



# ASKEL EDELLÄ

Opas toimintakyvyn muutosten ennakointiin ALS-diagnosoiduille ja heidän omaisilleen

Mira Harju

Mari Sorvali

Opinnäytetyö  
Toukokuu 2014  
Fysioterapian koulutusohjelma

## TIIVISTELMÄ

Tampereen ammattikorkeakoulu  
Fysioterapian koulutusohjelma

HARJU MIRA & SORVALI MARI:

Askel edellä

Opas toimintakyvyn muutosten ennakointiin ALS-diagnosoituille ja heidän omaisilleen

Opinnäytetyö 52 sivua

Toukokuu 2014

---

Amyotrofinen lateraaliskleroosi eli ALS on etenevä liikehermosoluja eli motoneuroneita rappeuttava neurologinen sairaus. Sairauden syytä ei tunneta, mutta tapauksista noin 5-10 prosenttia selittyy perinnöllisyydellä. ALS surkastuttaa tahdonalaisesti säädeltyjä lihaksia aiheuttaen jo varhaisessa vaiheessa merkittävän toimintakyvyn alenemisen. Lihashaikkous, lihaskouristukset, faskikulaatiot, spastisuus, sekä hengitys- ja nielemisvaikeudet luokitellaan ALS:n suoriksi oireiksi. Sairauden eteneminen on hyvin yksilöllistä. Sen jälkeen, kun sairastunut on saanut diagnoosin, keskimääräinen elinikä on 3-5 vuotta. ALS:n etenemisen ennakointi on haastavaa, minkä vuoksi voimavarat tulisi suunnata jo varhain siihen, miten toimia tulevaisuudessa. Puutteen korvaamisen sijasta apuvälineen tarkoituksena on ihmisen toiminnan mahdollistaminen. Apuvälineen tarkoituksena on energian säästäminen muuhun toimintaan ja monipuolisen toiminnan mahdollistaminen oma-aloitteisuutta, itsenäisyyttä ja toiminnan mahdollisuuksia lisäten. Säännöllisen liikunnan harjoittaminen on sairauden alkuvaiheessa suositeltavaa sen yleisten vaikutusten vuoksi. Liikuntaharjoittelun yleisohjeena on, että mikäli fatiikki tai heikkous eivät harjoittelun myötä lisäänty on harjoittelu aiheellista sekä suositeltavaa.

Opinnäytetyömme tavoite oli kehittää ALS:iin sairastuneen ja hänen omaistensa valmistautumista sairauden aiheuttamiin toimintakyvyn muutoksiin. Opinnäytetyömme tarkoituksena oli tuottaa tutkittuun tietoon perustuva kirjallinen opas ALS-diagnoosin saaneille ja heidän omaisilleen. Opas toteutettiin yhteistyössä Tampereen yliopistollisen sairaalan neurologian ja kuntoutuksen vuodeosaston kanssa. Opas toimii fysioterapeuttisen ohjaamisen tukena.

Opinnäytetyömme teoriaosuudessa käsitelimme ALS:a yleisesti, sekä sairauden vaikutusta toimintakykyyn. Rajasimme teoriaosuuden nimenomaan ALS:n alkuvaiheen toimintakykyyn. Yhteistyökumppanimme toivomuksesta esittelimme teoriaosuudessa myös muut Tampereen yliopistollisen sairaalan neurologian ja kuntoutuksen vuodeosastolla ALS:iin sairastuneen moniammatillisen hoidon työryhmään kuuluvat henkilöt.

Keräsimme teoriaosuuden pohjalta oppaaseen olennaiset asiat, joita sairastuneen ja hänen omaisensa olisi hyvä tietää sairauden alkuvaiheessa. Opas sisältää sairauden lyhyen esittelyn lisäksi sairauden ennakointiin liittyviä asioita ja korostaa voimavarojen säästämisen (apuvälineet ja kuormituksen säätely) ja nopean palautumisen tärkeyttä. Opas ei tule opinnäytetyömme liitteeksi.

---

Asiasanat: Amyotrofinen lateraali skleroosi, ALS, fysioterapia, apuväline, ennakointi

**ABSTRACT**

Tampereen ammattikorkeakoulu  
Tampere University of Applied Sciences  
Degree Programme in Physiotherapy

**HARJU, MIRA & SORVALI, MARI:**

One Step ahead

Guidebook of Preparing for the Changes in the Ability to Function for a Person with ALS and His/Her Relatives

Bachelor's thesis 52 pages

May 2014

---

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive neurological disease that affects motor neurons. The epidemiology of the disease is unknown but about 5–10% of the cases are familial. ALS atrophies voluntary muscles which leads to remarkable loss of functional capabilities. Muscle weakness, muscle cramps, fasciculation, spasticity and breathing and swallowing difficulties are classified as direct symptoms of ALS. The progression of the disease is very individualistic. After the diagnosis, the average life span is 3–5 years. It is difficult to anticipate the progression of the disease. Therefore it is important to direct the resources to the future already in the early stages of ALS. The purpose of an assistive device is to make diverse functions possible instead of replacing deprivation. An assistive device is supposed to spare energy for other functions and enable diverse functioning together with increasing independency, spontaneity and possibilities to function. Regular sports is recommended in the early stages of the disease because of the general effects of sports. A general guideline for doing sports is that if the fatigue or muscle weakness does not increase, training is justified and recommended.

The goal of our thesis was to develop a guidebook for ALS patients and their relatives to prepare for the functional changes caused by the disease. The guidebook was implemented in co-operation with the Department of Neurology and Rehabilitation at Tampere University Hospital. The guidebook is meant to support physiotherapeutic guidance.

In the theory part of our thesis, we deal with the essential things that patient and his/her relative should know about the disease. The guidebook includes a brief presentation of the disease and information about anticipating and preparing for the disease with an emphasis on the importance of sparing resources (assistive devices and regulation of the load) and fast recovery. The guidebook is not attached to this thesis.

---

Key words: Amyotrophic lateral sclerosis, ALS, physiotherapy, assistive device, anticipating.

## SISÄLLYS

1	JOHDANTO.....	6
2	OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS .....	8
3	ALS-AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI.....	9
	3.1 Etiologia.....	9
	3.2 Motoneuronin progressiivinen degeneraatio ALS:ssa.....	10
	3.3 Oireet .....	12
	3.4 Eteneminen .....	14
	3.5 Diagnosointi.....	14
	3.6 ALS:n lääkehoito .....	15
4	ALS:IIN SAIRASTUNEEN HOITON OSALLISTUVA MONIAMMATILLINEN TYÖRYHMÄ TAMPEREEN YLIOPISTOLLISESSA SAIRAALASSA.....	17
	4.1 Sairaanhoito .....	18
	4.2 Kuntoutusohjaus .....	19
	4.3 Sosiaalityö.....	20
	4.4 Puheterapia.....	20
	4.5 Ravitsemusterapia .....	21
	4.6 Toimintaterapia .....	23
5	ALS:IIN SAIRASTUNEEN FYSIOTERAPIA .....	24
	5.1 Alkuvaiheen fysioterapia .....	25
	5.2 Fysioterapian tavoitteet ja toteutus .....	25
	5.2.1 Toissijaisten vammojen syntymisen ehkäiseminen .....	25
	5.2.2 Lihaskunnan ylläpitäminen.....	26
	5.2.3 Yskimiskyvyn ylläpitäminen .....	29
	5.2.4 Yleiskunnan ylläpitäminen .....	30
6	ALS:IIN SAIRASTUNEEN APUVÄLINEET.....	33
	6.1 Liikkumisen apuvälineet.....	33
	6.2 Siirtymisen apuvälineet.....	35
7	APUVÄLINEPALVELUJÄRJESTELMÄ PIRKANMAAN SAIRAAHOITOPIIRISSÄ.....	37
	7.1 Apuvälineen käyttöön liittyviä käyttäjästä ja apuvälineestä johtuvia tekijöitä .....	39
	7.2 Apuvälineen käyttöön liittyviä palveluista ja toimintaympäristöstä johtuvia tekijöitä .....	40
	7.3 Apuvälineen käytön prosessi .....	41
8	POTILASOPAS .....	42
	8.1 Oppaan kokoaminen .....	43

8.2 ALS-opas toimintakyvyn muutosten ennakointiin .....	43
9 OPINNÄYTETYÖPROSESSIN ETENEMINEN .....	45
10 POHDINTA.....	46
LÄHTEET.....	50

## 1 JOHDANTO

*”ALS-potilaan on pidettävä huoli omista voimavaroistaan. Uusia ei tule. Päivän rasi-  
tuksen jälkeen saattaa tarvita kahden päivän mittaisen levon. On löydettävä tasapaino”*,  
kirjoittaa Ulla-Carin Lindquist (2004, 59) omaelämäkertateoksessaan ”Ken voi airoitta  
soutaa”. 50-vuotias Lindquist sairastaa amyotrofista lateraaliskleroosia eli ALS:a. Kir-  
jassaan hän kuvaa oireita ja tuntemuksia ennen diagnoosin saamista, sekä lyhyttä sairas-  
aikaansa.

Lainaus Lindquistin kirjasta tiivistää hyvin opinnäytetyömme idean: se käsittelee amy-  
otrofista lateraaliskleroosia sekä tekijöitä, joita sairastuneen ja hänen omaistensa tulisi  
ottaa huomioon diagnoosin varmistuttua. Teemme opinnäytetyömme Tampereen yli-  
opistollisen sairaalan (TAYS) neurologian ja kuntoutuksen vuodeosastolle (NEKU).  
Yhteistyökumppanimme toiveena on, että painotus olisi toimintakyvyn muutosten en-  
nakoinnissa ja siinä kuinka olla aina "askeleen edellä" ALS:a.

ALS on progressiivinen neurologinen sairaus. Se rappeuttaa liikehermoratoja, surkastut-  
taen vähitellen tahdonalaisesti säädellyt lihakset. Syytä ALS:iin ei tiedetä, mutta tapa-  
uksista noin 5-10 prosenttia selittyy perinnöllisyydellä. ALS:n keskimääräinen  
elinajanodote siitä, kun oireet alkavat on 3-5 vuotta. (Falck & Koivu 2006, 519; Laal-  
sovirta 2012.)

Opinnäytetyömme tavoitteena on valmistaa ALS:iin sairastunutta ja hänen lähipiiriään  
odotettavissa oleviin sairauden aiheuttamiin muutoksiin toimintakyvyssä, jotta hän olisi  
aina ”askeleen edellä” sairautta. Opinnäytetyön tarkoituksena on tuottaa tutkittuun tie-  
toon perustuva selkokieline kirjallinen opas ALS-diagnoosin saaneille ja heidän omai-  
silleen. Oppaan tavoitteena on lisätä vastadiagnosoidun ja hänen omaistensa tietoutta  
ALS:sta ja siitä miten sairaus vaikuttaa sairastuneen toimintakykyyn sairauden alkuvai-  
heessa. Painopisteenä on se, miten näihin toimintakyvyn muutoksiin tulisi varautua.  
Tavoitteena on myös luoda positiivinen kuva apuvälineistä ja niiden käytöstä, sekä tu-  
tustuttaa sairastunut ja hänen omaisensa moniammatilliseen työryhmään, joka TAYS:n  
NEKU osastolla osallistuu sairastuneen hoitoon. Oppaan tarkoituksena on toimia fy-  
sioterapeuttisen ohjaamisen tukena sairauden alkuvaiheessa.

Lihastautiliiton toimesta pääsimme jo varhain ennen lopullista aihevalintaamme vierailemaan Pirkanmaan seudun ALS-tapaamisessa, sekä TAYS:n järjestämällä ALS-ensitietopäivillä. Jo siellä saimme asiantuntijoilta ohjeita siitä, mitä sairastuneen tulisi ottaa huomioon sairauden alkuvaiheessa.

## 2 OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS

Opinnäytetyömme on toiminnallinen opinnäytetyö. Toiminnallisessa opinnäytetyössä on usein toimeksiantaja. Kun opinnäytetyöllä on toimeksiantaja, on opiskelijalla mahdollisuus tuoda esiin omaa osaamistaan laaja-alaisemmin, sekä saada mahdollisesti kiinnostus häntä kohtaan heräämään työelämän suunnalta. Toimeksiannon kautta opiskelija saa kontaktin työelämään ja voi hyvän opinnäytetyön kautta saada itsensä tunnetuksi yhteistyökumppanin keskuudessa, mikä voi taas tietää tulevaisuudessa työpaikkaa. Toimeksiannettu opinnäytetyö lisää usein opiskelijan vastuuntuntoa opinnäytetyötä kohtaan ja opettaa projektinhallintaa sisältäen suunnitelmat sekä aikataulutukset. Toimeksiannetulla opinnäytetyöllä opiskelija pystyy luomaan suhteita sekä kokeilemaan omia taitojaan työelämän kehittämisessä. (Vilka & Airaksinen 2003, 16–17.)

Toiminnalliseen opinnäytetyöhön liittyy aina sen tuottama konkreettinen tuotos. Tuotos voi olla esimerkiksi ohjeistus tai tietopaketti. Toteutustapaa valittaessa tulee miettiä, mikä palvelisi kohderyhmää parhaiten ja mikä on se muoto, jossa idea on järkevin toteuttaa. Mikäli lopullinen muoto on jonkinlainen painotuote, tulee miettiä tuotteen ulkonäköä ja materiaaleja, kuten tekstikokoa sekä paperin laatua, tarkkaan etukäteen. (Vilka & Airaksinen 2003, 51–52.)

Aloitimme opinnäytetyön tekemisen hankkimalla kattavasti teorian tietoa aiheesta. Tiedonhankintamenetelmiämme olivat alan kirjallisuus ja artikkelit sekä Internet. Lisäksi ALS:iin sairastuneiden fysioterapiassa mukana oleminen sekä alan asiantuntijoiden kanssa keskustelu toivat lisätietoa aiheesta, sekä auttoivat jäsentämään asiaa. Käyttämämme tiedonhankintamenetelmät ovat pääasiassa laadullisia tiedonhankintamenetelmiä.



### 3 ALS-AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI

Amyotrofinen lateraaliskleroosi eli ALS on hermoista peräisin oleva progressiivinen, liikehermoratoja selkäytimen laitaosissa vaurioittava sairaus (Ahokas 2003, 10). ALS on liikehermoja vaurioittavista sairauksista yleisin (Falck & Koivu 2006, 519). Suomessa on noin 450–500 ALS:a sairastavaa. Uusia ALS-tapauksia todetaan vuodessa noin 140, joka tarkoittaa keskimäärin 2-3 uutta sairastunutta viikossa. (Laaksovirta 2012.) ALS:iin sairastunut on tyypillisimmin mies kuin nainen (Falck & Koivu 2006, 519). ALS-sairautta esiintyy 20–90-vuotiailla, tyypillisimmän sairastumisiän ollessa noin 60 vuotta (Shaw 2003, 266).

ALS:iin viitataan englanninkielisissä lähteissä termillä ”Lou Gehrig’s disease”. Termi tulee maailmankuulun New York Yankees-joukkueen baseballpelaajan mukaan, joka on yksi tunnetuimmista ALS:iin sairastuneista kautta aikojen. ”Motoneuronisairaus” (Motor neuron disease, MND) taas on yhteisnimitys tiloille, joille on tyypillistä motoristen hermosolujen tuhoutuminen johtaen etenevään lihasheikkouteen. ALS kuuluu tähän motoneuronisairauksien ryhmään. (Miller, Gelinas & O’Connor 2004, 3-5.) Toisinaan termiä ”motoneuronitauti” käytetään synonyyminä ALS:lle (Sommer 2007, 496–497). Amyotrophic muodostuu kreikan kielestä, jossa ”A” merkitsee negatiivista, ”Myo” viittaa lihakseen, ja ”trophic” tarkoittaa ravitsemista. Lateraalinen viittaa siihen selkäytimen kohtaan, jossa sijaitsevat lihaksia säätelevät liikehermosolut. (ALS association 2010a.)

#### 3.1 Etiologia

ALS:n etiologia on moninainen. ALS-tapauksista suurin osa on satunnaisia (sporadisia). Tapauksista noin 5–10 prosenttia selittyy perinnöllisyydellä. ALS:n perinnöllinen FALS muoto periytyy joko peittyvästi tai vallitsevasti. (Falck & Koivu 2006, 519.) Resessiivinen eli peittyvä periytymismalli on todennäköisesti Suomessa tavanomaisin. Peittyvästi periytyvässä mallissa sairauden puhkeaminen edellyttää virheellisen geenin saamista molemmilta vanhemmilta, jotka ovat geenivirheen terveitä kantajia. (Lihastautiliitto 2009.)

ALS:n vallitsevin geneettinen syy löydettiin loppuvuodesta 2011. Syyksi todennettiin suuri monistuma geenin C9ORF72 ei-koodaavalla alueella. Kyseessä oleva vallitsevasti periytyvä monistuma aiheuttaa ALS:n ohessa FTD:tä eli frontotemporaalista dementiaa. Monistuma aiheuttaa myös yhdistelmää ALS:sta ja FTD:sta. Tämä ALS-mutaatio on tähän mennessä kuvatuista yleisin. Suomen ohella se on yleinen erityisesti väestöissä, jotka ovat pohjoiseurooppalaisperäisiä. Kyseinen mutaatio on todettu 46 prosentilla suomalaisista FALS:a sairastavista, sekä 21 prosentilla sporadista tautimuotoa sairastavista. Toistaiseksi ei ole vielä todennettu, minkä vuoksi samainen mutaatiotyyppi aiheuttaa toisilla ALS:a ja toisilla FTD:a. (Tienari, Laaksovirta & Ignatius 2013.)

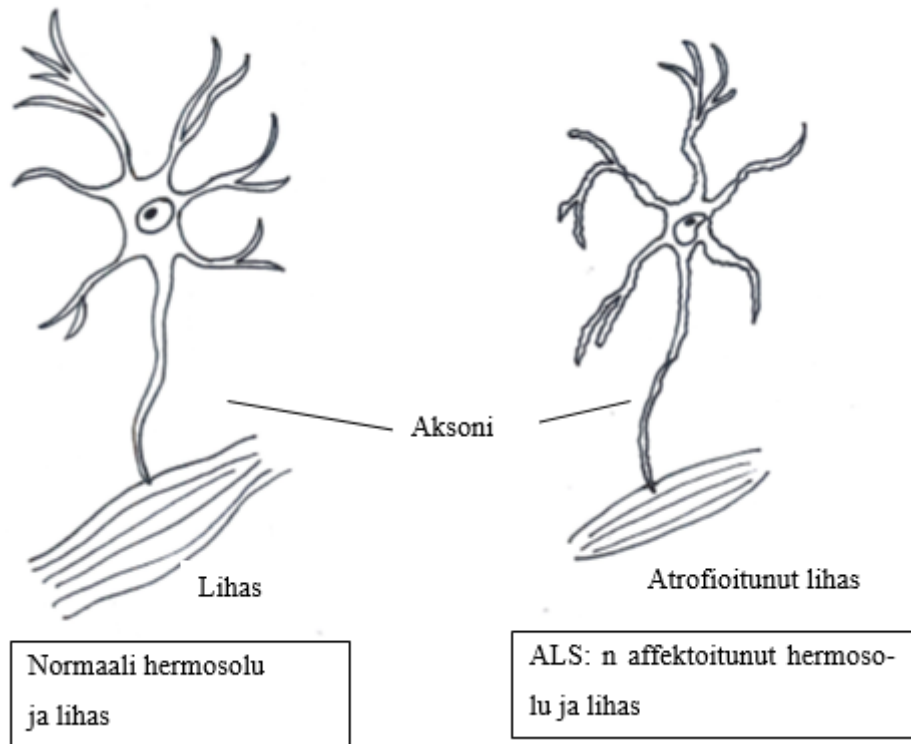
Pohjoismaissa, Suomi mukaan lukien, on tavattu C9ORF72-mutaation lisäksi myös yleinen SOD1\*D90A-mutaatio, joka on peittyvästi periytyvä. SOD1\*D90A-mutaatio aiheuttaa ALS:n tautimuodon, joka alkaa alaraajoista. Noin 75 prosenttia Suomen FALS-tapauksista selittyvät joko SOD1\*D90A- tai C9ORF72-mutaatiolla. (Tienari ym. 2013.)

### **3.2 Motoneuronin progressiivinen degeneraatio ALS:ssa**

Liikehermosolut, joiden tehtävänä on ohjata liikkeitä kaikkien luustolihasten osalta, lähtevät joko aivorungon tai selkäytimen alueelta (Leppäluoto, Kettunen, Rintamäki, Vakkuri, Vierimaa & Lätti 2013, 417–418). Liikehermosolujen eli motoneuronien tehtävä on kuljettaa lihaksille käskyjä toimia (Ahokas 2003, 10).

ALS:ssa progressiivisen degeneraation seurauksena motoneuronit kuolevat tuntemattomasta syystä (kuva 1) (Somer 2007, 498; Talbot & Marsden 2008, 1). Kun motoneuroni tuhoutuu, se ei kykene antamaan lihakselle käskyä toimia. Motoneuronit, jotka vielä toimivat, pyrkivät hoitamaan omien tehtäviensä lisäksi jo tuhoutuneiden motoneuronien tehtävät. Kun motoneuronit etenevästi tuhoutuvat, alkaa lihasten etenevä heikentyminen ja atrofioituminen. (Ahokas 2003, 10.) ALS:n oireet ovat seurausta sekä ylempään että alemman motoneuronin vauriosta. Alemman motoneuronin vauriosta seuraa lihasten heikkoutta, faskikulaatiota ja tonuksen laskua. Ylemmän motoneuronin vaurioitumisen oireita ovat heikkous ja spastisuus. (O’Gorman & Oliver 1998, 172.)

### Hermosolut



KUVA 1. Terve hermosolu ja ALS:n affektoitunut hermosolu (Mukaiillen ALS association 2010a)

Motoneuroneilla on korkea metabolinen vaatimustaso, jonka tuloksena syntyy vapaita radikaaleja (Shaw 2003, 267; Talbot & Marsden 2008, 29). Vapaat radikaalit voivat aiheuttaa proteiineille, lipideille ja nukleiinihapoille oksidatiivisia vaurioita. ALS:a sairastaneiden ruumiinavaustutkimuksissa ja SOD-1-hiirissä on todettu merkkejä siitä, että heillä vapaat radikaalit ovat vaurioituneet. Tuloksien todetaan kuitenkin olevan riippuvaisia olosuhteista, eikä oksidatiivisen vaurion vaikutusta ALS:n ensisijaisena aiheuttajana ole pystytty todistamaan. (Shaw 2003, 267.)

Jokaisessa solussa mitokondrio toimii energiantuottajana. Ajatellaan, että motoneuronit reagoivat herkästi mitokondrioiden toiminnan häiriöihin. SOD1-eläinten ja ihmisten koepalatutkimuksien perusteella on voitu todeta, että ALS:n ensimmäiset solumuutokset paikallistuvat mitokondrioihin. Mitokondrioiden toimintaa on koetettu tuloksetta parantaa lääkityksellä. (Talbot & Marsden 2008, 29.)

Glutamaatti toimii tärkeimpänä välittäjäaineena hermosolujen välillä. Mikäli glutamaatti aiheuttaa soluissa yliaktiivisuutta, kerääntyy soluun kalsiumia joka myrkyttää solun (excitotoxicity-teoria). (Talbot & Marsden 2008, 30.) Kuitenkin glutamaattipitoisuus niin

veressä kuin likvorissakin on ollut sairastuneilla yleensä normaalilla tasolla. Sen sijaan suurella osalla sairastuneiden verestä on löydetty kalsiumkanavan komponenttien vasta-aineita. Vasta-aineiden yhteys motoneuronien kuolemaan ei ole tästä huolimatta tiedossa. (Somer 2007, 498.)

Talbotin & Marsdenin (2008, 30) mukaan osa tutkijoista uskoo ALS:n solukuoleman johtuvan motoneuronien ylistimulaatiosta. Tapahtumaketjun syy on kuitenkin epäselvä. Ylistimulaatio saattaa johtua primäärin syyn sijasta jostain muusta patologisesta prosessista. (Talbot & Marsden 2008, 30.)

Edellytyksenä neuronien kasvuun ja selviytymiseen ne tarvitsevat monen tyyppisiä tekijöitä, jotka ravitsevat niitä. On esitetty teoria siitä, että ajan kuluessa motoneuronit menettäisivät tämän ravitsemuksellisen tuen. Tuen menettämisen seurauksena motoneuronit tuhoutuvat. Sairastuneilla tuen merkitystä ei ole pystytty todistamaan. (Shaw 2003, 267–268.)

### **3.3 Oireet**

Lihashyökkäykset, lihaskouristukset, faskikulaatiot, spastisuus, sekä hengitys- ja nielemisvaikeudet luokitellaan ALS:n suoriksi oireiksi (Laaksovirta 2004, 178). Valtaosalla sairastuneista oireet alkavat toispuolisesti joko yläraajasta tai alaraajasta. Yläraajassa tyypillinen varhaisvaiheen löydös on tarttumishyökkäys ja kämmenen pikkulihasten kato, erityisesti peukalonhangan alueella. Sormissa ilmenee kömpelyyttä ja voimattomuutta. (Shaw 2003, 264; O’Gorman, Oliver, Nottle & Pringle 2004, 235.) Alaraajan ensioireet valtaosalla sairastuneista ilmenevät jalkaterän läpsähtämisenä (Shaw 2003, 264).

Sairauden edetessä alkaa lihaksissa esiintymään erilaisia tahattomia liikkeitä, kuten nykäyksiä ja matomaista liikehdintää (Somer 2007, 497). Matomaisista liikkeistä käytetään termiä faskikulaatio tai elohiiri (Laaksovirta 2005; Somer 2007, 497). Tahattomat lihasten liikkeet ovat tyypillisiä erityisesti sairastuneen vartalolla sekä ylä- ja alaraajoissa kohdistuen tyviosan lihaksiin. Faskikulaatiota ja nykäyksiä saattaa esiintyä sairastuneen kielessäkin. Etenevän lihashyökkäyksen seurauksena kävely ja päänkannattelu hankaloituvat. (Somer 2007, 497.) Yleinen uupumus, eli fatiikki, on ALS:n tyypillinen oire.

Fatiikki saattaa olla yksi sairastunutta eniten invalidisoivista oireista. (O’Gorman ym. 2004, 237.)

Sairastuneista noin 20–30 prosentilla sairaus alkaa nielun, kasvojen ja kurkunpään lihaksista ilmentyen pahenevina nielemis- ja puhumisvaikeuksina (Somer 2007, 497). Näistä oireista käytetään nimitystä bulbaarioireet (Shaw 2003, 265). Alemman motoneuronin affektoitumisesta seuraa kielen oireet: surkastuminen, faskikulaatio sekä liikkuvuuden alentuminen. Alemman motoneuronin vaurioon liittyy lisäksi puheen nasalistumista sekä dysphagiaa eli nielemisvaikeuksia. Ylemmän motoneuronin affektoitumisesta seuraa spastisuus kielessä ja edelleen dysartriaa eli puhumisvaikeuksia. Lisäksi ALS:iin sairastuneella saattaa esiintyä emotinaalista epävakautta. Sisäänhengityselimien toiminnan heiketessä ilmenee vaikean hengenhahdistuksen tunnetta, unen laatu heikkenee ja sairastunut kokee uneliaisuutta päiväsaikaan. Uloshengityselimien heikkenemisestä tai vatsalihasten tonuksen laskusta kertoo yskimisen vaikeutuminen. (O’Gorman ym. 2004, 235, 243.) Sairastuneen hapensaannin huonontuessa ja vitaalikapasiteetin laskiessa alle 60 prosentin, alkaa sairastuneella esiintyä oireita niukkaan hapensaantiin liittyen. Tästä seuraten potilaalle voi kehittyä varsinkin aamuisin hypoksiaa. Hypoksian oireita ovat muun muassa päänsärky aamuisin, uneliaisuus päivällä sekä heräily öisin. (Shaw 2003, 269.) Nämä subkliiniset oireet ovat merkitsevempiä kuin mitattavat suureet (esim. veren happi- ja hiilidioksidipaineet) (Laaksovirta 2005, 223). Bulbaarioireet kehittyvät yli 90 prosentille sairastuneista, jossakin sairauden vaiheessa (Shaw 2003, 265).

ALS ei vaurioita aisteja (kuulo-, tunto-, näkö-, haju- ja makuaistit). Näiden lisäksi usein myös silmänlihaksen ja rakon toiminta säilyvät ennallaan. (ALS association 2010b.) ALS ei vaikuta myöskään sydämen tai suoliston toimintaan (Suikkanen 2002, 132).

Ensisijaisesti bulbaarioireisilla ja ikääntyneimmillä ALS:iin sairastuneilla ilmenee sairauden edetessä frontaalispainoitteista dementiaa. Käytännön tilanteissa frontaalispainoitteinen dementoituminen ilmenee siinä, että kielen sujuvuus huononee ja sanahaku vaikeutuu. Muutokset vaikuttavat myös kirjoitetun tekstin tuottamiseen. (Laaksovirta 2005, 222–223.)

### 3.4 Eteneminen

Sairauden eteneminen on hyvin yksilöllistä. Sen jälkeen, kun sairastunut on saanut diagnoosin, keskimääräinen elinikä on 3-5 vuotta. (Laaksovirta 2012.) Varhaisessa vaiheessa ALS aiheuttaa merkittävän toimintakyvyn alenemisen. Sairauden eteneminen on luonteeltaan säälimätön ja sairastuneista suuri osa menettää lopulta puhe- ja nielemiskyvyn, kävelykyvyn sekä kyvyn selvitä itsenäisesti ADL-toiminnoista. (Shaw 2003, 265.)

ALS:iin sairastuneista joka kymmenes elää yli 10 vuotta ja viidennes yli viisi vuotta sairastumisesta (Laaksovirta 2012). ALS:n alkaessa bulbaarioirein on etenemisennuste nopeampi kuin raajaoirein alkavassa sairausmuodossa (Sommer 2007, 497). Huonoin ennuste on sairastuneilla, jotka ovat ikääntyneitä, naisia tai joilla on bulbaarioirein alkanut sairaus (Shaw 2003, 265). Sairauden loppuvaiheen ongelmaksi nousee usein vaikea liikkaisuus. Normaali yskiminen estyy hengityselinten ja kurkunpään heikkouden seurauksena, jolloin hengitysteihin jää limaa. (Laaksovirta 2005, 222.) ALS:iin sairastuneen tyypillisin kuolinsyy on hengitystoiminnan romahtaminen (Shaw 2003, 265). Mikäli sairastuneen vitaalikapasiteetti laskee 25–30 prosenttiin odotetusta, voidaan sanoa, että sairastuneen riski kuolemaan ja hengityksen loppumiseen on huomattava (Laaksovirta 2005, 223).

ALS:sta julman sairauden tekee se, että sairastuneen älyllinen toimintakyky säästyy sairastuneen ollessa tietoinen olosuhteistaan. Sairastunut on vankina toimimattomassa kehossaan ilman, että voi konkreettisesti koskettaa jotain tai kommunikoida sanoin. (Shaw 2003, 265.) Tämä vaikeuttaa päätöksentekoa elämän jatkamista koskevissa kysymyksissä (Laaksovirta 2005, 224).

### 3.5 Diagnosointi

ALS:n diagnosointia kuvataan helpoksi, mikäli kyseessä on tyypillinen tapaus. Taudin alkuvaiheessa diagnoosi on tyypillisesti haastava. Tällöin diagnoosi saattaa jäädä ensin epävarmaksi. Varma ALS-diagnoosi koostuu kolmesta kriteeristä. Elektrofysiologisessa tai neuropatologisessa tutkimuksessa tulisi voida osoittaa alemman motoneuronin vaurio. Kliinisessä tutkimuksessa esiin tuleva ylemmän motoneuronin vaurio olisi

osoitettava yhdessä oireiden ja löydösten progression kanssa joko nimenomaisella alueella tai ennestään oireettomille alueille leviten. (Falck & Koivu 2006, 520.)

ENMG:llä, eli lihassähkötutkimuksella, osoitetaan niin kliinisesti oireilevilla kuin oireettomillakin alueilla neurofysiologiset muutokset, jotka sopivat alemman motoneuronin vaurioon. EMG:llä eli lihassähkökäyrällä tutkitaan tavanomaisia muutoksia, jotka kertovat vauriosta alemmassa motoneuronissa. (Falck & Koivu 2006, 520.) EMG:ssä ilmenee polyfasiaa, faskikulaatioita, sekä fibrillaatiota denervoituneissa lihaksissa. Johtonopeudet hermoissa pysyvät normaaleilla tasoilla. (Sommer 2007, 497.) Varman ALS-diagnoosin saamiseksi tulisi EMG-tutkimuksen olla tarpeeksi kattava. Muutoksia pitäisi havaita ainakin kahdessa lihaksessa ylä- ja alaraajojen osalta. Näiden lihasten hermotus tulisi tulla kahdesta eri hermosta ja myotomista. Näkyvät muutokset yhdessä lihaksessa riittävät bulbaarilihasten osalta. (Falck & Koivu 2006, 521.) Muutoksia jotka kertovat lihaksen denervaatiosta havaitaan lihasbiopsiassa. Seerumin CK-aktiivisuus kuvastaa lihaksissa vaurioita. ALS sairastuneista noin puolella CK-aktiivisuus on kasvanut. (Sommer 2007, 497.)

Diagnostisen geenitestauksen käyttöä on harkittava tarkkaan. C9ORF72-mutaation aiheuttama ALS on tyypillisesti kliinisiltä oireiltaan selkeä. Usein diagnoosi ei tarvitsekaan tässä tapauksessa geenitestausta. Puolestaan SOD1\*D90A-mutaation peittyvästi periytyvä tautimuoto vaatii geenitestausta alkuvaiheen hankalan ALS-diagnostiikan vuoksi. (Tienari ym. 2013.) Tienarin ym. (2013) mukaan geenitestauksen käyttö on oikeutettua tilanteissa, jotka ovat diagnostisesti ongelmallisia tehtäessä erotusdiagnostiikkaa psykiatrisen ja neurodegeneratiivisen (FTD) sairauden välille. Myös epätyypillisissä tapauksissa, joissa epäillä ALS:a, geenitestausta on aiheellista (Tienari ym. 2013).

### 3.6 ALS:n lääkehoito

ALS:iin ei ole parantavaa lääkehoitoa. Rilutsoli-lääkitystä (Rilutek®) on käytetty EU:ssa ja Suomessa jo vuosia. (Laaksovirta 2012.) Rilutsolin käyttöä perustellaan sen antagonistin vaikutuksella suhteessa glutamaattiin, joka toimii välittäjäaineena. ALS:n motoneuronin kuolemaan liittyy liika glutamaatin määrä. (Talbot & Marsden 2008, 48.) Rilutsoliannoksella 50 mg x 2 voidaan vaikuttaa elinaikaan sitä pidentävästi tai lykätä mekaanisen ventilaation käyttöönottoa keskimääräisen ajan ollessa kuitenkin vain 3

kuukautta. Rilutsoli-lääkityksellä ei kuitenkaan ole vaikutusta kliinisiin oireisiin. Lääkitys saattaa aiheuttaa paradoksaalista lihasheikkoutta, joka lääkityksen lopettamisen jälkeen korjautuu sille tasolle, mikä se luontaisesti olisi. (Laaksovirta 2013.) Noin 15 prosentille sairastuneista aiheutuu lääkkeen käytöstä sivuvaikutuksia, joista tavallisimpana pahoinvointi saattaa jatkuvana estää lääkkeen käytön (Laaksovirta 2012).

Diagnoosin varmistuttua tulee rilutsoli-lääkitys aloittaa niin varhain kuin mahdollista. Hyvissä ajoin ennen sairauden etenemistä loppuvaiheeseen on lääkitys perustellusti hyvä lopettaa. Rilutsoli-lääkityksen käyttämättömyyden syitä ovat pettymys sen tehon vähäisyyteen, sekä siihen ettei lääkityksellä ole vaikutusta taudin oireisiin. (Laaksovirta 2004, 178.) Myös Talbotin ja Marsdenin (2008, 49) mukaan suuri osa sairastuneista kieltäytyy rilutsoli-lääkityksestä, vaikka sillä on todistettu olevan kohtuullinen vaikutus sairauden kanssa pärjäämiseen. Syitä kieltäytymiselle ovat tyypillisimmin haluttomuus pidentää lääkityksellä sairausaikaa, koska lääkkeen vaikutus sairastuneen elämänlaatuun on minimaalinen. Sairastuneet, jotka ovat tietoisempia lääkityksen vaikutuksesta, ajattelevat etujen olevan liian vähäisiä, jotta lääkityksen käyttö olisi perusteltua. Lääkityksen sivuvaikutukset puolestaan huolestuttavat toisia, minkä vuoksi he kokevat perustelluksi kieltäytyä lääkityksestä. (Talbot & Marsden 2008, 49.)



#### **4 ALS:IIN SAIRASTUNEEN HOITOON OSALLISTUVA MONIAMMATIL- LINEN TYÖRYHMÄ TAMPEREEN YLIOPISTOLLISESSA SAIRAALAS- SA**

ALS:n kaltaisissa etenevissä neurologisissa sairauksissa sairastuneet saattavat tarvita toimintoja kaikilta lääkinnällisen kuntoutuksen osa-alueilta sairauden moninaisuuden vuoksi. Tällöin tehdään kuntoutussuunnitelma, joka on monen erikoisalalan ja ammattihenkilöiden moniammatillista yhteistyötä. (Ruutiainen, Wikström & Sivenius 2008, 236.)

Moniammatillinen työskentely on työskentelymuoto, jossa tietoa välitetään ja toimitaan eri alan ammattilaisten kesken kuntoutujan asioiden eteenpäin viemiseksi (Paltamaa, Karhula, Suomela-Markkanen & Autti-Rämö 2011, 37). Sosiaali- ja terveysalalla moniammatillinen yhteistyö kuvataan työskentelynä, jossa eri alojen asiantuntijat huomioivat sairastuneen kokonaisuutena (Isoherranen 2005, 14). Moniammatillisen yhteistyön ollessa toimivaa otetaan huomioon kuntoutujan itsensä tarpeet ja tavoitteet, kun kuntoutussuunnitelmaa tehdään ja kuntoutusta järjestetään (Paltamaa ym. 2011, 37). Eri alan asiantuntijoiden yhteisessä tiedonkäsittelyssä yhdistetään kaikkien osa-alueiden tiedot sekä taidot asiakaslähtöisyys huomioiden. (Isoherranen 2005, 14).

Moniammatillisessa työtavassa jokaisen asiantuntijan ryhmään tuoma tietotaito omalta osaamisalueeltaan, sekä kyky tämän tiedon jakamiseen ovat tärkeässä osassa. Vuorovaikutuksen tasavertaisuus ja taitavuus ovat sujuvan ryhmätyöskentelyn kulmakiviä. Näkökulmia yhdistelemällä kuntoutujan ja työryhmän dialogissa saadaan aikaan yhteinen kanta ja käsitys kuntoutujan sen hetkisestä tilanteesta. Moniammatillisessa työryhmässä muodostettu näkemys on laajempi kuin yhden ammattihenkilön näkökanta. (Paltamaa ym. 2011, 37–38.) Sairastunut ja hänen lähipiirinsä voivat tarvittaessa osallistua yhteiseen keskusteluun. Tällöin myös he voivat vaikuttaa keskustelussa ja siihen liittyvässä päätöksenteossa. (Isoherranen 2005, 14.) Sairastunut ja hänen perheensä saattavat hyötyä moniammatillisesta yhteistyöstä etenkin emotionaalisen sekä tiedollisen tuen muodossa. Moniammatillisesti tehty suunnitelma auttaa kuntoutuksen etenemistä tiedon ollessa yhtenäistä ja vastuukysymysten ollessa selviä. (Paltamaa ym. 2011, 37–38.)

Isoherranen (2005, 14) korostaa moniammatillisessa yhteistyössä viittä eri kohtaa huolimatta siitä millaisessa työympäristössä toimitaan. Näiksi kohdiksi Isoherranen mainitsee: ”asiakaslähtöisyys, tiedon ja eri näkökulmien kokoaminen yhteen, vuorovaikutustietoinen yhteistyö, rajojen ylitykset sekä verkostojen huomioiminen”.

Seuraavissa luvuissa esittelemme moniammatillisen työryhmän toimijoita, sekä heidän työkuvaansa ALS:iin sairastuneen hoidossa. TAYS:ssa ALS:iin sairastuneen moniammatillisessa työryhmässä toimii lääkäreiden lisäksi sairaanhoitaja, kuntoutusohjaaja, sosiaalityöntekijä, puhe-, ravitsemus-, toiminta- ja fysioterapeutti. Keskitymme moniammatillista työryhmää käsitellessämme fysioterapeutin toiminta-alueeseen erillisenä lukuna 5, koska opinnäytetyömme tuotoksessa on fysioterapeuttinen näkökulma.

#### **4.1 Sairaanhoito**

Hoitohenkilökunta auttaa ALS:iin sairastunutta elämään sairautensa kanssa niin täyttä elämää kuin mahdollista. ALS:iin sairastuneen hoidossa korostuu niin sairastuneen kuin hänen omaistensakin ohjaaminen. Onnistuneeseen ohjaamiseen liittyy olennaisena osana yksikön oma hoitaja, joka on perehtynyt ALS:iin. (Turunen, Kaila, Kylmä & Kvist, 2014.)

Hoitotyöntekijöiden olisi tärkeää tunnistaa vaikeudet, joita ilmenee eri vaiheissa sairautta niin sairastuneilla kuin omaisillakin. Hoitohenkilökunnan tehtävänä on tukea sairauden käsittelyssä ja avustaa vertaistuen saamisessa. Sairastuneen ja omaisten ohjaus tulisi jakaa useammalle kuin yhdelle kerralle, jotta tietoa olisi sopiva määrä omaksuttavaksi. Tiedon vastaanottamisen ja hyödyntämisen kannalta ohjauksen antamista heti diagnoosin saamisen jälkeen tulisi välttää. Ohjauksen tulee olla oikea-aikaista, jotta sairastuneen ja omaisten saama tieto on heidän käytössään tarpeeksi aikaisin. Jotta oireet eivät yllättäisi sairastunutta tai hänen omaisiaan, tulisi hoitohenkilökunnan toimesta tapahtuvan ohjauksen olla vähän edellä sairautta. Ohjauksessa tulee myös ottaa huomioon totuudenmukaisuus: oleellinen tieto sairauteen liittyen täytyy antaa sairastuneelle. (Turunen ym. 2014.)

## 4.2 Kuntoutusohjaus

Kuntoutusohjaaja koordinoi kuntoutusprosessia ja on tukihenkilön roolissa. Ruutiainen ym. (2008, 236) mukaan kuntoutusohjaaja toimii lisäksi: ”*sillanrakentajana kuntoutujan ja ympäristön välillä*”. Kuntoutusohjaaja on läsnä tilanteissa, joissa kuntoutuja ja hänen perheensä tarvitsevat tukea ja ohjausta. Kuntoutusohjaajan toimet kohdistuvat paitsi itse kuntoutujaan, ne kohdistuvat myös laaja-alaisesti kuntoutujan sosiaaliseen verkostoon. Kuntoutusohjaajan toiminta vaikuttaa myös ratkaisuihin ja asenteisiin yhteiskunnallisesti. (Ruutiainen ym. 2008, 236.)

Kuntoutusohjaajan työnkuvaan kuuluu monipuolisesti kuntoutujan toimintakykyyn, osallistumismahdollisuuksiin ja elinympäristöön perehtyminen. Tämän lisäksi kuntoutusohjaajan työnkuvaan kuuluu pitkäaikaissairaana sekä hänen lähipiirinsä tukeminen, ohjaaminen ja neuvominen. Sairastuneen ja hänen läheistensä tukemisen tavoitteena on kuntoutujan itsenäisen toiminnan- sekä palvelujärjestelmän toiminnanmahdollisuuksien lisääminen. Kuntoutusohjaaja on mukana seuraamassa sitä, miten kuntoutuminen etenee ja auttaa omalta osaltaan suunnittelemaan kuntoutusta. Kuntoutusohjaaja on yhdyshenkilön asemassa kuntoutujan, kodin sekä niiden työntekijöiden ja viranomaisten välillä, jotka osallistuvat kuntoutukseen. Ohjaajan toimenkuvaan kuuluu myös mahdollisten verkostoneuvotteluiden valmistelu ja kokoaminen. Kuntoutusohjaaja tekee yhteistyötä niiden tahojen kanssa, jotka osallistuvat asiakkaan kuntoutukseen. Tällaisia tahoja ovat muun muassa terveydenhuolto, Kela ja sosiaalitoimi. Ensitetopäivien järjestäminen samoin kuin tiedotus ja koulutus kuuluvat niin ikään kuntoutusohjaajan työnkuvaan PSHP:ssä. (Pirkanmaan sairaanhoitopiiri 2013.)

Asiakas voi tulla kuntoutusohjaukseen omasta, terveydenhuollon tai muun kuntoutukseen osallistuvan tahon aloitteesta. Kuntoutusohjaukseen ei vaadita lähetettä. Ohjaus on maksutonta palvelua kuntoutujalle sekä kuntoutujan perheelle. TAYS:ssa ALS-kuntoutujien kuntoutusohjaajaksi on nimetty yksi henkilö. (Pirkanmaan sairaanhoitopiiri 2013.)

### 4.3 Sosiaalityö

Sosiaaliohjausta tarvitaan monesta eri syystä terveydenhuollon, sekä sairaanhoidon osa-alueilla. Sairaus tai vamma työikäisillä on yhteydessä niin elantoon kuin työkykyynkin. Tällöin sairastunut voi tarvita ohjausta ja neuvontaa oikean sosiaaliturvan hakemisessa sekä hakeutumisessa oikean kuntoutuksen pariin. Ohjausta tarvitaan myös silloin, mikäli vamma tai sairaus vaikuttaa suuresti toimintakykyyn. Tässä tilanteessa ohjaus painottuu jokapäiväistä elämää helpottaviin tekijöihin, kuten vammaispalveluiden käyttöönottoon. Vakava vamma tai sairaus ei kosketa pelkästään ihmistä itseään, vaan vaikuttaa koko ihmisen lähipiiriin. Sosiaalityön puolelta työskentelyä tapahtuu myös sairastuneen perheen sekä lähipiirin kanssa. (Kananoja, Lähteinen & Marjamäki 2011, 289.)

Sosiaalityöntekijän toimialueeseen kuuluvat sairauten tai vammaan liittyvät ongelmat emotionaalisilla, sosiaalisilla ja ympäristöllisillä osa-alueilla. Henkisen tuen lisäksi sosiaalityöntekijän tehtävänä on auttaa sairastunutta, sekä hänen lähipiiriään selviytymiskeinojen löytämisessä sekä kommunikaation parantamisessa. ALS:iin sairastuneilla on usein vaikeaa kertoa sairaudesta lähipiirille: lapsille, omille vanhemmilleen sekä ystäville ja työnantajalle. Sosiaalityöntekijän kanssa voikin olla tarpeellista käsitellä näitä asioita. (Miller ym. 2004, 74–75.)

### 4.4 Puheterapia

ALS vaikeuttaa puheentuohtoa sekä hankaloittaa myös ruumiin elekielellä kommunikointia. ALS:a sairastavan ääni vaimenee sekä artikulointi muuttuu epäselväksi. Puhetaikueudesta ALS:ssa käytetään termiä dysartria. Dysartriolla tarkoitetaan hermoista peräisin olevaa häiriötä niiden elinten alueella, jotka osallistuvat puheen tuottoon. Kyky tuottaa puhetta hankaloituu. ALS:iin sairastunut ymmärtää puhetta edelleen normaalisti. (Aho 2003, 20.)

Puheterapialla pyritään ylläpitämään puhekykyä sekä muuta ilmaisua niin pitkään kuin se vain on mahdollista. Jotta sairastunut voisi käyttää hengityskapasiteettiaan niin tehokkaasti kuin mahdollista puhumisen aikana, voidaan puheterapiassa ohjata äänen käyttöä. (Aho 2003, 20.) Puheterapiassa opetellaan uusia korvaavia kommunikoinnin menetelmiä (Miller ym. 2004, 75). Yksi parhaista keinoista on kirjoittaminen. Kirjoit-

taminen voi onnistua esimerkiksi perinteisesti kynällä tai erilaisilla kommunikaattoreilla. Ihmisten keskeinen vuorovaikutus on iso osa elämää ja terapian tavoitteena on turvata ihmiselle vuorovaikutuksen onnistuminen sekä sen säilyminen. (Aho 2003, 20.)

Puheterapian osa-alueeseen kuuluu myös syöminen sekä nieleminen (Aho 2003, 20). Puheterapeutti arvioi ALS:iin sairastuneen suun kautta syömisen turvallisuutta tekemällä nielemistutkimuksia sairauden etenemistä seurattaessa. Terapeutti arvio myös ruoan, sekä juoman rakenteiden turvallisuutta sairastuneen näkökulmasta katsottuna. (Viholainen 2009, 169–170.) Ruokailuun, sekä pureskeluun että nielemiseen, vaaditaan usean lihaksen toimimista. Kun sairauden seurauksesta lihastoiminnassa tapahtuu muutoksia, saattaa syöminen muuttua hankalaksi. Oireista jotka kohdistuvat jollakin lailla syömisen tai nielemiseen (refleksi- ja lihastoiminnan muutokset) käytetään termiä dysfagia. (Aho 2003, 20–21.)

Puheterapiassa pyritään ylläpitämään niitä taitoja, joita tarvitaan syömisessä sekä takaamaan, että ruokailu on turvallista. Tähän pyritään järjestämällä ruokailuhetkestä rauhallinen, sekä kiinnittämällä huomiota asentoon, jossa syödään. Lisäksi annoskoot ja niin ruoan kuin juomienkin koostumus tulee ottaa huomioon ALS:iin sairastuneilla. Nielemistekniikoita voidaan opetella puheterapeutin kanssa. Puheterapiaa voidaan toteuttaa tiiviinä jaksoneina tai harvemmin toteutettuna ohjaavina seurantakäynteinä. Puheterapia on hyvä aloittaa jo sairauden alkuvaiheessa, jotta seuranta voidaan toteuttaa ja kuntoutusta suunnitella eteenpäin yhdessä sairastuneen kanssa. (Aho 2003, 21.)

#### **4.5 Ravitsemusterapia**

Ravitsemusterapeutti arvioi ALS:iin sairastuneen ravitsemustilaa. Terapeutti on vastuussa sairastuneen ravitsemuksellisen hoidon ja ravitsemuksen suunnittelemisesta sekä sairastuneen neuvonnasta ravitsemukseen liittyen. Ravitsemusterapeutti tekee tiivistä yhteistyötä puheterapeutin kanssa. (Viholainen 2009, 170.)

Raajaoirein alkavassa sairausmuodossa ravitsemusasiat eivät ole ehkä ajankohtaisia sairauden alkuvaiheessa. Sairauden alkuvaiheeseen liittyy kuitenkin painon seuraaminen, sekä painon laskun estäminen. Mikäli sairaus alkaa bulbaarioirein, ovat ravitsemusasiat luonnollisesti ajankohtaisia aikaisemmassa vaiheessa. (Kemppainen 2003, 22.)

Yleisesti hyvän ravitsemuksen myötä toimintakyky sekä vireys pysyvät yllä ja vastustuskyky elimistössä paranee. Aliravitsemuksesta seuraa lihasten väsymistä, lihasten kestävyuden sekä hengitysfunktion heikkenemistä, joten liiallista laihtumista tulee välttää. Riittävän energian, sekä suojaravinteiden, kuten vitamiinien, saannista tulee huolehtia, ettei vastustuskyky heikkene. (Kemppainen 2003, 22.)

ALS-sairaudessa yhtenä suurena haasteena on se, miten pitää yllä hyvää ravitsemusta (Miller ym. 2004, 103). Sairauden edetessä tulee suunnitella ja huolehtia ruuan koostumuksesta, jotta se olisi mahdollisimman helppoa niellä oireiden edetessä. Terapialla pyritään yhdessä sairastuneen kanssa löytämään ratkaisuja kuinka lisätä energian, nesteen ja kuitujen saatavuutta riittävälle tasolle. Kun sairastuneen syöminen suun kautta vielä onnistuu, mutta nielemisvaikeudet etenevät, ruoan koostumusta on mahdollista muuttaa helpommin syötävään muotoon. Ravintovalmisteilla voidaan lisätä ravinnon energian ja proteiinin sisältöä. (Viholainen 2009, 169–170.)

Letkuravitsemukseen eli enteraaliseen ravitsemukseen (PEG-letku) päädytään, mikäli sairastuneella on kohonnut aspiraatoriski, hengitys on suuresti vaikeutunut, tai vitaalikapasiteetin ollessa alle 50 prosenttia. Aspiraatiosta voivat kertoa sairastuneen toistuvat keuhkokuumeet. Enteraaliseen ravitsemukseen päädytään usein myös, jos suun kautta syömiseen joutuu käyttämään paljon voimavaroja tai syömiseen kuluu suhteettomasti aikaa tai mikäli tahaton painonlasku on yli 10 prosenttia. Edellä mainitusta asioista riittää, että yksikin kriteeri täyttyy, jotta letkuravitsemukseen voidaan päätyä. (Viholainen 2009, 169.)

Ottamalla ravitsemusavanteen käyttöön hyvissä ajoin, voidaan välttyä sen laittoon liittyviltä riskeiltä. Kun ALS:iin sairastunut on vielä hyvässä kunnossa, on PEG-letkun asentaminen tällöin vielä turvallista ja sairastunut hyötyy siitä. Aluksi letkuravitsemusta voidaan käyttää suun kautta syömisestä lisänä. Letkuravitsemuksen annostelu ja kokonaisuus määrätään jokaisen sairastuneen kohdalla yksilöllisesti ravitsemusterapeutin toimesta. (Viholainen 2009, 170.)

## 4.6 Toimintaterapia

ALS vaikuttaa ihmisen fyysiseen toimintakykyyn. Jonakin aamuna sängyssä kääntymisen ei enää onnistu, kuten aikaisemmin. Ihmisen psyykkinen toimintakyky on tällöin koetuksella. ALS:n myötä ihmisen tulee miettiä kuinka selviytyy muuttuvassa tilanteessa ADL-toiminnoista. Toiminta ei enää olekaan niin sujuvaa ja yksinkertaista. Tulee myös miettiä kiinnostavaa tekemistä vapaa-ajalle, kun työssäkäynti ei enää onnistu, eivätkä aiemmat harrastuksetkaan tule enää kysymykseen. (Lukka-Aro 2003, 18.)

Toimintaterapeutin vastuualueeseen kuuluu toiminta käden ja käsivarren osalta. Toimintaterapeutti auttaa sairastunutta haasteissa, jotka liittyvät ADL-toimintoihin. (Miller ym. 2004, 73.) Terapialla pyritään löytämään sairastuneen ihmisen voimavarat. Tarkoituksena terapiassa on pyrkiä selvittämään selviytymiskeinoja, jotta arki edelleen sujuisi. Eri arkiaskareisiin voidaan ottaa mukaan erilaisia pienapuvälineitä, kuten paksunnoksia ruokailuvälineisiin ruokailua helpottamaan. (Lukka-Aro 2003, 18.)

## 5 ALS:IIN SAIRASTUNEEN FYSIOTERAPIA

ALS:iin sairastuneen hoidon moniammatillisessa työryhmässä fysioterapeutti toimii keskeisenä osajana. Fysioterapeutin roolin osana on yhdessä sairastuneen, sekä muiden työryhmään kuuluvien vaikuttajien kanssa osallistua hoidosta päättämiseen. (O’Gorman ym. 2004, 238.) Fysioterapeutin vastuualueeseen kuuluu vartalon isoista liikkeistä vastuussa olevien lihasten toiminta. Toimintoja, joihin fysioterapeutti keskittyy, ovat esim. kävely ja ryhti. (Miller ym. 2004, 73.) Fysioterapeutin työnkuvaan kuuluu työryhmän jäsenten, sairastuneen ja hänen läheistensä neuvominen ja ohjaaminen esimerkiksi yksikimisen suhteen (O’Gorman ym. 2004, 238, 244).

Harjoittelun suhteen pääasiallisena ohjaajana ALS:iin sairastuneelle toimii fysioterapeutti (Miller ym. 2004, 74). Suunniteltaessa ALS:iin sairastuneelle soveltuvaa harjoittelua tulisi sairastuneen sairauden vaiheen lisäksi ottaa huomioon hänen hengitys- ja verenkiertoelimistönsä terveys, potilaan ikä, lääkitys sekä aikaisempi fyysinen aktiivisuus. (Lopes de Almeida, Silvestre, Pinto & de Carvalho, 2012, 11.) ALS:iin sairastuneen harjoittelun tulisi koostua voima- ja venytysharjoitusten lisäksi myös kardiovaskulaarisesta harjoittelusta sekä tasapainoharjoittelusta (O’Gorman ym. 2004, 239; Lopes de Almeida ym. 2012, 12).

ALS:iin sairastuneen fysioterapia on riippuvainen kahdesta tekijästä: fyysisten oireiden ilmenemisestä sekä sairauden etenemisen vaiheesta. Sairauden ensioireiden alkamisajankohdan tietäminen on diagnosointipäivää tärkeämpää. ALS:ssa ei voida määrittää selviä etenemisen tasoja sairauden etenemistavan vuoksi. Sairastuneiden hoito on aina yksilöllistä, riippuen siitä mikä on sairauden aiheuttaman lihasteikkouden ja sairastuneen yleinen kliininen tila. On kuitenkin mahdollista antaa joitain yleisiä suuntaviivoja kuntoutukseen liittyen. (O’Gorman ym. 2004, 237.)

Keskitymme opinnäytetyössämme ALS:iin sairastuneen fysioterapian alkuvaiheeseen, koska opas on kohdistettu vastadiagnosoiduille. Käsittelemme luvussa 6 myös ALS:iin sairastuneen apuvälineet sekä luvussa 7 apuvälinepalvelukäytännön Pirkanmaan sairaanhoitopiirissä.



## **5.1 Alkuvaiheen fysioterapia**

Sairauden alkuvaiheessa yksilöfysioterapiaa saattaa olla kerran viikossa. Määrää voidaan lisätä 2-3 kertaan viikossa oireiden edessä. (Jokinen 2003, 14.) Sairastumisen alkuvaiheen fysioterapiassa on ajankohtaista arvioida sairastuneen niveltenliikelaajuuksia, liikevoimaa, rintakehän toimintaa sekä toimintakykyä (O’Gorman & Oliver 1998, 174).

ADL-toiminnoissa tarvittavien apuvälineiden hankkiminen ja neuvonta harjoittelutavoista sairastuneelle sekä hänen omaiselleen sisältyvät myös ALS:iin sairastuneen alkuvaiheen fysioterapiaan. Fysioterapeutin tehtävänä sairauden edessä on lisäksi sairastuneen ja hänen omaistensa tukeminen. (O’Gorman & Oliver 1998, 174.)

## **5.2 Fysioterapian tavoitteet ja toteutus**

Tavoitteena ALS:iin sairastuneen fysioterapiassa on itsenäisyyden maksimointi, lihaskunnan ja omatoimisuuden ylläpitäminen, toissijaisten vammojen ehkäiseminen, spastisuuden ja kipujen lievittäminen sekä yleisen hyvinvoinnin lisääminen (Jokinen 2003, 14; Talbot & Marsden 2008, 40). ALS:iin sairastuneen hengitysfysioterapiassa pyritään siihen, että hengityslihasten toimintakyky pysyisi yllä mahdollisimman pitkään, maksimoiden näin keuhkotuuletus ja kaasujen vaihto keuhkorakkuloissa. Tavoitteena on myös tarvittaessa avustaa keuhkoeritteiden poistossa ja estää rintakehää jäykistymästä, sekä ylläpitää aktiivista yskimiskykyä mahdollisimman pitkään. (Jokinen 2003, 16; O’Gorman ym. 2004, 244.) Hengitysfysioterapiassa tulee lisäksi muistaa sairastuneen ja hänen omaistensa ohjaaminen ja tukeminen (O’Gorman ym. 2004, 244).

Seuraavaksi käsittelemme näitä tavoitteita tarkemmin. Lisäksi käsittelemme kirjallisuuden ja tutkimuksiin pohjautuen fysioterapian keinoja, joilla näihin tavoitteisiin pyritään.

### **5.2.1 Toissijaisten vammojen syntymisen ehkäiseminen**

ALS:ssa toissijaisia vammoja ovat esimerkiksi raajojen liikkumattomuuden seurauksena syntyvät kontraktuurat (Talbot & Marsden 2008, 40–41). Nivelliikkuvuuksien ylläpitä-

misen tavoitteena on ehkäistä kontraktuurien syntymistä sekä pehmytkudoksien lyhenymistä. Fysioterapia, rentous- ja venytysharjoitukset päivittäin toteutettuna ovat tärkeimpiä tekijöitä virheasentojen ehkäisemisessä. (Jokinen 2003, 15.) Hieronnalla ja pehmytkudoskäsittelyllä pyritään rentouttamisen lisäksi vaikuttamaan lihaksen tonukseen sekä vähentämään kipua ja spastisuutta. Kyseisillä menetelmillä on myös verenkiertoa lisäävä vaikutus. Kontraktuurien ehkäisyssä on myös olennaista käydä affektoituneiden lihasten ympäröivän nivelen liikelaajuudet läpi päivittäin. (Motor neuron disease association 2010, 4.)

Venytysharjoittelun vaikuttavuudesta hermolihas-sairauksissa on koko ajan enemmän tietoa. Venytysharjoittelun on todettu ehkäisevän kontraktuurien syntymistä. Kontraktuurista saattaa aiheutua sairastuneelle kipua, ja haitata edelleen päivittäisten toimintojen suorittamista. Kun tavoitteena on vähentää ALS:iin sairastuneiden spastisuudesta johtuvaa kaatumisen riskiä, voidaan hyötyä venytysharjoittelusta. Liikerata- ja venytysharjoittelu olisikin tärkeää sisällyttää sairastuneen harjoitusohjelmaan lihasjäykkyyksien ehkäisemiseksi. (Lopes de Almeida ym. 2012, 12.)

### **5.2.2 Lihaskunnan ylläpitäminen**

Motoneuronisairauksissa harjoittelun merkitys on koettu kiistanalaiseksi. Harjoittelun on uskottu olevan tehotonta ja lisäävän motoneuronien tuhoa. Kuitenkin viimeaikaiset tutkimukset puhuvat harjoittelun puolesta. (O’Gorman ym. 2004, 238.) Valvotun voimaharjoittelun on todistettu paitsi lisäävän sairastuneen lihasvoimaa, myös viivyttävän sairaudesta aiheutuvaa lihaskatoa (Lopes de Almeida ym. 2012, 12). Jokisen (2003, 15) mukaan aktiiviset voimaharjoitukset ovat hyödyllisiä affektoitumattomien lihasten vahvistamisessa. Liiallinen rasitus ei kuitenkaan ole hyväksi jo affektoituneille lihaksille, jotka ovat heikkoja ja voimattomia (Jokinen 2003, 15).

Sairausprosessin etenemisen nopeutumista ei ole pystytty todistamaan henkilöillä, jotka harjoittavat aktiivisesti affektoituneita lihaksia (Talbot & Marsden 2008, 76). Talbotin ja Marsdenin (2008, 76) kokemusten mukaan sairastuneilla, jotka harjoittelivat intensiivisesti, ei harjoittelusta ollut heille haittaa muttei toisaalta myöskään merkittävää hyötyä. Sairastuneen tulee tiedostaa, ettei harjoittelu ole parantava tekijä. Harjoittelun tar-

koituksena on sairastuneen aktiivisuuden lisääminen unohtamatta harjoittelun yleisiä vaikutuksia. (O’Gorman ym. 2004, 239.)

Drory, Goltsman, Reznik, Mosek & Korczyn (2001) tutkivat lihasvoimaharjoittelun merkitystä ALS:iin sairastuneilla. Drory ym. tutkivat 12 kuukauden ajan alku- ja keskivaiheen ALS:iin sairastuneilla kahdesti päivässä kerrallaan viisitoista minuuttia kestävä harjoitusohjelman vaikuttavuutta. Harjoittelu oli raajoille ja vartalolle suunnattua kestävyystyyppistä, intensiteetiltään keskiraskasta sekä yksilöllisesti suunniteltua. Testiryhmään valittiin satunnaisesti 14 ja kontrolliryhmään 11 henkilöä. Kontrolliryhmä jatkoi ADL-toimia tavalliseen tapaan. Klinikakäynneillä fysioterapeutin laatima harjoitusohjelma käytiin läpi ja tarvittaessa muokattiin. Tutkimuksessa ei mainita kuinka usein klinikakäyntejä toteutettiin. Puhelinyhteys osallistujiin otettiin kahden viikon välein. Testiryhmän kohdalla tällä tavoin valvottiin pois jäämistä. Kontrolliryhmäläisten kohdalla puhelimesta tiedusteltiin heidän vointiaan sekä mahdollisia hengittämisen ja nielemisen ongelmia. (Drory ym. 2001.)

Dal Bello-Haas, Florence, Kloos, Scheirbecker, Lopate & Hayes (2007) vertasivat alkuvaiheen ALS:iin sairastuneilla kolmesti viikossa toteutuvaa vastusharjoittelua ja päivittäin toteutuvaa venyttelyharjoittelua kuuden kuukauden ajan. Testiryhmään valittiin satunnaisesti 13 henkilöä. He toteuttivat vastusharjoittelua kolme kertaa viikossa ja venyttelivät päivittäin. Harjoittelu oli yksilöllistä, intensiteetiltään keskiraskasta, progressiivista, ylä- ja alaraajoille kohdennettua harjoittelua. 14 henkilöä kuului ns. tavanomaisen hoidon ryhmään. Heidän ohjelmaansa kuuluivat vain päivittäiset venyttelyt. Fysioterapeutin laatimat harjoitukset käytiin läpi ja tarpeen mukaan muutettiin niitä kuukausittain toteutuvilla klinikakäynneillä. Tutkimukseen osallistuvat täyttivät harjoituspäiväkirjaa, johon he kirjoittivat harjoittelun lisäksi mahdollisesti ilmenneet haittavaikutukset. Osallistujiin oltiin yhteydessä puhelimitse joka toinen viikko ja haastattelu sisältyi kuukausittain toteutuviin klinikakäynteihin. Osallistujilta tiedusteltiin, kuinka he olivat noudattaneet ohjeita ja mahdollisten haittavaikutusten ilmenemistä. (Dal Bello-Haas ym. 2007.)

Tutkimuksissaan Drory ym. (2001) ja Dal Bello-Haas ym. (2007) mittasivat toiminnallisia kykyjä ALSFRS:lla (ALS functional rating scale) ja SF-36:lla (The ShortForm-36 Health Survey) elämänlaatua. Fatigue Severity Scalea käytettiin fatiikin mittaamisessa (Drory ym. 2001; Dal Bello-Haas ym. 2007). Drory ym. (2001) käyttivät lihasvoiman

mittaamisessa manuaalista lihasvoiman testaamista. Jokaisesta raajasta testattiin viisi lihasryhmää. Myös kipua ja spastisiteettia tutkittiin, mutta näiden osalta ei tuloksia raportoitu. (Drory ym. 2001.)

Droryn ym. (2001) tutkimuksessa ei kuudessa kuukaudessa syntynyt huomattavaa eroa ryhmien välille. Drory ym. (2001) raportoivat kuitenkin, että mitattavien tulosten heikkeneminen vaikutti ajan myötä hidastuvan. Dal Bello-Haas ym. (2007) raportoivat, että testiryhmään osallistuneilla ALSFRS ja SF-36 arvot olivat korkeammat koko kuuden kuukauden ajan. Droryn ym. (2001) tutkimuksen analyysiä ei voida pitää täydellisenä, sillä osallistujien määrä 9-12 kuukauden kohdalla oli pienentynyt huomattavasti osallistujien poisjäännin vuoksi.

Pinto, Swash & De Carvalho (2012) tutkivat kahdeksan kuukautta hengityslivasharjoittelun roolia vastadiagnosoitujen ALS:iin sairastuneiden harjoittelussa. Tutkimusryhmä koostui 26 ALS:iin sairastuneesta, joiden hengitystoiminta oli normaalia. Testiryhmä teki kahdeksan kuukauden ajan aktiivisia sisäänhengitysharjoitteita. Harjoitteet toteutettiin Threshold-IMT-välineellä, joka annettiin sekä testi- että kontrolliryhmän jäsenille. IMT:llä ohjattiin harjoittelemaan kahdesti päivässä 10 minuuttia kerrallaan, aamu- ja iltapäivällä aina samaan aikaan. 30–40 prosenttia sisäänhengitysvastus asetettiin Thresholdiin aktiivisen harjoittelujakson ajaksi molemmille ryhmille. Kontrolliryhmä teki ensimmäisen neljän kuukauden ajan placebo-harjoitteita, jolloin Thresholdin vastus oli pieni mahdollinen, sekä tämän jälkeen 4 kuukauden ajan testiryhmän tavoin aktiivisia sisäänhengitysharjoitteita. Lääkäri oli osallistujiin puhelinyhteydessä viikoittain osallistumisen varmistamiseksi. Osallistujat tekivät viikkodiagrammia: harjoittelun kestosta, vastuksesta sekä oireista hengenahdistuksen, hyvinvoinnin ja fatiikin suhteen (arvio 0-10), sekä sydämen sykkeestä harjoitusta ennen, sekä minuutti harjoituksen jälkeen. Kaikki osallistujat ottivat 50 mg Rilutzolia kahdesti päivässä. Päämuuttujana tutkittiin ALSFRS:a. Toissijaisina muuttujina tarkasteltiin hengitys- ja neurofysiologisten testien tuloksia ja fatiikkia sekä elämänlaatua. (Pinto ym. 2012.)

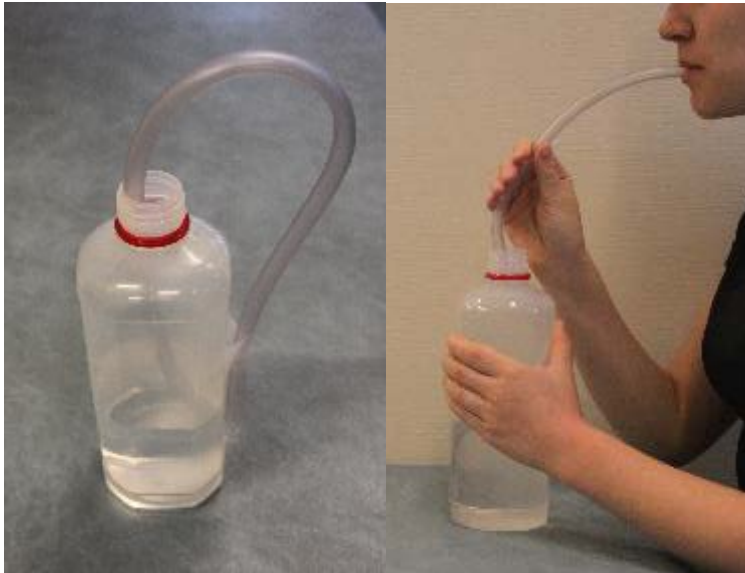
Tuloksissa ei testi- ja kontrolliryhmän välille syntynyt huomattavaa eroa. Tutkimus osoitti että ALS:n vastadiagnosoidussa vaiheessa sisäänhengityslivasharjoittaminen on turvallista ja harjoittelu saattaa olla myös hyödyllistä. (Pinto ym. 2012.)

### 5.2.3 Yskimiskyvyn ylläpitäminen

Yskimisen muuttuessa tehottomaksi sairastuneella ilmenee usein vaikeuksia keuhkoeritteiden poistossa. Sairastuneelle ja hänen omaisilleen opetetaan avustettu yskeminen. Avustetulla yskimisellä on tarkoitus hoitaa heikentyneen vatsalihaksen toiminta passiivisesti. Avustettua yskimistä käytetään sairastuneilla, joilla sairaus on edennyt siihen vaiheeseen, että yskimiskyvyn heikkenemisestä seuraa ilmasteiden puhtaana pitämisen vaikeus. Keuhkoeritteiden poistoon voidaan käyttää myös täristelymenetelmää uloshengityksen aikana. (O’Gorman ym. 2004, 244.)

Nielun toiminta huononee, kun sairaus etenee. Sairastuneelle tulee vaikeuksia liman ja ilman nielemisessä. Apuvälineenä sairauden tässä vaiheessa toimii matkaimulaite ja imukatetrit. Bulbaarioirein alkavassa sairausmuodossa saattaa imulaitteen käyttöönotto olla ajankohtaista jo sairauden alkuvaiheessa. (Hyvönen 2004, 161.) Hypoksian hoitoon käytetään ylipaineventilaattoria. Ventilaattorin käyttö öisin voi vähentää oireita huomattavasti, sekä vaikuttaa positiivisesti selviytymiseen. Ylipaineventilaattorin päivittäinen käyttöaika kasvaa, kun sairaus etenee. Sairauden edettyä sairastunut käyttää ylipaineventilaattoria myös päivisin oireiden hallintaan. (Shaw 2003, 269.) Hengityksen apuvälineiden käyttämispäätöksen sairastunut tekee yleensä jo varhaisessa vaiheessa. Sairastuneen näkemyksen kunnioittaminen on tärkeä ottaa huomioon, kun tehdään hoitopäätöstä. (Hyvönen 2004, 161.)

PEP (positive expiratory pressure) (kuva 2 ja 3) eli puhalluspulloharjoittelun avulla pyritään pitämään sairastuneen hengitystiet puhtaana ja keuhkot auki. PEP- puhalluspulloharjoitteissa syvällä sisäänhengityksellä pyritään saamaan ilma liman taakse. Vastustettu uloshengitys nostaa limaa ylöspäin. Kovaa vastusta tulee välttää, mikäli hengityslihaksissa on heikkoutta. Pulloon laitetaan enintään 10 cm vettä. Puhalluksia tehdään 7-10 ilman, että sairastunut hengästyy. Sarja toteutetaan kolme kertaa. (Nieminen 2013.)



KUVA 2 JA 3. Pep-puhalluspullo (Kuva: Mari Sorvali 2014)

Hengityspalkeen (kuva 4 ja 5) eli käsiventilaation käytön tavoitteena on parantaa keuhkotuuletusta, avustaa yskimistä ja estää atellektaasin syntymistä. Mikäli atellektaasia pääsee kehittymään, käsiventilaation tavoitteena on myös avata niitä. Hengityspaljetta käytettäessä hengitysilhakset pääsevät rentoutumaan. ALS:iin sairastuneilla käsiventilaation käyttö on ajankohtaista, kun keuhkotilavuus laskee alle kahteen litraan, sairastunut hengittää voimakkaasti apuhengitysilhaksilla tai sairastuneen hengitystiheys on enemmän kuin 20 kertaa minuutissa. (Jokinen 2013.)



KUVA 4 JA 5. Hengityspalje (Kuva: Mari Sorvali 2014)

#### 5.2.4 Yleiskunnon ylläpitäminen

ALS:n etenemisen estäminen on mahdotonta. Liikunnalla pyritäänkin vaikuttamaan ylläpitävästi niin sydän- kuin verenkiertoelimistöön, hengitystoimintaan kuin lihasvoimaankin. Liikunnan avulla pyritään myös estämään virheasentojen syntymistä selkään

ja raajoihin. Sairastunut opettelee liikunnan kautta käyttämään myös heikentyneitä lihaksiaan. Toimintakyvyn mahdollisimman hyvän säilymisen kannalta on tärkeää, että sairastunut oppii miten eri liikkeissä heikentyneitä lihaksia käytetään. (Rintala, Huovinen & Niemelä 2012, 104.)

Hyvän kunnon ylläpitämistä puoltaa ALS:iin sairastuneella moni tekijä. Yleinen hyvinvointi paranee harjoittelun myötä, samoin kuin terveyttä edistävä unirytm. Harjoittelu vaikuttaa myönteisesti myös ruokahaluun. (Talbot & Marsden 2008, 76.) Tähän viitaten Talbot ja Marsden (2008, 76) suosittelevat ALS:iin sairastuneelle säännöllistä liikuntaa. Aikaisempien liikuntamuotojen parissa jatkamiseen rohkaiseminen on suositeltavaa niin pitkään kuin sairastuneella on mahdollisuus osallistua niihin turvallisesti. Liikuntamuotoja, jotka altistavat lihasvaurioille, tulisi välttää. Uinnin ja kävelyn kaltaiset rauhalliset liikuntamuodot sopivat ALS:iin sairastuneelle vauhdikkaita kontaktilajeja paremmin. (O’Gorman ym. 2004, 239.)

Uintia suositellaan erityisesti sen kokonaisvaltaisesta luonteesta johtuen (Talbot & Marsden 2008, 76). Lämpimässä vedessä, esimerkiksi vesiterapiana, toteutuvalla liikunnalla on merkittävä vaikutus liikkuvuuteen ja lihasjänteeseen (Rintala ym. 2012, 104). Vesi elementtinä avustaa raajojen liikkeitä, sekä mahdollistaa nivelille laajemmat liikeradat (Talbot & Marsden 2008, 76). Vesi mahdollistaa sellaisten liikkeiden suorittamisen, jotka eivät ehkä maalla enää ole mahdollisia sairauden progression vuoksi varsinkin jos sairastunut liikkuu jo sähköpyörätuolilla. Tällaista harjoittelua saatetaankin pitää sairastuneen keskeisimpänä liikuntamuotona. (Rintala ym. 2012, 104.)

Yleisesti kysymyksenä on se, mikä on harjoittelun sopiva määrä ja millaista harjoittelun tulisi olla. Harjoitteluun vaikuttavat henkilön oireet: niiden luonne, sekä spastisiteetin ja lihasheikkouden määrä. Yleisohjeena on, että mikäli fatiikki tai heikkous eivät harjoittelun myötä lisäänty on harjoittelu aiheellista sekä suositeltavaa. (Miller ym. 2004, 140.) Fysioterapeutin on tarpeen opettaa sairastunutta tunnistamaan harjoittelun myöhäisvaikutukset lihaksissa, jotta vältetään lihaksien liikkakäytöltä. Harjoittelukertoja tulisi olla useampia päivässä ja kestoltaan niiden tulisi olla lyhyitä. Näin vältetään fatiikin lisääntyminen sairastuneilla. (O’Gorman ym. 2004, 239.) Liikkumisen vaikutuksia erityisesti fatiikkiin ja kipuun tulisi jokaisen sairastuneen kohdalla arvioida yksilöllisesti. Sairastuneen on mahdollista oppia fatiikin vaikutuksen minimointi hyvän neuvonnan myötä. Sairastunutta tulee rohkaista aktiivisuuteen, kuitenkin uupumusta välttäen. Fatiikin hal-

linnassa tulisi ottaa huomioon terveellinen elämäntapa, hyvä ryhti, turhien energiaa vievien toimien välttäminen ja rentoutuminen. Näiden toimien avulla sairastunutta rohkaitaan priorisoimaan päivittäiset toimensa: välttämään toissijaisia toimia ja tekemään vain välttämättömät, katsomaan eteenpäin ja jakamaan toimintansa osiin, jotka hän voi hallita, sallien itselleen myös lepotauot. (O’Gorman ym. 2004, 237.)



## 6 ALS:IIN SAIRASTUNEEN APUVÄLINEET

Puutteen korvaamisen sijasta apuvälineen tarkoituksena on ihmisen toiminnan mahdollistaminen (Salminen 2010, 17). Apuvälineen tarkoituksena on energian säästäminen muuhun toimintaan ja monipuolisen toiminnan mahdollistaminen oma-aloitteisuutta, itsenäisyyttä ja toiminnan mahdollisuuksia lisäten (Jokinen 2003, 17; Salminen 2010, 17). Tehtävät, jotka aikaisemmin tuntuivat mahdottomilta, saattavat mahdollistua apuvälineen avulla. Omaisten sekä sosiaali- ja terveydenhuollon ammattilaisten työ saattaa lisäksi apuvälineen myötä helpottua ja työturvallisuus parantua. (Salminen 2010, 17.)

Moni ALS:iin sairastunut pitää liikuntakykyä ensisijaisen tärkeänä. Fysioterapeutti vastaa siitä, että sairastuneen liikkuminen tapahtuu kuitenkin edelleen turvallisesti ja taloudellisesti. (O’Gorman ym. 2004, 240.) ALS:n etenemisen ennakointi on haastavaa, jonka vuoksi voimavarat tulisi suunnata jo varhain siihen, miten toimia tulevaisuudessa. Apuvälineiden valinnassa tulisi tavoitella oikea-aikaisuutta, itsenäisyyttä ja elämänlaatua. (Hyvönen 2004, 158.)

Muutostöiden suunnittelu ja toteutus sairastuneen kotiin vaatii aikaa. Siksi jo pian ALS-diagnoosin selvittyä tulisi suorittaa kodinmuutostöihin liittyvä alkukartoitus. Kartoituksen voi suorittaa fysioterapeutin lisäksi myös esimerkiksi toimintaterapeutti tai kuntoutusohjaaja. Diagnoosin varmistuttua tulisi niin ikään sopia yhteistyöstä asuinkunnan sosiaali- ja rakennustoimen kanssa. Kotikäynnin tarkoitus on selvittää sairastuneen kotiolosuhteet sekä kodin muutostöiden mahdollisuudet peilaten kotona asumisen mahdollisuuksia sairaudesta huolimatta. Tehtäessä ja suunniteltaessa kodin muutostöitä otetaan sairastuneen lähipiiri huomioon kun pyritään turvalliseen ja toimivaan kotiin huolimatta sairastuneen apuvälineistä. Erilaisten tukien ja kaiteiden asentaminen asunnon eri osiin suunnitellaan tapauskohtaisesti. (Hyvönen 2004, 158.)

### 6.1 Liikkumisen apuvälineet

Lihashaikkous saattaa tehdä jo varhaisessa vaiheessa sairautta itsenäisestä liikkumisesta turvatonta. Kompastelun ja horjahtelun myötä sairastunut saattaa tulla alttiiksi erilaisille vammoille. Mikäli käsien voimat ovat vielä tässä vaiheessa hyvät, kävelyn apuvälineek-



KUVA 6. Kelattava pyörätuoli.  
(Kuva: Mari Sorvali 2014.)

si saattaa riittää kävelykeppi, erilaiset tuet tai rollaattori. Pyörätuoli tulee ajankohtaiseksi sairauden edettyä. (Hyvönen 2004, 159–160.) Vielä itsenäisestikin liikkuvalla henkilölle pyörätuoli saattaa olla avuksi, sillä sen avulla voidaan säästää energiaa (Lewis & Rushanan 2007, 453). Pyörätuoleja, jotka mahdollistavat sairastuneen liikkumisen itsenäisesti ovat peruspyörätuoli kelauksella (kuva 6) sekä sähköpyörätuoli (kuva 7). Pyörätuolin säätömahdollisuuksia suunniteltaessa tulee ottaa huomioon sairastuneen istuma-asento ja kehon hallinta pystyasennossa. Sähköpyörätuoli voidaan kytkeä käsi-, pää-, leuka- tai jalkaohjattavaksi. Ohjaus sijoitetaan sairastuneen itsenäisen toiminnan kannalta edullisimpaan kohtaan. Kun sairaus on edennyt vaiheeseen, jossa sairastunut ei kykene itsenäisesti vaikuttamaan siihen, miten pyörätuoli toimii, tulee avustajakäyttöisen pyörätuolin (kuva 8) käyttö tarpeelliseksi. (Hyvönen 2004, 159–160.)



KUVA 7. Sähköpyörätuoli (Kuva: Mari Sorvali 2014)



KUVA 8: Avustajakäyttöinen pyörätuoli (Kuva: Mari Sorvali 2014)

## 6.2 Siirtymisen apuvälineet

Sairastuneen turvallisen ja tehokkaan siirtämisen takaamiseksi on olemassa avustajaa helpottavia välineitä sairauden edettyä siihen vaiheeseen, että avustus tulee välttämättömäksi. Siirtovyön avulla avustaja pystyy keventämään siirtymistä ilman, että paine kohdistuu sairastuneen heikentyneille olkapäille. Mikäli sairastunut ei kykene enää askeltaen kääntymään, voidaan seisomakääntymisessä käyttää apuna kääntölevyä. Sairastunut saattaa hyötyä liukulaudasta, mikäli alaraajojen voima on alentunut, mutta yläraajojen ja vartalon voimat ovat vielä hyvät. Siirtyminen liukulaudalla edellyttää, että sairastunut tekee useita painonsiirtoja. Tästä seuraten ALS:iin sairastunut saattaakin uupua liikaa. Tällöin avustajan rooli siirrossa korostuu ja voidaan myös harkita mekaanisen nostimen käyttöä. (Lewis & Rushanan 2007, 452.)

Siirtymistä voi helpottaa myös pyörällinen suihkutuoli ja sairaalavuode. Suihkutiloissa toimiminen suihkutuolin kanssa on helpompaa myös silloin, kun sairastunut tarvitsee peseytymisessä avustajaa. Myös sairaalavuode on mahdollista saada kotikäyttöön. Sairastuneen hengityksen helpottamiseksi vuode on mahdollista säätää kohoasentoon. Sai-

raalavuoteen säätömahdollisuudet tekevät myös siirtymisistä helpompia ja helpottavat avustajan toimintaa. (Hyvönen 2004, 159, 161.)

## 7 APUVÄLINEPALVELUJÄRJESTELMÄ PIRKANMAAN SAIRAANHOITOPIIRISSÄ

Hurnastin, Kanto-Ronkasan, Töytärin, Hakkaraisen, Aarnikan & Konolan (2010, 30) mukaan: ” *Apuvälinepalvelujärjestelmän tehtävänä on tuottaa apuvälineitä tarvitsevalle henkilölle ammattitaitoisia ja tarvitsijan tarpeet huomioonottavia palveluja oikeaan aikaan.*” Kunnat ja kunnallinen terveydenhuolto ovat päävastuussa apuvälinepalveluista. Apuvälineistä jotka liittyvät asumiseen vastaa sosiaalitoimi. (Hurnasti ym. 2010, 30.)

Terveydenhuoltolain (2010/1326) pykälän 29 mukaan kuntien tulee järjestää lääkinällinen kuntoutus sairaanhoitoon liittyen. Lääkinällinen kuntoutus sisältää neuvonnan ja ohjauksen. Osana lääkinällistä kuntoutusta ovat myös eri terapiamuodot ja tarvittavat toimenpiteet, jotka edistävät kuntoutumista sekä arviointi koskien sairastuneen toiminta- ja työkykyä sekä kuntoutustarvetta. Lääkinällisen kuntoutuksen osana ovat myös kuntoutusmahdollisuuksia selvittävä kuntoutustutkimus, sopeutumisvalmennus, kuntoutusjaksot, kuntoutusohjaus ja -neuvonta sekä apuvälinepalvelut. (Terveydenhuoltolaki 2010.)

Terveydenhuoltolaissa pykälä 33 säättää perusterveydenhuollon ja erikoissairaanhoidon yhteistyöstä. Sairaanhoitopiirin kuntayhtymän tehtävänä on vastata alueensa palveluiden yhteensovittamisesta erikoissairaanhoidon osalta perusterveydenhuollon ja väestön tarpeita vastaten. Sairaanhoitopiirin kuntayhtymä on veloitettu yhdessä sen kunnan kanssa, joka vastaa perusterveydenhuollosta kehittämään ja suunnittelemaan erikoissairaanhoitoa niin, että perusterveydenhuollosta ja erikoissairaanhoidosta muodostuisi toiminnallinen kokonaisuus. Sairaanhoitopiirin kuntayhtymän tulee antaa alueensa terveyskeskuksille, niitä erikoissairaanhoidon palveluita, joita ne tarvitsevat ja joita ei ole perusterveydenhuollon toimesta tarkoituksenmukaista tuottaa. Sairaanhoitopiirin kuntayhtymän on myös vastattava lääkinällisen kuntoutuksen laadun valvomisesta ja kehittämisen ohjauksesta kunnallisen terveydenhuollon osalta. (Terveydenhuoltolaki 2010.) Keskitymme opinnäytetyössämme apuvälinepalvelujärjestelmään Pirkanmaan sairaanhoitopiirissä, koska opinnäytetyömme toimeksiantaja TAYS kuuluu Pirkanmaan sairaanhoitopiiriin (PSHP).

Aution (2005, 21) mukaan Pirkanmaan sairaanhoitopiirissä kuntalaisille perusapuvälineet hankkii ja lainaa terveystakeskus. Lääkinnällisenä kuntoutuksena terveystakeskuksesta luovutetaan muun muassa siirtymisen, liikkumisen, peseytymisen, ruokailun ja muiden ADL-toimintojen apuvälineitä, siten kuinka alueen yleinen käytäntö on. Kun sairastuneen on havaittu tarvitsevan jotakin apuvälinettä, voi joko sairastunut tai hänen omaisensa olla yhteydessä terveystakeskuksen apuvälinelainaamoon. Yleistä kuitenkin on, että suositus tai toimeksianto apuvälinepalveluihin saadaan esimerkiksi lääkäriltä tai terapeutilta. (Hurnasti ym. 2010, 31.)

PSHP:ssä erikoissairaanhoidon vastuualueelle pääasiassa kuuluvat apuvälineet, jotka vaativat erityistä asiantuntemusta tai ovat erityisen kalliita. Tampereen yliopistollisessa sairaalassa erikoisalajat vastaavat alaansa liittyvistä apuvälinepalveluista sekä niiden kustannuksista. ALS:iin sairastuneen kannalta TAYS vastaa pääasiallisesti apuvälineistä, jotka vaativat erityistä arviointi ja huoltoa. Tällaisia apuvälineitä ovat sähköiset liikkumisvälineet ja porraskiipijät, vaativat hengityksen apuvälineet, ympäristönhallintalaitteet, sekä kommunikoinnin apuvälineet. Lisäksi TAYS:n vastuualueelle kuuluvat uusien teknologisten apuvälineiden testaaminen ja käyttöönotto. Akuutti-hoidolliset sekä lainattavat kuntoutusapuvälineet kuuluvat niin ikään TAYS:n vastuulle. (Autio 2005, 21–22.)

TAYS:n apuvälineyksikön vastuualueeseen kuuluvat apuvälineet liittyen liikkumiseen, päivittäisiin toimintoihin ja ympäristönhallintaan. Kyseisten apuvälineiden hankinta- ja ylläpitokustannukset ovat niin ikään apuvälineyksikön vastuulla. Apuvälineetarpeen arviointi ja sovitukset toteutetaan usein apuvälineyksikön ja terapeuttien yhteistyönä useimmilla erikoisaloilla. Sairastuneen ollessa TAYS:ssa hoidossa käynnistetään apuvälinepalvelut kuntoutukseen liittyen. Erikoissairaanhoidon osalta apuvälinelainausta tapahtuu alan asiantuntijan arvion ja apuvälineen testauksen edellytyksellä. (Autio 2005, 22.)

Apuvälineen käyttö kuvataan jatkuvana prosessina. Prosessiin vaikuttavat tekijät jaetaan tekijöihin, jotka ovat lähtöisin käyttäjästä, apuvälineestä, palvelusta tai ympäristöstä. (Salminen 2010, 18.) Seuraavassa käymme näitä läpi tarkemmin.

## 7.1 Apuvälineen käyttöön liittyviä käyttäjästä ja apuvälineestä johtuvia tekijöitä

Asiakaslähtöisyys on avainasemassa apuvälinepalveluprosessissa. Apuvälineen tarvitsijan rooli on merkittävässä asemassa, kun puhutaan tarpeen ilmaisemisesta ja apuvälineen valitsemisesta. Motivaatio apuvälineen käyttöä kohtaan ja apuvälineestä hyötyminen ovat yleensä hyvät, mikäli käyttäjä itse osallistuu apuvälineprosessiin alusta alkaen. (Konola, Töytäri & Kallanranta 2008, 572.)

Toimintakykynsä muutoksiin sopeutuneen käyttäjän on helpompi hyväksyä apuväline (Salminen 2010, 19). Sairastuneet eivät usein myönnä itselleen olevansa siinä tilanteessa, että apuvälineet olisivat ajankohtaisia ottaa käyttöön. Liikkuminen ja itsenäisyys ovat asioita, jotka mielletään usein voimakkaasti itsetuntoon. (O’Gorman ym. 2004, 240.) Mikäli apuväline on käyttäjänsä mielestä tarpeellinen ja edesauttaa omien päämäärien saavuttamisessa, sekä vastaa odotuksia, apuvälineen käyttöaste on todennäköisemmin parempaa. Tällöin myös käyttäjällä on matalampi kynnys sitoutua apuvälineen käyttöön. Käyttöön vaikuttaa luonnollisesti myös apuvälineen tarpeenmukaisuus. Opeteltaessa ja arvioitaessa käyttöä on otettava huomioon käyttäjän apuvälineen käyttövalmiudet. Apuvälineen käyttöön vaikuttavat myös käyttäjän voimavarat ja roolit. Käytön perusta on huolellinen käytön opetus ja opettelu, joka vaatii käyttäjältä voimavaroja ja aikaa. (Salminen 2010, 18–19.)

Käyttäjän itseluottamus on tärkeässä roolissa apuvälineen käyttöä opeteltaessa. Käyttäjän on koettava apuvälineen käyttö helpoksi. (Salminen 2010, 19.) Apuvälineet joita käytetään liikkumisessa, on usein mielletty osaksi invaliditeettia. Sairastuneen kieltäytyminen apuvälineistä kosmeettisiin syihin vedoten onkin hyvin yleistä. (O’Gorman ym. 2004, 240.) Käyttäjän kokemustausta ja yleinen asennoituminen apuvälineitä, teknologiaa ja palveluntoteuttajia kohtaan ovat merkityksellisiä tekijöitä apuvälineiden käytössä. (Salminen 2010, 19.)

Apuvälineestä itsestään johtuvia tekijöitä, jotka vaikuttavat sen käyttöön, ovat käytettävyys, ulkonäkö, turvallisuus ja saavutettavuus. Apuväline on sitä saavutettavampi mitä vaivattomampaa sen esille otto ja siirtäminen on. Käyttöönoton helppous vaikuttaa myös apuvälineen saavutettavuuteen. Yksinkertainen ja helpoksi suunniteltu apuväline on hyvä käytettävyydeltään. Apuvälineen valinnassa on huomioitava yksilöllisyys ja siihen liittyen esimerkiksi sen säätömahdollisuudet. Toimivuus, nopeus ja kestävyys

vaikuttavat apuvälineen käytettävyyteen. Apuvälineen ollessa turvallinen, se ei aiheuta käyttäjälleen vaaratilanteita. Hyväksyttävyyteen vaikuttaa myös apuvälineen esteettisyys. (Salminen 2010, 20.)

## **7.2 Apuvälineen käyttöön liittyviä palveluista ja toimintaympäristöstä johtuvia tekijöitä**

Apuvälineen käytön on todettu lisääntyvän, mikäli apuvälinepalvelu on asiakaslähtöistä ja käyttäjän mielipiteen huomioonottavaa. Myös apuvälineen käytön seuraaminen sekä asiaan kuuluva ohjaus parantavat apuvälineen käyttöastetta. (Salminen 2010, 20–21.) Apuvälineen käyttöön liittyvä opetus annetaan tavallisesti siinä vaiheessa, kun apuväline luovutetaan käyttöön. Käytön opastusta on hyvä antaa paitsi apuvälineen käyttäjälle myös hänen lähipiirilleen sekä avustajille. (Konola ym. 2008, 571.) Laadukkaaseen apuvälinepalveluun vaikuttaa apuvälineen saamisen oikea-aikaisuus, johon apuvälineen tarvitsijan kokonaistilanteella on suuri vaikutus. Apuvälinepalvelussa tulisi käytettävä aika suhteuttaa ja suunnitella huomioiden käyttäjän yksilöllisyys (tarpeet ja valmiudet), apuvälineen tekninen vaatavuus käytön kannalta sekä ympäristö, jossa apuvälinettä käytetään. (Salminen 2010, 20–21.)

Ihmisillä on erilaisia kokemuksia ja käsityksiä teknologiasta ja sen eduista. Lähiomaiset saattavat kokea teknisiin apuvälineisiin koskemisen pelottavana. Myös apuvälineiden käytön opettelu ja käyttö saattavat tuntua lähiomaisesta hankalalta. Apuvälinettä ei ehkä koeta tavallisen arjen osaksi, vaan pikemminkin joksikin arjesta irralliseksi. Tällaisessa tilanteessa on mahdollista, että apuvälineen käyttäjä ei saa tukea tai apua apuvälineen käyttöön. (Salminen 2010, 21–22.)

Apuvälineen käyttöön vaikuttaa merkittävästi myös omaisen suhtautuminen käyttäjän toimintakyvyn ongelmaa kohtaan, sekä käyttäjää ympäröivä asenne- ja laajempi sosiaalisympäristö. Esimerkiksi apuvälineiden yleisyys, sekä niihin suhtautuminen ihmisten keskuudessa yleisesti, saattaa vaikuttaa apuvälineen käyttöön. Niin sosiaali- ja terveydenhuollon työntekijöiden kuin avustajien sekä omaistenkin tukemishalukkuuteen vaikuttaa olennaisesti aika ja voimavarat, jotka heillä on käytössään. Lisäksi fyysisen ympäristön ominaisuudet, kuten valaistus, ilmasto ja esteettömyys vaikuttavat luonnollisesti apuvälineen käyttämiseen. (Salminen 2010, 21–22.)



### 7.3 Apuvälineen käytön prosessi

Apuvälineen käytön prosessia säännöstelevät sen käyttäjän tarpeiden muutokset sekä toimintaympäristön muuttuminen. Aina apuvälineen valinta ei onnistu halutulla tavalla, jolloin apuvälinettä ei käytetä. Riski apuvälineen käytön lopettamiseen on suurimmillaan ensimmäisen kolmen kuukauden–ensimmäisen vuoden aikana. Sopimattomuus ja puutokset palvelussa ovat yleisimmät syyt apuvälineen käytön lopettamiseen. Apuvälineen käyttöön liittyy toive elämänlaadun paranemisesta, joka usein myös toteutuu. Kuitenkin toisissa tapauksissa odotukset ovat epärealistisia. Tällöin odotuksiin liittyy usein ajatus apuvälineen täysin kompensoivasta vaikutuksesta vammaan nähden. Tämä johtaa pettymykseen apuvälinettä kohtaan. (Salminen 2010, 22–23.)

Se, milloin sairastuminen tai vammautuminen on tapahtunut ja se missä vaiheessa sopeutumista apuvälineen tarvitsija on, ovat yhteydessä apuvälineen käytön prosessiin. Vammautuminen äkillisesti vaikuttaa kokonaisvaltaisesti paitsi vammautuneeseen henkilöön myös hänen koko lähipiiriinsä. Sopeutuminen muuttuneeseen tilanteeseen vie aikaa. Tällöin ihminen joutuu järjestämään elämänsä uudelleen. Tasapaino riippuvaisuuden ja itsenäisyyden välillä on tyypillistä tässä vaiheessa prosessia. Vastuu apuvälineiden käytöstä ja siihen liittyvästä päätöksen teosta voi olla sopeutumisvaiheessa haastavaa. Samoin progressiivisissa sairauksissa apuvälineen käyttämiseen saattaa vaikuttaa se, missä vaiheessa surutyössä ollaan. Koko prosessin ajan suhtautuminen apuvälineeseen muuttuu. (Salminen 2010, 22–23.)

## 8 POTILASOPAS

Työmme konkreettisena tuotteena on opasvihko, sillä suullisesti tapahtuva ohjaus kaipaavien avukseen kirjallisia ohjeita. Kirjallisen ohjeen avulla sairastuneella on mahdollisuus palauttaa saamansa ohjaus mieleen sekä sopivan ajankohdan tullen kerrata sitä. Tämän vuoksi kirjallinen ohje ei saa olla ristiriidassa suullisen neuvonnan kanssa. (Torkkola, Heikkinen & Tiainen 2002, 29.)

Potilasoppaat eivät ole yksinomaan tiedon siirtäjiä terveydenhuollon ammattihenkilöiltä asiakkaalle tai potilaalle. Tiedon lisäksi potilasoppaat sisältävät merkityksiä. Potilasoppaat sisältävät paitsi neuvoja ja informaatiota, niihin sisältyy myös käsitys siitä, mikä on potilaan paikka terveystieteiden järjestelmässä. Tämän lisäksi oppaaseen sisältyy myös sairauden tai terveyden erilaisia käsityksiä. Asian sanomisen lisäksi onkin tarpeen kiinnittää huomiota myös siihen, miten asia sanotaan. (Torkkola ym. 2002, 11.)

Muiden tekstien tavoin myös potilasoppaat viestivät tekijästään. Ohjauksen ja neuvonnan lisäksi oppaat rakentavat kuvaa edustamansa organisaation tavoista johtaa ja ideologiasta hoitaa. Oppaita tekevien organisaatioiden on kunkin rakennettava oma oppaidentekotapansa: hyvän oppaan tarkoitus on palvella juuri tietyn organisaation henkilökuntaa sekä potilaita. Tarpeet ja pulmat käytännön hoitotyössä toimivat lähtökohtana oppaan kirjoittamiselle. (Torkkola ym. 2002, 34–35.) Torkkolan ym. (2002, 35) mukaan: ”*Ohjeiden kirjoittamisen lähtökohtia on siis kaksia: laitoksen tarpeet ohjata potilaita toimimaan oikein, siis järjestelmän hyvinä ja tarkoituksenmukaisina pidettyjen mallien mukaisesti, ja potilaiden tarpeet saada olennaista tietoa.*”

”ALS-opas toimintakyvyn muutosten ennakointiin” on kohdeviestintää: se on kirjoitettu ryhmälle, joka on jo ennalta määritelty, eli ALS-diagnosoituille sekä heidän omaisilleen. Sairastuminen on usein tilanteena täysin uusi ja vieras, sekä saattaa aiheuttaa ihmisessä avuttomuutta ja turvattomuutta. Jotta sairastunut ja hänen läheisensä selviytyisivät uudesta tilanteesta, olisi heidän saatava sellaista tietoa sairaudesta, joka on heille ymmärrettävässä muodossa. Se, että potilas saa tietoa, rohkaisee tutkitusti potilasta tekemään päätöksiä itseään koskeissa asioissa, sekä edesauttaa hänen omia hoitamisen valmiuksiaan. Ahdistus ja pelko sairauteen liittyen vähenevät sairastuneen ja hänen omaistensa saaman ohjauksen myötä. (Torkkola ym. 2002, 22–24.)

## 8.1 Oppaan kokoaminen

Yhteistyökumppanimme yhteyshenkilöiden kanssa keskusteltuamme esille nousi muutamia konkreettisia kysymyksiä, joihin heidän kokemustensa mukaan oppaan olisi ainakin hyvä vastata. Nämä oppaan sisältöä ohjaavat kysymykset kulkivat mukana myös koko sen ajan, kun työstimme kirjallista raporttiamme. Näiden kysymysten pohjalta mietimme myös muita asioita, joita sairastuneen olisi hyvä tietää.

Oppaan kohdistuessa sairauden alkuvaiheeseen pidimme tärkeänä, että oppaan sisältö käsittelee sairauden alkuvaihetta. Sairauden julman luonteen vuoksi oppaan tuli olla realistinen siitä, mitä on odotettavissa kuitenkin ohjaten elämään täyttä elämää sairaudesta huolimatta.

Oppaassa käytettävät kuvat otimme itse kevään aikana. Oppaan rakensimme selkokieliseksi ja loogiseksi raportin teoriatietoon pohjautuen. Tämän pohjalta myös nimesimme oppaan ”Kuinka olla askel edellä?”. Oppaan otsikot rakensimme niin ikään kysymysmuotoon, jotta se tulisi lähemmäs opasta lukevaa sairastunutta ja hänen omaistaan. Asettamalla otsikot kysymysmuotoon ajattelimme oppaan myös herättävän lukijansa ajattelemaan aihealuetta jo ennen varsinaisen tekstin lukemista. Aihealue on raskas, minkä vuoksi pyrimme rakentamaan oppaasta mahdollisimman käytännön läheisen sekä kompaktin paketin keskeisistä asioista.

Annoimme oppaan luettavaksi opiskelukavereidemme lisäksi ALS:iin sairastuneen omaisille ja kysyimme heidän mielipidettään sen sisällöstä ja luettavuudesta. Koottuamme ensimmäisen version oppaasta näytimme sitä yhteistyökumppanillemme. Opas on ulkoasultaan samaa linjaa yhteistyökumppanimme TAYS:n muiden oppaiden ja esitteiden kanssa. Emme siis itse päättäneet oppaan sisältöä tai visuaalista ulkonäköä.

## 8.2 ALS-opas toimintakyvyn muutosten ennakointiin

Opas ei tule opinnäytetyömme liitteeksi. Se tulee julkaisun jälkeen Tampereen yliopistollisen sairaalan neurologian ja kuntoutuksen vuodeosaston käyttöön. Lähtökohtana oli,

että opas toimisi fysioterapeutin antaman suullisen ohjauksen tukena. Opas annettaisiin neurologian ja kuntoutuksen vuodeosastolla ALS-diagnoosin vasta saaneelle.

Opas on koottu fysioterapeuttisesta näkökulmasta, minkä vuoksi siinä painottuu toimintakyvyn muutokset ja niiden ennakoiminen. Sairauden lyhyt esittely sisältyy oppaan alkuun luoden pohjan spesifimmälle tiedolle. Tavoitteenamme oli, että opas myös luo myönteisen kuvan apuvälineistä ja niiden käytöstä. Tämän vuoksi koimme tärkeäksi korostaa, että apuväline mahdollistaa toiminnan, eikä niinkään korvaa sairauden aiheuttamaa puutetta. Esittelemällä paikat, joista apuvälineitä saa, pyrimme madaltamaan kynnystä siihen, että sairastunut olisi itse aktiivinen apuvälineprosessissa.

Kokosimme ohjeita liikunnan harjoittamiseen sairauden alkuvaiheessa sekä harjoittelussa huomioitavia asioita. ALS:iin sairastuneen fysioterapian tavoitteiden ja yhteistyökumppanimme toiveiden pohjalta opas sisältää myös rintarangan liikkuvuuteen vaikuttavia liikkeitä, joita sairastuneen on helppo kotona toteuttaa. Sanallisten ohjeiden lisäksi liitimme ohjeisiin kuvat. ALS:iin sairastuneen hoitoon TAYS:n NEKU:lla osallistuvat moniammatillisen työryhmän asiantuntijat ja heidän osaamisalueensa esitellään oppaassa. Näin sairastunut tietää jo alkuvaiheessa, että hänellä on tukenaan moniammatillinen työryhmä terveydenhuollon osalta.

## 9 OPINNÄYTETYÖPROSESSIN ETENEMINEN

Opinnäytetyöprosessimme sai varsinaisesti alkunsa helmikuussa 2013, jolloin osallistuimme Tampereen seudun ALS-tapaamiseen ja TAYS:n ALS-ensitietopäivään. Samoihin aikoihin helmikuussa alkoi myös opinnäytetyömme rajaus opinnäytetyötä ohjaavan opettajan kanssa. Aihe tarkentui kevään idea- ja suunnitelmaseminaarien sekä kesän aikana.

Syksyllä 2013 olimme yhteydessä NEKU:n osastonhoitajaan mahdollisen opinnäytetyöyhteistyön tiimoilta. Pian tämän jälkeen, 29.8.2013, olimme NEKU:lla palaverissa osastonhoitajan sekä erään osaston fysioterapeutin kanssa. Tuolloin keskustelimme NEKU osaston tarpeista ja toiveista opinnäytetyömme suhteen. 13.9.2013 pidimme NEKU:lla sopimuspalaverin, jossa sovimme yhteistyöstämme ja allekirjoitimme sopimukset. Palaverissa olivat meidän lisäksi mukana osastonhoitaja sekä opinnäytetyötämme ohjaava opettajamme. Sopimuksessa määriteltiin oppaan sisältö ja sen esittämisestä yhteistyökumppanille. Opas tulee julkaisun jälkeen NEKU-osaston fysioterapeuttien käyttöön. Syksyn aikana kirjoitimme pääasiassa teoriaosuuden kokonaisuudessaan.

Loppuvuoteen 2013 kuului yksi opinnäytetyöseminaari. Alkuvuoteen 2014 ei kuulunut opinnäytetyöseminaareja, jolloin haimmekin ohjausta opinnäytetyötä ohjaavalta opettajaltamme. Alkuvuodesta 2014 kävimme raportin fysioterapiaosuutta läpi myös yhteistyökumppanimme fysioterapeuttien kanssa saaden heiltä vinkkejä ja ajatuksia sisällön suhteen. Myös opponenttimme kävivät läpi raporttimme tekstin antaen palautetta kielipista sekä rakenteesta. Kevään 2014 aikana tarkensimme teoriaosuutta ja kokosimme oppaan sen pohjalta. Kevään aikana myös viimeistelimme opinnäytetyömme kirjallista raporttia ja muokkasimme varsinaista tuotosta eli opasta yhdessä yhteistyökumppanimme kanssa. Esitimme opinnäytetyömme toukokuussa 2014 koululla.

## 10 POHDINTA

Opinnäytetyömme tavoitteena oli yhteistyössä Tampereen yliopistollisen sairaalan neurologian kuntoutuksen ja vuodeosaston kanssa lisätä vastadiagnosoidun potilaan ja hänen omaistensa tietoutta ALS:ta. Lisäksi tavoitteena oli: lisätä tietoutta siitä, miten sairaus vaikuttaa potilaan toimintakykyyn sairauden alkuvaiheessa ja miten näihin toimintakyvyn muutoksiin tulisi varautua, luoda positiivinen kuva apuvälineistä ja niiden käytöstä sekä tutustuttaa sairastunut ja hänen omaisensa moniammatilliseen työryhmään. Uskomme, että oppaastamme hyötyvät niin sairastuneet kuin heidän omaisensakin. Oppaamme helpottaa varmasti myös osaston fysioterapeuttien neuvontaa ja ohjausta, koska oppaan avulla sairastuneelle on mahdollisuus antaa kirjallista tietoa niistä asioista joita sairastuneen on toimintakyvyn näkökulmasta hyvä tietää jo sairauden alkuvaiheessa.

Teoriaosuutta kirjoittaessamme haasteeksi muodostui tiedonhankinta. Tiesimme jo aiheetta valitessamme, että lähteiden löytäminen tulisi olemaan työlästä. Suomeksi tietoa ALS:sta löytyy verrattain vähän. Aiheesta on niin Suomessa kuin ulkomaillakin kirjoittaneet muutamat asiaa pitkälle tutkineet tai asiaan perehtyneet henkilöt, joiden nimi toistuu useissa lähteissä. Tieto aiheesta jäisi ainoastaan suomenkielisiä lähteitä käyttäessä varsin niukaksi ja kapea-alaiseksi. Ulkomaisia lähteitä ja tutkimuksia odotimme löytävämme enemmän mutta rajattuamme lähdeaineiston julkaisuvuoden mukaan pääasiallisesti 2000-luvulle, käytettävät lähteet jäivät vähäisiksi. Lähdeaineiston rajaamisella pyrimme saamaan ajantasaista tietoa aiheesta. Tutkimuksia aiheesta on tehty muutamia ja suuressa osassa saadut tutkimustulokset eivät ole käyttökelpoisia tutkimushenkilöiden luonnollisen tutkimuksesta poisjäännin vuoksi.

Lukiessamme lähdeaineistoja ja kirjoittaessamme teoriaosuutta törmäsimme usein teoriatiedon ja käytännön toteutuksen poikkeavuuteen. Esimerkkinä fysioterapian toteutus-suositus sairauden alkuvaiheessa: kotimaisessa lähteessä viitataan fysioterapian toteutuvan jo alkuvaiheessa viikoittaisena, edeten jopa useisiin kertoihin viikossa. Käytännön työstä viesti oli, että suurimmalla osalla potilaista ei ole aktiivisen fysioterapian tarvetta sairauden alkuvaiheessa, eikä sitä usein tämän vaiheen potilaille myönnetäkään. Yleisesti ALS:iin sairastuneen kannalta katsottuna tietoa sairaudesta ja toimintakyvyn muutoksista on saatavilla vähän varsinkin, jos haluaa suomenkielistä tietoa.

Opinnäytetyömme oli kokonaisuudessaan haasteellinen mutta mielenkiintoinen projekti, joka rakentui kahdesta kokonaisuudesta: kirjallisesta raportista sekä oppaasta. Oman mielenkiintonsa projektiin toi ajankäytön suunnittelu ja hallinta, koska opiskelua oli normaalisti lomina ja viikon opinnäytetyövapaata lukuun ottamatta. Opinnäytetyömme aihe oli meille molemmille innostava. Olemme aikaisemmissa työpaikoissa, harjoitteiluissa ja yksityiselämässä tavanneet ALS:iin sairastuneita, ja mielenkiintomme heidän ohjaustaan sekä opastamistaan liikunnan ja terveyden suhteen on kasvanut koulutuksemme aikana. Tällä oli varmasti suurin merkitys siihen, että mielenkiintomme aihetta kohtaan säilyi koko opinnäytetyöprosessin ajan. Opinnäytetyötä tehdessämme keskustelimme monien ALS:iin sairastuneiden hoitoon osallistuvien ammattilaisten kanssa. Huomasimme opinnäytetyötä tehdessämme, että tieto sairaudesta ja siitä, miten sairastunutta tulisi ohjata toimintakyvyn muutosten ennakoinnissa, on haasteellista löytää, eikä kirjallista tietoa meidän nähdäksemme ole kovinkaan paljon.

Opinnäytetyötä tehdessämme pysähdyimme usein miettimään sairauden luonnetta. Mielikuvamme sekä useista lähteistä nouseva kuva on, että ALS on kärjistetysti sanoen ”kuoleman diagnoosi”. Monikaan ei tiedä sairaudesta tai sen karusta luonteesta mitään. Heille sairaudesta kertoessa reaktiot ovat yleisesti ottaen kauhistusta ja sääliä. Varsinkin opasta kootessamme keskustelimme paljon siitä, mitä asioita ja miten asiat tulisi oppaassa ilmaista. Työelämästä saimmekin kuulla tärkeän muistisäännön ALS:iin sairastuneen fysioterapiasta: ”ei eletä harjoittelua varten, vaan harjoitellaan elämää varten.” Mielestämme se on käytännönläheinen ja osuva muistisääntö sairastuneille harjoittelun tarkoituksesta. Tämä muistisääntö on ollut koko opinnäytetyöprosessimme ajan, niin raporttia kirjoittaessamme kuin opasta kootessammekin, perustana sille millaisen kuvan haluamme sairastuneelle ja hänen omaiselleen harjoittelusta antaa. Oppaamme voi hyvinkin olla monelle sairastuneelle ensimmäinen kokoava tiedonlähde sairaudesta ja siitä, mitä on odotettavissa. Lähtökohtana oppaalle oli, että sen sisältö on ennen kaikkea realistista. Oppaan tarkoituksena ei ole luoda ”turhia” toiveita tai odotuksia tulevaisuuden suhteen. Sisällön on tärkeää olla linjassa muun tiedon kanssa, jota sairastunut NEKU:lta saa. Olikin ensiarvoisen tärkeää, näin myöhemmin ajateltuna, että osallistuimme jo opinnäytetyöprosessimme alkuvaiheessa TAYS:n järjestämään ensitietopäivään. Halusimme, että opas ei anna enempää, eikä vähempää toiveita tulevaisuuden suhteen kuin ensitietopäivästä saatu informaatio on.

Teoriaosuutta kirjoittaessamme puhuimme sen suuremmin ajattelematta ”ALS-potilaasta”. Useat käyttämämme lähteet viittasivat potilaaseen sairastuneen tai muun sellaisen sijasta. Sitä, mitä termiä itse käyttäisimme, aloimme pohtimaan tarkemmin vasta kirjoitettuamme suurimman osan teoriaosuudesta. Opasta kootessamme keskinäiseen keskusteluunme nousi jälleen pohdinta siitä, mikä termi olisi paras meidän tapauksessamme. Opinnäytteemme keskittyi sairauden alkuvaiheeseen, jolloin ajattelimme harvan kokevan itseään vielä potilaaksi. Tästä syystä päädyimme käyttämään niin raportissa kuin oppaassakin termiä ”ALS:iin sairastunut”. Keskustelimme valinnasta myös yhteistyökumppanimme fysioterapeutin kanssa, joka oli kanssamme samoilla linjoilla asiasta.

Oppaan ensimmäisiä versioita annoimme luettavaksi sitä eri näkökulmista katsoville ihmisille. Saimme palautetta niin opinnäytetyötä ohjaavalta opettajalta, opponenteiltamme, ALS:iin sairastuneen omaishoitajalta kuin henkilöltä jolla ei ollut aikaisempaa tietoa ALS:sta. Saimme arvokasta tietoa siitä, mitä opas kertoo lukijalle, joka ei välttämättä tiedä aiheesta mitään verrattain sellaiseen, joka tietää ammatilliset termit, ja sairaudesta sekä sen kulusta enemmän. Oppaan kokoamisprojektin aikana koemme kasvaneemme tarkastelemaan kirjallista tuotostamme eri näkökulmista. Kun annoimme oppaan raakaversioita luettavaksi ulkopuolisille lukijoille, koimme pääsevämme lähemmäs aitoa kohderyhmää. Tarkoituksenamme oli antaa opas luettavaksi tekovaiheessa myös ALS-potilaalle/-sairastuneelle. Meistä johtumattomista syistä suunnitelma ei kuitenkaan toteutunut. Yhteistyökumppanimme oli kuitenkin halukas antamaan opasta tekovaiheessa luettavaksi osastolla oleville potilaille sekä osaston henkilökunnalle, joiden kautta saimme myös tärkeitä kommentteja heiltä.

Työelämäyhteistyökumppanimme kanssa yhteistyö oli koko projektin ajan hyvin toimivaa. Saimme heiltä palautetta ja kommentteja aina, kun niitä pyysimme. Kävimme keskustelua siitä, kuinka teoria ja käytäntö kohtaavat heidän näkökulmastaan. Opinnäytetyömotivaatioomme vaikutti paitsi aiheen mielenkiintoisuus, myös se, että lopulliselle tuotokselle oli opinnäytetyömme yhteistyökumppanilla todellinen tarve. Yhteistyökumppanillamme ei ole aikaisemmin ollut vastaavanlaista kokoavaa opasta ALS:iin sairastuneelle tai hänen omaiselleen.

Opinnäytetyömme sisältöä ohjaavan opettajan kanssa toteutunut yhteistyö oli koko projektin ajan tehokasta ja toimivaa. Haimme ja saimme ohjausta opinnäytetyömme aiheen



rajauksessa projektin alkuvaiheessa. Koimme haastavaksi tarkan aiheen rajaamisen. Alussa lähteitä etsiessämme ja opinnäytteen rakennetta suunnitellessamme tuli eteemme ristiriitainen tilanne koskien lähdekirjallisuutta. Koska tietoa yleisesti oli monelta eri aihealueelta mutta jokaisesta silti hyvin niukasti, tuli haasteeksi koota tarjolla olevasta tiedosta juuri meitä palveleva kokonaisuus. Ohjaava opettajamme auttoi meitä merkittävästi ohjaamalla aiheen rajauksen kanssa oikeaan suuntaan. Haimme ohjausta myös teoriaosuutta jonkin verran kirjoitettuumme. Tällöin haimme lähinnä varmuutta siitä, että kirjoittamamme sisältö oli tarkoituksenmukaista. Opinnäytetyömme loppuvaiheessa teoriaosuuden ollessa lähes valmis ja oppaasta ensimmäisiä versioita tehdessämme haimme palautetta paitsi kokonaiskuvasta myös jatkon kannalta tärkeistä asioista opinnäytetyöprosessiin liittyen.

Keskinäinen yhteistyömme koko opinnäytetyöprosessin ajan sujui hyvin. Meille on ollut hyvin tärkeää, että pysymme sovituissa aikatauluissa. Aikatauluissa pysymistä helpotti myös se, että koulussa opinnäytetyötä yhdessä tekevät järjestettiin pääasiassa samoihin ryhmiin, jolloin lukujärjestys meillä molemmilla oli täysin sama. Tällöin yhteisen ajan löytäminen opinnäytetyön työstämiseksi oli helppoa. Vaikka opinnäytetyön tekemiselle ei koulun puolesta olekaan huomattavasti varattu aikaa, olemme molemmat olleet sitoutuneita tekemään opinnäytetyötä vapaa-ajallamme. Mielestämme ajankäytömme opinnäytteen suhteen on sikäli ollut hyvin onnistunutta, ettemme ole koko projektin aikana kokeneet asian suhteen kiirettä tai ”loppuun palamista”. Työskentelymme kokonaisuudessaan on ollut hyvin päättäväistä ja päämäärätietoista. Meille molemmille on ollut kuitenkin tärkeää, että projektiin saa sopivassa suhteessa myös etäisyyttä, jotta sisältöä osaa taas pienen tauon jälkeen katsoa uusin silmin. Opinnäytetyötä työstäessämme ilmapiiri keskinäisessä työskentelyssämme on ollut sallivaa. Eriävistä mielipiteistä on pystytty keskustelemaan rakentavasti, ja molempia tyydyttävä ratkaisu on aina pystytty löytämään.

## LÄHTEET

- Aho, L. 2003. Puheterapia - ALS amyotrofinen lateraaliskleroosi. Lihastautiliiton julkaisusarja A3.
- Ahokas, E. 2003. Yleistä ALS-sairaudesta. Lihastautiliiton julkaisusarja A3.
- ALS association. 2010a. What is ALS? Luettu 30.8.2013. <http://www.alsa.org>
- ALS association. 2010b. Symptoms. Luettu 30.8.2013. <http://www.alsa.org>
- Autio, L. (toim.) 2005. Sosiaali- ja terveydenhuollon apuvälinepalveluiden suunnitelma Pirkanmaan sairaanhoitopiirissä – suositus alueelliseksi käytännöksi. Pirkanmaan sairaanhoitopiiri. Luettu 12.2.2014. <http://www.pshp.fi>
- Dal Bello-Haas, VP., Florence, JM., Kloos, AD., Scheirbecker, J., Lopate, G. & Hayes SM. 2007. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* 23/2007, 2003-2007.
- Drory, VE., Goltsman, E., Reznik, JG., Mosek, A. & Korczyn, AD. 2001. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurological Science* 1-2/2001, 133-137.
- Falck, B. & Koivu, M. 2006. Kliininen neurofysiologia. Duodecim: Helsinki.
- Hurnasti, T., Kanto-Ronkanen, A., Töytäri, O., Hakkarainen, M., Aarnikka, T. & Konola, P. 2010. Apuvälinepalvelut. Apuvälinekirja. Solver Palvelut Oy: Kouvola.
- Hyvönen, M. 2004. Apuvälineet sairaalassa ja kotona. Palliatiivinen hoito. Duodecim: Saarijärvi.
- Isoherranen, K. 2005. Moniammatillinen yhteistyö. WSOY: Vantaa.
- Jokinen, K. 2003. Fysioterapia- ALS amyotrofinen lateraaliskleroosi. Lihastautiliiton julkaisusarja A3.
- Jokinen, K. 2013. Fysioterapian mahdollisuudet ALS-potilaan hoidossa. Luettu 3.4.2014. <http://www.esshp.fi>
- Kananoja, A., Lähteinen, M. & Marjamäki, P. 2011. Sosiaalityön käsikirja. Tietosano- ma: Tallinna.
- Kemppainen, K. 2003. Ravitsemusterapia - ALS amyotrofinen lateraaliskleroosi. Lihastautiliiton julkaisusarja A3.
- Konola, P., Töytäri, O. & Kallanranta, T. 2008. Apuvälinepalveluiden järjestäminen. Kuntoutus. Duodecim: Keuruu.
- Laaksovirta, H. 2004. Amyotrofisen lateraaliskleroosin (ALS) palliatiivinen hoito. Palliatiivinen hoito. Duodecim: Saarijärvi.

- Laaksovirta, H. 2005. ALS-potilaan oireenmukainen hoito vaatii osaamista. *Duodecim* 121/2005, 220–224.
- Laaksovirta, H. 2012. ALS-Amyotrofinen lateraaliskleroosi. Luettu 30.8.2013. <http://www.lihastautiliitto.fi>
- Laaksovirta, H. 2013. Amyotrofinen lateraaliskleroosi. Luettu 16.11.2013. <http://www.terveysportti.fi>
- Leppäluoto, J., Kettunen, R., Rintamäki, H., Vakkuri, O., Vierimaa, H. & Lätti, S. 2013. Anatomia ja fysiologia – Rakenteesta toimintaan. Sanoma Pro Oy: Helsinki.
- Lewis, M. & Rushanan, S. 2007. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neuro Rehabilitation* 3/2007, 451–461.
- Lihastautiliitto ry. 2009. FALS-perinnöllinen ALS. Luettu 30.8.2013. <http://www.lihastautiliitto.fi>
- Lindquist, U-C. 2004. Ken voi airoitta soutaa - kirja elämästä ja kuolemasta. WSOY: Helsinki.
- Lopes de Almeida, J. P., Silvestre, R., Pinto, A. C. & de Carvalho, M. 2012. Exercise and amyotrophic lateral sclerosis. *Neurological Science* 33/2012, 9-15.
- Lukka-Aro, K. 2003. Toimintaterapia - ALS amyotrofinen lateraaliskleroosi. Lihastautiliiton julkaisusarja A3.
- Miller, R., Gelinas, D. & O'Connor, P. 2004. Amyotrophic Lateral Sclerosis. American Academy of Neurology.
- Motor neuron disease association. 2010. Physiotherapy for people with motor neuron disease (MND). Luettu 3.4.2014. <http://www.mndassociation.org>
- Nieminen, E. 2013. Lihastautia sairastavan hengitysfysioterapia, esimerkkinä ALS. Finnish Lung Health Association. Luettu 4.2.2014. <http://www.filha.fi>
- O’Gorman, B. & Oliver, D. 1998. Disorders of nerve I: Motor neurone disease. Neurological physiotherapy. Mosby: London.
- O’Gorman, B., Oliver, D., Nottle, C. & Prisley, S. 2004. Disorders of nerve I: Motor neurone disease. Physical management in neurological rehabilitation. Elsevier Mosby: Edinburgh.
- Paltamaa, J., Karhula, M., Suomela- Markkanen, T. & Autti- Rämö, I. 2011. Hyvän kuntoutuskäytännön perusta- Käytännön ja tutkimustiedon analyysistä suosituksiin vaikeavammaisten kuntoutuksen kehittämishankkeessa. Vammalan kirjapaino Oy: Sastamala.
- Pinto, S., Swash, M. & De Carvalho M. 2012. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral Sclerosis* 13/2012, 33–43.

- Pirkanmaan sairaanhoitopiiri. 2013. Kuntoutusohjaus. Luettu 13.12.2013. <http://www.pshp.fi>
- Rintala, P., Huovinen, T. & Niemelä, S. 2012. Toimintakyky ja voimavarat Soveltava liikunta. Liikuntatieteellinen seura: Helsinki.
- Ruutiainen, J., Wikström, J. & Sivenius, J. 2008. Kuntoutus. Duodecim: Keuruu.
- Salminen, A-L. 2010. Apuväline toimintaa edistämässä. Apuvälinekirja. Solver Palvelut Oy: Kouvola.
- Shaw, C. E. 2003. Motor neurone disease and spinal muscular atrophies. Clinical neurology. Arnold: London.
- Somer, H. 2007. Selkäytimen taudit ja oireyhtymät. Neurologia. Duodecim: Helsinki.
- Suikkanen, T. 2002. Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS). Neurologisen ja neurokirurgisen potilaan hoitotyö. Tammi: Tampere.
- Talbot, K. & Marsden, R. 2008. Motor neuron disease. Oxford University Press: Oxford.
- Terveydenhuoltolaki. 30.12.2010/1326.
- Tienari, P., Laaksovirta, H. & Ingatius, J. 2013. ALS:n ja frontotemporaalisen dementi-an yleisin geneettinen syy on paljastunut. Duodecim 129/2013, 4-5.
- Torkkola, S., Heikkinen, H. & Tiainen, S. 2002. Potilasohjeet ymmärrettäväksi – Opas potilasohjeiden tekijöille. Tammi: Tampere.
- Turunen, M-S., Kaila, A., Kylmä, J. & Kvist, T. 2014. ALS-potilaan hoito vaatii potilaan, perheen ja hoitohenkilökunnan kiinteää yhteistyötä. Sairaanhoitajaliitto. Luettu 2.4.2014. <http://www.sairaanhoitajaliitto.fi>
- Viholainen, H.-M. 2009. ALS (amyotrofinen lateraaliskleroosi) ja muut motoneuronisairaudet (MND). Ravitsemushoito-opas. Kustannus Oy Duodecim: Jyväskylä.
- Vilka, H. & Airaksinen, T. 2003. Toiminnallinen opinnäytetyö. Tammi: Helsinki.