

Katri Saarnio

HHT/OSLERIN TAUDIN HOIDON LAATU POTILAIKIDEN KOKEMANA

Opinnäytetyö
Sairaanhoidtaja

2020



**Kaakkois-Suomen
ammattikorkeakoulu**

Tekijä/Tekijät	Tutkinto	Aika
Katri Saarnio	Sairaanhoitaja (AMK)	Toukokuu 2020
Opinnäytetyön nimi		52 sivua
HHT/Osler taudin hoidon laatu potilaiden kokemana		10 liitesivua
Toimeksiantaja		
Suomen HHT/Osler-yhdistys ry		
Ohjaaja		
Susanna Suvimaa		
Tiivistelmä		
<p>Opinnäytetyöni tarkoituksena oli tutkia Oslerin tautia sairastaneiden potilaiden oireita ja hoidon laatua Suomessa heidän kokemuksensa perusteella. Opinnäytetyöni tavoitteena oli, että Suomen HHT/Osler-yhdistys voisi hyödyntää toimintaansa tutkimukseni perusteella. Tutkimukseni toimeksiantajana toimi Suomen HHT/Osler-yhdistys ry, joka perustettiin vuonna 2018 Osler-potilaiden toimesta. Oslerin tauti on harvinainen ja periytyvä sairaus, josta käytetään myös nimeä HHT eli hereditaarinen hemorraginen telenangiektasia.</p> <p>Tutkimus toteutettiin kvalitatiivisella ja kvantitatiivisella tutkimusmenetelmällä Oslerin tautia sairastaville Wepropol-kyselylomakkeen avulla joulukuussa 2019. Tutkimukseen vastasi 24 Oslerin tautiin sairastavaa potilasta. Oslerin tauti on opinnäytetyön aiheena harvinainen, ja siitä on tehty vähän tutkimuksia aiemmin potilaan näkökulmasta katsottuna.</p> <p>Opinnäytetyössä tutkittiin hoidon laatua ja hoidon laatuun vaikuttavia tekijöitä Suomessa. Hoidon laatua voidaan arvioida eri potilastyytyväisyysmittarein. Hoidon laatuun vaikuttavat henkilökunnan osaaminen ja asenne. Taustalla on potilaan kokemus saamastaan hoidosta.</p> <p>Tutkimuksessa saatiin tietoa Osler-potilaiden oireista, joista yleisin oli nenäverenvuoto ja vuodosta aiheutuva anemia. Oslerin taudin diagnosointi oli suurimmalla osalla vastanneista tapahtunut oireiden perusteella. Tutkimuksen mukaan potilaat olivat melko tyytyväisiä hoidon laatuun Suomessa. Tutkimuksessa nousi esille, että potilaat olivat tyytyväisiä etenkin hoitajien hyvään suhtautumiseen. He toivoivat saavansa enemmän tietoa Oslerin taudista sekä tietoisuutta myös hoitohenkilökunnalle sairaudesta. Esille nousi myös oman aktiivisuuden merkitys potilaana heidän saadessaan tarvitsemaansa hoitoa.</p>		
Asiasanat		
Oslerin tauti, HHT, hoidon laatu, Suomen HHT/Osler-yhdistys, Osler-potilas		

Author (authors)	Degree	Time
Katri Saarnio	Bachelor of Health Care	May 2020
Thesis title HHT/Osler disease - quality of treatment from patients' perspective		52 pages 10 pages of appendices
Commissioned by Finland's HHT/Osler association		
Supervisor Susanna Suvimaa		
<p>Abstract</p> <p>The purpose of this thesis was to research the symptoms and quality of treatment of the patients with Osler's disease from their own perspective. This thesis aimed at giving information to Finland's HHT/Osler association for developing their action. The commissioner of this thesis was Finland's HHT/Osler association, which was established 2018 by Osler's disease patients. Osler's disease is an uncommon disease, which is also known as hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT).</p> <p>The thesis was carried out using qualitative and quantitative research methods by collecting data from Osler's disease patients by using Webropol-questionnaire. The survey was conducted in December 2019. Responses were received 24 patients. HHT is an uncommon thesis subject and there is only little earlier research on the topic from patients' perspective.</p> <p>The thesis was investigated the quality of treatment in Finland and the factors affecting it. Quality of treatment can be estimated using various patient satisfaction measures. Some factors affecting the quality are the staff's know-how and attitude as well as the patient experience.</p> <p>The research was also provided information about HHT patients' symptoms, the most common of which were nosebleed and anemia. For most patients the diagnosis had been made on the ground of the symptoms. According to this research the patients are quite satisfied with the treatment in Finland. The patients were satisfied especially with the nurses' good attitude. The patients hoped to have more information about HHT for themselves and also for health care workers. The survey also revealed that the patients' own activity is important while having the treatment that they need.</p>		
<p>Keywords</p> <p>Osler's disease, HHT, quality of treatment, Finland's HHT/Osler association, HHT patient</p>		

SISÄLLYS

1	JOHDANTO.....	6
2	OSLERIN TAUTI.....	7
2.1	Oslerin taudin oireet.....	7
2.1.1	Nenäverenvuodon vaikutukset Oslerin taudissa	9
2.1.2	Verisuonimuutosten eli AVM:n esiintyminen Oslerin taudissa	9
2.1.3	Keuhkomuutosten esiintyvyys Oslerin taudissa	10
2.1.4	Aivoissa esiintyvien muutosten vaikutus potilaaseen.....	10
2.1.5	Maksamuutokset Oslerin taudissa	11
2.2	Oslerin taudin diagnosointi ja periytyminen	12
2.3	Oslerin taudin hoito.....	16
2.4	Hoidon laatu	17
2.4.1	Hoitohenkilökunnan asenne ja ammatitaito	18
2.4.2	Tiedon jakaminen ja yksilöllisyys	19
2.4.3	Potilastyytyväisyyteen vaikuttavat tekijät	20
2.5	Oslerin taudin hoitoon vaikuttavat tekijät	22
3	OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS, TAVOITE JA TUTKIMUSKYSYMYKSET.....	23
4	TUTKIMUKSEN TOTEUTTAMINEN.....	24
4.1	Tutkimusmenetelmä	24
4.2	Kyselytutkimus.....	25
4.3	Aineiston kerääminen	27
4.4	Aineiston analyysi.....	27
5	TUTKIMUSTULOKSET	28
5.1	Oslerin tautia sairastaneiden oireet	30
5.2	Hoidon laatu Osler-potilaiden kokemana	37
6	TULOSTEN TARKASTELU	41
7	POHDINTA.....	44
7.1	Eettinen näkökulma	44

7.2	Opinnäytetyön luotettavuus	45
7.3	Opinnäytetyön hyödyntäminen ja jatkotutkimusaiheet	46
7.4	Oman oppimisen arviointi	47

LIITTEET

Liite 1. Tutkimustaulukko

Liite 2. Tutkimuslupa

Liite 3. Saatekirje

Liite 4. Opinnäytetyön aikataulu

Liite 5. Kyselylomake

1 JOHDANTO

Sairaanhoitajalla on keskeinen rooli osana potilaan hoitoketjua. Hän on usein ensimmäinen henkilö, joka kohtaa potilaan ja ohjaa hänet jatkotutkimuksiin sekä lääkärin vastaanotolle. Tämän opinnäytetyön aiheena on Oslerin tauti. Oslerin tauti on harvinainen sairaus, joka on vaikea tunnistaa, ellei tunne sairauden oireita ja kliinistä kuvaa. Tutkimukseni antaa uutta tietoa Oslerin taudin oireista sekä potilaan kokemuksista hoidon laadusta Suomessa. Mikä Oslerin tauti sitten on?

Oslerin taudista käytetään myös nimitystä HHT, joka tulee sanoista hereditaarinen hemorraginen teleangiektasia. Oslerin tauti on verisuonten uudismuodostuksen häiriö, joka on harvinainen sairaus. (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591.)

HHT/Oslerin tautia sairastaa yksi henkilöä 10 000 suomalaista kohti, eli Oslerin tauti luokitellaan harvinaissairauksien ryhmään (Blomgrem 2018). Oslerin taudin taustalla on useamman geenin virheitä. Taudin tyypillisimmät oireet ovat toistuvat nenäverenvuodot, jotka hankaloittavat potilaan normaalia elämää ja huonontavat näin elämänlaatua. (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591.)

Laadukas hoito määritellään WHO:n mukaan tehokkaaksi, suorituskykyiseksi, saatavilla olevaksi, potilaslähtöiseksi, oikeudenmukaiseksi ja turvalliseksi (Launonen 2013, 4.) Potilaslähtöinen hoito on yhteydessä potilastyytyväisyyteen. Hoidon laatu sekä henkilöstön työtyytyväisyys lisääntyvät, kun asiakaslähtöinen yhteistyö paranee moniammatillisessa vuorovaikutuksessa. Hyvä hoitotyö pitää sisällään potilaan yksilöllistä kohtaamista, kunnioitusta, yhteistyötä sekä tarvittavan tiedon ja avun antamista. Potilaan kuulluksi tulemisen kokemus, tuki sekä hoidon yksilöllisyys lisäävät luottamusta ja sitouttavat potilasta hoitoon. Luottamuksella on suuri vaikutus hoidon tuloksellisuuteen. (Menna & Neuvonen 2019, 3 - 6.)

Toimeksiantajani opinnäytetyössäni on Suomen HHT/Osler-yhdistys, joka on perustettu vuonna 2018. Suomen HHT/Osler-yhdistys on potilasyhdistys hereditaarisen hemorragisen teleangiektasian potilaille, omaisille ja sidosryhmille. Suomen HHT/Osler-yhdistyksellä on omat sivut, josta löytää lisää tietoa: <https://hht-osler.fi/>. (Suomen HHT/Osler-yhdistys 2019.) Yhdistyksen tarkoitus on tuoda Oslerin tauti tunnetuksi, antaa tietoa ja tukea potilaille ja heidän läheisilleen. Tavoitteena

yhdistyksellä on, että Oslerin tautiin sairastuneet saisivat mahdollisimman aikaisessa vaiheessa oikean diagnoosin. Lisäksi heidän tulisi päästä mahdollisimman pian erikoissairaanhoidon piiriin, josta he saisivat lisää tietoa ja tukea. (Terveyskylä 2019.)

Opinnäytetyöni tarkoituksena on kuvata HHT/Oslerin tautia sairastaneiden potilaiden oireita ja kokemuksia hoidon laadusta Suomessa. Aikaisempaa tutkimustietoa Osler-potilaiden näkökulmasta ei ole juuri saatavilla, joten aihe on tarpeellinen ja hyödyllinen myös Suomen HHT/Osler-yhdistykselle. Tutkimuksen toteutan Osler-yhdistyksen jäsenille ja Osler-potilaiden oman suljetun ryhmän jäsenille kyselylomakkeella.

2 OSLERIN TAUTI

John Legg kuvasi Oslerin taudin ensimmäisenä vuonna 1876 nenäverenvuototaudiksi ja säännölliseksi nenäverenvuodoksi. Osler, Weber ja Rendu olivat lääkäreitä, jotka jatkoivat Leggin työtä 1890-luvulla ja tajusivat, että Oslerin tauti ei johtunut hyytymistekijöistä vaan epänormaaleista verisuonimuodostumista. (Sacco & Barkley 2016, 37.) Jura Numminen kertoi myös luennollaan, että Oslerin taudin nimi tulee 125 vuoden takaa nimistä Osler-Rendu-Weber. He löysivät omilla tahoillaan erilaisia asioita potilaista. Rendu huomasi teleangiektasioita eli verisuonisykeröitä iholla ja limakalvoilla ja erotti näin taudin muista verisuonitaudeista. Osler huomasi ruumiinavauksessa samanlaisia muutoksia ruoansulatuskanavassa ja kuvasi kliinisiä löydöksiä limakalvomutoksia eri elinten limakalvoilla. Weber julkaisi useamman potilaan sarjan tutkimuksen kyseisistä oireyhtymistä arvostetussa lehdessä, josta kyseinen sairaus sai heidän ansiostaan lääketieteellisen nimen. (Numminen 2019.)

2.1 Oslerin taudin oireet

Oslerin taudista käytetään myös nimitystä HHT, joka tulee sanoista hereditaarinen hemorraginen teleangiektasia. Oslerin tauti on verisuonten uudismuodostuksen häiriö, joka on harvinainen. Oslerin taudin taustalla on useamman geenin geenivirheitä. Oslerin taudin tyypillisimmät oireet ovat toistuvat nenäverenvuodot, jotka

hankaloittavat potilaan normaalia elämää ja huonontavat näin elämänlaatua. (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591.)

Oslerin taudissa verisuonet ovat normaalia hauraampia, mikä aiheuttaa toistuvia itsestään alkavia limakalvojen verenvuotoja, verisuonten laajentumia ja pienten laskimoiden ja valtimoiden välisten poikkeavien verisuonten muodostumista. Oslerin taudissa on huomattava, ettei veren hyytymisjärjestelmässä ole mitään vikaa. Yleensä vuodot johtuvat verisuonten hauraudesta ja supistuskäytännöstä. Oslerin tauti voi johtaa vakaviin ja kuolemaan aiheuttaviin komplikaatioihin, ja sairaus on usein alidiagnostoitu. (Sacco & Barkley 2016, 37.) Oslerin taudin kohde-elimiä ovat iho, keuhkot, suolisto, aivot ja maksa. Maksassa oireiden esiintyminen on harvinaisempaa. (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591.)

AVM-lyhenne tulee sanoista arteriovenöosi malformaatio, joka tarkoittaa synnynnäistä mutta ei periytyvää aivoverisuonten epämuodostumaa. Silloin hiussuoniverkosto häviää ja korvautuu poikkeavilla verisuonirakenteilla valtimoiden ja laskimoiden välille. Tämän takia valtimoveri siirtyy suoraan laskimopuolelle normaalia suuremmalla paineella. Laskimot ovat heikompia suonenseinämältään kuin valtimot, ja on mahdollista, että ne repeävät korkean virtauspaineen vuoksi. (Hus 2019.) Normaalissa verisuonistossa on valtimoiden ja laskimoiden välillä on kapillaariverkosto, mutta Oslerin tautia sairastavilla normaali hiusverisuoniverkosto katoaa. Sen seurauksena valtimoiden ja laskimoiden välille muodostuu laajentuneita suonyhteyksiä ja tästä syntyy AV-epämuodostumia. (Duodecim 2012.)

Oslerin taudin suurin esiintyvyys on todettu Euroopassa. Erityisesti Tanskassa ja Ranskassa on eniten Osler-potilaita (Felli ym. 2017, 569). Osler-potilaiden ongelmana on verisuonten epänormaali rakenne tietyissä elimissä. Taudittomilla alueilla verisuonet ovat kuitenkin täysin normaaleja. Angiogeneesin eli verisuonten uudismuodostuksen ja kudosaivurioiden parantumisen on huomattu pahentavan Oslerin taudin kuvaa. (Duodecim 2012.) Oslerin taudin geenin omaavilla oireet alkavat yleensä viimeistään 40-vuotiaana, mutta on täysin mahdollista, että 50-vuotiaana oireettomillakin voi olla taudille ominaisia muutoksia. Lääkäri voi ainoastaan kuvaamalla ja tutkimalla todeta, onko sairaus aiheuttanut muutoksia elimistössä. (Clancy 2014, 4.)

2.1.1 Nenäverenvuodon vaikutukset Oslerin taudissa

Oslerin taudin taustalla on useamman geenin virheitä. Taudin tyypillisimmät oireet ovat toistuvat nenäverenvuodot, jotka hankaloittavat potilaan normaalia elämää ja huonontavat elämänlaatua. (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591.) Poikkeamat nenän onkaloissa ovat etenkin syynä verenvuotoihin, jotka ovat ensisijainen oire Oslerin taudissa. Tutkimuksen mukaan 93%:lla Osler-potilaista esiintyy nenäverenvuotoa. Potilaiden nenäverenvuodon keskimääräinen esiintyminen oli eräässä tutkimuksessa 18 kertaa kuukauden aikana. Nenäverenvuodolla on suuri vaikutus potilaiden sairastavuuteen. Tutkimuksen mukaan 18% dokumentoiduista verenvuodoista oli niin vaikeita, että se haittasi potilaiden kykyä työskennellä ja jatkaa normaalia elämää. (Andersson ym. 2017.) Nenäverenvuotojen esiintyminen lähes jokaisella tautiin sairastuneella aiheuttaa potilaille usein anemiaa (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591).

Nenäverenvuodot alkavat suunnilleen 12-vuotiaana tai jo aikaisemmin lapsuudessa. Useimmilla nenäverenvuodot alkavat yleensä viimeistään 40-vuotiaana. Oslerin tauti -potilaiden nenäverenvuotoa voi esiintyä epäsäännöllisenä muutaman kerran vuodessa tai lähes joka päivä. Nenäverenvuodon kesto vaihtelee potilailla sekunneista tunteihin. Vuodon määrä voi olla muutamia tippoja tai jopa niin runsasta, että potilas tarvitsee kiireellisen veritankkauksen. (Clancy 2014, 5.)

2.1.2 Verisuonimuutosten eli AVM:n esiintyminen Oslerin taudissa

Normaalissa verisuonistossa on valtimoiden ja laskimoiden välillä kapillaariverkosto. Oslerin tautia sairastavilla normaali hiusverisuoniverkosto katoaa ja valtimoiden ja laskimoiden välille muodostuu laajentuneita suonyhteyksiä ja tästä syntyy AVM-epämuodostumia. (Duodecim 2012.) Oslerin taudissa esiintyy sisäelinten valtimo-laskimo-oikovirtauksia eli AV-epämuodostumia, nimi tulee sanoista arteria eli valtimo ja vena eli laskimo (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591).

Vatsan, maksan, aivojen ja selkäytimen AVM:t aiheuttavat harvemmin elämää rajoittavia komplikaatioita, mutta AVM:t eivät ole niin yleisiä kuin potilailla esiintyvä nenäverenvuoto (Anderson ym. 2017).

Oslerin tautiin kuuluvat osalla ihon teleangiektasiat (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591). Limakalvojen teleangiektasioita esiintyy useimmiten nenäkannavassa, suussa, nenässä, huulissa ja sormissa (Anderson ym. 2017). Teleangiektasiat vuotavat potilailla usein herkästi (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591). Iholla ja huulilla esiintyvät pienet verisuonipisteet ovat vaarattomia mutta ne voivat olla kosmeettisesti häiritseviä. Potilaan toivoessa ihotautilääkäri voi hyydyttää näkyvät suonet laserilla. (Duodecim 2019.)

2.1.3 Keuhkomuutosten esiintyvyys Oslerin taudissa

Tutkimusten mukaan 90%:lla keuhko-AVM-potilaista on Oslerin tauti (Terveystyö 2019). Keuhkojen AVM:n epämuodostumat aiheuttavat Oslerin tautia sairastaneelle hengästymistä noustessa esimerkiksi portaita. AVM:n vuoksi keuhkoihin jää enemmän hiilidioksidia ja potilas ei saa tarpeeksi happea. (Kasthuri 2019.) Keuhkoissa esiintyy AVM:ta 20 - 50%:lla Oslerin tauti -potilaista (Thompson ym. 2017, 36).

Keuhkovaltimofistelit eli keuhkojen verisuonten välille syntyvät eränormaalit yhteydet ovat olleet suurimmalle osalle potilaista täysin oireettomia, ennen kuin ne on löydetty kuvaamalla. Oireiden esiintyminen on sidoksissa fisteleiden kokoon ja määrään. Sydämen pumppaaman veren määrä fisteleiden läpi vaikuttaa oireiden laatuun. (Castello ym. 2019, 4.) Raskauden aikana lisääntynyt veren määrä voi pahentaa keuhkojen AVM:öitä, joten tulee kiinnittää erityistä huomiota Oslerin tauti -potilaiden seurantaan raskauden aikana (Sacco & Barkley 2016, 37). Oslerin taudin muita oireita ovat hengenahdistus, kouristukset, päänsärky, liikkumisvaikeudet, väsymys ja vatsakipu (Clancy 2014, 4).

2.1.4 Aivoissa esiintyvien muutosten vaikutus potilaaseen

Aivojen AVM:t voivat aiheuttaa aivojen sisäisen verenvuodon ja mahdollisesti jopa kuoleman. Kaikki potilaat, joilla on oireita tai merkkejä aivojen AVM:sta,

tarvitsevat magneettitutkimuksen hoitosuunnitelman määrittämiseksi. Tutkimusten mukaan 15 - 23%:lla potilaista esiintyy aivojen AVM:ta, keuhkoissa esiintyy 20 - 50%:lla, ruoansulatuskanassa 25 - 80%:lla ja maksassa esiintyy 32 - 78%:lla. Potilaille AVM voi aiheuttaa tuhoisia seurauksia etenkin aivoissa aiheuttaen kallonsisäistä verenvuotoa ja halvauksen, high output put syndrooman, aivopaiseen tai massiivisia verenvuotoja. (Thompson ym. 2017, 33.)

Oslerin tautiin sairastuneelle voi ilmestyä selkäyttimeen malformaatioita, jotka ovat usein jo diagnosoitu lapsuudessa. Aivojen verisuonimuutosten seulomista pidetään kuitenkin vaikeana kysymyksenä potilaiden hoidossa. Pään ja aivojen magneettikuvaus on ensisijainen seulontatutkimus. Tutkimusten jälkeen aivojen verisuonimuutokset aiheuttavat erityisesti hoitotoimenpiteissä oireettomillekin potilaille suuria riskejä. Suurin osa aivojen verisuoniepämuodostumista ei oireile koskaan, mutta ne ovat henkeä uhkaavia vuotaessaan. Aivojen epämuodostumat ilmaantuvat Osler-potilaille jo usein kouluikässä, joten lapsilla olisi syytä aloittaa seulonta ja mahdolliset hoitotoimenpiteet jo silloin. Osler-potilaiden lisääntynyt kuolleisuus näkyy juuri kouluikäisten potilasryhmässä. (Duodecim 2012.)

Tutkimusten mukaan Oslerin tauti -potilaiden elinaikaennusteessa ei ole eroa muihin nähden. Viimeisten tutkimusten mukaan on kuitenkin osoitettu, että Oslerin tautiin sairastuneilla on suurempi riski kuolla neurologiseen tai aivoverenvuotoon johtavaan sairauteen kuin potilaat ilman oireyhtymää. Tämä on erityisesti todettu potilailla, jotka ovat alle 60-vuotiaita. Suurin osa aivojen malformaatioista ei koskaan vuoda. (Sacco & Barkley 2016, 38 - 39.)

2.1.5 Maksamuutokset Oslerin taudissa

Maksan AVM:t ovat melko harvinaisia. Suurin osa maksamuutoksia omaavista potilaista ovat oireettomia. Osalla Oslerin tautia sairastavilla maksa-AVM-potilailla ilmenee laskimonsisäinen paine ja sydämen high output -syndrooma. Ne ilmaantuvat useimmiten myöhemmin elämän aikana, kun sydän on pumpanut enemmän verta vuosien ajan. High output -syndrooma voi aiheuttaa potilaalle lopulta sydämen vajaatoiminnan. Toinen maksan komplikaatioista sisäl-

tää maksan valtimoiden laajentumista ja poikkeavuuksia sappikanavassa. Otamalla potilailta TT-kuvia jo sairauden alkuvaiheessa on mahdollista diagnosoida epänormaalit muutokset maksassa ajoissa. (Sacco & Barkley 2016, 40.)

Maksan AVM:t aiheuttavat esiintyessään suuren riskin Oslerin tauti -potilaille. Maksakomplikaatioita on todettu yli 31% Oslerin tauti -tapauksista aiheuttaen maksan fibroosin eli arpeutumisen tai kirroosin. Maksan tuhoutumisen on tutkimusten mukaan aiheuttanut lopulta kirroosi. (Kathleen 2009, 115.) Kirroosilla tarkoitetaan parantumatonta maksavauriota (Terveyskirjasto 2019).

Tutkimuksen mukaan maksansiirtoa tulisi harkita radikaalina mutta lopullisena vaihtoehtona potilaille, joilla Oslerin tauti on vaikuttanut maksaan niin, että sydämen hoito on lääketieteellisesti mahdotonta. Yleisimmät syyt maksansiirtoihin potilailla olivat mm. high output -syndrooma, portaali verenpainetauti ja sappitaudit. Vuosien 1985 – 2003 aikana on englanninkielisen kirjallisuuden mukaan todettu, että 56 potilasta on ollut maksansiirrossa. Maksansiirron saaneiden selviytymisprosentti on ollut 82,5 kymmenen vuoden aikana. (Felli ym. 2017, 567 - 568.) Kokonaisuudessaan kokemukset maksansiirroista selviytymisestä ja sydämen toiminnasta siirron jälkeen ovat olleet positiivisia (Riera ym. 2019, 6).

2.2 Oslerin taudin diagnosointi ja periytyminen

Oslerin taudin diagnosoinnissa apuna käytetään vuonna 2000 julkaistuja Curacaon kliinisiä kriteereitä. Diagnoosi on varma, jos vähintään kolme taudin kriteereistä täyttyy, ja sairaus on mahdollinen, jos kaksi näistä kriteereistä täyttyy. Oslerin tautia pidetään epätodennäköisenä, kun kriteereistä vähemmän kuin kaksi täyttyy. (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591.) Kuvasta 1 näkyy Oslerin taudin diagnosoinnissa käytetyt kriteerit.

OSLERIN TAUDIN DIAGNOSOINNISSA KÄYTETYT KRITTEERIT diagnosi varma, jos vähintään 3 seuraavista kriteereistä täyttyy, sairaus mahdollinen, jos kaksi kriteereitä täyttyy, diagnosi epätodennäköinen, kun kriteereistä < 2 täyttyy
KRITEERI 1
Toistuvat spontaanit verenvuodot
KRITEERI 2
Useita teleangiektasioita iholla, käsissä, huulissa tai nenän limakalvoilla ja suussa
KRITEERI 3
AVM:ta elimissä mm. keuhkoissa, maksassa, suolistossa, aivoissa, vatsassa tai selkäytimessä
KRITEERI 4.
Ensimmäisen asteen sukulaiselle veli, sisko, vanhemmalla tai lapsella, kenellä täyttyvät nämä yllä mainitut HHT kriteerit tai on diagnosoitu geenitestillä.

Kuva 1. Oslerin taudin diagnosoinnissa käytetyt kriteerit

Oslerin taudin harvinaisuudesta johtuen monet lääkäreistä eivät välttämättä ole tietoisia sairaudesta, joten hoitajat saattavat olla ensimmäisiä kohdatessa potilaat. Hoitohenkilökunnalla on mahdollisuus tunnistaa sairauden oireet ja näin auttaa sairauden diagnosoimisen saattamisessa. Aikainen sairauden tunnistaminen voi auttaa valtavasti koko perheen hyvinvointia. (Sacco & Barkley 2016, 37.)

Oslerin tauti periytyy autonomisesti vallitsevasti eli Oslerin tautia sairastavan lapsella on 50%:n mahdollisuus periä geenivirhe (Duodecim 2012). Oslerin taudin ollessa perinnöllinen ei taudin puhkeamista voi mitenkään estää (Duodecim 2019). Osler-suvun lasten tautidiagnoosia ei voida tehdä ilman geenitestiä. Toinen vaihtoehto on odottaa ja seurata, puhkeaako tauti myöhemmin lapsille aikuisiällä. Oslerin taudin kliininen kuva on hyvin vaihteleva eri sukujen ja jopa saman suvun yksilöillä. Osalla verisuonimuutokset voivat ilmaantua jo lapsena, kun osalla voivat nenäverenvuodot alkaa vasta aikuisiällä. Taudin vaihteleva penetranssi vaikeuttaa taudin diagnostiikkaa, seulontaa, kliinistä tutkimusta ja hoitolinjauksia. (Duodecim 2012.)

Oslerin taudin periytymisen mahdollisuus lapselle on 50 %. Esimerkiksi jos isällä on HHT ja äidillä ei ole, niin heidän lapsillaan on 50 %:n mahdollisuus saada isältään sairautta aiheuttava geeni. Voi myös olla mahdollista, että kukaan kolmesta lapsesta ei saa tautia aiheuttavaa geenivirhettä isältään tai osalla kolmesta on mahdollista periä geeni isältään. (Kasthuri 2019.)

Sairaus voi olla vaikea joillekin potilaille ja toisille taas helppo, vaikka perheen sisällä olisi saman mutaation omaavia. Osalle sukulaisille kestää vuosikymmeniä oireiden ilmaantumiseen, ja toisille ne tulevat äkillisinä. On mahdollista, että Oslerin tauti voi aiheuttaa traagisen kuoleman nuorena tai lapsena johtuen aneurysman eli valtion pullistuman repeämisestä, ennen kuin perhe tajuaa lääketieteellisen tilanteen. Terveystieteellisiä yksiköiden olisikin tunnistettava Oslerin taudille ominaiset tunnistettavissa olevat tekijät, ja pidetään tärkeänä mahdollisimman aikaista diagnosointia, ennen kuin esiintyy vakavia komplikaatioita. (Sacco & Barkley 2016, 38 - 39.)

Periytyvyys Oslerin taudissa voi johtua osalla potilaista uudesta mutaatiosta, jolloin virheellistä geeniä ei ole peritty. Tyypillisimmät geenivirheet ovat kromosomissa 9 sijaitsevassa ENG-geenissä aiheuttaen HHT1:n ja kromosomissa 12 sijaitsevassa ACVRL1-geenissä aiheuttaen HHT2:n. Oslerin taudissa tunnetuista geenivirheistä lähes 80 % esiintyy näissä kahdessa geenissä. Lisäksi tunnetaan vielä kolmas geenivirhe, joka on kromosomissa 18 sijaitsevassa SMAD4-geenissä. (Numminen & Taulu 2012, 590 - 591.) On myös olemassa vielä kaksi tuntematonta geeniä, jotka ovat paikantuneet kromosomeihin 5 (HHT3) ja 7 (HHT4). Nykyisin tunnetaan yli 600 erilaista mutaatiota, jotka aiheuttavat tautia. (Duodecim 2012.) Kuvasta 2 näkyy Oslerin taudin periytyvän yleisimmät geenit ja kromosomit.

YLEISIMMÄT OSLERIN TAUTIA PERIYTTÄVÄT GEENIT JA KROMOSOMIT



Kuva 2. Yleisimmät Oslerin tautia periyttävät geenit ja kromosomit

Amerikkalaisessa lääketieteen lehdessä kerrotaan, että HHT1:ssä on todettu tutkimusten mukaan enemmän keuhkojen AVM-muutoksia kuin HHT2:ssa (Riera ym. 2019, 4). HHT1 ja HHT 2 aiheuttavat molemmat muutoksia verisuonten endoteelikerroksessa, endoteeli on isompien verisuonten sisäseinää peittävä ohut solukerros (Assis ym. 2007).

Sankelon tutkimuksen mukaan (2009) Osler-potilailla ALK1 ja Endoglin mutaatioita löytyi sama määrä ja kaikilla heistä esiintyi erilaisia mutaatioita. Osler-potilaiden seulonnassa olisi SMAD4-geenin tutkimista harkittava. Mutaatio voidaan useissa tapauksissa löytää. Tämä vaatii paljon aikaa ja geneettinen testaus ei ole aivan yksinkertaista sairauden diagnosoinnissa, joten muitakin menetelmiä testaamiseen tarvitaan. (Sankelo 2009, 44 - 45.)

2.3 Oslerin taudin hoito

Oslerin taudin hoito- ja tutkimusohjeet vaihtelevat maailmanlaajuisesti hyvin paljon sekä oireettomien ja oireilevien potilaiden seulonnan ja kuvaamisen suhteen. Erityisen tärkeää on arvioida seulonnan hyödyt ja haitat sekä se, vaikuttaako seulonta potilaan terveyteen. Keuhkojen AV-epämuodostumien ollessa usein oireettomia ne voivat aiheuttaa aivoinfarkteja ja absesseja eli märkäpaiseita. Oslerin taudin on arvioitu aiheuttavan jopa 70 - 90% kaikista keuhkojen AV-epämuodostumista. Seulomalla Oslerin tautia sairastavat potilaat voidaan löytää suurin osa kaikista keuhkojen AV-epämuodostumista. (Duodecim 2012.)

Oslerin tauti vaikuttaa yleisesti enemmän sairastavuuteen ja vähemmän kuolleisuuteen. Sairauden esiintyvyys vähentää potilaan elämänlaatua, ja tutkimusten mukaan toistuvat vaikeat nenäverenvuodot ovat suurin vaikuttava tekijä. (Anderson ym. 2017,157.) Lähete otolaryngologille eli korva-, nenä- ja kurkkutauteihin erikoistuneelle lääkärille tehdään usein ensimmäiseksi, kun toistuvia nenäverenvuotoja ilmaantuu. Potilaista suunnilleen 90% esiintyy nenäverenvuotoa, jonka ehkäisyyn ei ole vielä keksitty keinoja. (Thompson ym. 2017.)

Bevacizumadin on huomattu olevan useille potilaille tehokas lääke nenäverenvuodon hoitoon. Vielä tarvitaan lisää tutkimuksia nenäverenvuodon hoitamiseen. (Anderson ym. 2017,157.) Nenäverenvuotojen hoitoon on tullut kuitenkin viime vuosina uusia vaihtoehtoja, joiden ansiosta potilaan elämänlaatu on parantunut huomattavasti. Nenäverisuonten liikakasvua voidaan hillitä suihkeina tai pistoksilla annettavilla lääkkeillä. Nenän limakalvoa voidaan käsitellä radiotaajuushoidon avulla, tai vuoto on mahdollista tyrehtyttää kudოსliimalla. (Duodecim 2019.)

Oslerin tauti vaatii sairauden luonteen ja lääkkeellisen ja kirurgisen hoidon vuoksi jatkuvan monialaisen tiimin ympärille. Toimenpiteistä keuhkojen AVM:n embolisaatio on yleisin toimenpide. (Thompson ym. 2017.)

Toistuvat nenäverenvuodot vaikuttavat heikentävästi potilaiden elämänlaatuun invalidisoimalla arkielämää ja sosiaalista kanssakäymistä. Alussa vuodot ovat lieviä, mutta ne muuttuvat myöhemmin vaikeammiksi ja vaativat usein toistuvia veritankkauksia. Muiden elinryhmien oireet ovat harvinaisempia, mutta esiintyessään ne aiheuttavat suuremman sairastuvuuden ja kuolleisuuden. Oslerin taudin hoito on oireenmukaista, ja lähes aina hoito keskittyy nenäverenvuotoihin. (Duodecim 2012.) Oslerin tautia sairastavien potilaiden taipumus verenvuotoon on otettava erityisesti huomioon myös anestesiassa. Tärkeää on kontrolloida vuodon määrää ylläpitämällä riittävää hapetusta ja tasapainottamalla hemodynaamisia arvoja kuitenkin optimoimalla perfuusiota eli veren virtaamista elimen läpi niin, ettei se vaaranna anestesian syvyyttä. (Kathleen 2009, 115.)

Nenäverenvuodon hoidon tavoitteena on vuotojen vähentäminen ja elämänlaadun parantaminen. Hoitomenetelmiä on runsaasti, mutta hoito valitaan potilaskohtaisesti ottaen huomioon potilaan iän, sukupuolen, aikaisemmat hoidot sekä hänen omat toiveensa. Useimmiten potilaille joudutaan kokeilemaan vuosien saatossa lähes kaikkia tarjolla olevia hoitomuotoja. Tavallisia nenäverenvuodon hoitoja, kuten laapimista eli nenäsieraimen puhdistamista ja tamponointia, pitää välttää, koska ne vaurioittavat telangiektasioita ja lisäävät näin verisuonten uudismuodostusta ja vaikeuttavat tautia entisestään. (Duodecim 2012.)

2.4 Hoidon laatu

Hyvä sosiaali- ja terveydenhuollon laatu tarkoittaa sitä, että asiakas saa tarpeensa mukaista palvelua oikeaan aikaan ja oikeassa paikassa. Hyvällä laadulla pystytään tuottamaan kansalaisille hyvinvointia, joka mahdollistaa hyvinvoinnin lisääntymisen ja riskien minimoimisen. Laatu on toimintaa, johon vaikuttavat erilaiset vaatimukset sekä odotukset. Taloudelliset tekijät asettavat toiminnalle omat rajoitukset, jotka on otettava huomioon palveluiden järjestämisessä. (Terveyden ja hyvinvoinnin laitos 2008.)

2.4.1 Hoitohenkilökunnan asenne ja ammatitaito

Koulutetun terveydenhuollon ammattihenkilön osaaminen on perustana terveydenhuollon laatuun ja potilasturvallisuuteen. Hoitohenkilökuntaa pidetään hoidon onnistumisen kannalta yhtenä tärkeimpänä tekijänä. (Honkalampi 2008, 28.) Laatu ja tyytyväisyys ovat toisiinsa vahvasti sidoksissa. Potilaiden tyytyväisyys saamaansa hoitoon on yksi hoitotyön laatumittareista. (Fonsell 2018, 9.) Potilaiden hoidon laadussa ja turvallisuudessa on huomattu olevan suurta vaihtelua. Tutkimuksen mukaan potilaiden saaman hoidon laatu ja turvallisuus voivat vaihdella hoitopaikasta sekä hoitavasta henkilöstä riippuen. Edellisen hoitopaikan hyvä hoito voi kärsiä seuraavan hoitopaikan vanhentuneiden hoitokäytäntöjen takia. Sairaanhoidajaliiton puheenjohtaja Nina Hahtela korostaa, että hoitotyöntekijöiden toiminnalla on suuri merkitys potilaiden hoidon tuloksiin ja laatuun. (Suomen sairaanhoidajaliitto 2018, 17.)

Tutkimusten mukaan hyvän hoidon osatekijöitä ovat henkilöstön motivaatio, tiedot ja kokemukset. Riittävän ajan löytäminen potilaille ja moniammatillisen vuorovaikutuksen tärkeys ovat hyvän hoidon edellytyksiä. Hyvän hoidon estävinä tekijöitä tutkimusten mukaan ovat kiire, liialliset vaatimukset, stressi, vähäinen hoitajamäärä, osaamisen aliarvioiminen ja riittämätön palkitsemisen kulttuuri. (Launonen 2013, 5.)

Hoidon sitoutumiseen vaikuttavia tekijöitä on tutkittu, ja hoidon onnistumiseen vaikuttavat mm. se, kuinka potilas ymmärtää ja kokee tautinsa ja mikä on lääkärin tapa tarjota hoitoa potilaalle. Potilaan ja terveydenhoitohenkilöstön suhde auttaa hoidon onnistumiseen, koska hoitajan empaattinen asenne ja tuki sekä hyvä kommunikaatio- ja vuorovaikutustaito ovat tärkeitä terveydenhoidon ammattilaisen ominaisuuksia. Empaattisen suhteen luominen hoitajaan vaatii koulutetun terveydenhoitohenkilökunnan. Kuitenkin on tärkeää muistaa, ettei henkilökunta ole ylityöllistettyä, riittämättömästi ohjattua ja tuettua. Terveydenhoitojärjestelmällä on vaikutusta potilaan hoidon sitoutumisen onnistumiseen. Tutkimusten mukaan hoitoon sitoutuminen on helpompaa, jos lääkäreiden saatavuus ja kohtuulliset hinnat ovat saatavilla köyhemmilläkin väestöllä. (Lääketietokeskus 2003, 109 - 124.)

Tutkimusten mukaan potilaat kokevat tärkeäksi hoitajan kyvyn tunnistaa oireita ja muutoksia potilaan kliinisessä tilassa. Potilaiden mielestä kaikenlaisen tuen tarjoaminen pitäisi olla itsestään selvää ja hoitajan kiinnostus ja arvostus ovat myötätuntoisen hoidon elementtejä. (Menna & Neuvonen 2019, 21 - 26.) Henkilöstön yhdessä luoman hyvän ilmapiirin on huomattu vaikuttavan myös potilaiden ja henkilöstön välisiin vuorovaikutussuhteisiin (Fonsell 2018, 19). Tehokkaan vuorovaikutuksen ominaispiirteitä on kuuntelemisen taito, viestinnän ymmärrys toisesta näkökulmasta katsottuna, tunneäly ja konfliktitilanteiden hallinta (Leppänen 2014).

2.4.2 Tiedon jakaminen ja yksilöllisyys

Potilaat toivovat yksilöllistä kohtelua, eli keskittyään kokonaisvaltaisesti potilaaseen eikä vastaanoton aikana hoideta muita asioita. Tutkimuksen mukaan potilaan onnistunut kohtaaminen pitää sisällään lääkärin pätevyyden, lääkärin kokonaisvaltaisen lähestymisen potilaan ongelmaan ja potilaan huolen ottamisen vakavasti. Lisäksi tiedon antaminen potilaalle lisäsi kohtaamisen onnistumista ja laatua. Keskeisin tulos tutkimuksessa oli, että lääkäri antaa usein kasvat koko organisaatiolle ja terveydenhuoltojärjestelmälle. (Fonsell 2018, 18 - 20.)

Potilaat ovat arvioineet hoidon laadun ominaisuuksiksi seuraavia tekijöitä: perusarvojen noudattamisen, tiedon saamisen, tavoitekeskeisyyden, ajan riittävyyden, tehokkuuden ilman odotuksia, hoitohenkilökunnan ominaisuudet ja perehdytyksen hoitoympäristöön (Vuorinen & Zhang 2008, 9). Suurin osa potilasasiamiehelle tulleista valituksista koskee potilaiden saamaa kohtelua sekä tunnetta siitä, että heidän valintojaan ei ole arvostettu tai mielipiteitä kuunneltu (Menna & Neuvonen 2019, 7).

Leppäsen tekemässä tutkimuksessa käy ilmi, että osa potilaista oli ollut tyytyväisiä hoitoonsa kommentoiden seuraavaasti: ”*Sain mielestäni hoitajalta sekä tutkimuksen tehneeltä lääkäriltä riittävästi tietoa.*” ja toinen kommentoi: ”*Mielyttävä lääkäri selitti hyvin toimenpiteen.*” Osa potilaista oli tyytymättömiä, jos asioista ei kerrottu riittävästi, ja eräs potilas kertoi: ”*Lääkärit eivät puhuneet mitään*”. (Leppänen 2014, 44). Potilaan oikeuksiin kuuluu saada monipuolista

tietoa sairaudestaan ja lääkehoidostaan. Tieto on kerrottava potilaalle ymmärrettävällä tavalla sekä kielellä. (Fonsell 2018, 24.) Huono viestintä ja vuorovaikeus heikentävät potilasturvallisuutta (Leppänen 2014,19).

Laadun määrittelyyn vaikuttaa, kenen näkökulmasta sitä määritetään. Hoitotyöntekijöiden näkökulmasta laatua voidaan määritellä esim. sillä perusteella, saavatko potilaat tarvitsemaansa hoitoa ja onko henkilökunta oikeanlaista ja tekevätkö he oikeita asioita. Palvelun järjestäjän näkökulmasta laadun määrittää, pystyvätkö he vastaamaan potilaan tarpeisiin optimaalisesti. Potilaan näkökulmasta laadun arviointi tapahtuu usein henkilökohtaisella tasolla, johon vaikuttavat tunteet ja halut. (Launonen 2013, 4 - 5.)

2.4.3 Potilastyytyväisyyteen vaikuttavat tekijät

Potilaiden odotusten ja vaatimusten muuttuessa koko ajan on potilaiden tyytyväisyys ja hoidon laatu ansaittava yhä uudelleen (Fonsell 2018, 4). Potilaat haluavat nykyisin yhä enemmän osallistua oman hoitonsa päätöksentekoon. Heistä on tullut aktiivisempia kuin aiemmin. (Leppänen 2014.) On tutkittu potilastyytyväisyyden olevan sitä parempi, mitä vähemmän potilaiden ja henkilökunnan käsitykset hoidosta eroavat toisistaan (Saarinen 2003, 3).

Hoidon laatuun tulisi kehittää erilaisia mittareita, joita voitaisiin käyttää hyvänä terveydenhuollon laadun arvioinnin lähtökohtana. Lääkäriliiton laatusuositusten ehdotus on käyttää Institute of Medicine laadun ulottuvuuksia, jotka ovat kustannusvaikuttavuus, tehokkuus, turvallisuus, potilaskeskeisyys, oikea-aikaisuus ja oikeudenmukaisuus. Hoidon jatkuvuutta pidetään erityisen tärkeänä, koska potilas tarvitsee omaa lääkäriä ja hoitotiimiä, joiden tavoitteena on yhdessä pyrkiä yhteisiin tavoitteisiin vaikuttavasti ja kustannustehokkaasti. Hoidon jatkuvuus parantaa potilasturvallisuutta ja laatua, joka hillitsee kustannusten kasvua. Hoidon jatkuvuus estää hoidon pirstoutumista. (Virtanen 2018, 38.)

Lääkärilehdessä (2018) on pohdittu asiakkaan ja potilaan eroa ja tultu siihen tulokseen, että potilaan on turvallisempaa olla potilas kuin asiakas. Koska potilaana vastuun hoidosta ja sen riskeistä kantaa silloin lääkäri. Hoidon laatu on

pääasia terveydenhuollossa ja asiakkaan palvelukokemus. Hoidon laatua olisi tärkeää pystyä mittaamaan asiakastyytyväisyyden ohella esimerkiksi laatumittarin avulla. Mittari voisi kuvata, kuinka hyvin sairaus on hoidettu ja mitkä ovat hoidon pitkäaikaiset vaikutukset potilaan elämänlaatuun ja terveyteen. (Ekholm 2018, 2928 - 2929.)

Potilastyytyväisyyteen voi vaikuttaa kahdeksan eri tekijää, joita ovat potilaan tausta ja odotukset, vuorovaikutus, mahdollisuus osallistua omaa hoitoa koskevaan päätöksentekoon, opetus ja ohjaus, henkilökunnan ammatillinen tekninen kompetenssi, fyysinen ympäristö ja organisatoriset tekijät. Hyvästä hoidosta on Leino Kilpi kehittänyt mittariston, joka kuvaa vuorovaikutuksessa seuraavia keskeisiä tekijöitä: hoitajat suhtautuivat minuun ystävällisesti ja lämpimästi, hoitajat olivat rehellisiä, hoitajat olivat luotettavia, hoitajat olivat vilpittömän kiinnostuneita minusta ja voinnistani, hoitajat olivat huumorintajuisia, hoitajat olivat kohteliaita, hoitajat olivat siistejä ja huoliteltuja ja hoitajat olivat joustavia ja tärkeilemättömiä. (Saarinen 2007, 4 - 11.)

Hoidon laatuun vaikuttavia tekijöitä ovat tyytyväisyys saatuun hoitoon, riittävä aika, kuunteleminen puolin ja toisin, asiakkaan tiedon hyödyntäminen arvioinnissa ja kehittämisessä, henkilöstön koulutus ja tiedon keruu, potilaiden ja omaisten informointi, hoitoon pääsy nopeasti, tuen antaminen, hoitoprosessissa keskustelu eli potilaan odotusten selvittely ja tarpeiden arviointi asiakaslähtöisesti sekä mahdollinen ennuste. (Vuorinen & Zhang 2008, 12 - 13).

Potilaan pelkojen asianmukaista lievittämistä pidetään tärkeänä hoidon onnistumisen kannalta. Usein pelkoihin ei kiinnitetä tarpeeksi paljon huomiota hoidossa. (Fonsell 2018, 24.) Hoidon laatuun on tutkimusten mukaan vaikuttanut suuresti potilaan tausta, ja eräs selittävä tekijä on ollut sukupuoli. Miesten tyytyväisyys hoitoon on ollut tutkimusten mukaan parempi kuin naisten. Lisäksi nuorten naisten on huomattu olevan enemmän tyytymättömiä hoitoonsa. (Saarinen 2007, 15.)

2.5 Oslerin taudin hoitoon vaikuttavat tekijät

Koska Oslerin tauti on harvinainen, tulisi hoito tarjota potilaille monialaisessa yksikössä. Aikainen sairauden diagnosointi ja verisuonimuutosten kuvantaminen antavat mahdollisuuden tarjota potilaille ehkäisevää ja tarpeenmukaisia toimenpiteitä. (Castellote ym. 2019, 4.) Sairaanhoidajien tulisi tietää sairauden syntyyn vaikuttavista tekijöistä. Oslerin taudin hoitamiseen kuuluu tunnistaa sairauden fyysiset ja henkiset tekijät, jotka vaikuttavat usein potilaaseen ja heidän perheensä hyvinvointiin. Sairaanhoidajilta toivottaisiin, että he laatisivat potilaille hoitosuunnitelman. Tärkeää hoidossa on antaa tarvittavaa tukea ja tietoa sekä muistaa rohkaista potilasta ja hänen perhettään. (Sacco & Barkley 2016, 45.) Tutkimukset Oslerin taudin aiheuttamista oireista ovat johtaneet uusien hoitomuotojen kehittämiseen, jotka ovat vähentäneet vaikeita nenäverenvuotoja. Tällä hetkellä aikainen diagnosointi ja lähete korva-, nenä- ja kurkkutautien asiantuntijalle on kantava voima hoitojen aloittamisessa. (Castellote ym. 2019, 15.)

Parantavaa hoitoa tautiin ei vielä ole, mutta nenäverenvuotoja pystytään hallitsemaan aiempaa paremmin uusien lääkehoitojen ja kirurgisin menetelmien avulla. Tämä on vaikuttanut hoitotuloksiin ja parantanut potilaiden elämänlaatua. Elinaikaennuste on kuitenkin normaali mutta mahdolliset sisäelinvauriot saattavat lisätä kuolleisuutta. On arvioitu, että sisäelinvaurioiden ilmaantuminen ennen 60 vuoden ikää nostaa kuolleisuuden riskiä lievästi. Oslerin taudin kokonaisvaltainen hoito on sen monimuotoisuuden vuoksi vaativaa. Ensisijainen tavoite on turvata potilaalle mahdollisimman oireeton elämä sekä hyvä elämänlaatu. Taudin ollessa perinnöllinen on myös tärkeää kertoa potilaalle ja hänen sukulaisilleen sairauden oireista sekä tutkimuksiin hakeutumisesta. Potilas lähetetään tarvittaessa perinnöllisyysneuvontaan. (Duodecim 2012.)

Ruoansulatuskanavan vuotavia suonia on mahdollista hoitaa laserilla tai sähköpoltolla ruokatorven ja mahalaukun tähytysten eli gastroskopian yhteydessä (Duodecim 2019).

Monille potilaille ei ilmaannu oireita alle 10-vuotiaana, Oslerin tautiin erikoistuneet keskuksat pitävät tärkeänä ensiasteen sukulaisten kuvantamista perustuen varhaiseen hoitoon (Thompson ym. 2017, 34).

Maksan verisuoniepämuodostumien seulonta eroaa muista ryhmistä. Ainoastaan oireileville potilaille tehdään hoitotoimenpiteitä. Toisaalta vatsan kaikukkuvaus on helppo ja riskitön toimenpide. Diagnoosin ollessa epävarma voi viskeeraalisten eli vatsan sisäisten muutosten löytyminen jossakin tapauksissa varmistaa Oslerin taudin. (Duodecim 2012.)

3 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS, TAVOITE JA TUTKIMUSKYSYMYKSET

Opinnäytetyön tarkoituksena oli kuvata HHT/Oslerin tautia sairastaneiden potilaiden oireita ja kokemuksia hoidon laadusta Suomessa. Rajasin opinnäytetyön aiheen potilaiden näkökulmaan hoidon laadusta. Kohdejoukkona oli Suomen HHT/Osler-järjestön jäsenet/ potilaat. Opinnäytetyön tavoite oli, että Suomen HHT/Osler-yhdistys voi kehittää toimintaansa hyödyntämällä tutkimukseni tuloksia.

Opinnäytetyöni tutkimuskysymykset olivat:

1. Millaisia oireita HHT/Oslerin tautia sairastavilla on ollut?
2. Millaiseksi HHT/Oslerin tautia sairastaneet potilaat ovat kokeneet hoidon laadun Suomessa?

Ensimmäinen tutkimuskysymys HHT/Oslerin tautia sairastaneiden oireista on mielestäni tärkeä, koska sairaanhoitaja on usein ensimmäinen henkilö, joka on tekemisissä Oslerin tautia sairastaneen kanssa vastaanotolla. Hänen on hyvä tunnistaa sairauden oireet ja tarvittaessa ohjata asiakas lääkärin vastaanotolle, ja sitä kautta asiakas pääsee tarvittaviin tutkimuksiin.

Toinen tutkimuskysymys HHT/Oslerin tautia sairastaneiden hoidon laadusta Suomessa kertoo potilaiden kokemuksen saamastaan hoidosta. Tulosten avulla saadaan tietoa, kuinka voidaan kehittää Osler-potilaiden hoidon laadun eri osa-alueita.

4 TUTKIMUKSEN TOTEUTTAMINEN

4.1 Tutkimusmenetelmä

Opinnäytetyössäni käytettiin määrällistä eli kvantitatiivista tutkimusta, joka kuvaa ja tulkitsee asioita mittausmenetelmällä ja jonka avulla pystytään keräämään numeerista tutkimusaineistoa (Vilpas 2012, 1). Tutkimusmenetelmän valintaan vaikuttaa se, mitä tietoa halutaan tutkimuksella saada ja kuinka suuri on kohderyhmä. Määrällisessä tutkimuksessa tutkimusjoukko tulee olla tarpeeksi suuri. (Heikkilä 2014, 17 - 20.)

Määrällisellä tutkimuksella kerättiin kattavasti tietoa Osler-potilaiden kokemuksista ja oireista. Tutkimuksen tiedonkeruuvaiheessa etsin tietoa eri tutkimuksista Oslerin tautiin ja hoidon laatuun liittyen. Tutkimustaulukossa (liite 1) on osa lähteistä, joita käytin työssäni aineiston keräämiseen. Lisäksi opinnäytetyössä käytettiin myös laadullista eli kvalitatiivista tutkimusta osana tutkimustani. Näin saatiin potilaiden henkilökohtaisia mielipiteitä enemmän kerättyä tutkimukseen. Oslerin taudista ei ole tehty Suomessa aiemmin tutkimuksia potilaan näkökulmasta katsottuna, ja se vaikutti myös tutkimusmenetelmäni valintaan.

Kvantitatiivisen tutkimuksen vaiheet ovat seuraavat:

1. Tutkimusongelman ja siitä johdettujen kysymysten laadinta
2. Tutkimussuunnitelman laadinta
3. Tiedonkeruulomakkeen laadinta ja aineiston keruu
4. Aineiston tilastollinen käsittely
5. Johtopäätösten tekeminen (Vilpas 2012,1).

Tutkimusongelma muodostetaan tutkimuskysymyksiksi, joiden avulla pystytään keräämään aineistoa ongelman ratkaisemiseksi (Kananen 2010, 74).

Määrällisessä tutkimuksessa kiinnostus erilaisiin luokitteluihin, syy- ja seuraussuhteisiin sekä vertailuihin ja numeerisiin tuloksiin on suuri (Koppa 2013, 8).

Kvantitatiivinen tutkimus edellyttää riittävän suurta otosta eli osallistujamäärää. Tutkimukseen käytetään tutkimuslomakkeita ja vastaukset kuvataan numeeristen suureiden avulla ja selvitetään yleensä eri asioiden riippuvuuksia toisiinsa. Kvantitatiivisella tutkimuksella saadaan kartoitettua olemassa oleva tilanne, mutta syitä ei pystytä riittävän hyvin selvittämään. (Heikkilä 2014.) Potilastyytyväisyyden tutkimiseen on useimmiten käytetty survey-menetelmää. Kyselylomaketutkimuksen käyttöä on pidetty hyvänä, ja siihen vaikuttavat taloudelliset ja tieteelliset syyt. Haastattelijan persoona tai haastatteluympäristö ei vaikuta lomakkeen avulla tehtyyn tutkimukseen. Lisäksi vastaaja voi valita itse mieleisen ajankohdan vastaamiseen. Kyselyyn vastaajalla on mahdollisuus miettiä rauhassa kysymyksiä, joiden avulla saadaan vertailukelpoisia tuloksia. (Saarinen 2007, 6.) Kvantitatiivisella tutkimuksella saadaan enemmän numeraalista materiaalia tutkimuksessa esiin ja voidaan helpommin vertailla saatuja tuloksia.

4.2 Kyselytutkimus

Opinnäytetyön alussa laadittiin sopimus opinnäytetyöstä (liite 2). Kyselytutkimuksen suorittamiseen tarvittiin tutkimuslupa (liite 3) Suomen HHT/Osler-yhdistyksen kanssa. Tutkimus toteutettiin kyselynä Suomen HHT/Osler-yhdistyksen jäsenille ja Suomen Oslerin tautiin sairastuneiden suljetulle verkkoryhmälle, eli otoksena oli Oslerin tautiin sairastuneet. Osler-yhdistyksen jäsenille ja verkkoryhmälle laadittiin saatekirje (liite 4). Saatekirjeessä kerrottiin, että kyselyyn vastaaminen on täysin vapaaehtoista. Tutkimuskysymyksistä laadittu kyselylomake on tärkeä, ja sen avulla saadaan vastaukset tutkimusongelmaan (Kananen 2010, 75).

Kyselyä tehdessäni minulla oli taustalla laaditut tutkimuskysymykset, joiden pohjalta suunnittelin kyselylomakkeen (liite 5). Kyselylomake sisälsi yhteensä 18 kysymystä, joista 14 oli monivalintakysymyksiä ja neljä oli avointa kysy-

mystä. Kyselylomakkeen kysymykset laadittiin niin, että minun oli mahdollisuus saada kattavasti tietoa tutkimuskysymyksiini. Kysymysten taustalla minulla oli käytössä etsimäni aineisto Oslerin taudista ja hoidon laadusta. Aineiston etsin kansainvälisistä ja kotimaisista tutkimuksista ja muusta kirjallisuudesta. Kirjallisuus antoi minulle tietoa, mitä kaikkea kuuluu Oslerin taudin oireisiin, joten kysymysten tekeminen oli helpompaa.

Kyselylomakkeen alkuun laitoin kysymykset 1 - 2, joiden avulla saatiin selville vastaajien taustatiedot, joihin kuului ikä ja sukupuoli. Kyselyn avulla selvitettiin Oslerin tautia sairastaneiden Oslerin taudin diagnosoimisen syy (kysymys 4) eli oliko tauti diagnosoitu oireiden perusteella vai jollakin muulla tavalla. Minä halusin saada selville, esiintyikö Oslerin tautia muilla sairastuneen sukulaisella kysymyksen 5 avulla. Kyselyssä tarvitsin tietoa esiintyvistä oireista ja siitä, mitkä niistä olivat vaikuttaneet heidän päivittäiseen elämäänsä ja minkä verran. Oireita selvitin kysymysten 9 - 11 avulla tarkemmin.

Hoidon laatuun liittyviä kysymyksiä oli myös kyselyssä useita, koska tutkimusaiheeni oli hoidon laatu Suomessa potilaiden kokemana. Tarvitsin mahdollisimman laajasti tietoa Oslerin tautia sairastaneiden hoidon laadusta. Apuna käytin hoidon laadun tieteellisiä artikkeleja, jotka antoivat tietoa, mitkä asiat vaikuttavat hoidon laatuun yleensä. Kyselyyn kokosin yleisimmät hoidon laatuun vaikuttavat tekijät, jotka olin saanut selville tutkiessani aikaisempia tutkimuksia aiheesta. Hoidon laatua mittasin eri asteikolla 1 - 5 useissa kysymyksissä, ja näin sain tarkemmin selville vastaajien kokemuksen hoidon laadusta.

Kyselyn avointen kysymysten avulla minulla oli mahdollisuus saada enemmän tietoa, mikä on potilaan oma kokemus sekä mielipide hoidon laadusta. Hoidon laadussa on yleensä aina kehitettävää, ja tutkimuksessani halusin selvittää potilaiden mielipiteen kehittämiskohteista kysymyksen 15 avulla. Kysymyksessä 17 halusin potilailta tietoa, mihin he ovat saadussa hoidossa olleet erityisen tyytyväisiä. Kyselyn toimeksiantajalle Suomen HHT/Osler-yhdistykselle halusin tutkimuksen avulla saada tietoa, mitä mieltä potilaat ovat yhdistykseltä saadusta tuesta. Kyselyn loppuun tuli viimeisen kysymys 18, jonka avulla halusin selvittää potilaiden mielipiteen yhdistyksen toiminnasta.

4.3 Aineiston kerääminen

Tutkimuksen aineistonkeruun menetelmänä käytettiin Oslerin tautia sairastaneille laadittua kyselylomaketta. Aineiston kerääminen suoritettiin Webropol-ohjelman avulla. Aluksi toimitettiin saatekirje (liite 2) Suomen HHT/Osler-yhdistyksen sihteerille hyväksyttäväksi. Aineiston keräämiseen pyydettiin tutkimuslupa (liite 3) Suomen Osler-yhdistykseltä ja kyselyn saatekirjeessä kerrottiin, että vastaukset käytetään ainoastaan opinnäytetyöhön ja ne käsitellään niin, ettei ketään tunnisteta, sekä vastaaminen kyselyyn on täysin vapaaehtoista. Kyselylomakkeet lähetettiin sähköpostitse linkkinä, jonka Osler-yhdistyksen sihteeri toimitti Suomen HHT/Osler-yhdistyksen jäsenille. Suomen Oslerin tautia sairastaneiden suljetun verkkoryhmän jäsenten sivuille julkaistiin saatekirje, johon liitettiin kyselyyn vastaamiseen linkki. Sihteeri toimitti kyselylomakkeet sähköisesti HHT/Osler-yhdistyksen jäsenille, jotka ovat Oslerin tautia sairastaneita. Vastausaika kyselyyn oli 9 - 23.12.2019 annetun linkin kautta. Aineiston raportoinnissa käytettiin hyvää tieteellistä käytäntöä. Kyselyä oli etukäteen testattu, ja se oli todettu hyväksi.

4.4 Aineiston analyysi

Tilastollisessa analyysissä kysymykset sanelevat sallitut operaatiot. Tilastollista analyysiä käytetään määrällisessä tutkimuksessa, johon vaikuttavat kysymykset jo suunnitteluvaiheessa. (Kananen 2015, 83.) Tilastollisen analyysin lähtökohtana on arvioida eri useimmiten x- ja y-muuttujien yhteyttä toisiinsa. Tilastollisessa tutkimuksessa saatu tieto voidaan muuttaa numeeriseen muotoon. Tutkijat suosivat mielipidekyselyissä käytettävän valmiita vaihtoehtoja sisältäviä kysymyksiä. Näin vastaajalla on itsellä mahdollisuus valita hänelle sopivin vaihtoehto. Avointen vastausten analysoinnissa voidaan käyttää apuna koodaamista. Ensin luetaan saadut vastaukset läpi ja tämän jälkeen ryhmitellään ne eri ryhmiin saatujen vastausvaihtoehtojen perusteella. (Valli 2018.) Aineiston analysoinnin toteutin tilastollisesti käyttäen apuna Webropolin lisäksi Microsoft Excel Windows -tilastointiohjelmaa.

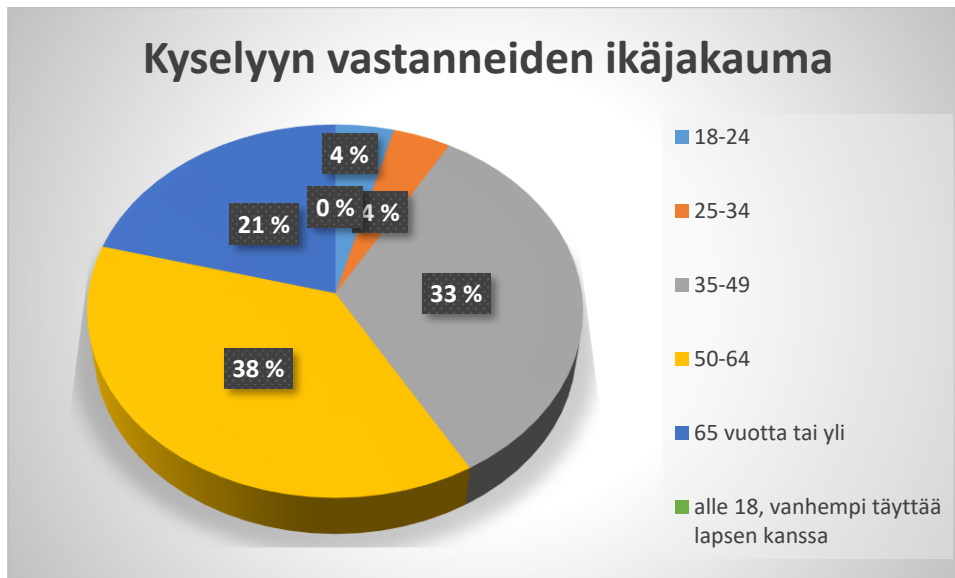
Induktiivinen eli aineistolähtöinen analyysi tarkoittaa sitä, että aineisto luokitellaan sen pohjalta, mitä aineistosta saadaan (Tuomi & Sarajärvi 2018).

Sisällön analyysin avulla tutkitaan kielellistä aineistoa, jossa tutkija pyrkii erilaisten sisällöllisten luokittelujen avulla analysoimaan tutkittavaan ilmiöihin liittyvää sisältöä. Tutkimusongelma ja teoreettinen viitekehys muodostavat lähtökohdan sisältöluokkien määrittelyyn ja valintaan. (Seitamaa-Hakkarainen 2014.) Aineiston käsittelyssä tulee pitää mielessä tutkimuskysymykset, koska tutkimuksen tarkoituksena on vastata asetettuihin tutkimuskysymyksiin (Tuomi & Sarajärvi 2018).

Aineiston analyysissä käytin opinnäytetyössäni myös sisällön analyysiä neljässä avoimessa kysymyksessä. Tutkimuksessani tarvitsin enemmän tietoa hoidon laadusta potilaiden näkökulmasta katsottuna. Parhaiten sain tietoa potilaiden kokemuksista avointen vastausten avulla. Oslerin tautia sairastavat pystyivät kertomaan kaikkea, mikä oli heille tärkeää tuoda esille oman kokemuksen perusteella. Tilastollisella analyysillä ei saada niin tarkkaa ja henkilökohtaista tietoa tutkittua, koska ei osata tietää kaikkea mitä kohderyhmä halua tuoda julki.

5 TUTKIMUSTULOKSET

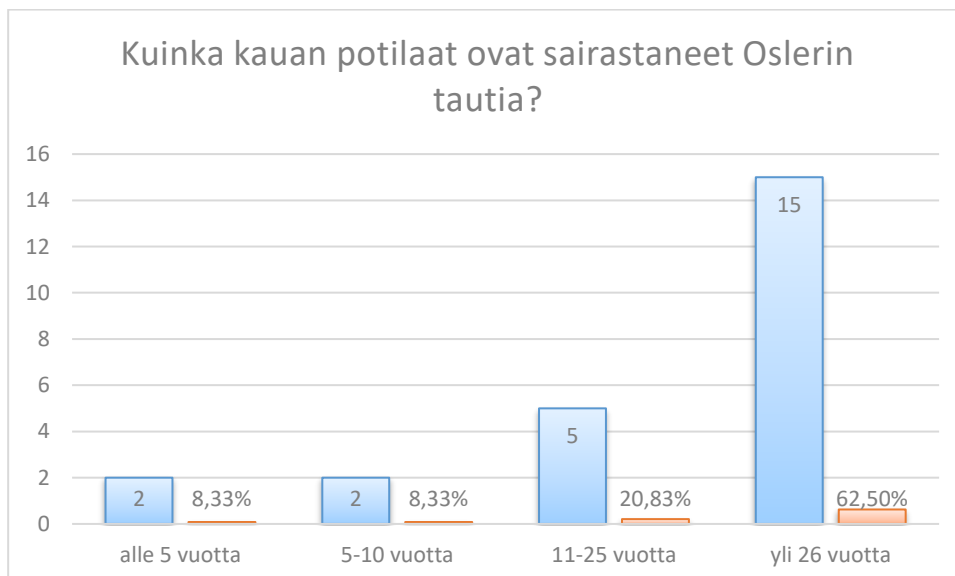
Kyselyyn vastasi 24 Oslerin tautiin sairastunutta henkilöä (n=24). Kriteereinä vastaajille oli, että he sairastavat Oslerin tautia. Kyselyn 1 - 2 kysymyksellä selvitin vastaajien taustatietoja. Kysymys 1 saatiin selville, että suurin osa kyselyyn vastanneista oli naisia ja noin neljännes vastanneista oli miehiä. Kysymyksen 2 avulla selvitettiin vastanneiden ikäjakauma, alla olevasta kuvasta 3 näkyy kyselyyn vastanneiden ikäjakauma.



Kuva 3. Kyselyyn vastanneiden ikäjakauma (N=24)

Kyselyyn vastanneista eniten oli 50 - 64 vuotiaita (38%). Toiseksi eniten vastanneista oli 35 - 49 vuotiaita.

Kyselyn kysymyksellä 3 saatiin tietoa, kuinka kauan Osler-potilaat ovat sairastaneet Oslerin tautia. Alla olevasta kuvasta 4 näkyy tarkemmin sairastamisaika.



Kuva 4. Aika kuinka kauan potilaat ovat sairastaneet Oslerin tautia (N=24)

Vastanneista Oslerin tautia on sairastanut eniten yli 26 vuotta vastanneista. Ainoastaan kaksi on sairastanut alle 5 vuotta.

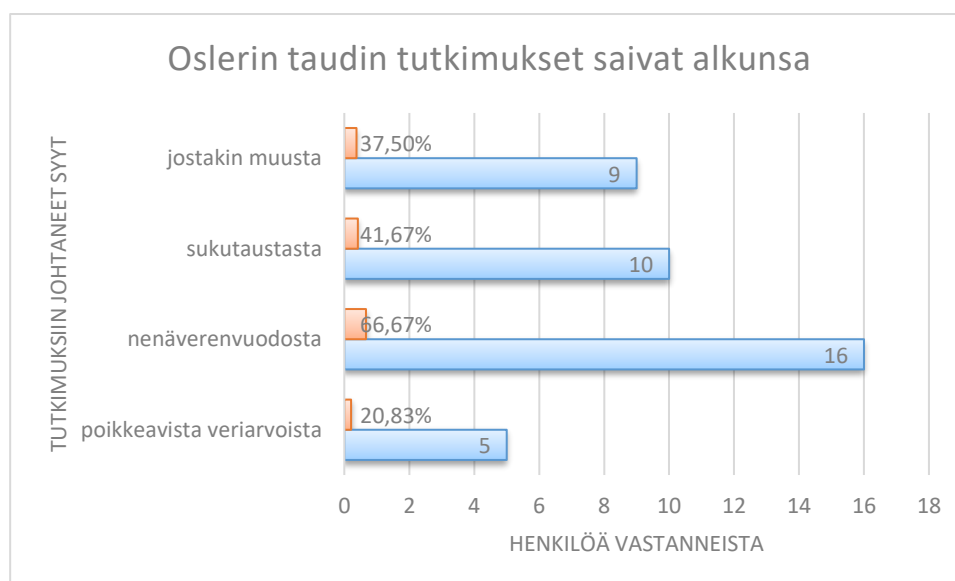
Opinnäytetyöni tutkimuskysymykset olivat seuraavat:

1. Millaisia oireita HHT/Oslerin tautia sairastavilla on ollut?
2. Millaiseksi HHT/Oslerin tautia sairastaneet potilaat ovat kokeneet hoidon laadun Suomessa?

Tutkimuskysymysten pohjalta olen ryhmitellyt tutkimustulokset kahteen pääryhmään. Ensimmäinen sisältää Oslerin tautia sairastaneiden oireisiin liittyviä tutkimustuloksia, joita on saatu kysymyksistä. Toinen pääotsikko kertoo Oslerin tautia sairastaneiden kokemasta hoidon laadusta.

5.1 Oslerin tautia sairastaneiden oireet

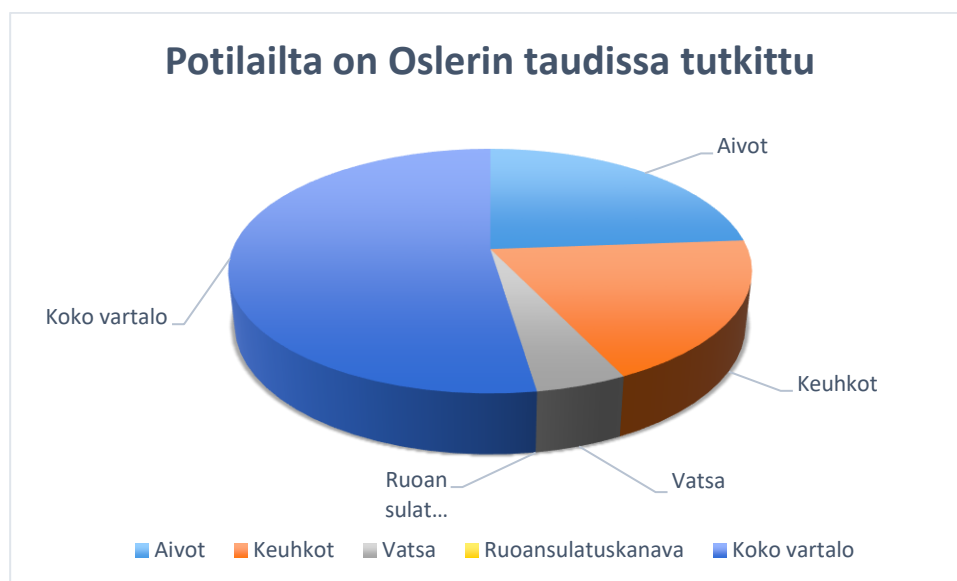
Opinnäytetyöni tarkoituksena oli selvittää Oslerin tautia sairastavien potilaiden oireita. Minun oli ensin selvitettävä tutkimuksessa kysymyksessä 6, mistä Oslerin tautia sairastavien tutkimukset olivat saaneet alkunsa. Alla olevasta kuvasta 5 näkyy Oslerin taudin tutkimusten alkamisen syitä.



Kuva 5. Oslerin taudin tutkimukset saivat alkunsa (N=24)

Suurimmalla osalla Oslerin tautia sairastavilla tutkimukset saivat alkunsa nenäverenvuodosta, ja toiseksi suurin syy oli sukutausta. Lisäksi oli muita syitä, kuten anemia, johon Oslerin taudin tunteva lääkäri tiesi kertoa tutkimuksista. Eräälle vastanneista esiintyi kieliverenvuotoa ja yhdellä löytyi AVM-löydöksiä vahinkolöydöksenä, sekä keuhkokuivut olivat yhden potilaan syynä tarkempien tutkimusten alkamiseen.

Kysymyksen 7 avulla selvitettiin, mitä kehon osia Oslerin tautia sairastavilta on tutkittu. Alla olevasta kuvasta 6 näkyy tarkemmat vastaukset.



Kuva 6. Potilailta on Oslerin taudissa tutkittu (N=24)

Suurimmalla osalla on tutkittu koko vartalo. Kyselyyn lisäsin avoimen kysymyksen, johon vastaajat saivat kertoa, mitä heiltä on tutkittu edellisten vaihtoehtojen lisäksi. Vastauksia avoimeen kysymykseen tuli seuraavia vastauksia:

” Olen tammikuussa menossa aivojen kuvaukseen.”

” Verikokeita, olen juuri sisällä tutkittavana Helsingin kirurgisessa sairaalassa.”

” Endoskopia ja kolonoskopia muiden tutkimusten yhteydessä, maksan ultrakuvaus.”

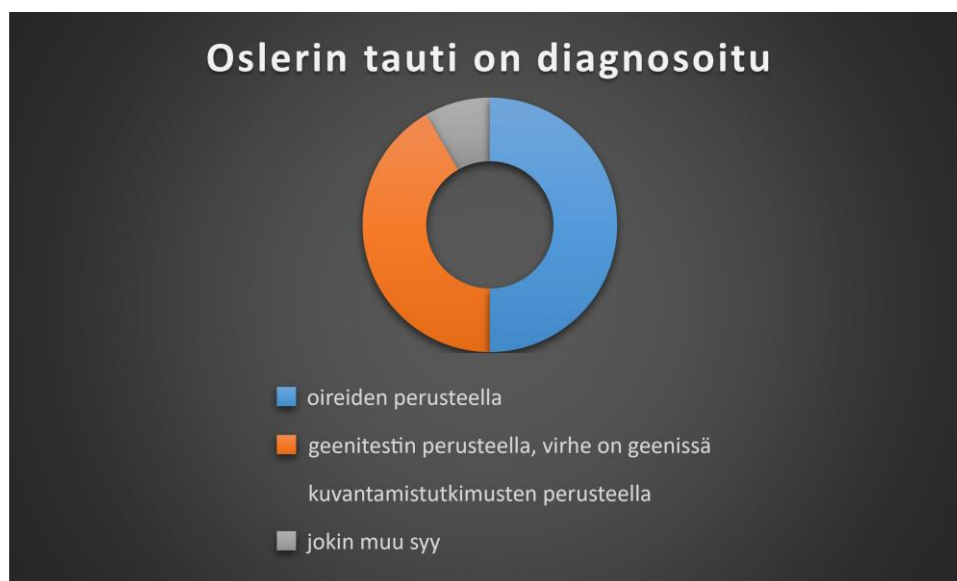
” On siis tutkittu aivot, keuhkot, sisäelimet, vatsa, suolisto ja nänän limakalvot.”

” Aivot tsekattu varjoaine magneettikuvauksella ja vatsan seudun sisäelimet on ultrattu.”

” Vatsa, keuhko ja elimet”

” Keuhkot ja maksa, olen huhtikuussa menossa (molempien päiden) tähystykseen.”

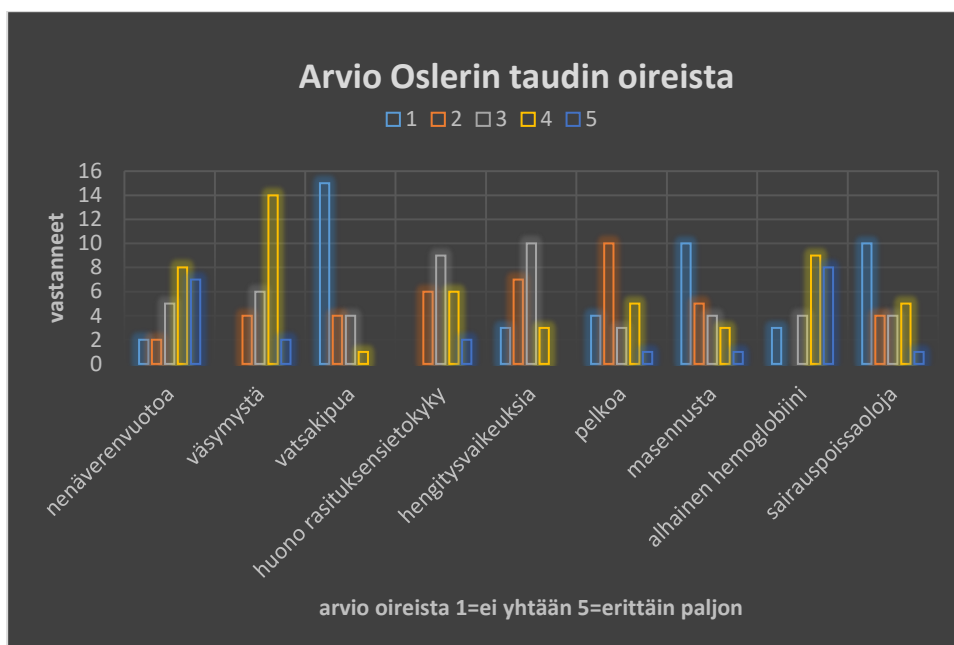
Kyselyn kysymyksen 4 avulla selvitettiin, kuinka Oslerin tauti on potilailla diagnosoitu. Alla olevasta kuvasta 7 näkyy tarkemmin diagnosoimisen jakauma.



Kuva 7. Oslerin tauti on diagnosoitu (N=24)

Suurimmalla osalla eli noin puolella on Oslerin taudin diagnosointi tapahtunut oireiden perusteella, ja toiseksi eniten on diagnosoitu geenitestin perusteella.

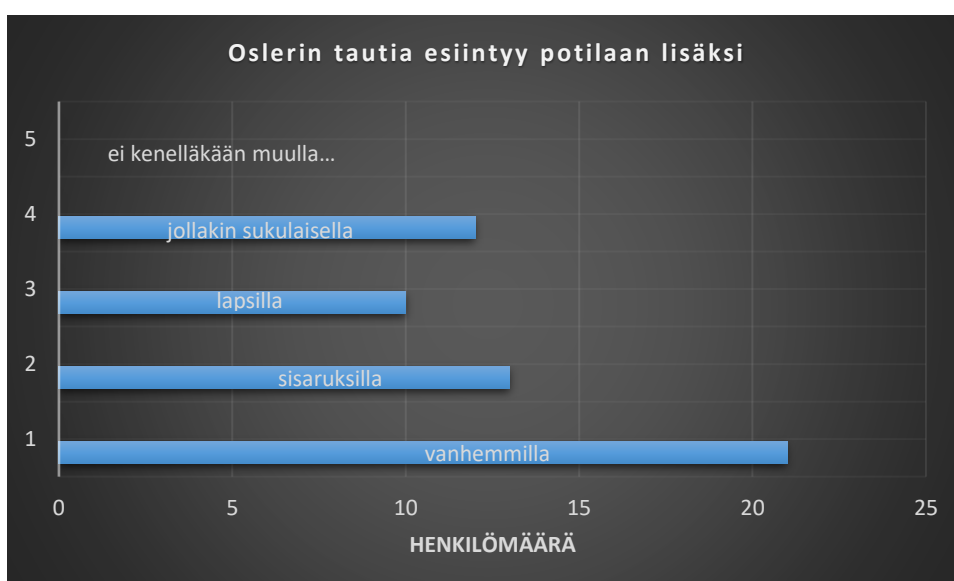
Kysymyksellä 10 selvitettiin Oslerin tautia sairastavien eri oireiden esiintymistä. Oslerin tautia sairastavat arvioivat alla olevat oireet asteikolla 1 = ei ollenkaan kyseisiä oireita ja 5 = erittäin paljon. Kuvassa 8 on Osler-potilaiden arvio esiintyvistä oireista.



Kuva 8. Arvio Oslerin taudin oireista (N=24)

Eniten Osler-potilailla esiintyi nenäverenvuotoa ja alhaisa hemoglobiinia. Vastaajilla esiintyi vähiten tutkimuksen mukaan vatsakipua. Toiseksi vähiten heillä esiintyi masennusta ja kolmanneksi vähiten sairauspoissaoloja.

Tutkimuksessa selvitettiin kysymyksen 5 avulla, esiintyykö Oslerin tautia potilaiden lisäksi muilla suvussa. Alla oleva kuva 9 kertoo, mikä on Oslerin taudin esiintyvyys potilaan lisäksi suvussa.



Kuva 9. Oslerin tautia esiintyy potilaan lisäksi (N=24)

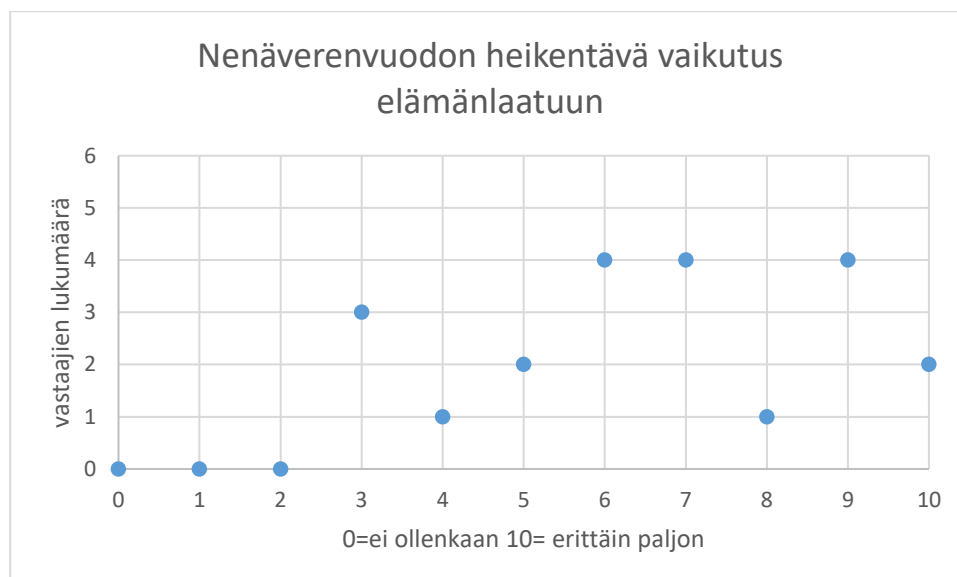
Vastausten perusteella voidaan todeta, että Oslerin tautia esiintyy 21/24 eli lähes jokaisen Oslerin tautia sairastaneen vanhemmalla, ja kaikilla sairastuneista esiintyy Oslerin tautia ainakin jollakin sukulaisella itsensä lisäksi.

Tutkimuksen perusteella saatiin kattavasti tietoa Oslerin tautia sairastaneiden potilaiden oireista ja siitä, kuinka erilaisia oireita jokaisella oli. Tutkimuslomakkeen 10 avulla selvitettiin potilaiden oireita. Taulukosta 1 alla näkyy Osler-potilaiden oireiden esiintyminen asteikolla 1 = ei ollenkaan oireita, 5 = erittäin paljon oireita.

Taulukko 1. Oireiden esiintyminen Oslerin tautia sairastavilla

	1	2	3	4	5	Yhteensä	Keskiarvo	Medi-aani
nenäverenvuotoa	2	2	5	8	7	24	3,67	4
väsymystä	0	4	6	14	2	24	3,54	4
vatsakipua	15	4	4	1	0	24	1,63	1
huono rasituksensietokyky	0	6	9	6	2	24	3,17	3
hengitysvaikeuksia	3	7	10	3	0	24	2,57	3
pelkoa	4	10	3	5	1	24	2,52	2
masennusta	10	5	4	3	1	24	2,13	2
alhainen hemoglobiini	3	0	4	9	8	24	3,79	4
sairauspoissaoloja	10	4	4	5	1	24	2,29	2

Kyselyyn vastanneilla oireista eniten esiintyi nenäverenvuotoa ja alhaista hemoglobiinia. Väsymystä vastaajilla esiintyi lähes 60 %:lla asteikolla 4, kun arvio oli 1 - 5 ja 5 tarkoitti erittäin paljon, ja huonoa rasituksen sietokykyä esiintyi myös 25 %:lla asteikolla 4. Vähiten tutkimuksen mukaan esiintyi vatsakipua ja toiseksi vähiten masennusta ja sairauspoissaoloja. Tutkimuksessa tutkittiin myös nenäverenvuodon eli yleisimmän oireen vaikutusta potilaiden elämänlaatuun. Kysymyksen 11 avulla selvitettiin, kuinka paljon nenäverenvuodolla on heikentävää vaikutusta elämänlaatuun asteikolla 1 - 10, 1 = ei vaikuta ollenkaan, 10 = erittäin paljon vaikuttaa elämänlaatuun. Alla oleva kuva 10 kertoo tarkemmin nenäverenvuodon heikentävästä vaikutuksesta Osler-potilaiden elämänlaatuun.



Kuva 10. Nenäverenvuodon heikentävä vaikutus elämänlaatuun (N=24)

Vastauksista ilmenee, että nenäverenvuoto heikentää kaikkien elämänlaatua hieman. Asteikolla 3 - 10 on tullut kaikki Oslerin tautia sairastavien vastaukset. Nenäverenvuoto on heikentänyt 15 potilaan elämänlaatuun asteikolla 6 – 9, joten vaikutus on merkittävä. Kahdella vastaajista nenäverenvuoto haittaa elämänlaatua erittäin paljon.

Kysymyksen 9 avulla selvitettiin, mitkä olivat potilaan ensimmäiset oireet Oslerin taudissa. Ensimmäisinä oireina potilailla oli eniten nenäverenvuotoa ja myös muita oireita, kuten aivoverenvuotoa, pääkipua, väsymystä, alhaista hemoglobiinia, aurallista migreeniä, keuhkojen AVM-muutoksia, maksamuutokset sekä huuli- ja kieliverenvuotoa. Alla on tarkemmin potilaiden vastauksia ensimmäisistä oireista:

” Aivoverenvuoto – aivoverisuonten epämuodostuma, keuhkoissa verisuonten epämuodostuma todettu ja korjattu.”

” nenäverenvuodot harvakseltaan aluksi, sukutaustan vuoksi lääkärit olettivat tämän syyksi. Lääkäri totesi teleangiektasiat visuaalisesti joskus 1996/8.”

”Pääkipua alettiin tutkimaan mistä johtuu ja yksityisellä laitettiin sitten lähete keuhkokuivauksiin ja siitä se sai sitten alkunsa. Minulla on nenä, keuhko ja vatsa hoidot joka vuosi.”

”Väsymys, alhainen hemoglobiini ja rauta arvot, verihiutaleiden pieni koko.”

”Nenäverenvuoto ja punaisia pilkkuja.”

”Nenäverenvuodot alkaen 7-vuotiaasta eteenpäin, noin 40 vuotiaaksi nenäverenvuodot vain pieni hassu juttu, mutta sitten tilanne paheni jolloin tuli myös paha anemia Hb < 90”.

”Minulla on tutkittu keuhkot, maksa, aivot ja ruoansulatuskanavat. Ensimmäiset oireet lapsuudessa avm keuhkoissa, jonka vuoksi keuhkoista poistettiin vasen alalohko. Silloin ei ollut vielä diagnoosia. Diagnoosin sain pari vuotta sitten 40-vuotiaana. Olen sukuni ensimmäinen Osler. Ensimmäiset oireet maksamuutokset.”

”Aurallinen raju migreeni alkoi, kun olin 8-vuotias ja nenäveren vuotoa on ollut aina.”

”Nenäverenvuoto ja anemia”

”Nenäverenvuodot 12 henkilöllä ensimmäiset oireet”, Heistä yhdellä verenvuodot hallitsemattomat. Yhdellä nenäverenvuodot vaikeutuvat iän myötä. Kahdella nenäverenvuodot alkaneet jo lapsuudessa”.

”On ollut huuli ja kieli verenvuotoa, joita en vaan aiemmin tajunnut liittyvän Osleriin”

Vastauksista voi todeta useimmilla ensimmäisenä oireena olleen nenäverenvuodot. Heistä 19:lla ensimmäinen oire on ollut nenäverenvuoto, ja vastauk-

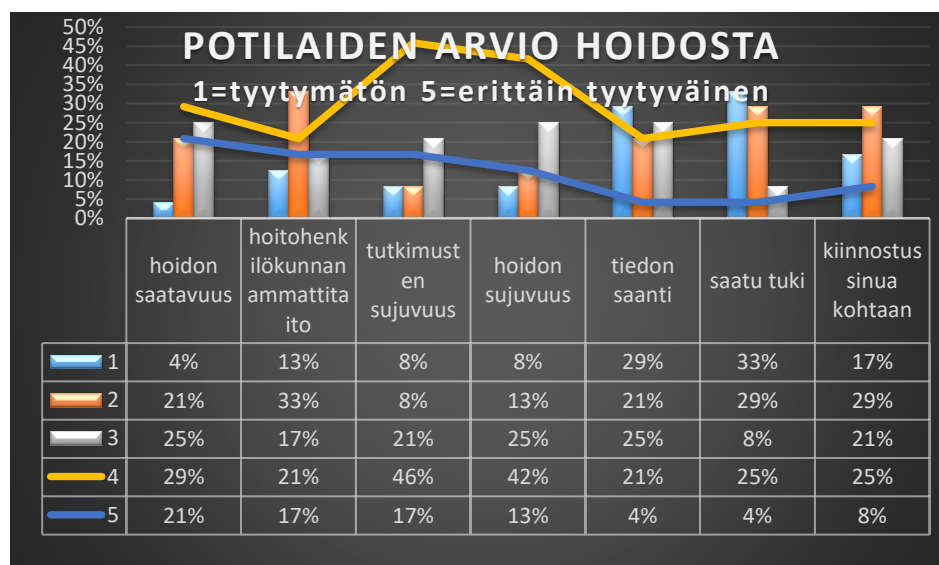
sissa käy ilmi, että osalla ne ovat alkaneet jo lapsuudessa. Ensimmäisinä oireina on myös muutakin, kuten raju aurallinen migreeni, maksamuutokset ja aiemmin AVM keuhkoissa, väsymys sekä alhainen hemoglobiini, pääkipua, aivoverenvuoto ja keuhkojen verisuoniepämuodostuma.

Oslerin taudin vaikutus työkykyyn koettiin haastavana. Vastaaajista osa koki, että he eivät saaneet tarvittavaa sairauslomaa vaikka nenäverenvuoto on ollut runsasta. Osler-potilaat ovat huomanneet stressin lisäävän nenäverenvuotoa, joka haittaa potilaiden työntekoa..

5.2 Hoidon laatu Osler-potilaiden kokemana

Kysymyksen 13 avulla selvitettiin, onko Osler-potilas saanut hoitoa perusterveydenhuollossa vai erikoissairaanhoidossa. Suurin osa 88% Oslerin tautia sairastavista oli saanut hoitoa erikoissairaanhoidossa, loput oli saaneet hoitoa perusterveydenhuollossa.

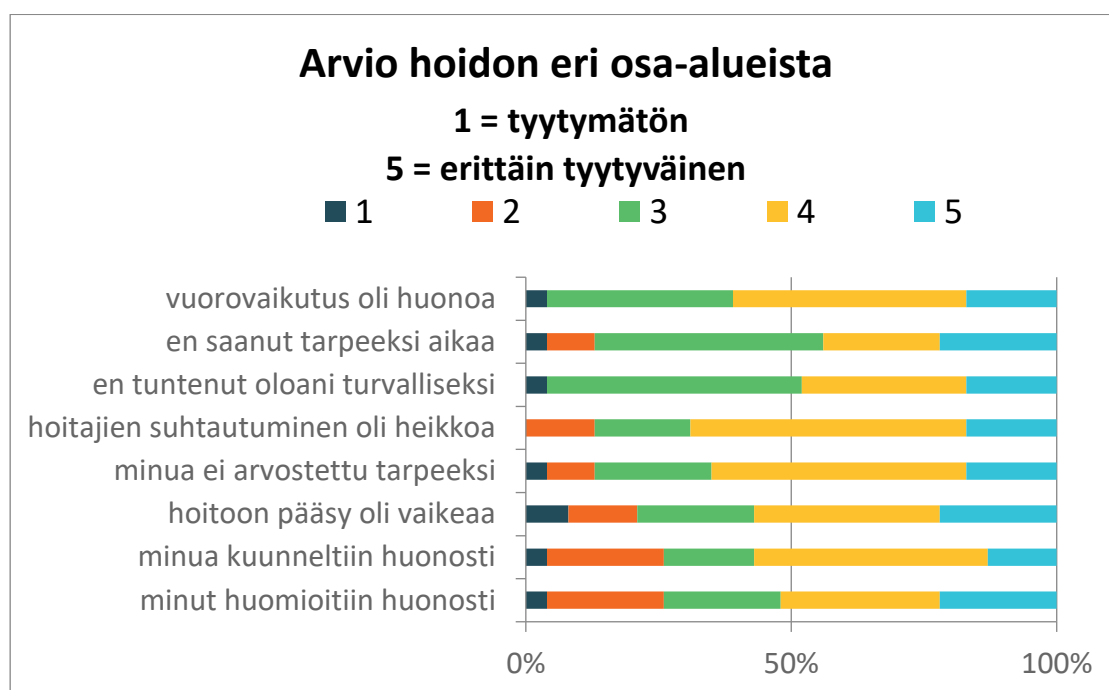
Tutkimuksessa selvitettiin Osler-potilaiden tyytyväisyyttä hoidon laatuun Suomessa, joten pyysin vastaajia arvioimaan saamaansa hoitoa kysymyksen 12 eri ominaisuuksien perusteella asteikolla 1 - 5. Seuraavasta kuvasta 11 selviää, mihin seuraaviin asioihin potilaat ovat tyytyväisiä hoidossa asteikolla 1 = ei tyytyväisiä, 5 = erittäin tyytyväisiä.



Kuva 11. Potilaiden arvio hoidosta (N=24)

Vastausten perusteella Oslerin tautia sairastaneet olivat eniten tyytyväisiä tutkimusten sujumuuteen ja toiseksi eniten hoidon saatavuuteen ja kolmanneksi hoidon sujumuuteen. Vähiten tyytyväisiä vastanneet olivat saatuun tukeen sekä tiedon saamiseen. Kokonaisuudessaan Osler-potilaat ovat melko tyytyväisiä hoidon laatuun kyseisten vastausten mukaan.

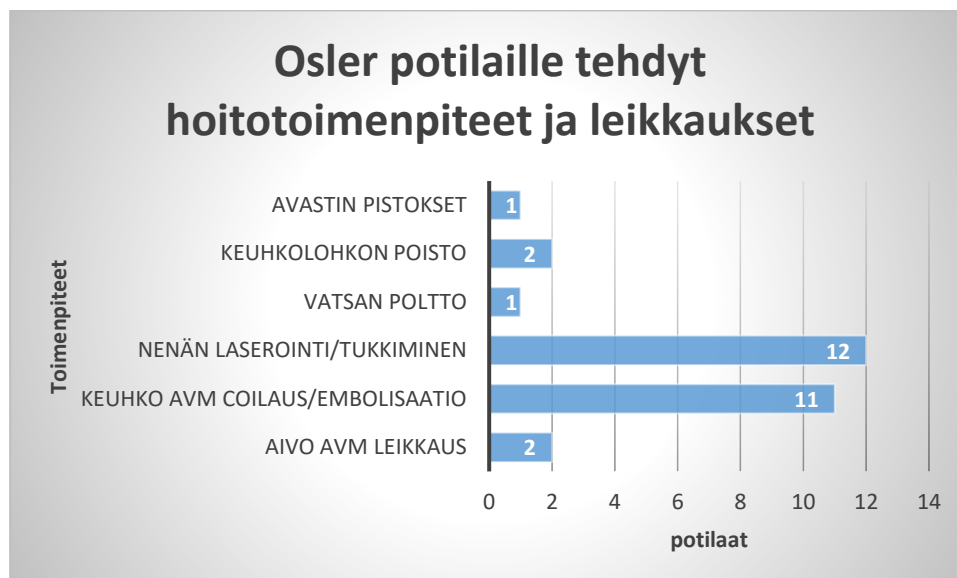
Tutkimuksessa arvioitiin hoidon laadun eri ominaisuuksia asteikolla 1 - 5. 1 tarkoitti ei ole ollenkaan tyytyväinen ja 5 tarkoitti, että on erittäin tyytyväinen kyseiseen hoidon laadun ominaisuuteen. Kuvasta 12 näkee tarkemmin tulokset.



Kuva 12. Arvio hoidon eri osa-alueista (N=24)

Tutkimuksen mukaan Osler-potilaat olivat eniten tyytyväisiä edellisten väittämien perusteella hoitajien hyvään asialliseen suhtautumiseen heitä kohtaan. Toiseksi tuli, että heitä arvostettiin erittäin hyvin, ja kolmannelle sijalle tuli heidän kokemuksensa, että he kokivat olonsa hyvin turvalliseksi. Hoitoon pääsy oli kahdella vastaajista erittäin vaikeaa. Kokonaisuudessaan oltiin kaikkiin osa-alueisiin melko tyytyväisiä.

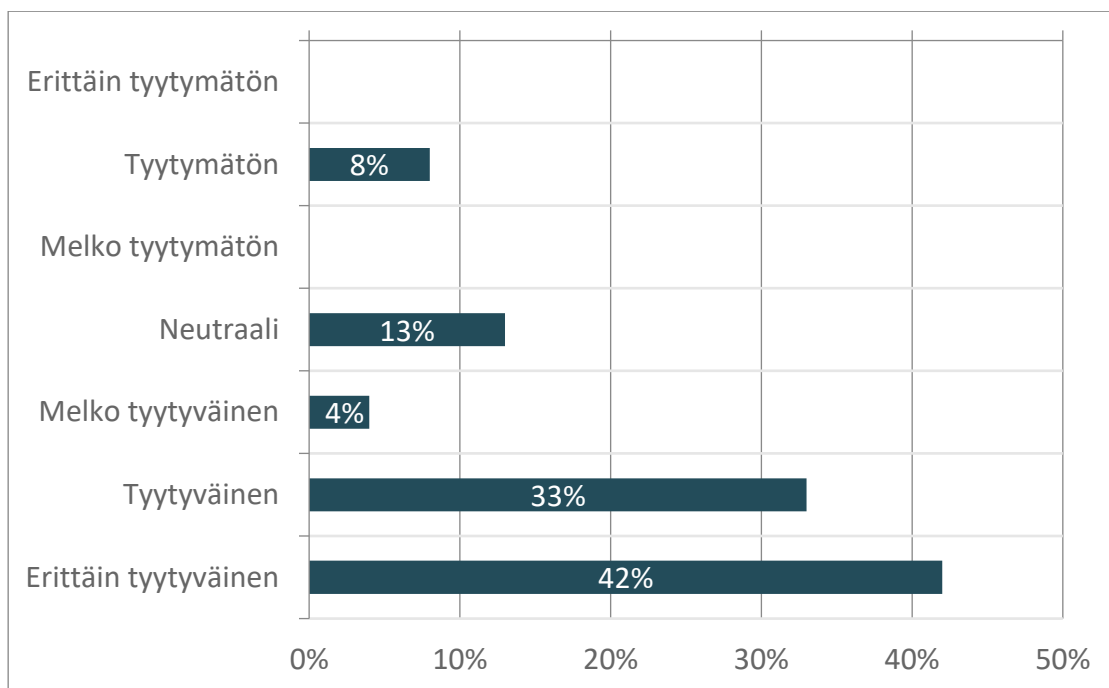
Tutkimuksessa selvitettiin Osler-potilaille tehtyjä leikkauksia ja hoitoja kysymyksen 14 avulla. Vastausten perusteella tehtiin kuva 13 kertoo, mitä hoitotoimenpiteitä ja leikkauksia heille on tehty.



Kuva 13. Osler potilaille tehdyt hoitotoimenpiteet ja leikkaukset

Vastauksista käy ilmi, että potilaille on tehty eniten nenän toimenpiteitä aina laseroinnista, polttoon ja vuodon tukkimiseen 12 potilaalle. Toiseksi eniten on tehty keuhkoverisuonimuutosten avm coilausta eli embolisaatiota. Thompson ym. (2017) kertovat myös artikkelissaan, että potilaille tehdään useimmiten hoitotoimenpiteistä keuhkojen avm embolisaatio. Lisäksi kahdella potilaalla on tehty keuhkolohkon poisto kokonaan ja osittain. Vastauksissa oli lisäksi ihopilkkujen laserointi ja pernan verisuonten toimenpiteitä.

Tutkimuksen lopuksi kysyin Osler-potilaiden mielipidettä Osler-yhdistykseltä saamaansa tukeen. Alla olevasta kuvasta 14 näkyy vastaajien mielipiteet Osler-yhdistykseltä saadusta tiedosta ja tuesta.



Kuva 14. Suomen HHT/Osler-yhdistykseltä saatu tieto ja tuki

Kuvasta näkyy, että 75 prosenttia vastaajista on tyytyväisiä tai erittäin tyytyväisiä Suomen HHT/Osler-yhdistykseltä saatuun tietoon ja tukeen. Eräs vastaajista kirjoitti avoimeen vastaukseen seuraavasti:

“Nyt kun pääsin Kolmiosairaalaan Meilahteen niin sieltä on lähetetty genetiikan ja perinnöllisyys sairauksien tutkimukseen kun minun tytär löysi tämän HHT/oslerintautiryhmän ja sitä kautta saimme tietoa ja vertaistukea että meitä on täällä enemmänkin.”

Kysymyksen 15 avulla saatiin selville, mihin Oslerin tautia sairastavat toivoisivat kehitystä hoidossaan. Esille nousi eniten vastauksissa Oslerin taudin tietoisuuden lisääminen. Toiveena potilaiden vastauksien perusteella oli seuraavia asioita:

“Erikoissairaanhoido kertoisi sairaudesta lisää perusterveydenhuollolle, koska sairauden tunnettavuus on hyvin heikkoa ja tiedot usein vanhentuneita.”

“Oslerin tauti on monelle täysin tuntematon sairaus ja lääkäreille myös lisää tietoisuutta sairaudesta toivotaan.”

”Ensiapupaikkoihin parempaa tietoisuutta Oslerin taudista.”

”Keskusairaalassa tiedän Oslerin taudista enemmän, kuin hoitavat lääkärit vein heille potilasyhdistyksen esitteen.”

”Moniammatillisuutta hoitoon”.

”Sosiaalisista tukimuodoista halutaan lisää tietoa hoitojen yhteydessä.”

”Potilaille omia infolehtisiä, kerrottaisiin sairaudesta esim. Oslerin tauti työikäisellä, Oslerin tauti läheisten näkökulmasta jne. kuten ulkomaillakin on.”

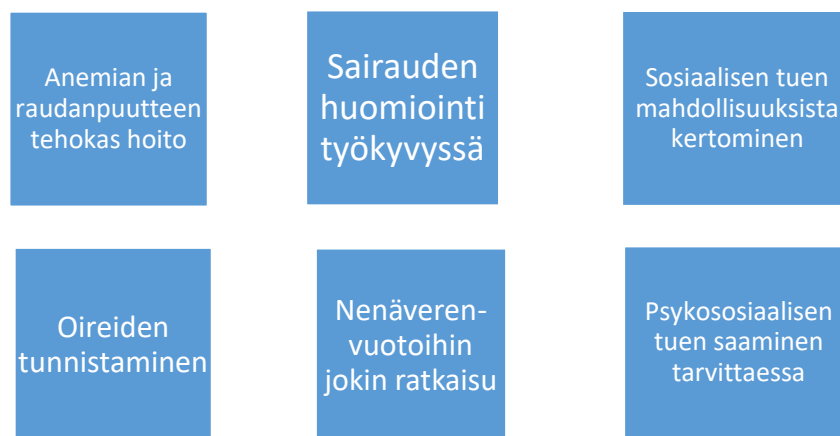
Kokonaisuudessaan vastausten perusteella hoitoon toivottaisiin kehitystä. Potilaiden vastauksista nousi esille huoli omasta jaksamisesta. Osa potilaista koki pelon tunteita, kun he eivät saa tarvittavaa tukea sekä hoitoon pääsy on vaikeaa. Vastauksien perusteella nousi esiin toive saada kehitystä etenkin nenäverenvuodon hoitoon. Nenäverenvuodolle toivottaisiin oma kirjaussysteemi, että lääkärikin uskoo tilanteen pahentuneen. Hoidon jatkuvuutta pidettiin erityisen tärkeänä, koska potilas tarvitsee omaa lääkäriä ja hoitotiimiä ympärilleen.

6 TULOSTEN TARKASTELU

Opinnäytetyön tarkoituksena oli kuvata HHT/Oslerin tautia sairastaneiden potilaiden oireita ja kokemuksia hoidon laadusta Suomessa. Opinnäytetyöni tuloksista selvisi, että Oslerin tautia sairastavien yleisin oire oli nenäverenvuoto. Aikaisempien tutkimusten mukaan nenäverenvuoto on Osler-potilaiden yleisin oire, joka aiheuttaa usein myös anemiaa. Diagnosointi on tapahtunut suurimmalla osalla oireiden perusteella ja kuitenkin 40 %:lla geentestin perusteella. Tutkimukseen pääsy nousee senkin perusteella tärkeäksi tekijäksi, koska sairauden diagnosointi voi varmistua geenitestillä, jos ei ole muita oireita. Oslerin

tautia sairastaneiden ensimmäinen oire oli yli 60%:lla potilaista nenäverenvuoto, joka heikentää kaikkien potilaiden elämänlaatua. Andersson (2017) kirjoitti aikaisemmassa tutkimuksessaan, että nenäverenvuoto vaikuttaa potilaiden elämänlaatuun merkittävästi heikentäen sitä. Nenäverenvuodosta aiheutuu useille myös alhaista hemoglobiiniinia, joka on myös yksi potilaiden tunnetuista oireista.

Olen koonnut kahteen taulukkoon yleisimmät potilaiden vastauksista nousseet pääkohdat. Alla olevassa kuvassa 15 on potilaiden toiveita ja ajatuksia koottu, mitä he toivovat otettavan huomioon heidän oireidensa hoidossa.



Kuva 15. Potilaiden toiveita Oslerin taudin oireiden hoitoon

Tässä tutkimuksessa saatiin paljon ehdotuksia hoidon laadun kehittämiseksi. Hoidon laadussa nousi esille potilaiden vastauksissa etenkin toive tietoisuuden lisäämisestä hoitajille, lääkäreille ja perusterveydenhuollon piiriin. Potilaille tiedon kertominen koettiin todella merkittäväksi tekijäksi heidän hoidossaan. Hoitohenkilökunnan asenne potilasta kohtaan ja asioiden selvittäminen olivat Osler-potilaille tärkeitä toiveita hoitoonsa liittyen. Aikaisemmissa tutkimuksissakin (Fonsell 2018 ; Leppänen 2014) nousi esille potilaiden tiedon saaminen, ja he kokivat luottavansa hoitoon, jos heille kerrottiin asioista suoraan.

Hoidon piiriin pääseminen ja yhteydenotto henkilöön, joka tietää Oslerin taudista koettiin tärkeäksi. Potilas tarvitsee tukea hoitoonsa ja hänen luottamuk-

sensa kasvaa, kun on tukihenkilö saatavilla. Osler-potilas tarvitsee asiantuntevan lääkärin, joka pystyy hoitamaan häntä kokonaisvaltaisesti. Mahdollisimman aikainen tutkimuksiin pääsy on ensiarvoisen tärkeää potilaalle. Epätietoisuus omasta hoidosta tuo epävarmuutta ja pelkoa myös hänen perheenjäsentilleen. Tutkimuksen perusteella potilaat kokivat, että on itse oltava todella aktiivinen, että pääsee tarvittaviin tutkimuksiin. He arvostivat paljon vastauksissa sitä, kun olivat päässeet asiantuntevan hoidon piiriin. Osler-potilaat pitivät tärkeänä lääkäriä, joka tietää sairaudesta ja näin heidän luottamuksensa hoitoon kasvaa.

Alla olevaan kuvaan 16 on koottu asioita, joita Osler-potilaat toivovat huomiotavan heidän hoidossaan. Nämä asiat kehittäisivät hoidon laatua potilaiden mielestä tutkimuksessa saatujen vastausten perusteella.



Kuva 16. Osler-potilaiden toiveet hoidon laadun edistämiseksi

Osler-potilaiden vastauksista nousi esiin hoidon keskittäminen ja asiantuntijuus eli hoitohenkilökunta olisi tietoinen sairaudesta ja sen oireista. Thompsonin ym. mukaan (2017, 33) Oslerin taudin ollessa harvinainen ja sairauden

hoito vaatii usein myös erikoisosaamista ja kirurgisia toimenpiteitä, on tärkeää, että potilaalla on monialainen tiimi ympärillä. Aikaisemmissa tutkimuksissa tuli esille tiedon jakamisen tärkeys potilaan hoidossa, lääkäri antaa usein kasvat koko organisaatiolle ja terveydenhuoltojärjestelmälle. (Fonsell 2018, 20.)

Potilas toivoisi, että olisi hänelle tuttu hoitaja, joka olisi tietoinen hänen taustoistaan. Osleri potilaat toivoivat vastauksissa, että he voisivat ottaa yhteyttä tiettyyn paikkaan, joka on tietoinen potilaan sairaudesta. Hoidon laatuun vaikuttavat myös paljon aikaisemmissa tutkimuksissa hoidon jatkuvuus, eli oma lääkäri ja hoitaja lisäisivät myös potilasturvallisuutta. Kuten minunkin tekemässäni tutkimuksessa potilaat toivoivat henkilöä, joka tuntisi heidän taustansa valmiiksi, niin hoitokin olisi sujuvampaa molemmin puolin.

Menna ja Neuvonen (2019) ovat tehdyssä tutkimuksessaan kertoneet, että potilaat kokevat tärkeäksi hoitajan kyvyn tunnistaa oireita sekä havainnoida muutoksia potilaan kliinisessä tilassa. Aikaisemmissa tutkimuksissa tuli esille hoitohenkilökunnan ja potilaan välille syntyvän empaattisen suhteen merkitys. Luottamus syntyy, kun on ammattitaitoinen henkilökunta, joka välittää tietoa myös potilaalle. Tutkimuksessani korostui, että hoitoon pääsy on Osler-potilaille tärkeää. He toivovat saavansa tarvittavaa hoitoa oikeaan aikaan ja oikeassa paikassa.

7 POHDINTA

7.1 Eettinen näkökulma

Tutkimusta tehdessä on noussut esiin eettisten ohjeiden tärkeys etenkin hoidon laatuun vaikuttavissa tekijöissä. Potilas tarvitsee usein hoitoa silloin, kun on itse haavoittuneessa tilassa. Terveystalon työntekijältä vaaditaan asiakkaan kohtaamisessa inhimillisyyttä ja arvostavaa asennetta potilasta kohtaan. Luottamus potilaan ja työntekijän välillä on ensisijaista, ja on olennaista tulla kuuluksi ja saada riittävästi tietoa päätöksen teon tueksi. (Etene 2012, 24 - 25.)

Minä olen tutkimuksessani noudattanut eettisiä ohjeita parhaalla mahdollisella tavalla. Olen kertonut asianosaisille eli työssäni toimeksiantajalle ja Oslerin

tautia sairastaneille tutkimukseni tarkoituksen ja tavoitteen tarkasti. Kyselyssä saadut aineistot käsittelen eettisesti oikein, niin että Oslerin tautia sairastaneiden yksityisyyden suoja säilyy ja vastaajien anonymiteettiä kiinnitetään huomiota, ettei kukaan ole tunnistettavissa vastauksista. Kaikki tutkimusaineisto hävitetään opinnäytetyön valmistuessa. Vastauksista ei pysty tunnistamaan kenenkään henkilöllisyyttä. Olen myös luvannut kertoa toimeksiantajalleni tutkimukseni tuloksista myöhemmin, ja potilaat saavat myös tietoa Oslerin tautiin liittyvistä tuloksista.

7.2 Opinnäytetyön luotettavuus

Tutkimuksessa noudatettiin Kaakkois-Suomen ammattikorkeakoulun toimintamallia. Opinnäytetyö on toteutettu luotettavasti sekä otettu huomioon vastaajien anonymiteetti. Luotettavuudessa olen ottanut huomioon toimeksiantajan kanssa solmiman opinnäytetyösopimuksen ja olen käsitellyt saamiani tietoja huolellisesti ja ainoastaan opinnäytetyöni tarkoitukseen.

Opinnäytetyö perustuu pelkkiin tosiasioihin, mikään ei ole siis keksittyä. Kaikki johtopäätökset tulevat aineiston pohjalta. Kirjoittaja ei saa tuoda julki omia mielipiteitään aiheesta (Kananen 2015, 121). Olen pyrkinyt olemaan mahdollisimman objektiivinen tehdessäni opinnäytetyötäni aiheesta potilaiden hoidon laatu heidän kokemana, vaikka aihe on minulle myös henkilökohtaisesti läheinen. Tutkimuksen luotettavuuden arviointi kuuluu osana hyvään tutkimusraportin laadintaan. Tutkimuksessa arvioidaan tutkimuksen validiteetti ja realiteetti käytettäviin tietoihin perustuen. (Heikkilä 2014.)

Tutkimuksessa saatu tieto on käytetty opinnäytetyöhön, ja saatu aineisto on käsitelty huolellisesti. Olen työssäni ilmoittanut tulokset tutkimukseni pohjalta saadusta aineistosta. Asioiden järjestyksellä ja esittämistavalla voi myös olla vaikutusta siihen, minkä vaikutelman lukija saa tekstistä (Kananen 2015, 121).

Tutkimuksen yksi luotettavuuden muotona pidetään rehabiliteettia, joka tarkoittaa sitä, että tehtäisiin tutkimus uudelleen, niin saataisiin samat tulokset (Kananen 2015, 349). Tutkimustulokset saattaisivat muuttua, koska vastanneita

olisi eri määrä ja tutkimusjoukkoon tulisi uusia henkilöitä. Lisäksi tutkimusjoukon mielipiteet saattaisivat muuttua ajan myötä. Tutkimuksen valibiteetti on mielestäni hyvä, koska olen saanut tutkimuksessani samanlaisia tuloksia kuin aiemmissakin tutkimuksissa on tullut ilmi. Lisäksi tutkimukseni kohdejoukko oli melko laaja, koska kyselyyn vastanneita oli 24 henkilöä. Tutkimuksen aiheena oli kuitenkin harvinainen sairaus, joten sairastaneita ei ole niin paljon.

7.3 Opinnäytetyön hyödyntäminen ja jatkotutkimusaiheet

Opinnäytetyötä voi hyödyntää ja tullaan hyödyntämään Suomen HHT/Osler-yhdistyksen toiminnassa. Syksyllä minua on pyydetty kertomaan Osler-yhdistyksen kokouksessa opinnäytetyöni tutkimuksen tuloksista Suomen Osler-yhdistyksen jäsenille. Oslerin tautia sairastavat potilaat saavat tutkimukseni perusteella uutta tietoa sairaudesta sekä muiden potilaiden oireista ja hoitokemuksista. Opinnäytetyö on lisäksi hyödyllinen kaikille sairaudesta kiinnostuneille sekä etenkin hoitoalalla työskenteleville sairaanhoitajille.

Toiveena ja tarkoituksena olisi, että mahdollisimman moni hoitoalalla työskentelevä tunnistaisi Oslerin taudin oireet ja pystyisi ajoissa tunnistamaan mahdolliset Osler-potilaat. Hoitajilla olisi tärkeä tehtävä ohjata asiakkaat tarvittaviin jatkotutkimuksiin. Oslerin taudin ollessa harvinainen voi jopa ensimmäinen oire olla vaarallinen, joten olisi toivottavaa, että sairaus voitaisiin diagnosoida ajoissa ja tehdä tarvittavat tutkimukset. Tärkeää olisi myös informoida sukulaisia, mikäli itse sairastaa Oslerin tautia. Näin sukulaisilla olisi mahdollisuus halutessaan hakeutua tarvittaviin tutkimuksiin.

Jatkotutkimusaiheina minulle tulee ensimmäinen ehdotus, että suoritetaan omaisille osoitettu tutkimus, jonka avulla selvitettäisiin heidän ajatuksiaan Oslerin taudista ja tutkimuksiin hakeutumisesta ym. Miten he kokevat, kun sukulainen sairastaa periytyvää sairautta ja miten se vaikuttaa heidän omaan elämäänsä?

Toinen lisätutkimusaihe olisi hoitohenkilökunnalle tehty kysely Oslerin taudista, kuinka hyvin hoitohenkilökunta tunnistaa sairauden ja mitä he pitävät haasteellisena Osler potilaiden hoidossa. Kolmantena tutkimuksena voisi olla tarkempi tutkimus nenäverenvuodon esiintymisestä Oslerin taudissa, eli minkä

verran vuotoa potilailla esiintyy. Esimerkiksi voitaisiin seurata pidemmän ajan tietyn otoksen potilaiden nenäverenvuodon määrää ja vaikutusta päivittäiseen elämään sekä sitä, mitä hoitoja he ovat saaneet esim. 6 kuukauden ajalla. Näin seurattaisiin hoitojen tehoa ja myös muita potilaan oireita. Tutkimus voitaisiin toteuttaa esim. päiväkirjana eli potilaat kirjoittaisivat aina, onko oireita ja kuinka paljon. Lopuksi tutkimuksesta tehtäisiin raportti, jota voi hyödyntää Osler-potilaiden hoidossa.

Oslerin tauti on harvinainen, joten jokainen tehty uusi tutkimus tuo lisää tietoa sairaudesta ja sairauden oireista kaikille. Tärkeää olisi, että jatkotutkimuksia tehtäisiin, ja näin tieto sairaudesta leviää ja hoito kehittyy.

7.4 Oman oppimisen arviointi

Opinnäytetyöni aihe on ollut mielenkiintoinen ja kokemuksena opinnäytetyön tekoprosessi on opettanut minua paljon. Prosessi on ollut yli vuoden mittainen, ohessa on liitteenä aikataulu opinnäytetyöstä (liite 4), josta näkyy opinnäytetyöni vaiheet. Olen oppinut etsimään materiaalia eri luotettavista lähteistä ja löytämään tutkimukseen ajankohtaisen ja tarvittavan tiedon. Olen saanut käytännössä toteuttaa kaikkea, mitä olen oppinut sairaanhoitajaopintojen aikana.

Vastuullisuus ja luotettavuus on kasvanut matkan varrella, ja olen oppinut toteuttamaan sitä. Olen oppinut itsestäni myös lisää ja sitä, mikä on minulle paras mahdollinen menetelmä työskennellä projektin aikana. Opinnäytetyön toteutus on opettanut minulle enemmän kärsivällisyyttä ja pitkäjänteisyyttä. Toivon tulevaisuudessa, että voin työssäni sairaanhoitajana hyödyntää kaikkea oppimaani. Haluan toimia työssäni vastuullisesti auttamalla potilaita saamaan parasta mahdollista laadukasta hoitoa Suomessa.

LÄHTEET

- Anderson, D., Earnshaw, J. & Grigg, C. 2017. Diagnosis and treatment of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *The Ochsner Journal* 2, 157-161.
- Assis, A. M., Costa, F. F., Arrura, V. R., Annichino-Bizzacchi, J. M. & Bertuzzo, C. S. 2007. Three novel mutations in the activin receptor-like kinase 1 (ALK-1) gene in hereditary hemorrhagic telangiectasia type 2 in Brazilian patients. *Journal of human genetics* 52, 237 - 243. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17219009> [viitattu 21.3.2019].
- Blomgren, K. 2018. Oslerin tauti. Lääkärikirja Duodecim. WWW-dokumentti. Päivitetty 15.8.2018. Saatavissa: https://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00938 [viitattu 17.3.2019].
- Castellote, J., Ribas, J. & Riera-Mestre, A. 2019. Medical management of haemorrhagic telangiectasia in adult patients. *Medica clinica*. WWW-dokumentti. Saatavissa: www.elsevier.es/medicaclinica [viitattu 28.3.2019].
- Clancy, M. 2014. Learn more about Hereditary Hemorrhagic Teleangiectasia (HHT). WWW-dokumentti. Päivitetty 2014. Saatavissa: https://curehht.org/wp-content/uploads/2017/11/Learn_More_About_HHT_2014.pdf [viitattu 19.3.2019].
- Duodecim. 2019. Oslerin tauti, Koulun terveystieteiden tutkimuskeskus. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.koulunterveyskirjasto.fi/aihe/ensiapu/ensiapuopas/dlk00938> [viitattu 9.10.2019].
- Numminen, J & Rami, T, P. 2012. Oslerin tauti eli hereditaarinen hemorraginen telangiectasia. *Duodecim* 6. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.duodecimlehti.fi/duo10154> [viitattu 6.9.2019].
- ETENE. 2012. Etiikan tila sosiaali- ja terveysalalla. Valtakunnallinen sosiaali- ja terveysalan eettinen neuvottelukunta Etene. Sosiaali- ja terveysministeriö. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://etene.fi/documents/1429646/1559054/ETENE-julkaisuja+35+Etiikan+tila+sosiaali-+ja+terveysalalla.pdf/b02f3efc-c92b-456f-a97a-2a524ef3b2f9/ETENE-julkaisuja+35+Etiikan+tila+sosiaali-+ja+terveysalalla.pdf> . [viitattu 12.4.2020].
- Ekholm V. 2018. Potilas vai asiakas? *Lääkärilehti* 49, 2928 - 2929. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www-laakarilehti-fi.ezproxy.xamk.fi/ajassa/ajan-kohtaista/potilas-vai-asiakas/> [viitattu 15.9.2019].
- Felli, E., Addeo, P., Faitot, F., Nappo, G., Oncioiu, C. & Bachellier, P. 2017. Liver transplantation for hereditary hemorrhagic telangiectasia: a systematic review. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://pdf.sciencedirectassets.com> [viitattu 27.3.2019].
- Fonsell, N. 2018. Hyvä hoito – Mitä se on? Hämeen ammattikorkeakoulu. Hoitotyön koulutusohjelma. Opinnäytetyö. PDF-dokumentti. Saatavissa:

https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/143588/Fonsell_Nina.pdf?sequence=1&isAllowed=y [viitattu 14.10.2019].

Harvinaiset-verkosto. 2018. Harvinaissairaudet. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.harvinaiset.fi> [viitattu 2.10.2019].

Heikkilä, T. 2014. Tutkimuksen luotettavuus/Tutkimuksen luotettavuuden arviointi. WWW-dokumentti. Saatavissa: www.tilastollinentutkimus.fi [viitattu 1.4.2020].

Hereditary hemorrhagic telangiectasia, en.wikipedia. WWW-dokumentti. Päivitetty 17.4.2020 Saatavissa: https://en.wikipedia.org/wiki/Hereditary_hemorrhagic_telangiectasia [viitattu 17.10.2019].

Hus. 2019. Aivosairaudet. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.hus.fi/sairaanhoito/sairaanhoitopalvelut/neurokirurgia/aivoverisuonisairaudet/Sivut/default.aspx> [viitattu 26.3.2019].

Honkalampi, T. 2008. Terveysthuollon työvoiman liikkuvuus, vaihtuvuus ja eettinen vastuu. Sosiaali- ja terveysministeriö, Valtakunnallinen terveydenhuollon eettinen neuvottelukunta. PDF-dokumentti. Saatavissa: <https://etene.fi/documents/1429646/1559070/ETENE-julkaisuja+24+Terveysthuollon+henkilöstön+liikkuvuus%2C+vaihtuvuus+ja+eettinen+vas-tuu.pdf/37f8c42d-e8dd-45ab-86e1-06c9f7e4c358/ETENE-julkaisuja+24+Terveysthuollon+henkilöstön+liikkuvuus%2C+vaihtuvuus+ja+eettinen+vas-tuu.pdf> [viitattu 12.4.2020].

Kananen, J. 2010. Opinnäytetyön kirjoittamisen käytännön opas. Jyväskylän ammattikorkeakoulu.

Kananen, J. 2015, Opinnäytetyön kirjoittajan opas. Jyväskylän ammattikorkeakoulu.

Kasthuri, R. 2019. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *UNC School of Medicine 27*. WWW-dokumentti. <https://www.med.unc.edu/medicine/news/chairs-corner/podcast/hht-kasthuri/> [viitattu 18.10.2019].

Kathleen, M. 2009. Anesthetic Considerations for the Patient with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (Osler-Weber-Rendu Syndrome). *AANA Journal* 2, 115.

Koppa. 2015. Määrällinen tutkimus. Jyväskylän yliopisto. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://koppa.jyu.fi/avoimet/hum/menetelmapolkuja/menetelmapolku/tutkimusstrategiat/maarallinen-tutkimus> [viitattu 28.8.2019].

Launonen, M. 2013. Sairaanhoitajien kuvauksia vanhusten hyvästä hoidosta terveyskeskuksen vuodeosastolla. Itä-Suomen yliopisto. Hoitotiede koulutusohjelma. Pro gradu -tutkielma. PDF-dokumentti. Saatavissa: https://epublications.uef.fi/pub/urn_nbn_fi_uef-20140503/urn_nbn_fi_uef-20140503.pdf [viitattu 12.10.2019].

Leppänen, R. 2014. Potilaiden arvioima hoidon laatu sepelvaltimoiden varjoainekuvausprosessissa. Lapin ammattikorkeakoulu. Terveiden edistäminen koulutusohjelma. Opinnäytetyö. PDF-dokumentti. Saatavissa: <https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/82535/theseus%20hoidon%20laatu.pdf?sequence=1> [viitattu 18.10.2019].

Lääkietokeskus. 2003. Pitkäaikaisiin hoitoihin sitoutuminen, Näyttöä toiminnan tueksi. PDF-dokumentti. Saatavissa: https://www.who.int/chp/knowledge/publications/adherence_report_fin.pdf?ua=1 [viitattu 12.10.2019].

Menna, I. & Neuvonen, K. 2019. Tapasin potilaan – kohtasinko hänet? Kirjallisuuskatsaus, Metropolia-ammattikorkeakoulu. PDF-dokumentti. Saatavissa: <https://www.hoidon%20laatu%20oppari.pdf> [viitattu 13.10.2019].

Numminen, J. & Taulu, R. 2012. Harvinaiset sairaudet. Lääkärikirja Duodecim. PDF-dokumentti. Saatavissa: <https://www.terveysportti.fi/xmedia/duo/duo10154.pdf> [viitattu 17.3.2019].

Numminen, J. 2019. Oslerin taudin hoitokäytännöt. Suomen HHT/Osler-yhdistyksen-luento. Tampere. 9.3.2019.

Saarinen, S. 2007. Hoidon laatu päivystys poliklinikalla potilaan näkökulmasta. Tampereen yliopisto. Hoitotieteen laitos. Pro gradu -tutkielma. PDF-dokumentti. Saatavissa: <https://trepo.tuni.fi/bitstream/handle/10024/78272/gradu02020.pdf?sequence=1&isAllowed=y> [viitattu 11.10.2019].

Sacco, K. & Barkley, T.W. 2016. Hereditary Hemorrhagic telangiectasia: A Primer for Critical Care Nurses. *Critical care nurse* 3, 37 - 45.

Sankelo, M. 2009. Mutation analysis of TGF- signaling pathway genes among Finnish patients with primary pulmonary hypertension and hereditary hemorrhagic telangiectasia. Department of Medical Genetics University of Helsinki. PDF-dokumentti. Saatavissa: <https://helda.helsinki.fi/bitstream/handle/10138/20448/mutation.pdf?sequence=1&isAllowed=y> [viitattu 26.3.2019].

Seitamaa-Hakkarainen, P. 2014. Kvalitatiivinen sisällönanalyysi. Saatavissa: <https://metodix.fi/2014/05/19/seitamaa-hakkarainen-kvalitatiivinen-sisallon-analyysi/> [viitattu 15.10.2019].

Suomen HHT/Osler-yhdistys. s.a. WWW-dokumentti. Päivitetty 2019. Saatavissa: <https://hht-osler.fi/yhdistys/> [viitattu 17.3.2019].

Suomen sairaanhoitajaliitto. 2018. Kysely: Potilaan hoidon laadussa ja turvallisuudessa perusteetonta vaihtelua, *Terveys ja talous* 2,17. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.mdiasepat.fi/Tt201802/#/article/16/page/1-1> [viitattu 1.9.2019].

Terveiden ja hyvinvoinnin laitos. 2008. Sote-uudistus, Laatu. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://thl.fi/fi/web/sote-uudistus/palvelujen-tuottaminen/laatu> [viitattu 12.10.2019].

Terveyskylä. 2019. Suomen Osler-yhdistys edistää HHT:n tunnettavuutta ja tukee sitä sairastavia. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/ajankohtaista/suomen-osler-yhdistys-edistaa-hhtn-tunnettavuutta-ja-tukee-sita-sairastavia> [viitattu 19.3.2019].

Thompson, C. F., Suh, J. D., McWilliams, J., Duckwiler, G. & Wang, M. B. 2017. Initial experience of a hereditary hemorrhagic telangiectasia center of excellence. *Ent-Ear, Nose & Throat Journal* 6, 33 - 36.

Tuomi, J. & Sarajärvi, A. 2018. Laadullinen tutkimus ja sisällön analyysi. E-kirja. Helsinki: Kustannusosakeyhtiö Tammi. Saatavissa: <https://kaakkuri.finna.fi/> [viitattu 5.4.2020].

Valli, R. 2018. Ikkunoita tutkimusmetodeihin 2. Näkökulmia aloittelevalle tutkijalle tutkimuksen teoreettisiin lähtökohtiin ja analyysimenetelmiin. E-kirja. Jyväskylä PS-kustannus. Saatavissa: <https://kaakkuri.finna.fi/> [viitattu 6.4.2020].

Vilpas, P. 2012. Kvantitatiivinen tutkimus. <https://users.metropolia.fi/~pervil/kvantsu/Moniste.pdf> [viitattu 7.5.2019].

Virtanen, A. 2018. Yleislääkärit kehittävät mittareita hoidon laadun seurantaan, *Yleislääkärilehti* 6, 38 - 39. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.lukusali.fi/index.html?p=Suomen%20yleislääkärit%20GPF%20ry&i=9543ccaa-c311-11e8-8b14-00155d64030a> [viitattu 20.9.2019].

Vuorinen, M. & Zhang, M. 2008. Hoidon laatuun vaikuttavat tekijät-kirjallisuuskatsaus. Helsingin ammattikorkeakoulu Stadi. Hoitotyön koulutusohjelma. Opinnäytetyö. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.doria.fi/bitstream/handle/10024/39851/stadia-1208521238-1.pdf?sequence=1> [viitattu 12.10.2019].

KUVALUETTELO

- Kuva 1. Oslerin taudin diagnisoinnissa käytetyt kriteerit.
- Kuva 2. Yleisimmät Oslerin tautia periyttävät geenit ja kromosomit.
- Kuva 3. Kyselyyn vastanneiden ikäjakauma.
- Kuva 4. Aika kuinka kauan potilaat ovat sairastaneet Oslerin tautia.
- Kuva 5. Oslerin taudin tutkimukset saivat alkunsa.
- Kuva 6. Oslerin taudissa on tutkittu.
- Kuva 7. Oslerin tauti on diagnosoitu.
- Kuva 8. Arvio Oslerin taudin oireista.
- Kuva 9. Oslerin tautia esiintyy potilaan lisäksi.
- Kuva 10. Nenäverenvuodon heikentävä vaikutus elämänlaatuun.
- Kuva 11. Potilaiden arvio hoidosta.
- Kuva 12. Arvio hoidon eri osa-alueista.
- Kuva 13. Osler potilaille tehdyt hoitotoimenpiteet ja leikkaukset
- Kuva 14. Suomen HHT/Osler yhdistykseltä saatu tieto ja tuki
- Kuva 15. Potilaiden toiveita Oslerin taudin oireiden hoitoon
- Kuva 16. Osler potilaan hoidon laatuun vaikuttavat toiveet

TAULUKKOLUETTELO

- Taulukko 1. Oireiden esiintyminen Oslerin tautia sairastavilla

Liite 1. Tutkimustaulukko

Tutkimus	Tutkimuskysymykset	Aineisto ja menetelmät	Päätulokset
Anderson, D., Earnshaw, J. & Grigg, C. 2017	Mitä hoitoa HHT:ssä käytetään potilaalle? Miten diagnosoidaan HHT? Mitkä ovat HHT:ssä käytetyt tutkimukset?	Aikaisemmat tutkimukset HHT:stä 2000 luvun jälkeen, jotka liittyvät potilaan hoitoon. Haku toteutettu Pub Med, Medline ja Embase, hakusana HHT and treatment or investigation on management	HHT on yhteys merkittävään sairastavuuteen on suuri ja nenäverenvuodot heikentävät potilaiden elämänlaatua, bevacizumab on todettu tehokkaaksi avuksi.
Barkley, T. & Sacco, K. 2016.	Miten HHT sairaus diagnosoidaan? Mitkä ovat sairauden tunnusomaiset oireet? Miten hoitohenkilökunta voi vaikuttaa sairauden diagnoimiseen ja mitä on hyvä tietää sairaudesta?	Aikaisempaa tutkimustietoa HHT:stä, sekä potilaskertomuksia tautiin sairastuneista.	Hoitohenkilökunta on suuressa roolissa taudin diagnoimisessa, koska he tunnistavat oireet. Potilaat ja läheiset on testattava HHT:ssä ja tarvitsevat tukea sairauteen.
Blomgren, K. 2018	Mitkä ovat Oslerin taudin, oireet, periytymistapa, hoito ja ehkäisy	Aikaisemmat tutkimukset	Oslerin tauti on perinnöllinen, joten sen puhkeamista ei voi estää. Oslerin tautia hoidetaan oireen mukaan.

Castellote, J., Ribas, J. & Riera-Mestre, A. 2019.	Miten HHT potilaan keuhkoja tutkitaan ja hoidetaan? Miten HHT voi vaikuttaa sydämeen ja maksaan ja kuinka niitä voidaan hoitaa?	Lähteenä aikaisemmat alan tutkimukset, osana Carlos III institutinin projektia	HHT on harvainen sairaus, joka aiheuttaa epänormaaleja muutoksia keuhkoissa ja muualla elimistössä. Aikainen diagnosointi ja kuvaaminen mahdollistaa HHT:n hoitamisen ilman suurempia leikkauksia.
Clancy, M. 2014.	Miten HHT sairautta voi hoitaa? Mikä on HHT? Miksi on tärkeä kuvata HHT potilaat?	Aikaisemmat tutkimukset ja HHT järjestön oma tieto aiheesta	HHT on perinnöllinen sairaus, joten tutkimukset olisi aloitettava ajoissa HHT:n erikoistuneessa yksikössä

Liite 2. Tutkimuslupa opinnäytetyöstä



PYYNTÖ

Opinnäytetyön aineiston kokoamiseksi
Opinnäytetyön toteuttamiseksi

Laitos, yritys, yhteisö,
jolle pyyntö osoitetaan:

Opinnäytetyön tarkoitus ja tavoitteet	Opinnäytetyön tarkoitus on kuvata HHT/Oslerin tautia sairastaneiden potilaiden oireita ja kokemuksia hoidon laadusta Suomessa. Opinnäytetyön tavoitteena on, että Suomen HHT/Osler yhdistys voi kehittää toimintaansa hyödyntämällä tutkimukseni tuloksia.
Opinnäytetyön kohde, kohderyhmä tai yhteistyötaho kehittämistyössä	Opinnäytetyön kohdejoukkona on Suomen HHT/Osler järjestön jäsenet/potilaat
Opinnäytetyössä käytettävät menetelmät ja/tai aineiston kokoamistapa	Opinnäytetyön menetelmä on kvantitatiivinen tutkimus ja kvalitatiivinen tutkimus. Mittaamisen menetelmänä käytän HHT/Osler tautia sairastaneille laadittua kyselylomaketta. Kyselylomakkeet toteutin Webropol ohjelmalla ja toimitan valmiit kyselylomakepohjat Suomen HHT/Osler yhdistyksen sihteerille sähköpostitse ja hän toimittaa kyselylomakkeet sähköisesti eteenpäin yhdistyksen jäsenille, jotka ovat Oslerin tautia sairastaneita.
Aineiston kokoamisen tai kehittämistoiminnan ajankohta	Aineiston kokoamisen ajankohta 1.12 - 15.12
Opinnäytetyön arvioitu valmistusaika	15.2.2019
Opinnäytetyön suunnitelma hyväksytty terveysalan laitoksella	19 päivänä marraskuuta 2019 Susanna Suvimaa opettaja
Opinnäytetyön ohjaajat ja heidän yhteystietonsa	Susanna Suvimaa susanna.suvimaa@xamk.fi
Opinnäytetyön tekijöiden yhteystiedot	
Nimi <u>Katri Saarnio</u> puh. <u>0405832443</u>	
Osoite <u>Onnintie 7, 54100 Joutseno</u>	
Nimi _____ puh. _____	
Osoite _____	

Anomus käsitelty 5.12.2019

lupa myönnetty

lupa evätty, peruste: _____

Suomen HHT/Osler-yhdistys

Hanna Catani

[Handwritten signature]

Allekirjoitus

Pyyntö lähetään kahtena kappaleena, joista toisen luvanantaja palauttaa käsittelyn jälkeen opinnäytetyön tekijöille.
LIITEET: hyväksytty opinnäytetyön suunnitelma, aineistohankintalomake (kysely-, haastattelututkimuksessa)

Hyvä HHT/Osler-yhdistyksen jäsen / Osler- ryhmän jäsen

Olen sairaanhoitajaopiskelija Katri Saarnio Kaakkois - Suomen ammattikorkeakoulusta Mikkelistä. Minä teen opinnäytetyöni aiheesta HHT/Osler- potilaiden hoidon laatu Suomessa potilaiden kokemana. Aihe kiinnostaa minua henkilökohtaisesti ja huomasin, että aiheesta oli vähän tutkimuksia Osler-potilaiden näkökulmasta. Toimeksiantajani opinnäytetyössäni on Suomen HHT/Osler- yhdistys.

Opinnäytetyöni tarkoituksena on kuvata HHT/Oslerin tautia sairastaneiden potilaiden oireita ja kokemuksia hoidon laadusta Suomessa.

Toivon teidän täyttävän oheisen kyselylomakkeen. Vastauksienne perusteella kuvailen opinnäytetyössäni HHT/Osler -potilaiden kokemaa hoidon laatua Suomessa. Vastaaminen kyselyyn on vapaaehtoista ja vastaaminen tapahtuu nimettömästi. Vastauksista ei voi päätellä henkilöllisyyttä ja ne käsitellään luottamuksellisesti. Tutkimusaineisto kerätään ainoastaan tätä opinnäytetyötä varten ja hävitetään tutkimuksen valmistuttua.

Suurin osa kysymyksistä on monivalintakysymyksiä ja osa kysymyksistä on avoimia kysymyksiä. Kyselyyn vastaaminen kestää noin 15 minuuttia.

Ohessa on linkki, jonka kautta pääsette vastaamaan kyselyyni:

<https://link.webpolsurveys.com/S/A4520D596426F6BB>

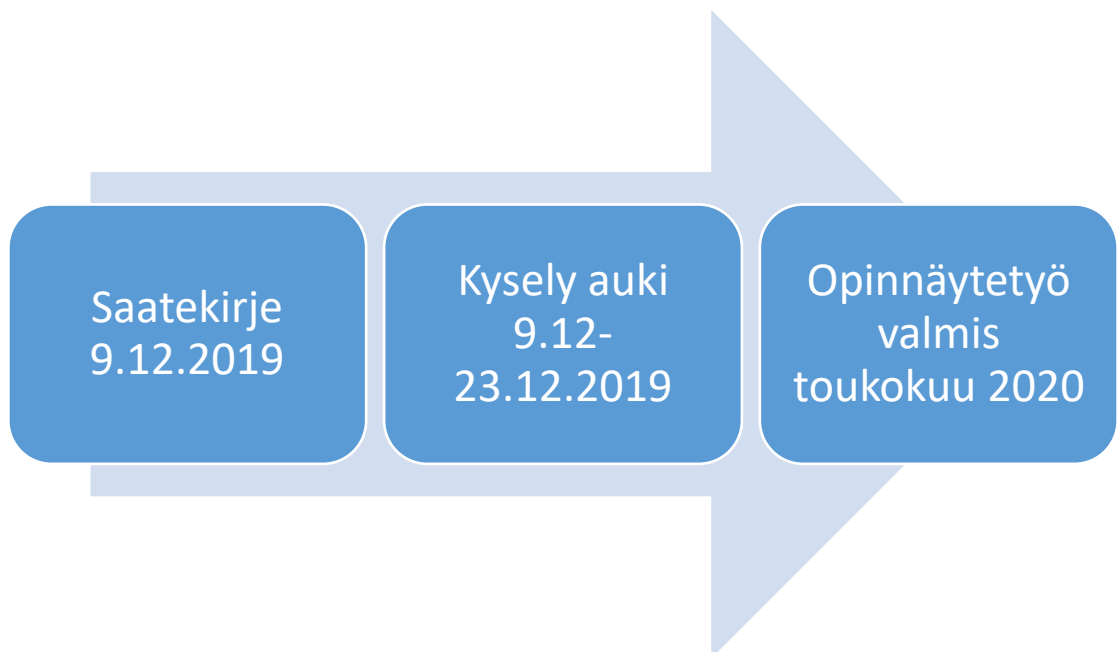
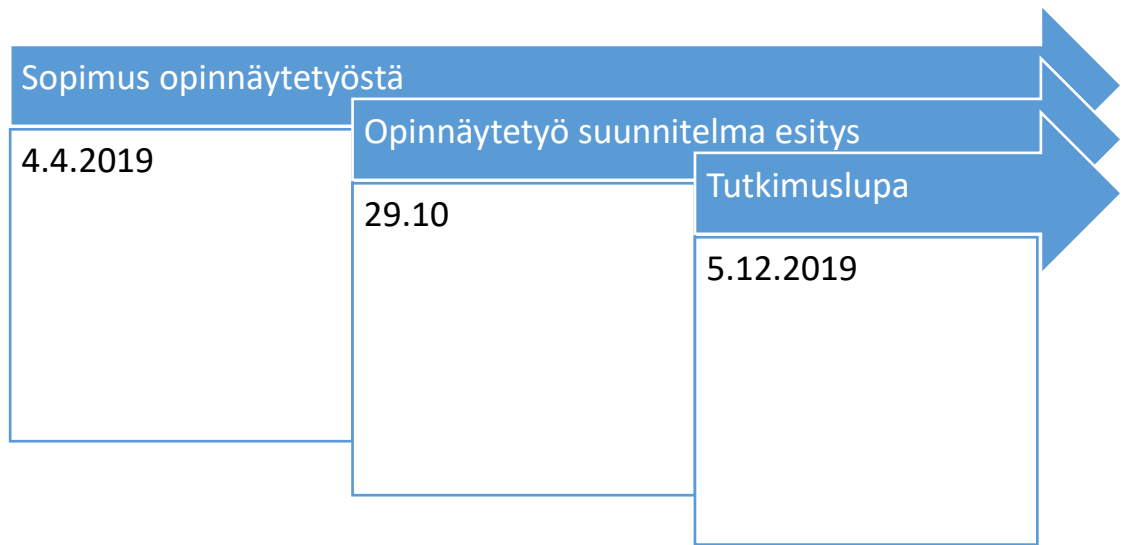
Kyselyni on avoinna 9.12- 23.12, Toivon teidän vastaavan kyselyyn 23.12. 2019 mennessä.

Vastaan mielelläni tutkimusta koskeviin kysymyksiin. Sähköpostiosoitteeni on okasa030@edu.xamk.fi

Kiitos etukäteen paljon vastauksistanne ☺ Mukavaa joulun odotusta.

Ystävällisin terveisin: Katri Saarnio

Liite 4. Opinnäytetyö aikataulu



Liite 5. Kyselylomake

—

Kysely Oslerin tauti potilaille

1. Sukupuoli

- Mies
- Nainen
- Joku muu

2. Ikä

- 18-24
- 25-34
- 35-49
- 50-64
- 65 vuotta tai yli
- alle 18, vanhempi täyttää lapsen kanssa

3. Kuinka kauan olet sairastanut Oslerin tautia?

- alle 5 vuotta
- 5-10 vuotta
- 11-25 vuotta
- yli 26 vuotta

4. Onko sinulla diagnoitu Oslerin tauti?

- oireiden perusteella
- geenitestin perusteella, virhe on geenissä
- kuvantamistutkimusten perusteella
- jokin muu syy

5. Oslerin tautia esiintyy myös

- vanhemmilla
- sisaruksilla
- lapsilla
- jollakin muulla sukulaisella
- ei kenelläkään muulla suvussa

6. Oslerin taudin tutkimukset saivat alkunsa

- poikkeavista veriarvoista
- nenäverenvuodosta
- sukutaustasta
- jostakin muusta

7. Sinulta on Oslerin taudissa tutkittu

- Aivot
- Keuhkot
- Vatsa
- Ruoansulatuskanava
- Koko vartalo

8. Oslerin taudissa sinulla on tutkittu edellisen vastauksen lisäksi?

9. Mitkä olivat ensimmäiset Oslerin taudin oireesi?

10. Oslerin taudissa sinulla esiintyy (1= ei ollenkaan ja 5= erittäin paljon)

	1	2	3	4	5
nenäverenvuotoa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
väsymystä	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
vatsakipua	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
huono rasituksensietokyky	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
hengitysvaikeuksia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
pelkoa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
masennusta	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
alhainen hemoglobiini	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
sairauspoissaoloja	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

11. Nenäverenvuoto heikentää elämänlaatua, 0=ei ollenkaan, 10=erittäin paljon



12. Oslerin taudin hoidossa 1=tyytymätön, 5=erittäin tyytyväinen

	1	2	3	4	5
hoidon saatavuus	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
hoitohenkilökunnan ammattitaito	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
tutkimusten sujuvuus	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
hoidon sujuvuus	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
tiedon saanti	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
saatu tuki	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
kiinnostus sinua kohtaan	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

13. Olet saanut hoitoa

- perusterveydenhuollossa
 erikoissairaanhoidossa
 jossakin muualla

14. Onko sinulle tehty hoitoja/leikkauksia Oslerin taudin vuoksi

- on, mitä esim.
- ei ole, jos on suunniteltu niin mitä?

15. Mitä toivoisit kehitettävän Oslerin taudin hoidossa?

16. Miten arvioit hoitosi laatua kyseisten väittämien perusteella? Arvioi asteikolla 1-5
1= tyytymätön, 5=erittäin tyytyväinen

	1	2	3	4	5	
minut huomioitiin huonosti	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	minut huomioitiin erittäin hyvin
minua kuunneltiin huonosti	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	minua kuunneltiin erittäin hyvin
hoitoon pääsy oli vaikeaa	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	hoitoon pääsy oli helppoa
minua ei arvostettu tarpeeksi	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	minua arvostettiin hyvin
hoitajien suhtautuminen oli heikkoa	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	hoitajat suhtautuivat asiallisesti
en tuntenut oloani turvalliseksi	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	tunsin oloni turvalliseksi
en saanut tarpeeksi aikaa	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	sain tarvittavasti aikaa
vuorovaikutus oli huonoa	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	vuorovaikutus oli erittäin hyvää

17. Mihin olet hoidossasi erittäin tyytyväinen?

18. Kuinka tyytyväinen olet HHT/Osler yhdistykseltä saamaasi tietoon ja tukeen?



Erittäin tyytymätön



Tyytymätön



Melko tyytymätön



Neutraali



Melko tyytyväinen



Tyytyväinen



Erittäin tyytyväinen