ohituskohdat, jotka yhdistävät suuren ja pienen verenkierron. Ohituskohtia ovat aikaisemmin mainitut maksan ohittava laskimotiehyt, sydämen eteisten välinen soikea aukko sekä keuhkovaltimon ja aortan välinen valtimotiehyt. Sikiön veri ei ole siis jaettu tasaisesti vähähappiseen ja hapekkaaseen vereen, sillä jossain kohti verenkiertojärjestelmää veri on näiden sekoitusta. (Paananen 2012, 135; Sariola 2015, 280.)

2.2 Eteisväliseinämän aukko (ASD)

Sikiön verenkierron kannalta eteisväliseinämän aukko, ASD (atrial septal defect), on välttämätön, jotta keuhkoverenkierto saadaan ohitettua (Sariola 2015, 280). Eteisväliseinämän raukko on reikä oikean ja vasemman eteisen välissä. Aukkoon normaalisti liittyy myös vasemmassa eteisessä oleva sidekudosläppä aukon kohdalla. Lapsen syntyessä istukan toiminta lakkaa ja keuhkot aktivoituvat. Keuhkojen täytyessä ilmalla verenkierto alkaa paineen vuoksi kulkea myös keuhkoverenkiertoon. Tämän aiheuttaman paineen vuoksi vasemmalla oleva läppä sulkee eteisväliseinämän aukon ja näin

ollen erottaa pienen ja suuren verenkierron toisistaan. Normaalisti läppä pysyy sulkeutuneena ja kasvaa noin kolmen kuukauden kuluessa osaksi eteisten seinämää. (Paananen 2012, 135–136.)

Aina vasemmassa eteisessä oleva sidekudosläppä ei kuitenkaan yllä sulkemaan aukkoa tai läppä saattaa puuttua kokonaan. Tästä syystä eteisväliseinämään jää aukko, joka saatetaan huomata vasta aikuisiällä. (Sariola 2015, 291). Oireita eteisväliseinämään jääneestä aukosta ovat myöhemmällä iällä väsymys, rytmihäiriöt sekä hengenahdistus rasituksessa. Lapselta aukko voidaan kuitenkin diagnosoida esimerkiksi sydänäänistä löytyvällä sivuäänellä. (Mäkijärvi 2011, 519.) Pieniä eteisväliseinämän reikiä ei tarvitse sulkea, mutta isommat aukot suljetaan yleensä 1–5 vuoden iässä joko sydänkatetrin avulla asetettavalla sulkimella tai leikkauksella (Sariola 2015, 291; Rajantie, Heikinheimo, Renko 2016, 413).

3 SYNNYNNÄISET SYDÄNVIAT

Käsitlemme opinnäytetyössämme sydämen rakennepoikkeavuuksia, sillä suurin osa lasten sydänvi-oista on juuri näitä. Sydänsairauksista puhuttaessa on tärkeää muistaa, että ne jaetaan synnynnäi-siin sairauksiin ja hankittuihin sairauksiin. Synnynnäisiä sairauksia ovat esimerkiksi läppäviat, välisei-nämä aukot, sekä sydämen osien ja verisuonistojen poikkeamat. Lisäksi synnynnäisiin sydänsairauk-siin kuuluu kardiomyopatia eli sydänlihassrapppeuma ja sydämen rytmihäiriöt. Hankitut sydänviat taas kehittyvät iän myötä, tällaisia sairauksia ovat esimerkiksi sepelvaltimotauti ja rytmihäiriöt. Tärkeää on kuitenkin ymmärtää hankitun ja synnynnäisen rytmihäiriön ero. Joissakin tilantessa synnynnäi-sestä sairaudesta aiheutuu myös hankittu sydänsairaus, esimerkiksi sydämen vajaatoiminta. (Mäki-järvi 2011, 8.)

Nykyisin sydänvikaisen potilaan ennuste on hyvä, sillä sydänvikoja diagnosoidaan yhä helpommin ja niiden hoitotoimenpiteet ovat kehittyneet. Suurin osa potilaista selviytyykin aikuisikään. Myös syn-nynnäisten sydänvikojen leikkaushoito on edistynyt ja suurin osa toimenpiteistä voidaankin tehdä katetrin avulla, ilman avosydänleikkausta. Sydänvikoja korjattaessa tarkoitus on korjata sydäntä ana-tomisesti niin, että sydämen oikea puoli pumppaa vähähappisen veren keuhkoihin ja vasen puoli ha-pettuneen veren suureen verenkiertoon. Kuitenkin edelleen vaikeissa ja monimutkaisissa sydänvi-oissa joudutaan turvautumaan palliatiiviseen eli oireita lievittävään kirurgiaan. Näissä tapauksissa sydäntä ei pystytä korjaamaan täysin, vaikka hoito ja toimenpiteet ovat kehittyneetkin. (Airaksinen 2016, 1149.)

Synnynnäiset sydänviat voidaan jaotella kolmeen suurempaan ryhmään. Puhutaan sunttivioista, vir-tausesteistä ja syanoottisista sydänvioista. Kaikki nämä ovat rakenteellisista poikkeavuuksista johtu-via vikoja. (Airaksinen 2016, 1149.)

3.1 Kammioväliseinäaukko (VSD)

Sydämen rakennepoikkeavuuksista puhuttaessa tarkoitetaan anatomista muutosta sydämessä. Näistä yleisimpiä ovat sunttivi-iat eli sikiöaikaisen verenkierron poikkeavuudet tai muut sydämen osien välillä olevat aukot jotka ovat jääneet sulkeutumatta. (Airaksinen 2016, 1149.) Näistä yleisin on kammioväliseinäman aukko, VSD, jonka osuus sydänvioista onkin 20 prosenttia. Tämä tarkoittaa että sydämen oikean ja vasemman kammion välillä on aukko, joka ei sulkeudu vastasyntyneellä. VSD:ssä tapahtuu oikovirtaus vasemmasta kammioista oikeaan. Kyseessä on anatominen rakenne-poikkeavuus ja se voi sijaita useassa kohtaa kammioiden välistä seinämää. Näitä aukkoja voi olla myös enemmän kuin yksi. Aukon koko on ratkaiseva tekijä ennusteiden kannalta, harvemmissa ta-pauksissa kammioiden välinen seinä saattaa puuttua kokonaan. (Rajantie 2016, 413.) Kammioväli-seinäman aukko löydetään yleensä sydäntä kuunneltaessa. Aukko aiheuttaa sydänääniin voimak-kaan sivuäänen. (Mäkijärvi 2011, 522.)

3.2 Avoin valtimotiehyt (PDA)

Avoin valtimotiehyt on sikiökautisen verenkierron kannalta olennainen, sekin sulkeutuu synnytyksen jälkeen itsestään, kuten eteisväliseinämaaukko (ASD). Suuri avoin valtimotiehyt aiheuttaa suuren oikovirtauksen sydämen vasemmalta puolelta oikealle puolelle, mikä taas johtaa helposti sydämen vajaatoimintaan. Avoin valtimotiehyt on suonyhteys aortan ja keuhkovaltimon välillä ja sulkeutumattomana se aiheuttaa hapekkaan ja vähähappisen veren sekoittumisen, jolloin sydän kuormittuu ylimääräisestä työmäärästä. Varsinkin keskosilla avoin valtimotiehyt on suuri riskitekijä, täysiaikaisena syntyneillä avoin valtimotiehyt voidaan diagnosoida yleensä vasta kolmen kuukauden kuluttua syntymästä. Keskosten kohdalla valtimotiehyt suljetaan lääkkeellisesti indometasiini- tai ibuprofeeni-infuusiolla, kun taas vanhemmilla se suljetaan pääasiassa katetritekniikalla. Joskus valtimotiehyt on niin suuri, ettei katetritekniikan käyttö onnistu ja joudutaan turvautumaan kirurgiseen sulkueen, tässä on kuitenkin aina äänihuulihalvauksen riski, sillä tätä aluetta hermottava palaavahermo kiertää valtimotiehyen ympärillä. (Airaksinen 2016, 1156–1157; Rajantie 2016, 414.)

3.3 Eteis-kammioväliseinäaukko (AVSD)

Eteis-kammioväliseinäaukossa mitraali- ja trikuspidaaliläppä ovat muovautuneet yhdeksi eteiskammio-läpäksi; ne kuljettavat verta molemmista eteisistä molempiin kammioihin ja näin ollen hapekas ja hapeton veri sekoittuvat. Nimensä mukaisesti eteisten alaosassa on suuri aukko, joka ulottuu aina kammioiden väliseinään asti. AVSD:ssa sydämen kehitys ei aina tapahdu täysin normaalisti, vaan toinen kammiosta voi jäädä alikehittyneeksi. Tilanne on vaikea, sillä sydämessä tapahtuu syntymän jälkeen runsaita oikovirtauksia ja muut sydämen läpät yleensä vuotavat. Tilanne pyritäänkin korjaamaan viimeistään 4-6 kuukauden iässä korjausleikkauksella, jossa väliseinämien aukot suljetaan ja sydämeen pyritään näin ollen rakentamaan 4 lokeroa. Myös yksi yhteinen eteiskammio-läppä yritetään korjata kahteen osaan, mutta aina tässä ei onnistuta. Down-potilaista noin 20 prosentilla on myös Eteis-kammioväliseinäaukko, joka tekee siitä syndrooman yleisimmän sydänvian. (Airaksinen 2016, 1155–1156; Sydänlapset ja -aikuiset ry s.a.b., s.a.f.)

3.4 Aortan ja keuhkovaltimon ahtaumat (AS ja PS)

Toinen yleinen rakennepoikkeuksien ryhmä ovat virtausesteet. Niitä voi olla joko läpissä tai aortassa. Normaalin verenkierron kulku on näissä tapauksissa vaikeutunut ahtauman tai poikkeaman takia ja sydän joutuu tekemään enemmän töitä läpäistäkseen nämä kohdat. Virtausesteistä yleisimmät ovat aorttaläpän ahtauma ja aortan koarktaatio. Sydänvikaisista lapsista 7-12 prosentilla esiintyy kuitenkin myös keuhkovaltimoläpän ahtaumaa. Aorttaläpän ahtaumassa, AS, läpät ovat yleensä paksuuntuneet ja ne voivat olla epätavallisesti kiinni toisissaan. Tällöin aorttaläpän liike on jäykkää, joka aiheuttaa ylimääräistä painetta vasemmalle kammiolle ja voi näin ollen johtaa kammion vajaatoimintaan. (Airaksinen 2016, 1158; Rajantie 2016, 415.) Aorttaläpän ahtauma pahenee ajan myötä, joten se pyritään yleensä leikkaamaan tai korjaamaan katetrin avulla jo nuorena. Leikkauksessa ja pallo-laajennuksessa on tarkoitus tasoittaa vasemman kammion ja aortan välisiä paine-eroja. (Rajantie 2016, 415.)

Pulmonaalistenoosi (PS) eli keuhkovaltimoläpän ahtauma liittyy yleensä vahvasti muihin sydänvikoihin. Keuhkovaltimoläpän ahtaumassa läpät ovat hyvin paksut ja paikoittain kiinnittyneet toisiinsa. Ahtauma nostaa painetta sydämen oikeassa kammiossa, joka aiheuttaa paineen noustessa kolmiluiskaläpän vuodon. Korkea paine aiheuttaa yleensä myös oikean kammion vajaatoiminnan jo imeväisiässä. Keuhkovaltimoläpän ahtaumaa hoidetaan pallolaajennuksella tai joko leikkaushoidolla, mikäli edellinen ei ole tehonnut. (Airaksinen 2016, 1157-1158; Rajantie 2016, 415.)

3.5 Aortan koarktaatio (CoA)

Aortan koarktaatio eli CoA tarkoittaa aortan synnynnäistä kaventumaa. Paikka sijaitsee yleensä sikiöaikaisen valtimotiehyen yhdistymiskohdassa. Aortan koarktaatiossa jokin kohta aortasta on kapeampi kuin muu aortta tai aortta voi olla tästä kohtaa täysin ummessa. Osittainen aortan kaventuminen aiheuttaa kyseiselle alueelle korkean paineen muodostumisen, eikä verta pääse siirtymään tarpeeksi alaruumiiseen. Tämä kuormittaa raskaasti vasenta puolta sydämessä ja aiheuttaa nopeasti sydämen vaikean vajaatoiminnan. Osittaisessa kaventumisessa tilanne pyritään hoitamaan parin päivän tai viikon ikäisenä. Mikäli aortta on tältä osin täysin kiinni, romahtaa vastasyntyneen tila välittömästi valtimotiehyen sulkeutuessa, sillä veri ei pääse ollenkaan kiertämään. Tässä tapauksessa koarktaatio leikataan välittömästi. Aortan koarktaatio voidaan korjata joko pallolaajennuksessa käytettävällä katetrilla tai leikkauksella. (Airaksinen 2016, 1160; Rajantie 2016, 415.)

3.6 Suurten suonten transpositio (TGA)

Suurten suonten transpositio tarkoittaa, että sikiön sydämessä on rakennevika, jossa aortta ja keuhkovaltimo ovat vaihtaneet paikkaa. Tällöin sikiöllä on kaksi erillistä verenkiertoa ja hapekas ja vähähappinen veri sekoittuvat vain valtimotiehyen ja eteisväliseinämaukon avulla. Lapsen syntyessä nämä reitit kuitenkin normaalisti sulkeutuvat ja lapsi alkaa voimakkaasti sinertää. Tämä tila on henkeä uhkaava ja lapselle tehdäänkin hyvin nopeasti katetrin avulla toimenpide, jossa eteisväliseinämaukko pidetään auki, valtimotiehyitä estetään sulkeutumasta myös lääkkeellisesti. Myöhemmin lapselle tehdään viikon ikäisenä leikkaus, jossa valtimot vaihdetaan takaisin paikoilleen. Leikkauksessa myös sepelvaltimoita siirretään uuden aortan juureen. (Airaksinen 2016, 1169–1170; Rajantie 2016, 416.)

3.7 Vajaakehittynyt sydämen vasen puoli (HLHS)

Vajaakehittyneen sydämen vasemman puolen oireyhtymään kuuluu, että aortta-, mitraaliläppä tai molemmat puuttuvat. Lisäksi vasen kammiot on pieni sekä aortta on kapea ja nouseva. Tilanne on vaarallinen ja johtaa korjaamattomana aina menehtymiseen, sillä sydämen verenkierto on kokonaan avoimen valtimotiehyen varassa, joka sulkeutuu syntymän jälkeen. Oireyhtymässä ainoa hoitokeino on leikkaus, joista ensimmäinen tehdään jo alle kahden viikon iässä. Kuitenkaan kaikkea ei voida korjata yhdellä leikkauksella, vaan leikkaussarjaan kuuluu kolme eri vaihetta. Seuraavat leikkaukset tehdään kolmen kuukauden ja kuuden kuukauden iässä. Leikkausten jälkeen potilasta tulee seurata tiheästi aikuisiälläkin ja yleensä HLHS tulee aiheuttamaan ongelmia vielä aikuisiässä, vaikka vika on lapsuudessa korjattu. (Airaksinen 2016, 1178; Sydänlapset ja -aikuiset ry s.a.d.; Ayden, Scott 2016.)

3.8 Fallot'n tetralogia (TOF)

Syanoottisista sydänvicioista keskeisin on Fallot'n tetralogia eli TOF. Siihen kuuluu neljä eri vikaa eli kookas VSD, aortan ratsastus sen päällä, keuhkoverenkierron ahtaus sekä suurikokoinen oikea kammio. Aorttaan pääsee tällöin verta molemmista kammioista, jolloin vähähappinen ja hapekas veri sekoittuvat. Myös keuhkoverenkiertoon pääsee tätä myötä vähemmän verta, mikä vaikeuttaa hengittämistä ja veren hapettumista. Fallot'n tetralogia voi myös liittyä muita sydämen rakenteellisia poikkeavuuksia. Fallot'n tetralogia vaatii aina välitöntä leikkausta, sillä ennuste sairaudessa on huono. Hoitamattomana kolmannes menehtyy ensimmäisen elinvuoden aikana. Fallot'n tetralogia voidaan hoitaa kokonaisvaltaisella korjausleikkauksella, mikäli sydämen muut anatomiset osat ovat normaaleja. Joissakin tapauksissa tämä ei ole kuitenkaan heti täysin mahdollista, vaan lapsen kasvua tulee odottaa, tällöin sydämeen asennetaan väliaikainen oikovirtausputki verenkierron takaamiseksi. (Rajantie 2016, 416; Airaksinen 2016, 1163–1164.)

3.9 Rytmihäiriöt ja sydämen vajaatoiminta

Neurolatarkastuksessa havaittu sikiön rytmin epätasaisuus on tavallisin syy ultraäänitutkimukselle (Wallgren 2006, 65). Sikiön normaalisyke on 100–180 lyöntiä minuutissa. Rytmihäiriöllä tarkoitetaan tätä nopeampaa tai hitaampaa sekä epäsäännöllistä rytmiä. Suurin osa sikiöillä todetuista rytmihäiriöistä on harmittomia eteislisälyönnejä, jotka eivät tarvitse toimenpiteitä. Sikiön eteislisälyönnejä esiintyy useimmiten raskauden viimeisellä kolmanneksella. Vain noin 2%:lla sikiöistä on hemodynaamisesti merkittävä rytmihäiriö. (Murtoniemi ym. 2014.)

Sikiön epäsäännöllinen rytmi on aina aihe jatkotutkimuksiin. Rytmityyppi määritellään ultraäänitutkimuksella. Yleensä päivystysluonteista lähetettä ei tarvita. Eteislisälyöntisyysdiagnoosin jälkeen suurinta osaa äideistä voidaan seurata neuvolakäyntien yhteydessä tehtävin dopplerkaikukuunteluin. Kammioperäiset lisälyönnit ja pitkäkestoinen tai pysyvä bi- tai trigemininen rytmi vaativat seurannan erikoissairaanhoidossa. (Murtoniemi ym. 2014.)

Sikiön rytmihäiriöitä voidaan hoitaa joko suoraan napanuoraan annettavalla lääkehoidolla tai äidille annettavalla lääkkeellä, joka kulkeutuu istukan kautta sikiöön. Pitkäkestoisessa tiheälyöntisyyskohtauksessa synnytyslääkäri ruiskuttaa ultraääniohjauksessa napanuoraan hitaasti lääkettä, joka lopettaa rytmihäiriön. Lääkitystä jatketaan äidin kautta ja lääkeainepitoisuutta mitataan verestä, jotta äidille ei koidu haittavaikutuksia lääkkeestä. Näin raskaus voi jatkua, kunnes sikiö on tarpeeksi kasvanut syntyäkseen. (Wallgren 2006, 66.)

Sydämen vajaatoiminnassa sydämen minuuttilavuus ei enää vastaa aineenvaihdunnan tarpeita ja hapenkulutusta (Rajantie, Mertsola ja Heikinheimo 2010, 405). Sikiön sydämen vajaatoiminnan voi aiheuttaa monet tekijät, mm. perinnölliset kardiomyopatiat, rytmihäiriöt, sikiön anemia tai rakenneviat. Vajaatoimintaa ja sen syitä voidaan tutkia ultraäänitutkimuksessa dopplerin avulla. (Davey ym.

2016.) Sikiön sydämen rakennevika voi aiheuttaa sikiölle niskaturvotusta tai yleistä turvotusta (Eronen 2002). Sydämen vajaatoimintaa voidaan koittaa hoitaa äidille annettavalla lääkityksellä, joka tukee sikiön sydämen toimintaa. Sikiölle voidaan tehdä myös toimenpiteitä, kuten ylimääräisen vatsanesteen ja keuhkopussinesteen poistoja. Vaikeassa anemiassa sikiön verenkiertoon annetaan punasoluja. Sikiön sydänvian aiheuttaman turvotuksen syystä ja raskausviikoista riippuen selviytymisennuste voi vaihdella. (Wallgren ym. 2014, 13.)

4 RASKAUDEN SEURANTA JA SYDÄNVIKOJEN DIAGNOSOINTI

Raskautta seurataan normaalisti ultraäänitutkimuksilla eli kaikututkimusseulonnoilla. Ultraäänellä saadaan merkittävää tietoa sikiön kasvusta, liikkeistä, reagoinnista ja erilaisista elintoiminnoista, kuten sydäimestä sekä hengitysliikkeistä. Ultraäänitutkimus on rakennepoikkeavuuden diagnostisena tutkimuksena luotettava sekä siinä on paljon lisähyötyjä, kuten sikiön elossa olon varmistaminen, raskauden keston ja tarkan lasketun ajan määrittäminen, sikiöiden määrän varmistaminen sekä istukan sijainnin määrittäminen. Ultraäänitutkimuksen avulla on mahdollisuus mitata hyvinkin tarkasti sikiön mittoja. Tutkimus suoritetaan ultraäänilaitteella vatsan päältä, jossa sikiön kuvaa saadaan reaaliajassa. Tämä tutkimustapa tekee mahdolliseksi sikiön rakenteiden tarkastelun jo ensimmäisen raskauskolmanneksen aikana. (Autti-Rämö, Koskinen, Mäkelä, Ritvanen ja Taipale 2005, 41–45.)

Raskauden normaaliin seurantaan kuuluu raskausviikoilla 10.–14 (keskimäärin 12. raskausviikolla) kättilön tai lääkärin tekemä ultraäänitutkimus. Tutkimuksessa arvioidaan sikiön niskaturvotuksen paksuus. Paksuuntunut niskapoimu voi olla viite kromosomihäiriöstä, ja sen vuoksi on aiheellista tarjota raskaana olevalle lisätutkimuksia, esimerkiksi istukan koepalan ottoa tai lapsivesipunktiota. Rakenneultraäänitutkimus tehdään raskausviikoilla 18–21 tai raskausviikon 24 jälkeen. (Wallgren 2006, 63; Paananen ym. 2015, 182.) Merkittävän sydänvian löytyminen raskausaikana vähentää perinataalikuolleisuutta ja -sairastavuutta (Ojala, Ritvanen ja Pitkänen 2013). Sikiön poikkeavuuksien seulontatutkimuksiin osallistuminen on vapaaehtoista. Ultraäänitutkimus voi paljastaa joskus yllättäviä asioita, joihin perhe ei ole varautunut. Vaikeissa rakennepoikkeavuuksissa perheelle tulee antaa mahdollisuus keskeyttää raskaus ennen raskausviikkoa 24. Sikiön rakennepoikkeavuuden toteaminen voi olla hyvin tuskallinen tilanne lasta odottavalle ja onkin väitetty, että sikiödiagnostiikka ei poista ongelmia vaan tuo uusia ongelmia. (Paananen, yms. 2015, 181; Wallgren 2006, 63.) Tämä voi tarkoittaa sitä, että lasta odottava joutuu suurien eettisten kysymyksiin eteen ja punnitsemaan omia arvojaan.

Sikiön sydämen ultraäänessä pyritään varmistamaan, että sydämessä on neljä lokeroa. Lisäksi pyritään selvittämään valtasuonten sijainti ja sydämen rytmi. Normaalit löydökset eivät poissulje sydänvikaa, vaan kertoo, ettei sydämessä ole kaikkein vaikeinta sydänvikaa. Ainoastaan erikoiskoulutettu lastenkardiologi pystyy ultraäänitutkimuksen avulla diagnosoimaan sydämen rakenneviat ja toimintahäiriöt. Joissakin tilanteissa, esimerkiksi sikiön rytmihäiriön tai sydämen vajaatoiminnan seurannassa ja hoidossa ultraäänitutkimus tehdään 2-4 viikon välein. (Wallgren 2006, 63–64.) Ultraäänien ansiosta noin kolmasosa vaikeista sydänvivoista onkin nykyisin alustavasti selvitetty jo ennen syntymää (Tuuteri 2008, 9).

Mikäli sikiöllä todetaan sydänvika, tulee lastenkardiologin antaa perheelle mahdollisimman tarkka tieto sydänvian hoidosta, ennusteesta ja keskustella raskauden keskeytyksestä (vaikea-asteisissa rakennevivoissa, ennen raskausviikkoa 24.). Tarvittaessa sydänlasta odottava äiti/perhe ohjataan konsultaatiokäynnille Helsingin Yliopistollisen Keskussairaalan (HYKS) Lastenklinikan Sydäntutkimusyksikköön. (Wallgren 2006, 66; Pitkänen 2012, 75.) Mikäli raskautta päätetään jatkaa, sikiön vointia seurataan säännöllisesti. Tarvittaessa aloitetaan sikiön sydäntä tukeva lääkitys. Yhteistyössä äitiä

hoitavan synnytyslääkärin, vastasyntyneisiin erikoistuneen lääkärin, kardiologin, lasten anestesia­lääkärin ja sydänkirurgin kanssa pyritään ennakoimaan syntyvän lapsen ongelmat. Tiimiin kuuluu lää­kä­reiden lisäksi myös kätilöitä sekä sairaanhoitajia, jotka ovat paikalla synnytyksessä. Etukäteen suun­nitellaan synnytysajankohta, -paikka ja -tapa, jotta lapsi saadaan parhaaseen mahdolliseen hoitoon syntymän jälkeen. (Wallgren 2006, 66.) Lasten ja nuorten sydänkirurgia, sydämen katetroinnit ja sydämensiirrot on keskitetty valtakunnallisesti Helsingin yliopistollisen sairaalan Lasten­klini­kalle, jossa on niihin koulutettu henkilökunta. (Pihkala ym. 2015, 2.)

5 SYDÄNVIAN KOHTAAMINEN

Tieto syntymättömän tai jo syntyneen lapsen sairaudesta tulee useimmiten yllätyksenä ja aiheuttaa perheessä kriisin (Wallgren 2006, 50). Synnynnäinen sydänvika - olipa kyseessä vaikea tai lievempi, tuo mukanaan uuden maailman täynnä mm. verinäytteitä, ultraääniä, sydänfilmejä, kontroleja, ehkä leikkauksia ja katetrointeja. Vanhemman ja läheisten ajatukset saattavat olla hukassa ja kysymyksiä on paljon. (Wallgren 2006, 20.) Vanhemman voi olla vaikea muodostaa näkemyksiä/ajatuksia, koska hänellä ei ole apunaan aiempia kokemuksia vastaavasta tilanteesta. Lasta odottava on voinut luoda jo mielikuvan tulevaisuudesta terveeseen lapsen kanssa, joten hänen täytyy alkaa sopeutua tilanteeseen ja muuttamaan mielikuviaan. Prosessi on hidasta ja etenee nykäyksittäin. Esimerkiksi uuden oireen havaitseminen tai tieto leikkauksesta aiheuttaa sen, että vanhemman täytyy jälleen muuttaa mielikuviaan ja itseään. (Hilton 2010, 24.) Jokainen ihminen sopeutuu tilanteisiin yksilöllisesti. Sopeutumiseen vaikuttavat ihmisen arvot ennen diagnoosia ja sairauden aiheuttama järkytys. (Hilton 2010, 15.)

Mikäli perheessä on vanhempia lapsia, on tärkeää huomioida heidätkin kriisin keskellä. On hyvä rohkaista heitä kysymään asioita, joita he miettivät - koskivatpa ne sydänvikaa tai vanhemman tunteita. Sisaruksille tulisi kertoa heidän ikätasonsa ja ymmärryksensä tasoisesti sydänviasta, miten se vaikuttaa sisarukseen ja mitä tulevaisuus tuo tullessaan. Sisarukset voivat pelätä tai tuntea jopa epäoikeudenmukaisuutta tilanteessa, joten puhuminen on tärkeää. Tarvittaessa on hankittava henkistä ammattiapua asioiden käsittelyyn, ja kardiologi voi kertoa perusteellisesti sairauteen liittyvistä asioista (Wallgren 2006, 41.)

5.1 Vertaistuki

”Vertaistuki on vastavuoroista kokemusten vaihtoa, jossa samankaltaisia prosesseja elämässään läpikäyneet ihmiset tukevat toinen toisiaan. Vertaistuki on samankaltaisessa elämäntilanteessa olevien ihmisten halua jakaa kokemuksia ja tietoa toisia kunnioittavassa ilmapiirissä.” Vertaistuki ja ammatillisuus ovat eri asia. (THL 2015.) Vertaistuki on yksi sosiaalisen tuen osa-alue emotionaalisen tuen, käytännön avun ja tiedollisen tuen rinnalla. Tuki voi auttaa selviämään erilaisista stressaavista tilanteista. Useimmiten vanhemmat pitävät samassa tilanteessa olevilta saamiaan neuvoja käytännöllähempänä kuin ammattilaisilta saadut. Monille vanhemmille on tärkeää huomata, etteivät he ole yksin ongelmiansa kanssa, vaan muillakin on samanlaisia vaikeuksia. Vertaistuen kautta voi saada uusia ystäviä ja voimia arjesta selviytymiseen. (Armanto ja Koistinen 2007, 437–438.)

Vertaistuki on aina omaehtoista, vastavuoroista apua tarjoavaa, tukea sekä elämäkokemusten ja tunteiden jakamista. Vertaistuen perusajatus on usko ihmisen omiin voimavaroihin, jotka saadaan esiin vertaistuen avulla. (Jääskeläinen 2015, 7.) Hoitohenkilökuntaa tulisi tiedottaa enemmän vertaistaisyhmistä ja tukijärjestöistä, jotta perheet saisivat helposti, nopeasti ja ymmärrettävästi tietoa erilaisista tukimuodoista (Haikarainen ja Hentunen 2013, 27).

5.2 Sydänlapset ja -aikuiset Ry

Sydänlapset ja -aikuiset ry (Hjärtebarn och -vuxna rf) on valtakunnallinen synnynnäistä sydänvikaa sairastavien lasten, nuorten, aikuisten ja heidän perheidensä oma tukijärjestö. Se on perustettu 1975 ja on Suomen Sydänliiton jäsenjärjestö. Keskeisenä tavoitteena on toimia kaikkien synnynnäisten sydänvikaisten ja heidän läheistensä edunvalvojina sekä yhdysiteenä tämän potilasryhmän ja hoitohenkilökunnan välillä. (Wallgren 2006, 165.) Yhdistyksellä on useita eri tukimuotoja tarjolla, jotta sydänvikaisilla sekä heidän läheisillään olisi mahdollista saada monenlaista tukea elämän eri tilanteisiin sekä vaiheisiin. Näitä tukimuotoja ovat mm. sopeutumisvalmennus- ja kuntoutuskurssit, elämyleirit, valtakunnalliset tapaamiset sekä monipuoliset tiedotusmateriaalit, kuten oma jäsenlehti ja esitteet. Yhdistys on myös mukana tukemassa tutkimustoimintaa, hoitohenkilökunnan koulutuksessa sekä järjestämässä tukihenkilökoulutusta. Tärkeintä yhdistykselle on, että synnynnäisesti sydänvikainen ja hänen läheisensä saavat riittävästi tietoa, tukea sekä tarjota mahdollisuuksia vaihtaa kokemuksia toisten vastaavan tilanteen kokeneen ihmisen kanssa. (Sydänlapset ja -aikuiset ry, s.a.i., s.a.e.)

Sydänlapset ja -aikuiset ry:llä on alueverkosto, joka kattaa koko maan sekä toimii samoilla periaatteilla oman alueensa jäsenten eduksi. Yhdistyksen alueosastoja ovat Etelä-Pohjanmaa, Iisalmi, Itä-Savo, Kainuu, Kanta-Häme, Keski-Suomi, Kuopio, Kymenlaakso, Lappi, Mikkeli, Oulun seutu, Pohjanmaa-Österbotten, Pohjois-Karjala, Päijät-Häme, Satakunta, Tampereen seutu, Turku ja Uusimaa. Näiden alueosastojen tärkeimpänä kulmakivenä toimii vertaistuki sekä perhekeskeisyys, koska suurin osa tapahtumista on tarkoitettu juurikin koko perheelle. Vertaistapaamisia sekä virkistystä järjestetään kuitenkin myös vanhemmille sekä sydännuorille ja -aikuisille. Alueyhdistyksien lisäksi yhdistyksellä on myös kolme valtakunnallista ryhmää; Sydänenkelit, Synja sekä Pitkä Qt. Sydänenkelit-ryhmä on sydänlapsensa menettäneille tarkoitettu ryhmä, jonka toiminta on keskittynyt vertaistukeen. Synja-ryhmä on yhdistyksen kaikille 14 vuotta täyttäneille sydännuorille sekä -aikuisille. Pitkä Qt-ryhmän toimintaryhmä koostuu vapaaehtoisista, jotka antavat tietoa, suunnittelevat sekä toteuttavat vertaistukitoimintaa valtakunnallisesti. (Sydänlapset ja -aikuiset ry, s.a.a.)

Yhdistys järjestää erilaisia leirejä, kuntoutuskursseja ja sopeutumisvalmennuksia. Kurssilla sekä valmennuksissa tarkoitus on jakaa monipuolisesti tietoa sydänsairauksista asiantuntijaluentojen avulla, sekä antaa eväitä arjessa selviytymiseen. Leirit ovat niin sanotusti vapaamuotoisempia ja näillä keskitytään yhdessä tekemiseen ja uusien asioiden opetteluun. Kurssilla ja leireillä on myös hyvä mahdollisuus päästä keskustelemaan muiden synnynnäisesti sydänvikaisten ja heidän läheistensä kanssa. Yhdistys järjestää myös Kelan kustantamia kuntoutuskursseja eri puolilla maata. Nämä ovat yleensä viiden päivän mittaisia kurssia synnynnäisesti sydänvikaisille sekä heidän läheisillensä. Tulvat tapahtumat julkaistaan yhdistyksen nettisivuilla, sekä vuoden alussa yhdistyksen jäsenlehdessä. Yhdistyksellä on myös olemassa joukko vapaaehtoisia tukihenkilöitä, joiden puoleen voi kääntyä kun kaipaa tukea, keskustelukumppania ja kuuntelijaa. Heillä itsellään on voinut olla synnynnäinen sydänvika tai he voivat olla synnynnäisesti sydänvikaisen omaisia. (Sydänlapset ja -aikuiset ry, s.a.c., s.a.g, s.a.h.)

6 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS JA TAVOITTEET

Opinnäytetyömme tarkoituksena on tuottaa opas sydänsairasta lasta odottavalle. Tässä tapauksessa sikiön sydänvika on todettu joissakin raskauden kulkuun kuuluvissa tutkimuksissa. Pääpaino opinnäytetyössämme on sydämen rakennepoikkeavuuksissa, sillä suurin osa lasten sydänvicioista on juuri näitä. Opinnäytetyömme ja siitä tehdyn oppaan tavoitteena on että sydänsairasta lasta odottava saa ensitietoa sydänvicioista ja Sydänlapset ja -aikuiset ry:n kautta saatavasta tuesta.

6.1 Eettisyys

Olemme tarkastelleet opinnäytetyötämme eettiseltä kannalta ja pyrkineet käsittelemään asioita puolueettomasti ja kaikkia kunnioittavasti. Eettisyys opinnäytetyötä tehdessä tarkoittaa tapaa, jolla suhtaudutaan työhön sekä sen kysymyksenasetteluun. Opinnäytetyötä tehdessä eettiset kysymykset tulevat vastaan useasti ja ensimmäisen kerran jo aiheen valinnassa. Oman työn eettisiä kysymyksiä sekä luotettavuutta tulisikin pohtia jo työn suunnitteluvaiheessa. (Savonia ammattikorkeakoulu 2017.)

Eettisyyden toteutumisessa on keskeistä eettinen turvallisuus sekä luotettavuuden arviointi, jota voidaan toteuttaa perusteellisella lähdekritiikillä (Heikkilä, Jokinen ja Nurmela 2008). Työtä tehdessämme olemme arvioineet kriittisesti lähteitä ja kirjoittamaamme tekstiä vertaamalla löydettyjä tietoja keskenään. Kiinnitimme myös huomiota siihen, että etsimme lähteiksi hoitoalan ammattihenkilöiden tekemiä tekstejä. Lisäksi arvioimme niiden uskottavuutta tekstien kirjoittajien tunnettavuuden, ammatin ja koulutuksen sekä lähteiden julkaisuajan ja laadun perusteella. Laatu arvioimme vertaamalla niitä ammattikirjallisuuteen, kuten esimerkiksi koulutuksessamme käytettävään oppimateriaaliin sekä tunnettuihin ammattikirjallisuuksiin.

6.2 Luotettavuus

Sydänsairauksia tutkitaan koko ajan ja esimerkiksi sydäntutkimussäätiö nostaa uusia tutkimushankkeita esille joka vuosi (Sydäntutkimussäätiö s.a). Näiden vuoksi aiheesta on paljon tietoa haettavissa. Sydänlapset ja -aikuiset ry:llä on olemassa ensitieto-opas, joka keskittyy nimenomaan sikiön sydänsairauksiin. Tätä opasta käytimme pohjana omassa oppaassa. Tutkittua tietoa löytyy helposti englannin kielellä sekä suomen kielellä, joten luotettavan tiedon saaminen opinnäytetyöhön sekä ensitieto-oppaaseen ei niinkään koitunut ongelmaksi. Oppaaseen kootun tiedon luotettavuuden tarkistimme lähettämällä oppaan versioita yhdistyksen yhteyshenkilölle sähköpostitse. Yhteyshenkilö kommentoi oppaan sisältöä ja sen oikeellisuutta, sillä hänellä oli yhdistyksen toiminnanjohtajana laaja käsitys näistä asioista.

Työtä tehdessä toimimme yhteisesti sovittujen sääntöjen mukaan, kunnioitimme tilaajan toiveita, teimme tekijöiden kesken työtä tasapuolisesti, otimme rakentavaa palautetta hyvin vastaan niin ohjaavalta opettajalta kuin opponjohtajilta sekä muilta yhteistyötä tehneiden tahojen osalta, toimimme ammatillisesti käyttämättä plagiointia tai muita yleisiä arvoja ja periaatteita rikkovia keinoja.

7 OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS

Toteutimme opinnäytetyömme kehittämistyönä. Kehittämistyöllä tarkoitetaan toiminnallista työtä, joka muodostuu yleensä kahdesta osasta eli kehitettävästä tuotteesta tai tapahtumasta sekä kirjallisesta raportista jossa kuvaillaan tehtyä prosessia. Kehittämistyö voi olla esimerkiksi jonkin tapahtuman järjestämistä, toimintasuunnitelmaa tai tuotteen suunnittelua ja rakentamista. (Liukko 2012; Heikkilä, Jokinen ja Nurmela 2008, 21.) Opinnäytetyömme tapauksessa suunnittelimme tilaajallemme oppaan, sekä rakensimme sen ulkopuolisen taittajan avulla. Kehittämistyön vaiheisiin kuuluivat hankkeen suunnitteluvaihe, toiminnallinen vaihe eli toteutusvaihe, viimeistelyvaihe sekä julkaisu (Niemi 2006). Kehittämistyössä siis suunnitellaan sekä toteutetaan tuotos tai palvelu, josta kirjoitetaan suunnitteluprosessi (Savonia ammattikorkeakoulu 2017) Kehittämistyön tulee luoda uusia ja parempia palveluja, menetelmiä tai tuotantovälineitä käyttäen hyväksi tutkimustuloksia. (Heikkilä, Jokinen ja Nurmela 2008, 21). Kehittämistyön tuloksena syntyi ensitieto-opas sydänsairasta lasta odottavalle, joka on saatavissa Sydänlapset ja -aikuiset ry:n kautta.

Ryhdyimme suunnittelemaan opinnäytetyön aihetta elokuussa 2016. Yksi ryhmämme jäsenistä on tiiviissä yhteistyössä Sydänlapset ja -aikuiset Ry:n kanssa, joten sitä kautta saimme ehdotuksen alkaa uudistaa Sikiö sydänpotilaana -opasta. Päädyimme valitsemaan tämän opinnäytetyön aiheeksi, sillä se oli kaikkien ryhmäläisten mielestä kiinnostava ja koimme, että siitä olisi meille kaikille hyötyä ammatillisesti tulevaisuutta ajatellen. Ennakoon meillä ei aiheesta ollut juurikaan tietoa, mutta varsinkin sydänsairauksiin tutustuminen tarkemmin kiinnosti meitä. Aloitimme tiedon keruun syksyllä 2016 etsimällä ajantasaista ja luotettavaa tietoa sydänsairauksista. Tutustuimme myös sikiön sydämen anatomiaan sekä verenkierron toimintaan, vertaistukeen ja yhdistyksen toimintaan. Etsimme tietoa alan kirjallisuudesta ja saimme hyvin paljon sitä Duodecimin julkaisuista suomen kielellä. Lisäksi tietoa löytyi Terveysportin tietokannoista sekä muutamista ulkomaalaisista lähteistä. Opinnäytetyömme suunnitelma valmistui helmikuussa 2017. Opinnäytetyömme toteutusvaihe alkoi tämän jälkeen, jolloin syvensimme teoriatietoa sekä lähdimme työstämään opinnäytetyön tuotosta. Ennen tuotoksen tekemistä kokosimme opinnäytetyöhön kaiken tarvittavan teoriatiedon liittyen aiheeseen. Tästä oli helppo lähteä kokoamaan tuotosta eli ensitieto-opastamme. Oppaan tekemisessä oli tärkeintä, että teksti on kirjoitettu nimenomaan kohderyhmällemme, eikä esimerkiksi hoitohenkilökunnalle. Tiedon tuli olla yleiskielisesti sanoiltaan sekä lauserakenteeltaan helposti ymmärrettävä, koska oivallisinkin opas voi jäädä ymmärtämättä, jos ohjeiden esitystapaan ei ole kiinnitetty huomiota (Duodecim, 2005).

Tilaajan pyynnöstä teimme sisällön tuotokseen, eli oppaaseen, mutta koulutuksen puutteen vuoksi oppaan taittoi ulkopuolinen henkilö. Tämä oli tilaajan toivomus ja suostuimme siihen. Tuotoksen valmistuttua lähetimme sen Sydänlapset ja -aikuiset Ry:lle tarkistettavaksi. Oppaan luki myös Lastenkliniikan kardiologi, jolloin asiantuntija varmisti teoriatietomme oikeellisuuden ja luotettavuuden. Tilaaja hyväksyi tuotoksen ja otti sen käyttöön omilla sivuillaan. Tuotoksen valmistumisen jälkeen kirjoitimme opinnäytetyömme raportointi osuuden, jossa tarkastelimme opinnäytetyötä sekä sen prosessia.

8 POHDINTA

Aloitimme opinnäytetyömme tekemisen keväällä 2016 ja tavoitteenamme oli saada työ kokonaan valmiiksi syksyllä 2017. Opinnäytetyön tekeminen on toteutunut vaihtelevalla menestyksellä - haastavinta oli löytää aikaa työn tekemiseen muiden opintojen ja töiden ohella. Vaikka aikataulut hieman venyivät, saimme silti työn tehtyä niin, että valmistumme aikataulussa. Alussa ongelmia tuotti myös oppaan muotoutuminen, sillä aluksi tuntui että on todella vaikeaa jättää oleellista tietoa työstä pois. Lopulta kuitenkin löysimme tietyn linjan siitä, mitä aiomme työssämme käsitellä. Tämän jälkeen työstäminen olikin helpompaa, sillä opimme tietoa etsiessä tiputtamaan pois epäoleelliset asiat, eikä työmme paisunut liikaa.

Opinnäytetyötä tehdessä saimme paljon itsellemme hyödyllistä tietoa ja opimme opinnäytetyön tekoprosessin kulun. Kukaan meistä tekijöistä ei ole aiemmin tehnyt opinnäytetyötä, joten meidän oli perehdyttävä tarkoin jokaiseen opinnäytetyön vaiheeseen. Valitsimme itsellemme mielekkäimmän vaihtoehdon opinnäytetyön kokonaisuuksista, eli kehittämistyön. Työtä oli helppo lähteä tekemään, sillä meidän ei tarvinnut miettiä, haluammeko tehdä työstä tutkimusluonteisen vai nimenomaan toiminnallisen version. Käytimme opinnäytetyömme teoriaosuutta hyödyksemme kootessamme varsinaista opasta. Oppaan tekeminen oli sinänsä melko helppo osuus, koska meillä oli hyvin kattava teoriapohja. Kuitenkin haasteeksi osoittautui opinnäytetyön ulkoinen puoli, sillä meillä ei ollut ammattitaitoa sen tekemiseen. Kuitenkin tilaaja ehdotti tässä tilanteessa meille ulkopuolisen taittajan käyttämistä, mikä ratkaisi ehkä opinnäytetyöprosessimme suurimman ongelman. Yritimme myös tehdä omaa versiota oppaasta, mutta siitä ei olisi tullut tarpeeksi ammattimaisen näköinen, joten ulkopuolinen apu oli tarpeen. Omasta mielestämme oppaasta tuli kokonaisuudessaan hyvä ja tuotoksesta tuli selkeä, helppolukuinen ja mielenkiintoa herättävä opas. Lisäksi oppaan jälki on ammattimaista. Opinnäytetyön tekeminen on opettanut meille myös ryhmässä työskentelyn taitoa ja pitkäjänteisyyttä.

Teoriatiedon hakeminen luotettavista lähteistä onnistui hyvin ja saimmekin työhön monipuolisia ja ajantasaisia lähteitä. Suurin osa käytetyistä lähteistä on peräisin suomenkielisistä sähköisistä tietokannoista. Tehdessämme tätä työtä opimme tutkimaan lähteitä kriittisesti ja käyttämään erilaisia tiedonhakumenetelmiä, mm. Cinahl, Theuseus, Savonia-Finna ja Melinda. Opinnäytetyöhömmme oli välillä vaikea löytää uutta ja selkokielellä muokattavaa tutkimustietoa, joten jouduimme käyttämään monia eri lähteitä. Jotkut lähteistämme olivat yli kymmenen vuotta vanhoja, mutta niiden teksti ei ole vanhentuvaa tietoa.

Toivomme muidenkin opinnäytetyöhömmme ja oppaaseen perehtyvien saavan hyödyllistä tietoa synnynnäisistä sydänvicioista ja niihin liittyvistä asioista. Olemme pyrkineet tuomaan asiat esille hienotunteisesti, niin, että emme loukkaa ketään. Kuitenkin sikiön rakennepoikkeavuuksista ja etenkin raskaudenkeskeytyksestä puhuttaessa, voivat mielipiteet jakautua radikaalisti. Mielestämme jokaisen tuossa tilanteessa olevan täytyy punnita/miettiä arvojaan itse. Hoitohenkilökunnan tulee antaa puolueetonta tietoa asioista ja lasta odottavan täytyy tehdä itse oma ratkaisunsa asian suhteen. Eetti-

sesti tämä on suuri asia, niin hoitohenkilökunnalle kuin lasta odottavalle. Hoitohenkilökunnan kuitenkin tulee mielestämme jättää omat mielipiteet taka-alalle ja tukea lasta odottavaa. Kuten esimerkiksi sairaanhoitajan eettisissä ohjeissa neuvotaan; sairaanhoitajan tulee kohdata potilaat arvokkaasti ja ottaa huomioon heidän arvonsa, vakaumus ja tavat (Sairaanhoitajat.fi 2014).

8.1 Ammatillinen kasvu

Työtä tehdessämme saimme hyvin paljon tietoa esimerkiksi sydänsairauksista, erilaisista sydämen tutkimuksista ja toimenpiteistä, opimme sairaan lapsen omaisten kohtaamisesta sekä saimme tietoa Sydänlapset ja -aikuiset ry:n toiminnasta. Koska valmistumme kaikki sairaanhoitajiksi, oli mielenkiintoista myös perehtyä ehkä enemmän kättilöille tarkoitettuun teoretiseen ja -aineistoon. Koimme tämän laajentavan tietouttamme ja uskomme näistä tiedoista olevan hyötyä myös jatkossa työskentelimme missä tahansa.

Osalla meistä ei ollut tietoa niin sanotusti kolmannen sektorin palveluista, eli yhdistystoiminnasta sosiaali- ja terveysalalla. Opimme työtä tehdessä, kuinka tärkeitä erilaiset yhdistykset ovat potilaiden hoidon kannalta. Ne voivat olla hyvinkin suuressa osassa potilaan toipumisessa vaikeassa ja pitkää hoitoa vaativassa sairaudessa. Saimme myös tietoa Helsingin yliopistollisen sairaalan Lastenklinikan toiminnasta, sillä osalla meistä ei ole tietoa muista kuin Kuopion yliopistollisen sairaalan käytännöistä.

8.2 Jatkotutkimus ja kehittämisideat

Työllämme on lähtökohtaisesti hyvin laajat jatkokehittämismahdollisuudet. Opasta voidaan laajentaa ja ensitietoa voidaan lisätä tarvittaessa. Oppaassa voitaisiin avata esimerkiksi enemmän itse sydänvikoja, mutta tällöin ensitiedoksi tarkoitettu opas saattaisi paisua liian laajaksi. Oppaan lukija ei mahdollisesti osaisi tässä tapauksessa käsitellä hänelle oleellista tietoa, eikä opas tällöin palvelisi yhdistystäkään. Oppaan jatkoa ajatellen olisi myös hyvä, jos opasta päivitetäisiin aina säännöllisin väliajoin. Ennen opinnäytetyömme aloittamista edellinen opas oli tehty 12 vuotta sitten. Yhdistyksen toimintakin on tässä ajassa muuttunut, joten järkevää olisi, että myös oppaiden suhteen pysyttäisiin ajan tasalla. Koska opas voi antaa ensitietoa sitä tarvitsevalle, olisi yhteystietojen ja erilaisten linkkien ja väylien hyvä olla oikein.

LÄHTEET JA TUOTETUT AINEISTOT

- AIRAKSINEN, J., AALTO-SETÄLÄ, K., HARTIKAINEN, J., HUIKURI, H., LAINE, M., LOMMI, J., RAATIKAINEN, P. ja SARASTE, A. (toim.) 2016. *Kardiologia*. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim, 13-15, 1149.
- AUTTI-RÄMÖ, I., KOSKINEN, H., MÄKELÄ, M., RITVANEN, A., TAIPALE, P. 2005. Raskauden ajan ultraäänitutkimukset ja seerumiseulonnat rakenne- ja kromosomipoikkeavuuksien tunnistamisessa. Gummerus kirjapaino oy, Saarijärvi 2005.
- ARMANTO, A. ja KOISTINEN, P. (toim.) 2007. *Neurolatyon käsikirja*. Helsinki: Kustannusosakeyhtiö Tammi.
- AYDEN, S. 2016. Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) in Children. Memorial Healthcare System. [Viitattu 18.09.2017.] Saatavissa: <http://healthlibrary.mhs.net/YourFamily/Women/90,P01798>
- DAVEY, B., SZWAST, A. ja RYCHIK, J. 2016. Diagnosis and management of heart failure in the fetus. [Viitattu 2017-02-17.] Saatavissa: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4704789/>
- DUODECIM 2005. Millainen on toimiva potilasohje? Hyvä kieliasu varmistaa sanoman perillemenon. [Viitattu 2017-02-13.] Saatavissa: http://www.duodecimlehti.fi/web/guest/haku?p_p_id=Article_WAR_DL6_Articleportlet&p_p_lifecycle=0&_Article_WAR_DL6_Articleportlet_hakusana=Millainen+on+toimiva&_Article_WAR_DL6_Articleportlet_p_frompage=haku&_Article_WAR_DL6_Articleportlet_viewType=viewArticle&_Article_WAR_DL6_Articleportlet_tunnus=duo95167
- ERONEN, M. 2002. Sikiön sydämen rakennevian diagnostiikka, hoito ja ennuste. [Viitattu 2017-11-11.] Saatavissa: <http://www.duodecimlehti.fi/lehti/2002/3/duo92754>
- GW HEART & VASCULAR INSTITUTE 2017. Anatomy and Function of the Heart Valves. [Viitattu 2017-11-09.] Saatavissa: <http://www.gwheartandvascular.org/education/anatomy-and-function-of-the-heart-valves/>
- HAIKARAINEN, S., HENTUNEN, L. 2013. Vaikeasti sairaan lapsen ja perheen emotionaalinen tukeminen näyttöön perustuvassa hoitotyössä. [Viitattu 2017-10-24.] Saatavissa: <http://publications.theseus.fi/bitstream/handle/10024/65256/opinnaytehaikarainenhentunen.pdf?sequence=1>
- HEIKKILÄ, A., JOKINEN, P., ja NURMELA, T. 2008. *Tutkiva kehittäminen, avaimia tutkimus- ja kehittämishankkeisiin sosiaali- ja terveysalalla*. Helsinki WSOY Oppimateriaalit Oy
- HEIKKINEN, S., TIAINEN, S. ja TORKKOLA, S. 2002. *Potilasohjeet ymmärrettäväksi*. Tampere: Tammer-Paino OY.
- HILTON, D. 2010. *Miten tukea sairaan tai vammaisen lapsen vanhempia?* 4. painos. Sipoo: Silverprint Oy.
- HYVÄRINEN, R. 2005. Millainen on toimiva potilasohje. Duodecim. [Viitattu 2017-02-14.] Saatavissa: <http://www.ebm-guidelines.com/xmedia/duo/duo95167.pdf>
- JÄÄSKELÄINEN, S. 2015. Vertaistuen voimaannuttava merkitys – mielenterveyshäiriöisten nuorten vanhemmat kuvaajina. [Viitattu 2017-10-19.] Saatavissa: https://theseus.fi/bitstream/handle/10024/89712/Jaaskelainen_Satu.pdf.pdf?sequence=1
- KYNGÄS, H., KÄÄRIÄINEN, M., POSKIPARTA, M., JOHANSSON, K. ja HIRVONEN, E. 2007. *Ohjaaminen hoitotyössä*. 1. painos. Helsinki: WSOY Oppimateriaalit Oy.
- LIUKKO, S., JYVÄSKYLÄN AMMATTIKORKEAKOULU 2012. *Opinnäytetyön raportointi*. [Viitattu 2017-11-7.] Saatavissa: <https://oppimateriaalit.jamk.fi/raportointiohje/tag/kehittamistyö/>

- MÄKIJÄRVI, M., KETTUNEN, R., KIVELÄ, A., PARIKKA, H. ja YLI-MÄYRY, S. (toim.) 2011. Sydänsairaudet. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim, 8, 20-21, 519.
- MURTONIEMI, K., EKHOLM, E., PALO, P., EKBLAD, H., PITKÄNEN, O. 2014. Sikiön rytmihäiriöt. Verkkojulkaisu. [Viitattu 2017-02-16.] Saatavissa: <http://www.duodecimlehti.fi/lehti/2014/2/duo11459>
- NIEMI, P. 2006. Kehittämistyön vaiheet. [Viitattu 2017-11-7.] Saatavissa: <http://www.oppilaanohjaus.fi/materiaalit/Kehittamistyon%20vaiheet.pdf>
- OJALA, J., RITVANEN, A. ja PITKÄNEN, O. 2013. Synnynnäisten sydänvikojen raskaudenaikainen seulonta ja diagnostiikka. [Viitattu 2017-07-16.] Saatavissa:
- PAANANEN, U., PIETILÄINEN, S., RAUSSI-LEHTO, E., VÄYRYNEN, ÄIMÄLÄ, A-M. 2012. Kätilötyö. Helsinki: Edita Prima, 135-136.
- PAANANEN, U., PIETILÄINEN, S., RAUSSI-LEHTO, E., ÄIMÄLÄ, A-M. 2015. Kätilötyö. 6. uudistettu painos. Keuruu: Otava oy.
- PIHKALA, J., MATILA, I. ja RAUTIAINEN, P. 2015. Toiminta kertomus. HUS. [Viitattu 2017-02-15.] Saatavissa: <http://www.hus.fi/sairaanhoito/lasten-sairaanhoito/lastentaudit/lasten-sydansairaudet/Documents/Syd%C3%A4nlapsen%20hoito%20toimintakertomus%202015.pdf>
- PITKÄNEN, O. 2012. Sikiön sydämen kaikukuvaus. [Viitattu 2017-02-17.] Saatavissa: http://www.fincardio.fi/@Bin/505589/sa1A_12_teema_luku10.pdf
- RAJANTIE, J., HEIKINHEIMO, M., RENKO, M. 2016. Lastentaudit. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim, 413.
- RAJANTIE, J., MERTSOLA, J., HEIKINHEIMO, M. 2010. Lastentaudit. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim, 405.
- SAVONIA AMMATTIKORKEAKOULU 2017. Opinnäytetyön eettisyys ja luotettavuus. [Viitattu 2017-01-12.] Saatavissa: <https://reppu.savonia.fi/opinnaytetyo/Sivut/eettisyys-ja-luotettavuus.aspx>
- SAIRAANHOITAJAT.FI 2014. Sairaanhoitajien eettiset ohjeet. [Viitattu: 2017-11-11.] Saatavissa: <https://sairaanhoitajat.fi/jasenpalvelut/ammattillinen-kehittyminen/sairaanhoitajan-eettiset-ohjeet/>
- SARIOLO, H., FRILANDER, M., HEINO, T., JERNVALL, J., PARTANEN, J., SAINIO, K., SALMINEN, M., THESLEFF, I. ja WARTIOVAARA, K. (toim.) 2015. Kehitysbiologia – solusta yksilöksi. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim, 280, 290-291.
- SYDÄNLAPSET JA –AIKUISET RY s.a.a. Alueosastot ja valtakunnalliset ryhmät. [Viitattu 2017-09-03.] Saatavissa: <http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/alueosastot-ja-valtakunnalliset-ryhmat>
- SYDÄNLAPSET JA –AIKUISET RY s.a.b. Eteiskammiokanaali – AVSD. [Viitattu 2017-09-19.] Saatavissa: <http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/tietoa-sydanvioista/avsd>
- SYDÄNLAPSET JA –AIKUISET RY s.a.c. Kurssitoiminta. [Viitattu 2017-11-09.] Saatavissa: <http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/yhdistys/kurssitoiminta>
- SYDÄNLAPSET JA –AIKUISET RY s.a.d. Sydämen vasemman puolen vajaakehitys - HLHS . [Viitattu 2017-09-19.] Saatavissa: <http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/tietoa-sydanvioista/hlhs>
- SYDÄNLAPSET JA –AIKUISET RY s.a.e. Tietoa sydänlasta odottavalle. [Viitattu 2017-02-13.] Saatavissa: <http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/tietoa-sydanvioista/tietoa-sydanlasta-odottaville>
- SYDÄNLAPSET JA –AIKUISET RY s.a.f. Tietoa sydänvioista. [Viitattu 2017-02-13.] Saatavissa: <http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/tietoa-sydanvioista>
- SYDÄNLAPSET JA –AIKUISET RY s.a.g. Tukihenkilötoiminta. [Viitattu 2017-11-10.] Saatavissa: <http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/yhdistys/tukihenkilot>

SYDÄNLAPSET JA –AIKUISET RY s.a.h. Tukitoiminta. [Viitattu 2017-09-03.] Saatavissa:

<http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/yhdistys/tukitoiminta>

SYDÄNLAPSET JA –AIKUISET RY s.a.i. Yhdistys. [Viitattu 2017-09-03.] Saatavissa: [http://www.sy-](http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/yhdistys)

[danlapsetja-aikuiset.fi/yhdistys](http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/yhdistys)

SYDÄNTUTKIMUSSÄÄTIÖ. Sydänsairauksien ja -oireiden historiaa. [Viitattu 2017-02-16.] Saatavissa:

<http://www.sydantutkimussaatio.fi/sydantutkimus/sydantutkimuksen-historiaa>

TERVEYSPORTTI 2014. Supravalvulaarinen aorttastenoosi. [Viitattu 2017-08-07.] Saatavissa:

http://www.terveysportti.fi/dtk/ltk/koti?p_haku=svas

THL 2015. Vertaistuki. [Viitattu 2017-02-15.] Saatavissa:

<https://www.thl.fi/fi/web/vammaispalvelujen-kasikirja/itsenaisen-elaman-tuki/vertaistuki>

THL 2017. Ensitiето vastasyntyneen vanhemmille. [Viitattu 2017-02-18.] Saatavissa:

<https://www.thl.fi/fi/web/vammaispalvelujen-kasikirja/lapset-perheet/ensitieto/ensitieto-vastasyntyneen-vanhemmille>

TUUTERI 2008. Lastenkardiologian historia Suomessa. [Viitattu 2017-08-23.] Saatavissa:

https://www.fincardio.fi/site/assets/files/3390/sa_teema2_08_luku1.pdf

WALLGREN, Eric 2006. Sydänlapsesta aikuiseksi. 3., uudistettu painos. Helsinki: Sydänlapset ja -aikuiset ry.

WALLGREN, E., ERONEN, M. ja LAINE, K. Sikiö sydänpotilaana -opas. [Viitattu 2017-02-17.]

Saatavissa: <http://www.sydanlapsetja-aikuiset.fi/sites/default/files/documents/sikio3.pdf>

LIITE 1. UUSI OPAS

Opas sydänsairasta lasta odottavalle



 Sydänlapset ja -aikuiset

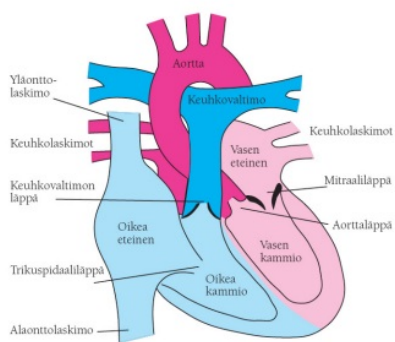
Sisältö

Sisällysluettelo	2
Johdanto	3
Sikiön sydän	4
Sikiön verenkierto	5
Synnyttävät sydänviiat	6
Sikiön rytmihäiriöt	6
Sikiön sydämen vajaatoiminta	7
Raskauden seuranta ja sydänviiokien diagnosointi	7
Sydänsairaana sikiön ja vastasyntyneen hoito	8
Lapsen sydänviiian kuva	9
Sydänlapset ja -aikuiset ry	10
Mistä tukea?	11

Johdanto

Suomessa syntyy noin 500 synnyttävistä sydämen sairautta potevaa lasta vuodessa. Pääsääntöisesti lasten sydänviiat ovat rakenteellisia vikoja. Nykyisin sydänsairautta potevan lapsen ennuste on hyvä, sillä synnyttävistä sydänviiokia diagnosoidaan yhä paremmin ja niiden hoitotoimenpiteet ovat kehittyneet. Valtaosa lapsista elää suhteellisen rajoituksetonta ja normaalia elämää.

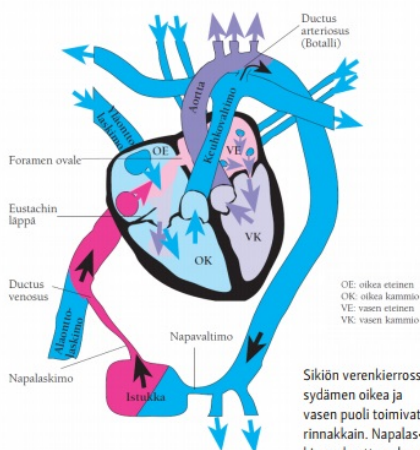
Sydänlapset ja -aikuiset ry (Hjärtebarn och -vuxna rf) on valtakunnallinen sydänviikaa sairastavien lasten, nuorten, aikuisten ja heidän perheidensä tukijärjestö. Se on perustettu 1975 ja on Suomen Sydänliiton jäsenjärjestö. Keskeisenä tavoitteena on toimia kaikkien synnyttävistä sydänsairautta potevien ja heidän läheistensä edunvalvojina sekä olla yhdessä potilaiden ja hoitohenkilökunnan välillä. Yhdistys tarjoaa monenlaista tukea elämän eri tilanteisiin sekä vaiheisiin.



Normaalirakenteinen sydän (syntymän jälkeen), jossa vähähappinen laskimoveri ja hapekas valtimoveri kiertävät sekoittumatta keskenään. Punertavat värit kuvastaa sydämen osia, joissa virtaa hapekas veri, sinertävät värit taas kuvastaa vähähappisuutta.

Sikiön sydän

Sydän kehitty ensimmäisen seitsemän raskausviikon aikana. Sydän on lihaskudoksesta koostuva pumppaava elin, jossa normaalisti on kaksi eteistä, kaksi kammiota, neljä läppää ja sydäntä suojaava sydänpussi. Sikiökehityksen aikana eteisten väliseinässä on aukko sikiön aorttaverenkierron kehittymisen turvaamiseksi. Kammioiden välillä ei vastaavaa aukkoa normaalisti ole. Sikiön sopusuhtaisen verenkierron kehittymistä tukee myös suurten suonten välille kasvanut yhdysuoni, joka normaalisti sulkeutuu syntymän jälkeen.



Sikiön verenkierrossa sydämen oikea ja vasen puoli toimivat rinnakkain. Napaalaskimon kautta palaava hapettunut veri sekoittuu sikiön omaan laskimovereen.

Sikiön verenkierto

Kohdunseinämään kiinnittynyt istukka toimii äidin ja sikiön verenkierron välittäjänä. Sikiö saa istukan kautta ravintoa ja happea sekä kuljettaa kuona-aineet äidin elimistön poistettavaksi. Sikiön veri hapettuu istukan avulla ja palaa napanuoran laskimon kautta sikiön verenkiertoon. Koska keuhkoja ei tarvita happeutumiseen, ohjataan valtaosa verenkierrosta niiden ohi eteisten välisen aukon sekä suurten suonten välisen yhdysuonen, eli valtimotiehyeen avulla. Sikiön keuhkot alkavat toimia vasta syntymän jälkeen, jolloin nämä aukot sulkeutuvat ja sikiön verenkierto muuttuu kahdeksi erilliseksi runsasta ja vähähappista verta sisältäväksi verenkiertojen osaksi.

Synnynäiset sydänviat

Synnynäisiä sydänvikoja ovat esimerkiksi läppäviat, väleisinämaukot sekä sydämen lokeroiden ja verisuonien poikkeavuudet. Lisäksi synnynäisiin sydänsairauksiin kuuluvat erilaiset kardiomyopatit eli sydänlihassolun aineenvaihduntaan ja sydänlihaksen rakenteeseen vaikuttavat tautitilat sekä sydämen rytmihäiriöt. Sydämen rakennevikojä hoidettaessa tarkoituksena on korjata sydäntä niin, että sydämen oikea puoli ohjaa vähähappisen veren keuhkoihin ja vasen puoli pumppaa hapettuneen veren suureen eli valtimoverenkiertoon. Joskus vaikeimmissa sydänvivoissa joudutaan turvautumaan oireita lievittävään kirurgiaan. Näissä tapauksissa sydäntä ei pystytä täyskorjaamaan rakenteellisesti, vaan verenkierto pyritään järjestämään toimimaan fysiologisesti oikein. Nykyisin kuitenkin synnynäistä sydänsairautta potevan sikiön ennuste on yleensä hyvä, sillä sydänvikojä diagnosoidaan yhä useammin ja niiden hoitotoimenpiteet ovat kehittyneet. Suurin osa vastasyntyneistä selviytyy aikuisikään.

Yleisimpiä sydänvikojä

- Kammioväliseinäaukko (VSD)
- Eteisväliseinäaukko (ASD)
- Avoin valtimotiehyt (PDA)
- Eteis-kammioväliseinäaukko (AVSD)
- Aortan koarktatio (CoA)
- Aorttaläpän ja keuhkovaltimoläpän ahtaumat (AS, PS)
- Suurten suonten transpositio (TGA)
- Vajaakehittynyt sydämen vasenpuoli (HLHS)
- Fallot'n tetralogia (TOF)

Sikiön rytmihäiriöt

Neurolatarkastuksessa havaittu sikiön rytmin epätasaisuus on tavallisia syitä ultraäänitutkimukselle. Sikiön syke on yleensä 120–160 lyöntiä minuutissa. Rytmihäiriö voi olla tätä taajuutta nopeampi, hitaampi tai syke voi olla epäsäännöllinen. Suurin osa rytmihäiriöistä on hyvälaatuisia, jolloin äitiä sekä sikiötä voidaan seurata neuvolakäyntien yhteydessä tehtävillä Doppler-kaikukuunteluilla, mutta jotkut rytmihäiriöt

vaativat seurannan ja hoidon erikoissairaanhoidossa.

Sikiön rytmihäiriötä voidaan hoitaa lääkkeillä. Rytmihäiriölääkettä annetaan yleensä äidille suun kautta, jolloin lääke kulkeutuu istukan kautta sikiöön. Äidille annettavan lääkkeen pitoisuutta mitataan tarvittaessa äidin verestä, jotta äidille ei koidu haittavaikutuksia lääkkeestä. Vain erittäin harvoin joudutaan lääketä antamaan suoraan napanuoraan. Raskautta pyritään jatkamaan niin kauan, että sikiö on tarpeeksi kehittynyt syntäykseen.

Sikiön sydämen vajaatoiminta

Sikiön sydämen vajaatoiminnan voi aiheuttaa moni tekijä, jollaisia ovat mm. perinnöllinen kardiomyopatia, rytmihäiriö, sikiön anemia, sikiön kasvain tai verisuonten epämuodostuma tai sydämen esimerkiksi läppävuotoa aiheuttava rakenneviika. Vajaatoimintaa ja sen syitä voidaan tutkia ultraäänitutkimuksen avulla. Etenkin nopeissa rytmihäiriöissä äidin kautta annettava sikiön lääkitys vaikuttaa hyvin, mutta valitettavasti muissa tapauksissa sikiön sydämen vajaatoiminnan hoito ei välttämättä ole tuloksekasta. Joskus sikiölle voidaan joutua tekemään toimenpiteitä, joista eräänä esimerkkinä on liiallisen keuhkopussinesteen punktio. Vaikeassa anemiasa sikiön napalaskimoon voidaan antaa punasoluja. Vajaatoiminnan aiheuttajasta ja raskauden kestosta riippuen selviytymisen ennuste vaihtelee.

Raskauden seuranta ja sydänvikojen diagnosointi

Sikiön poikkeavuuksien seulontatutkimuksiin osallistuminen on vapaaehtoista. Raskauden normaaliin seurantaan kuuluu raskausviikoilla 10.–13. kätilyn tai lääkärin tekemä seulontaultraäänitutkimus. Tutkimuksessa arvioidaan sikiön niskaturvotuksen paksuus. Paksuuntunut niskapaimu voi olla viite kromosomihäiriöstä tai sydänsairaudesta ja sen vuoksi on aiheellista tarjota raskaana olevalle lisätutkimuksia, kuten verikokeita, istukan koepalatutkimus tai lapsivesipunktio. Rakeneultraäänitutkimus tehdään raskausviikoilla 18.–21. tai raskausviikon 24. jälkeen ja silloin tarkastetaan myös sydämen rakenne, rytmi ja toiminta. Normaalilöydös ei poissulje kaikkia sydänvikojä, mutta edellä mainittujen tutkimusten avulla pyritään löytämään rakenteellisesti vaikeimmat ja vastasyntyneen huonokuntoisuutta aiheuttavat viat. Sikiön sydänvikaa epäiltäessä äiti

pyritään ohjaamaan sellaiselle vastaanotolle, jossa tarkemman informaation antaa lastenkardiologi tai erikoiskoulutettu sikiökardiologi.

Ultraäänitutkimuksen ansiosta keskimäärin kolmasosa merkittävistä sydänvivoista löytyy jo ennen syntymää. Kriittisten sydänvikojen löytymisen raskausaikana vähentää sydänvikaa sairastavien vastasyntyneiden kuolleisuutta ja parantaa hoidon ennustetta. Mikäli sikiöllä todetaan sydänvika, antaa lastenkardiologi perheelle mahdollisimman tarkkaa tietoa sydänvian hoidosta ja sen ennusteesta. Merkittävimmässä rakenevivoissa kardiologi keskustelelee myös raskauden keskeytyksen mahdollisuudesta, jota voidaan hakea raskausviikolle 24. asti. Joissakin tapauksissa vaikeaa sydänsairautta sairastavan vauvan vanhemmat päätyvät valitsemaan saattohoidon, jolloin perhe on lähellä ja vastasyntynyt saa hyvän perushoidon.



Sikiön ultraäänitutkimus 22.-raskausviikolla. Kuvassa näkyy nelilokeroisen sydän, kaksi eteistä ja kaksi kammiota. Alhaalla olevien eteisten välissä näkyy myös normaali eteisväliseinämaukko. Kuva: Hus

Sydänsairaana sikiön ja vastasyntyneen hoito

Tarvittaessa sydänlasta odottava äiti/perhe ohjataan seurantakäynnille Helsingin yliopistollisen keskussairaalan (HUS) Lastenlinikan Sydän-tutkimusyksikköön. Sikiön vointia seurataan säännöllisesti sydänvian ja sikiön kunnan mukaan. Esimerkiksi sikiön rytmihäiriön tai sydämen vajaatoiminnan seurannassa ja hoidossa ultraäänitutkimus tehdään alkuun jopa parin päivän välein ja sittemmin esimerkiksi 2–4 viikon välein. Äitiä hoitavan synnytyslääkärin, vastasyntyneiden sairauksiin erikoistuneen lääkärin, lastenkardiologin, lasten tehohoitolääkärin ja sydänkirurgin kanssa pyritään ennakoimaan syntyvän lapsen ongelmat sekä suunnitellaan synnytys niin, että vauva saadaan parhaaseen mahdolliseen hoitoon heti syntymänsä jälkeen.

Lapsen sydänvian kuva

Voit pyytää kardiologia piirtämään kaavokuvaan mikä odottamanne lapsen sydämessä on vikana. Diagnoosi usein tarkentuu lapsen synnyttyä, mutta on tärkeää, että olet hyvin perillä sydänvian laadusta, vaikeusasteesta sekä siitä, mitä tämä kaikki merkitsee tulevaisuuden kannalta. Älä pelkää kysyä!



Sydänlapset ja -aikuiset ry

Sydänlapset ja -aikuiset ry on Suomen valtakunnallinen sydänvikaa sairastavien lasten, nuorten, aikuisten sekä heidän perheidensä oma vertaisjärjestö. Yhdistys tarjoaa erilaisia tukimuotoja, joita ovat mm. sopeutumisvalmennus- ja kuntoutuskurssit, elämysleirit, valtakunnalliset tapaamiset sekä monipuoliset tiedotusmateriaalit, kuten oma jäsenlehti ja esitteet. Tärkeintä yhdistykselle on, että synnynnäisesti sydänsairautta poteva ja hänen läheisensä saavat riittävästi tietoa, tukea sekä mahdollisuuden vaihtaa kokemuksia toisten vastaavan kokeneiden ihmisten kanssa. Vertaistukemme tarjoaa mahdollisuuden saada tukea samanlaisessa elämäntilanteessa olevilta kanssaihmisiltä. Se voi olla sekä henkistä kannattelua, että ennen kaikkea mukavien asioiden tekemistä yhdessä vertaisten kanssa. Monille ihmisille on tärkeää huomata, etteivät he ole yksin tilanteensa kanssa, vaan muillakin on samanlaisia vaikeuksia. Vertaistuen kautta voi saada uusia ystäviä ja voimia arjesta selviytymiseen. Vertaistuen kautta vanhemmat sekä lapsen läheiset voivat saada korvaamattomia neuvoja arjen sujumiseen, apua uuden elämäntilanteen selkiyttämiseen sekä tunteiden jakamiseen.

Sydänlapset ja -aikuiset ry:llä on alueverkosto, joka kattaa koko maan ja toimii yhteisillä periaatteilla koko yhteisön hyväksi. Alueosastojen lisäksi yhdistyksellä on kolme valtakunnallista ryhmää; Sydänenkelit (lapsensa menettäneille), Synja (sydännuorille ja -aikuisille) ja Pitkä Qt (Pitkä Qt -oireyhtymää sairastaville). Yhdistyksen nettisivuilta löytyy tietoa alueosastoista ja valtakunnallisista ryhmistä. Yhdistyksen löydät myös Facebookista hakusanalla Sydänlapset ja -aikuiset. Facebookista löytyy myös yhdistyksen suljettuja keskusteluryhmiä hakusanalla "sydänlasten vanhemmat", "sydännuoret ja -aikuiset", "sydänenkelit", "pitkä QT". Keskusteluryhmissä voi käydä vapaamuotoista keskustelua, vaihtaa kokemuksia, ajatuksia ja omia mielipiteitä.

Mistä tukea?

Parhaiten tukea ja tietoa yhdistyksestä saa nettisivuiltamme osoitteesta www.sydänlapsetja-aikuiset.fi. Sivut ovat selkeät ja yksinkertaiset ja niistä löytyy tarvittavaa tietoa niin sydänlasta odottavalle, läheisille, sekä muuten asiasta kiinnostuneille. Voit myös olla yhteydessä oman alueesi tukiverkoston ja alueyhdistykseen, jonka yhteystiedot löytyvät seuraavan linkin takaa: www.sydänlapsetja-aikuiset.fi/alueosastot-ja-valtakunnalliset-ryhmat

Yhdistyksemme järjestää erilaisia leirejä, kuntoutuskursseja ja sopeutumisvalmennusta. Kurssillamme haluamme jakaa monipuolisesti tietoa sydänsairauksista asiantuntijaluentojen avulla ja antaa eväitä arjessa selviytymiseen. Leirit ovat vapaamuotoisia ja niillä keskitytään yhdessä tekemiseen ja uusien asioiden opetteluun. Kurssilla ja leireillä on myös hyvä mahdollisuus päästä keskustelemaan muiden synnynnäisesti sydänsairaitten potilaiden ja heidän läheistensä kanssa. Yhdistys myös järjestää potilaille ja heidän läheisilleen Kelan kustantamia kuntoutuskursseja eri puolilla maata, jotka yleensä ovat muutaman päivän kestoisia. Tulevat tapahtumat julkaistaan yhdistyksen nettisivuilla, sekä vuoden alussa jäsenlehdessä.

Yhdistyksellä on myös olemassa joukko vapaaehtoisia tukihenkilöitä, joiden puoleen voi kääntyä kun kaipaa tukea, keskustelukumppania ja kuuntelijaa. Heillä itsellään on voinut olla synnynnäinen sydänsairaus tai he voivat olla sydänsairaana omaisia. Listan tukihenkilöistä ja heidän yhteystiedoista löydät täältä: www.sydänlapsetja-aikuiset.fi/yhdistys/tukihenkilot



Sydänlapset ja -aikuiset Ry
Oltermannintie 8
00620 Helsinki
Puh. 09 7527 5275
toimisto@sydanlapsetjaaikuiset.fi
www.sydänlapsetja-aikuiset.fi/

Tekijät: Emilia Varpula, Sini Soininen ja Anni Ronkainen
Taittaja: Ritva Toivonen
2017

