



LAUREA
AMMATTIKORKEAKOULU

Uuden edellä

Potilasopas vanhemmille, joiden lapsilla on Pierre Robin -sekvenssi

Aro, Anne
Suihkonen, Tuulia

2014 Tikkurila

Laurea-ammattikorkeakoulu
Tikkurila

Potilasopas vanhemmille, joiden lapsilla on Pierre Robin -sekvenssi

Aro Anne
Suihkonen Tuulia
Hoitotyön koulutusohjelma
Opinnäytetyö
Joulukuu, 2014

Aro Anne, Suihkonen Tuulia

Potilasopas vanhemmille, joiden lapsilla on Pierre Robin -sekvenssi

Vuosi 2014 Sivumäärä 52

Opinnäytetyö kuuluu Laurea-ammattikorkeakoulun ja Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiirin (HUS) operatiivisen tulosyksikön Töölön sairaalan kliinisen hoitotyön hankkeeseen. Aloite opinnäytetyölle tuli Töölön sairaalan Huuli-suulakihalkiokeskukselta eli Husukelta. Opinnäytetyön tarkoituksena oli parantaa Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten hoitoa ja lisätä vanhempien tietoisuutta Robin-sekvenssistä. Tavoitteena opinnäytetyössä oli laatia opas, jonka avulla lapsen vanhemmat pystyvät hoitamaan Robin-sekvenssin omaavaa lastaan mahdollisimman hyvin ja seuraamaan hänen oireitaan. Potilasoppaasta voivat hyötyä myös synnytys-sairaaloiden henkilökunta ja neuvolan terveydenhoitajat.

Pienileukaisuuden, kielen nieluun painumisen (glossoptosis) ja siitä johtuvien hengitysvaikeuksien yhdistelmä tunnetaan Pierre Robin -sekvenssinä. Robinin sekvenssiin liittyy tyypillisesti U:n mallinen suulakihalkio. Potilasopas on tehty antamaan ensitietoa Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten vanhemmille, ja se sisältää tietoa kyseisestä kehityshäiriöstä, sen eri vaikeusasteista sekä sen hoito- ja seurantakeinoista. Lisäksi oppaassa on seurantataulukot vauvan syömiseen ja hengitykseen, tärkeitä yhteystietoja sekä tietoa vertaistuesta. Potilasopas on tehty yhteistyössä Husuken ja Lastenklinikan pienten lasten kirurgisen osaston K6:n moniammatillisten tiimien kanssa. Oppaan tieto perustuu Husuken ja Lastenklinikan henkilökunnalta saatuihin tietoihin ja hoitokäytäntöihin sekä opinnäytetyön teoriaosuuden tutkittuun tietoon.

Asiasanat: suulakihalkio, Pierre Robin -sekvenssi, potilasopas, ohjaus

Aro Anne, Suihkonen Tuulia

A patient guide for the parents of children with Pierre Robin Sequence

Year	2014	Pages	52
------	------	-------	----

This thesis is part of the clinical nursing project between Laurea University of Applied Sciences and the Hospital District of Helsinki and Uusimaa (HUS) operative result unit Töölö Hospital. The thesis was assigned by the Cleft Lip and Palate Centre (Husuke) at Töölö Hospital. The thesis aimed at improving the treatment of the children with Pierre Robin Sequence and increasing the knowledge of the parents. The objective of the thesis was to make a guide to help the parents to treat their Robin Sequence child as well as possible and to control the symptoms. The personnel of the maternity hospitals and child health clinics also benefit from the patient guide.

The combination of micrognathia, glossoptosis and the resulting breathing difficulties is known as Pierre Robin Sequence. Typical to Pierre Robin Sequence is a U-shaped cleft palate. The patient guide has been made to give first information to the parents of children with Pierre Robin Sequence. It contains information about the above mentioned developmental disorder, its degrees of difficulty as well as cure and control methods. Furthermore, in the guide there are the follow-up tables for feeding a baby and to control his or her breathing, important contacts and information about peer support. The patient guide has been made in cooperation with the multi-professional teams at Husuke and on Children's Hospital K6 Neonatal and infant surgery ward. The guide is based on information given by the staff at Husuke and Children's Hospital, the treatment given there and the theoretical part of the thesis.

Keywords: cleft palate, Pierre Robin sequence, patient guide, guidance

Sisällys

1	Johdanto.....	6
2	Vastasyntynyt.....	6
	2.1 Hengitys.....	7
	2.2 Lapsen ravitseminen	7
	2.3 Uni ja lepo.....	8
3	Huuli- ja suulakihalkiot	9
	3.1 Suulakihalkio	10
	3.2 Halkio osana oireyhtymää	10
4	Pierre Robin -sekvenssin omaavan lapsen hoito	11
	4.1 Pierre Robin -sekvenssin omaavan lapsen hoitopolku	13
	4.2 Hoitomuodot	14
	4.3 Seurantakeinot	17
5	Perheen selviytymisen tukeminen	19
	5.1 Potilasohjaus	20
	5.2 Kirjallinen potilasohje.....	20
	5.3 Kirjallisen potilasohjeen laatukriteerit	21
6	Opinnäytetyön tarkoitus ja tavoitteet	22
7	Opinnäytetyön toteutus.....	23
	7.1 Hankeympäristön esittely.....	23
	7.2 Aikataulu ja yhteistyö	24
8	Eettiset kysymykset	25
9	Arviointi.....	26
	Lähteet	29
	Kuvat	31
	Taulukot	32
	Liitteet.....	33

1 Johdanto

Opinnäytetyön tavoitteena on tehdä potilasopas Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten vanhemmille. Potilasopas tarvitaan, jotta opittaisiin tunnistamaan pieni alaleuka ja sen vaikutukset lapsen hyvinvointiin. Tarkoituksena on, että vanhemmat osaisivat oppaan avulla paremmin hoitaa Robin-sekvenssin omaavaa lastaan. Pierre Robin -sekvenssistä on tehty hoitosuositus ammattilaisille. Tämän oppaan tarkoituksena on olla apuna vanhemmille antamaan käytännön tietoa ja myös tukena ammattilaisille, koska kyseessä on harvinainen kehityshäiriö. Opas pohjautuu ammattilaisille tehdyn suosituksen hoitolinjoihin. Opinnäytetyö tehdään yhteistyössä Helsingin yliopistollisessa keskussairaalassa (HYKS) toimivien Huulisuulakihalkiokeskuksen eli Husuken ja Lastenklinikan pienten lasten kirurgisen osaston K6 kanssa. Opinnäytetyössä näistä käytetään nimitystä Husuke ja K6. Husuke ja K6 hoitavat yhteistyössä potilaita, jotka vaativat osaston K6 valvontapaikkaa ja henkilökunnan erityisosaamista. Robin-sekvenssin omaavien lasten hoito vaatii moniammatillista osaamista ja hoitamista, sekä yhteistyötä kotipaikkakunnan lastensairaalan ja neuvolan kanssa.

Opinnäytetyö kuuluu Laurea-ammattikorkeakoulun ja Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiirin (HUS) operatiivisen tulosityksikön Töölön sairaalan kliinisen hoitotyön hankkeeseen. Aihe nousi esiin Husuken tarpeista. Osaston henkilökunnan toiveena on ollut saada potilasopas Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten vanhemmille. Pierre Robin -sekvenssiä epäiltäessä, tai kun suulakihalkio havaitaan, synnytyssairaalaan tehdään lähete Husukeen. Ensikäynti Husukessa on lapsen ollessa n. 2-4 viikon ikäinen. Sitä ennen sairaanhoitaja soittaa vanhemmille ja kartoittaa lapsen vointia. Osastolla on kuitenkin huomattu, että ennen Husuken yhteydenottoa tai ensikäyntiä vanhemmilla ei ole aina tietoa Robin-sekvenssistä tai Robin-sekvenssin omaavan lapsen hoitamisesta.

Potilasopas on tarpeeseen tuleva ja käytännönläheinen opinnäytetyöyhteistyö. Potilasohjaus on tärkeä osa hoitotyötä. Oikeanlaisella ohjauksella edistetään potilaan ja perheen hyvinvointia. Perhehoitotyön näkökulma korostuu hoidettaessa lapsia ja etenkin vastasyntyneitä.

2 Vastasyntynyt

Lasta kutsutaan vastasyntyneeksi sen neljän ensimmäisen elinviikon ajan. Lapsi painaa syntyessään noin 3500 grammaa ja on noin 50 senttimetriä pitkä. Vastasyntyneen pään ympäryys on noin 35 senttimetriä. Vastasyntyneen kallon saumat eivät ole vielä luutuneet ja kallonsaumojen yhtymäkohdissa on pääläella isoaukile ja takana juuri käteen tuntuva pikkuaukile. Vastasyntyneellä on jonkin verran turvotusta, joka häviää itsestään muutamassa vuorokaudessa. Syntymänsä jälkeen vauva yrittää sopeutua kohdunulkoiseen elämään omin avuin. Ensimmäiset 24 tuntia ovat kriittisimpiä. Verenkierto, hengitys, ruoansulatus, erityis, lämmönsäätely ja

hormonitoiminta alkavat kaikki toimia itsenäisesti. Aluksi toiminta on hyvin nopeaa ja esimerkiksi vauvan hengitystaajuus on noin 40 kertaa minuutissa ja sydämen syke 120-140 kertaa minuutissa. Virtsa tulee jopa 18 kertaa vuorokaudessa ja joka vaipassa voi olla ulostetta. Vauvan liikkumista hallitsevat tahdosta riippumattomat refleksit. Hänen ainoa keinonsa ilmaista itseään on itku. Itkulla vauva voi ilmoittaa nälästä, janosta, märestä vaipasta tai epä mukavasta olost. Aluksi vanhemmissa saattaa herättää ahdistusta se, etteivät he välttämättä kykyne tulkitsemaan vauvan viestejä. Vähitellen vanhemmat oppivat tulkitsemaan vauvan itkua ja sen mahdollisia syitä. (Koistinen, Ruuskanen & Surakka 2004, 52-54.)

Ensimmäisen vuoden, eli imeväisiän aikana lapsi kasvaa pituutta noin puolet syntymäpituudesta ja paino lähes kolminkertaistuu. Vastasyntyneellä liikkumista määrittävät varhaisheijasteet, jotka vähitellen häviävät noin 3-4 kuukauden iässä. Varhaisheijasteisiin kuuluvat esimerkiksi Moron refleksi ja askeltaminen. Näiden häviämisen jälkeen alkaa tietoinen kehon hallinta kehittyä. Vaiheittainen kehitysprosessi johtaa pystyasentoon ja lopulta siihen, että imeväinen oppii kävelemään. (Koistinen ym. 2004, 59.)

2.1 Hengitys

Vastasyntynyt ja imeväinen hengittävät nenän kautta. Hengityksen säätely on epäkypsää ja hengitysrytmi voi vaihdella. Pieni lapsi käyttää koko kehojen tilavuuttaan hengittäessään ja hänen ventilaatiotarve (yhden minuutin aikana hengityselimissä käyneen ilman tilavuus) on suuri, kaasujen vaihtoon osallistuvan pinta-alan ollessa hyvin pieni. Imeväinen pystyy lisäämään ventilaatiotaan vain nopeuttamalla hengitystaajuuttaan. Hengitystaajuuden nopeuttaminen voi johtaa hapenpuutteeseen ja hiilidioksidipitoisuuden nousuun veressä. (Koistinen ym. 2004, 369-370.)

Hengityselimistö koostuu hengitysteistä ja -lihaksista sekä keuhkoista. Nenä- ja suuontelo, kurkunpää ja nielu muodostavat ylähengitystiet, alahengitysteihin kuuluvat keuhkoputket ja henkitorvi. (Iivanainen & Syväoja 2012, 214.) Lapsen normaali hengitystaajuus on tiheämpi kuin aikuisen normaali hengitystaajuus. (Kuisma, Holmström, Nurmi, Porthan & Taskinen 2013, 329.) Vastasyntynyt hengittää normaalisti 30-40 kertaa minuutissa. Alle 1-vuotiaan normaali hengitysfrekvenssi on 20-40 kertaa minuutissa ja 1-7-vuotiaan 20-30 kertaa minuutissa. (Storvik-Sydänmaa, Talvensaari, Kaisvuori & Uotila 2013, 311.)

2.2 Lapsen ravitsemus

Vauvan paino laskee ensimmäisten päivien aikana 5-10% syntymäpainosta. Jos vauvan paino laskee yli 7% lähtöpainosta synnytyssairaalan seuranta-aikana, kiinnitetään ravinnonsaantiin erityistä huomiota. Syntymäpaino tulisi saavuttaa takaisin 7-10 vuorokauden aikana syntymäs-

tä. Ensimmäisen 3-4 elinkuukauden aikana painon tulisi nousta 20-30 grammaa vuorokaudessa. Seuraavien kuukausien aikana ensimmäisen elinvuoden loppuun asti painon tulisi nousta 15-20g vuorokaudessa. 4-5 kuukauden aikana painon tulisi kaksinkertaistua syntymäpainosta ja kolminkertaistua 12 kuukaudessa. (Hermansson 2012.)

Lapsen paino laskee syntymän jälkeisinä päivinä, koska ravintoa ei enää tule istukasta ja suun kautta saadut ruokamäärät ovat pieniä. Vauvasta haihtuu nesteitä virtsan, ulosteen ja hengityksen kautta. Vauvan ravinnon tarve kasvaa runsaasti ensimmäisinä päivinä. Terveen täysikäisen lapsen tulisi syödä 1/5-1/6 painostaan, eli 170-200ml/kg vuorokaudessa noin viikon ikäisestä alkaen. Lapsen kasvaessa ja aloittaessa kiinteiden ruokien syömistä, vähenee suhteellinen nesteen tarve. 5-10 kilon painoisen lapsen nestetarve on 100ml/kg/vrk. (Hermansson 2012.)

Pienikin annos enteraalista, eli ruoansulatuskanavaan annettua ravintoa pitää yllä suoliston villusten toimintaa, joten ensisijaisesti pyritään aina enteraalisen ravitsemukseen. Imeväisikäisille käytetään rintamaitoa, äidinmaidonkorviketta tai imeväisille tehtyjä erityisvalmisteita. Ravinnon tulisi olla huoneen- tai kehonlämpöistä. (Rautava-Nurmi, Sjövall, Vaula, Vuorisalo & Westergård 2010, 297, 300.)

2.3 Uni ja lepo

Vastasyntynyt nukkuu noin 16-18 tuntia vuorokaudesta. Uni on katkonaista ja pitkä unijakso voi sijoittua joko päivään tai yöhön. Ihmisen sisäisen kellon kehitys alkaa jo kohdussa, mutta kypsyminen tapahtuu vasta kolmen - kuuden kuukauden iässä. Vauvan katkonaiset unijaksot yhtenäistyvät vähitellen ja noin kolmekuisella vauvalla päivä ja yö erottuvat jo toisistaan. Pisin yhtenäinen unijakso voi olla jo kahdeksan- tai yhdeksäntuntinen ja se sijoittuu yöaikaan. Kolmikuinen vauva nukkuu noin 14-15 tuntia vuorokaudessa ja puolen vuoden ikäinen 13-14 tuntia. Aikuisen näkökulmasta puolivuotiaan unirytmii on jo melko normaali, vaikka monet vauvat heräilevät edelleen yöllä. Imetys nopeuttaa vuorokausirytmien löytymistä, koska äidinmaito sisältää melatoniinia, joka unettaa. Aamuvalo on hyvä ulkoinen tekijä säätelemään vuorokausirytmiiä. (Keski-Rahkonen & Nalbantoglu 2011, 15-17.)

Rytmin lisäksi vauvan nukkuminen eroaa aikuisen unesta myös laadultaan (Keski-Rahkonen & Nalbantoglu 2011, 17). Vastasyntyneen univaiheet on nimetty omilla nimillä: aktiivinen uni, hiljainen uni ja välimuotoinen uni (Keski-Rahkonen & Nalbantoglu 2011, 17; Saarenpää-Heikkilä 2007, 16). Vauvan aktiivinen uni vastaa aikuisen vilkeunta (Keski-Rahkonen & Nalbantoglu 2011, 17; Saarenpää-Heikkilä 2007, 16.), eli unen vaihetta, jossa unet nähdään (REM-uni) (Keski-Rahkonen & Nalbantoglu 2011, 17). Hiljainen uni taas vastaa aikuisen ei-vilkeunta

ja välimuotoinen uni on sekoitus kahta edellä mainittua ja se häviää puolen vuoden ikään mennessä (Saarenpää-Heikkilä 2007, 16).

Vauva nukahtaa suoraan aktiiviseen uneen, kun taas aikuisilla vilkeuni tapahtuu lähellä heräämistä. Aktiivisen unen aikana vauva voi imeä, tuhista, nytkähdellä, sätkiä ja kääntelettiä, mikä voi vanhemmista näyttää siltä, että vauva nukkuu huonosti tai levottomasti, tai on vielä valveilla, vaikka vauvan uni on semmoista kuin sen kuuluukin. Täysiaikaisena syntyneen vauvan unesta noin puolet on aktiivista unta, mutta puolessa vuodessa osuus vähenee neljännekseen. Välimuotoinen uni katoaa kokonaan samassa ajassa. (Keski-Rahkonen & Nalbantoglu 2011, 17.)

Vauvan unijakso kestää vain noin 50 minuuttia, aikuisilla taas 1,5-2 tuntia. Unijaksojen rajat voi helposti huomata vauvan unen katkonaisuudesta. Vauva havahtuu hetkeksi aina unijakson lopussa, näitä havahtumisia voi olla kuusi yötä kohden. Vauva ei aina herää havahtumisesta huolimatta, koska osa vauvoista pystyy itse tyynnyttämään ja aloittamaan uuden unijakson päättyneen perään. Toiset vauvoista itkevät havahtuessaan, toiset eivät. Unen jatkaminen jaksosta toiseen on osin myötäsyttyinen ja osin opittu taito. Vanhempien toiminta voi vaikuttaa sekä vauvan kykyyn tyynnyttää itsensä että vauvan itkun ja heräilyn lisääntymiseen. (Keski-Rahkonen & Nalbantoglu 2011, 17-18.)

Vauvan ensimmäiseksi sängyksi käy hyvin äitiysavustuspakkauksen laatikko. Vauvan patjan on hyvä olla tasainen ja napakka, se ei saa olla liian pehmeä. Vauva ei tarvitse tyynyä nukkessaan. (Koistinen ym. 2004, 65.) Pikkuvauva tulee laittaa nukkumaan selälleen kätkytkuoleman riskin pienentämiseksi (Keski-Rahkonen & Nalbantoglu 2011, 45).

3 Huuli- ja suulakihalkiot

Huuli- ja suulakihalkiolapsia syntyy Suomessa vuosittain noin 120. Halkiot voidaan jaotella kahteen pääryhmään: huulihalkioihin, joihin voi liittyä myös suulakihalkio, ja pelkkiin suulakihalkioihin. Huulihalkiot voivat olla toispuoleisia tai molemminpuoleisia. Halkiosta voi aiheutua ongelmia ulkonäköön, syömiseen, puheeseen, korviin, hampaistoon ja puremiseen. Halkioista voi aiheutua lisäksi sosiaalista haittaa, etenkin jos korjaustulos ei ole hyvä. (Rautio, Somer, Pettaya, Klockars, Elfving-Little, Hölttä & Heliövaara 2010, 1286.)

Huuli- ja suulakihalkiot muodostuvat ensimmäisen raskauskolmanneksen aikana. Kehitys tapahtuu viikkojen 5-12 välillä, jolloin suulaki pituussuunnassa sulkeutuu. Varmaa tietoa halkioiden syntysyistä ei ole. Tärkein riskitekijä halkion synnylle on lähisukulaisella aiemmin todettu halkio. Mikään tunnetuista, ihmisestä itsestään johtuvista ulkoisista tekijöistä ei vaikuta halkion syntyyn yhtä paljon kuin perinnöllisyys. (Kere 1998, 26.) Ulkoisista tekijöistä äidin

alkoholinkäyttö, tupakointi ja joidenkin epilepsialääkkeiden, erityisesti valproaatin, käyttäminen raskaudenaikana voivat vaikuttaa halkioin syntyyn (Rautio ym. 2010, 1287).

3.1 Suulakihalkio

Yleisin halkiotyyppi Suomessa on suulakihalkio. Suulaen tehtävänä on erottaa suu ja nenäontelo toisistaan. Suuta käytetään syömiseen ja puhumiseen, nenäonteloa taas käytetään hengittämiseen. Suulakihalkio on halkio, joka ulottuu korkeintaan kovan suulaen etuosaan, eikä jatku ikeneen ja hammaskaareen asti. Suulean halkio aiheuttaa lapselle sen, ettei hän pysty imemään rinnasta, koska hän ei pysty muodostamaan alipainetta suuhun. Suulakihalkiolasta syötetään tuttipullosta. (Rautio 2014.)

Korjaamaton halkio estää lapsen normaalin puheenmuodostuksen, koska suusta pääsee ilmaa halkion kautta nenään. Puhumisen kannalta on tärkeää myös se, että pehmeän suulaen on oltava riittävän pitkä ja hyvin liikkuva, jolloin se tiettyjä äänteitä lausuttaessa sulkee nenänielun ja näin estää ilman kulun nenäonteloon. Suulaen sulkuleikkauksen tarkoituksena onkin halkion sulun lisäksi muovata pehmeä suulaki mahdollisimman pitkäksi ja hyvin liikkuvaksi. (Rautio 2014.)

Suulaen halkio ei vaikuta vauvojen ääntelyn kehitykseen ensimmäisten elinkuukausien aikana. Noin kuusi-kahdeksankuiset vauvat alkavat normaalisti tuottaa konsonantteja sisältävää jotelua, tämä on halkiovauvoilla yksipuolisempaa kuin muilla vauvoilla. Koska heillä on avoin suulaki, painetta vaativien painekonsonanttien K, P ja T muodostaminen ei onnistu. Suulaen sulkuleikkauksen jälkeen useat halkiovauvoista oppivat painekonsonanttien muodostamisen. Joillekin halkiolapsista kehittyy halkion vuoksi eriasteisia puheongelmia, joista tavallisimpia ovat puheen nenäsointisuus, ”nenäpörinät” puheen aikana ja haasteet muodostaa painekonsonantteja napakasti. (Puheterapeutit/Husuke 2012.)

3.2 Halkio osana oireyhtymää

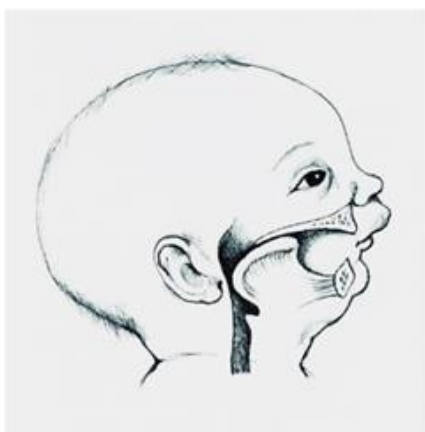
Halkiolapset ovat yleensä halkiot poislukien rakenteeltaan normaaleja, mutta joillain lapsilla on kuitenkin halkion lisäksi muitakin rakenteellisia poikkeavuuksia. Vastasyntyneet halkiolapset tutkitaan yleensä muita vastasyntyneitä tarkemmin näiden mahdollisten poikkeavuuksien varalta. Lastenlääkärin tutkimuksen ohella tehdään usein ultraäänitutkimuksia, joilla tarkastetaan pään, maksan, munuaisten ja sydämen normaalit rakenteet. Viidesosalla suulakihalkiolapsista ja kuudesosalla huuli-suulakihalkiolapsista todetaan halkion lisäksi muita rakennepoikkeavuuksia, joita voi olla esimerkiksi raajoissa, selkänikamissa, keskushermostossa tai silmissä. Sikiön monet tärkeät elimet muodostuvat 12 ensimmäisen viikon aikana, kuten myös huuli ja suulaki kehittyvät ja sulkeutuvat. Halkion ja rakennepoikkeavuuksien taustalla voi

olla sama syy. Suurin osa vaikeistakin rakennepoikkeavuuksista on mahdollista hoitaa. (Somer 1998, 194.)

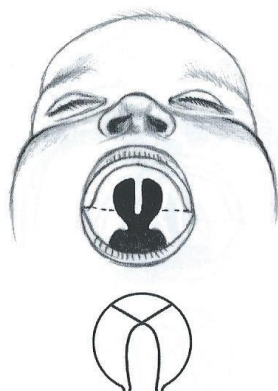
Epämuodostumasekvenssissä sikiön epämuodostuma tai muu syy aiheuttaa epämuodostumaa lähellä olevaan, alun perin normaalin rakenteen kehittymiseen. Sekvenssi on tapahtumasarja, jossa yksi muutos aiheuttaa seuraavan, ja tämä taas seuraavan, perinnöllisillä tekijöillä ei ole sekvenssin syntyyn osuutta. Sekvenssistä esimerkkinä on Pierre Robin -sekvenssi, jossa leuka on pieni tai vetäytynyt taakse, josta johtuen kieli painuu taakse ja vaikeuttaa hengitystä. Kielen väärä asento saattaa estää suulaen sulkeutumisen, jonka vuoksi lapsella on halkio. (Somer 1998, 195.) Myös muihin oireyhtymiin voi liittyä halkio, esimerkiksi CATCH-oireyhtymään, Wan der Wouden oireyhtymään, Sticklerin oireyhtymään, Treacher Collinsin oireyhtymään ja Nagerin oireyhtymään (Somer, Hukki & Saarinen 1998, 197-205). Tässä työssä kerrotaan tarkemmin Pierre Robin -sekvenssistä.

4 Pierre Robin -sekvenssin omaavan lapsen hoito

Pienileukaisuuden, kielen nieluun painumisen (glossoptosis), ja siitä johtuvien hengitysvaikeuksien yhdistelmä tunnetaan Pierre Robin -sekvenssinä (Evans, Sie, Hopper, Glass, Hing & Cunningham 2011, 936; Somer ym. 1998, 205). Vastasyntyneen hengitysvaikeudet johtuvat pääasiassa suun ja nielun hengitysteiden tukkeutumisesta kielen virheasennon vuoksi. Pienileukaisuuden vuoksi kieli on taaempana. Lihas ei pysty tehokkaasti työntämään kieltä ulos ja pitämään sitä aktiivisesti pois nielun hengitystiestä. (Staudt, Gnoinski & Peltomäki 2013, 203.) Robinin sekvenssiin liittyy tyypillisesti U:n mallinen suulakihalkio (Somer ym. 1998, 206).



Kuva 1: Pierre Robin -sekvenssistä johtuva pienileukaisuus ja kielen nieluun painuminen hengitysteitä ahtauttaen. Lähde Hukki, Kalland (toim.) Haapanen & Heliövaara, 206.



Kuva 10. Leveä U:n muotoinen suulakihalkio liittyy Robinin sekvenssiin.

Kuva 2: Leveä U:n muotoinen suulakihalkio. Lähde Hukki, Kalland (toim.) Haapanen & Heiliövaara, 44.

Vuonna 1822 pienileukaisuutta kuvattiin ensimmäistä kertaa vastasyntyneellä. Saman vuosisadan loppupuolella kuvattiin sen esiintymistä yhdessä suulakihalkion kanssa. Pierre Robin -sekvenssi, käytetään myös nimitystä Robin-sekvenssi, on nimetty ranskalaisen suusairauksien lääkärin, Pierre Robinin, mukaan. Hän kiinnitti ensimmäistä kertaa huomioita joidenkin vastasyntyneiden pienileukaisuuteen vuonna 1923, ja huomasi siihen liittyvän liian takana olevan kielen ja näiden tekijöiden yhdessä aiheuttavan hengitysvaikeuden. Tarkkaa syytä Robin-sekvenssille ei vielä tiedetä. (Somer ym. 1998, 205-206.)

Robin-sekvenssin omaavan lapsen alaleuka kasvaa yleensä merkittävästi, melkein normaaliin mittaan, muutamien kuukausien tai ensimmäisten ikävuosien aikana (Somer ym. 1998, 206). Robin-sekvenssin omaavien lasten nenä-nielun syvyys kasvaa merkittävästi vielä heidän ollessaan 15-20 vuotiaita (Staudt ym. 2013, 202). Robin-sekvenssi voi esiintyä myös yhdessä muiden oireyhtymien kanssa, tällöin kasvu ei välttämättä normalisoidu. Robin-sekvenssin oireisto voi vaihdella paljonkin eri lapsilla. (Somer ym. 1998, 206-207.)

Robin-sekvenssi jaotellaan kolmeen vaikeusasteeseen. Lievässä Robin-sekvenssissä lapsella on normaali painonkehitys, ja lapsi kykenee syömään tuttipullosta tai saa nenämahaletkulla ravintoa. Hoidoksi lievään Robin-sekvenssiin käytetään lähinnä asentohoitoa eli vatsamakuuta tai kylkimakuuta. Lievässä Robin-sekvenssissä lasta voidaan hoitaa sairaalassa tai kotona. Yleensä lapsi on sairaalassa seurannassa yhden yön. Sairaalassa lapselta otetaan kapillariastrup ja hänelle tehdään unipolygrafia. Lisäksi lapsen syömistä seurataan. Tämän jälkeen lapsi pääsee kotiin ja hänelle sovitaan kontrolliajat Husukeen. Vanhemmille annetaan osaston yhteystiedot mahdollisten kysymysten varalle. (Vuola, Salminen, Kirjavainen, Lindahl, Pettay, Kiesvaara, Elfving-Little & Ritvanen 2014, 1-2.)

Keskivaikeassa Robin-sekvenssissä lapsella esiintyy saturaation laskemista eli hapettumisen huononemista. Lapsi on voimaton ja väsynyt, eikä jaksa syödä tarpeeksi. Huono syöminen joutaa siihen ettei paino nouse. Lievän Robin-sekvenssin hoitomuotojen lisäksi, keskivaikeassa Robin-sekvenssissä lapsen satuaraatiota seurataan myös kotona. Lapselle sovitaan viikottaiset kontrolliajat sairaalaan. Tarvittaessa lapselle annetaan sairaalassa CPAP-hoitoa tai hänelle asetetaan Choana-putket, hänen kielensä kiinnitetään eteen tai hänelle tehdään kielikoje. (Vuola ym. 2014, 3.)

Kriittisessä Robin-sekvenssissä lapsen kieli painuu nieluun esteeksi ja nousee kohti suulakea. Lapsen hengitys on hyvin työlästä, kuorsaavaa ja siinä voi olla katkoksia. Lapsi hapettuu huonosti, eli saturaatio on matala. Lapsi ei jaksa syödä. Erona keskivaikeaan Robin-sekvenssiin, kriittisessä sekvenssissä lapsi on sairaalahoidossa. CPAP-hengityksen, kielikojeen, choanaputkien tai kielen alaikeneen ompelun lisäksi joskus voidaan joutua tekemään lapselle trakeostomia eli laittamaan hengityspotki. Lapsen ravitseminen hoidetaan yleensä nenämahaletkun tai peg-napin kautta. (Vuola ym. 2014, 4-5.)

4.1 Pierre Robin -sekvenssin omaavan lapsen hoitopolku

Synnytyssairaala tekee lähetteen Husukeen tai soittaa kiireellisissä tapauksissa Lastenklinikalle tai Husukeen. Husukesta sairaanhoitaja soittaa, jos lapsi on kotona, ja tarkistaa lapsen hyvinvoinnin kysymällä mm. hengityksestä, syömisestä ja nukkumisesta. Lapsen vointia seurataan tarpeen mukaan kotipaikkakunnan lastenpoliklinikalla tai -osastolla, samoin neuvolassa. Hoitoprosessi etenee lapsen voinnin mukaan. Sairaanhoitaja sopii ensikäynnin Husukeen mahdollisimman pian lapsen syntymästä. (Elfving-Little 2014b.)

Lapsi voi olla Husuken osastolla tai Lastenklinikan osastolla K6 illan ja yön yli seurannassa voinnin mukaan. Ensikäynnillä lapsi ja vanhemmat tapaavat sairaanhoitajan ja plastiikkakirurgin, jotka arvioivat lapsen oireet ja niiden vaatiman hoidon ja kertovat tulevista hoidoista ja halkioleikkauksista. Jos lapsi jää sairaalaan, vanhemmilla on huoli lapsen voinnista ja erossaolosta, siksi vanhempien mukanaoloa sairaalassa tuetaan mahdollisimman paljon. Seuraavaksi päiväksi järjestetään lääkärin ohjeen mukaan unipolygrafiatutkimus. Sen jälkeen hoito jatkuu tarvittaessa Lastenklinikalla K6, kotona tai oman alueen sairaalan lastenosastolla. Seuranta järjestetään yleensä kerran viikossa: paino, hiilidioksidiarvo verinäytteestä ja kokonaistilanteen kartoitus. (Elfving-Little 2014b.) Lapsille, joilla on Pierre Robin -sekvenssi, tehdään suulaen sulkuleikkaus noin yhden vuoden iässä. Leikkauksen ajankohtaan vaikuttavat lapsen kunto ja koko sekä se, miten alaleuka on kasvanut. Suulaen sulkuleikkauksen jälkeen Robin-sekvenssin omaavaa lasta seurataan kuten muitakin halkiolapsia. (Sommer ym. 1998, 207.) Lisäkäyntejä voi olla kunkin yksilöllisen tarpeen mukaan.

Lapsen ikä	Toimenpide
Vastasyntynyt	Synnytyssairaala tekee lähetteen Husukeen
	Husukesta soitto lapsen vanhemmille
2 viikkoa	Ensikäynti Husuken vuodeosastolla: plastiikkakirurgin, korvalääkärin ja sairaanhoitajan tapaaminen
9 kuukautta	Suulaen sulkuleikkaus, puheterapeutin tapaaminen sairaalajakson aikana
3 vuotta	Seurantakäynti: plastiikkakirurgi, puheterapeutti, oikomishoidon erikoishammaslääkäri, korvalääkäri
4-10 vuotta	Noin viidennes tarvitsee honotuksen takia suulaen korjausleikkauksen
5 vuotta ja 8 vuotta	Seurantakäynti: plastiikkakirurgi, puheterapeutti, oikomishoidon erikoishammaslääkäri, korvalääkäri
10 vuotta ja 12 vuotta	Seurantakäynti: plastiikkakirurgi, puheterapeutti, oikomishoidon erikoishammaslääkäri
16 vuotta	Seurantakäynti: plastiikkakirurgi, puheterapeutti, oikomishoidon erikoishammaslääkäri, korvalääkäri

Taulukko 1: Suulakihalkiopotilaan hoito ja seuranta Husukessa

4.2 Hoitomuodot

Hypoksian lisäksi hengitysteiden tukkeutumisesta aiheutuu imetysvaikeuksia ja kasvuhäiriöitä, koska riittävän painon saavuttamiseen tarvittavista kaloreista suurin osa menee hengittämiseen. Vastasyntyneiden, joilla on Pierre Robin -sekvenssi, hengitys- ja syöttövaikeudet on ratkaistava mahdollisimman nopeasti. Hengitysteiden tukkeutumisen huolellinen arviointi ja hoitaminen on ensisijaisen tärkeää pitkäaikaisten neurologisten ja sydänperäisten jälkitautien estämiseksi. (Staudt ym. 2013, 202.)

Halkiovauvan vanhemmille on hyvä kertoa, että halkio vaikuttaa syöttämiseen, mutta ongelmat ovat usein ratkaistavissa. Jokaiselle vauvalle ja hänen äidille löytyy sopiva yksilöllinen ratkaisu oikealla opastuksella mahdollisten alkuvaikeuksien jälkeen. Äidin on hyvä tietää, että

syömisongelmat johtuvat halkiosta, eikä hänen tarvitse tuntea epäonnistuneensa. (Elfvig-Little & Paaso 1998, 68.)

Vastasyntynyt yrittää saada ravintonsa luonnollisten syömisrefleksien (hamuaminen, imeminen, nieleminen) avulla. Halkiolapsen syöttämisen tavoitteena on antaa riittävästi ravintoa mahdollisimman luonnollisella tavalla, jotta syömistilanne olisi lapselle sekä äidille rauhallinen ja nautinnollinen. Syöminen ja syöttäminen ovat vauvan varhaista vuorovaikutusta, ja onnistuneen syömisestä kautta äidin ja lapsen suhde kehittyy. Varhaisvaiheessa lapsen syöminen on usein hidasta, vauva syö vähän kerrallaan mutta usein. Imemisen, nielemisen ja hengityksen koordinaatio on vasta kehittymässä ja vauva saattaa tarvita lepoa kesken imemisen. Monesti vauva imee pari kertaa, jonka jälkeen hän pysähtyy nielemään ja hengittämään. Tällöin äiti antaa vauvan levätä, jonka jälkeen hän voi kokeilla imemisen vahvistamista liikuttamalla tuttia tai nänniä vauvan suussa. Himmeästi valaistu ja rauhallinen huone voi auttaa vauvaa keskittymään imemiseen. Oikean syömistekniikan löytyessä ja vauvan voimien lisääntyessä tasoittuu myös ateriarytmi vähitellen. (Elfvig-Little & Paaso 1998, 69.)

Jos vauvan lihakset jännittyvät syömisestä aikana tai jos vauva yskii tai kakoo tai hänellä on aspiraatiotaipumusta, voi tämä tarkoittaa, että vauvalla on hankaluuksia koordinoita imemistä, hengittämistä ja nielemistä. Tällöin on hyvä tarkistaa, tuleeko pullosta maitoa liikaa, jolloin vauva joutuu kakomaan sitä pois. Vauva ei saa tyydytettyä imemistarvetta, jos hän syö liian nopeasti. Liian suuret kerta-annokset ja nopea syöminen voivat aiheuttaa pulauttelua, jota voidaan vähentää syöttämällä vauvaa hitaammin säätelemällä maidon tuloa, pienentämällä tutin reikää ja huomioimalla syöttämisasento. Liian hidas syöminen on lapselle väsyttävää. Yhden syömiskerran tulisi kestää vain 20-30 minuuttia. Jos syöminen tuntuu hitaalta ja työläältä, tulee tarkistaa onko tutin reikä tarpeeksi iso. Alkuun syöttämiseen on kuitenkin varattava paljon aikaa. Halkiolapsen on hyvä syödä puoli-istuvassa asennossa, niin että vauvan pää ja niska nojaavat vanhemman käsivarteeseen ja jalat ovat rentoina sylissä. Jalkapohjilla tulisi kuitenkin olla tukea, esim. vauva voi painella jalkapohjia syliä vasten, tämä helpottaa nielemistä. (Elfvig-Little & Paaso 1998, 69-70.) Pierre Robin -sekvenssin omaavan lapsen tulisi syödä mahdollisimman pystyssä, jotta kieli ei tuki henkitorvea (Somer ym. 1998, 207).

Halkion rakenne vaikuttaa lapsen syömisvaikeuden suuruuteen. Melkein kaikilla halkiolapsilla esiintyy pulauttelua nenästä tai suupielistä ennen halkion korjausta. Pulauttelu johtuu pääasiassa avoimesta halkiosta, liian nopeasta syöttämisestä ja liian isoista kerta-annoksista. Halkiolapsi on tärkeää röyhtäyttää kesken ruokailun ja sen päätteeksi, koska vauva nielee enemmän ilmaa, kun ei pysty sulkemaan avointa nenä-suuonteloyhteyttä. (Elfvig-Little & Paaso 1998, 70.) Pierre Robin -sekvenssin omaavilla lapsilla alaleuan ja kielen virheasento sekä hengitysvaikeudet vaikeuttavat usein syömistä (Somer ym. 1998, 207).

Kiinteisiin ruokiin siirtyminen tarkoittaa lapselle opettelua uusiin makuihin ja etenkin tottumisesta ruoan erilaiseen koostumukseen. Avoimen halkion vuoksi opettelu vaihe voi kestää useita viikkoja. Lapsi painaa sosemaisesta ruoan vaistomaisesti kielellään suulakea vasten, joka aiheuttaa ruoan kulkeutumisen halkion kautta nenään. Nenään joutunut ruoka ärsyttää nenän ja nenänielun limakalvoja ja voi aiheuttaa pärskimistä ja aivastelua. Lapset kypsyvät yksilöllisesti vastaanottamaan kiinteää ruokaa, ja lapsi oppii hitaammin käsittelemään eri koostumuksia, jos suussa ei muodostu alipainetta. Vaikeudet vähenevät usein suulakihalkion korjauksen jälkeen. Jos kiinteän ruoan syöminen aiheuttaa vaikeuksia, voidaan koostumusta löysentää lisäämällä nestettä. Soseesta tehdään vähitellen paksumpaa. (Elfvig-Little & Paaso 1998, 73.)

Nenämahaletkua voidaan käyttää lapsen ravitsemuksen hoitoon silloin, kun nesteiden nauttiminen ei onnistu. Nenämahaletkua voidaan käyttää sekä lyhyt- että pitkäaikaisesti. (Storvik-Sydänmaa ym. 2013, 352-353.) Halkiolapselle laitetaan nenämahaletku vain silloin, jos lapsella on oireyhtymästä johtuvaa vaikeaa hengitystien ahtautta tai sellaisia nielemisvaikeuksia, joiden vuoksi ravinnon saanti jää puutteelliseksi. Lapsen oma aktiivisuus ruoan saamiseksi passivoituu letkuruokinnassa ja siten suun alueen lihaksiston harjaantuminen vähenee. Lapsen kannalta passiivisessa syöttämistilanteessa ei välttämättä muodostu syöttäjän ja lapsen välille luonnollista vuorovaikutusta. Letkuruokinnasta pyritään eroon mahdollisimman pian. (Elfvig-Little & Paaso 1998, 74.) Pierre Robin -sekvenssin omaavalle lapselle laitetaan nenämahaletku tarvittaessa ja sitä käytetään tuttipulloruokinnan tukena.

Pitkäaikaista letkuravitsemusta tarvitseville voidaan tehdä mahalaukkuavanne eli gastrostomia. Avanneaukko eli perkutaaninen endoskooppinen gastrostomia (PEG) tehdään lapsille yleisanestesiassa kirurgisesti vatsanpeitteiden läpi mahalaukkuun. Avanneaukon läpi laitetaan PEG-letku, jonka kautta mahalaukkuun annetaan ravintoliuoksia vapaana tiputuksena, ruiskun tai syöttöpumpun avulla. Usein lapsilla käytetään syöttöpumppuja. Gastrostooman juuri pestään ja kuivataan päivittäin ja letkua pyöritetään aukossa kerran päivässä. (Storvik-Sydänmaa ym. 2013, 353-354.) Jos nenämahaletkun käyttö pitkittyy, voidaan Pierre Robin -sekvenssin omaavalle lapselle tehdä gastrostomia.

Hengitysvajauksen hoidossa voidaan käyttää happihoitoa (Iivanainen & Syväoja 2012, 226). Suuret happipitoisuudet ovat kuitenkin pitkään käytettyinä haitallisia. Niistä ei ole apua, jos happeutumisen vaikeuden perussyynä on ventilaation ja perfuusion epäsuhta. Jos happihoito osoittautuu riittämättömäksi, ylipainehoito kuitenkin usein tehoaa. Ylipainehoito vähentää hengitystyötä estämällä pienten hengitysteiden kasaan painumista uloshengitysvaiheessa ja vähentämällä hengitystyötä sisäänhengityksen aikana. CPAP:in (Continuous Positive Airway Pressure) ideana on pitää keuhkoissa jatkuva tasainen ylipaine potilaan hengittäessä itse. Tällöin potilaan hengitysteissä vallitseva paine vaihtelee vain vähän, kasaan painuneita alveolei-

ta ja pienimpiä keuhkoputkia avautuu ja nestettä puristuu pois keuhkorakkuloista. Seurauksena on että kaasujenvaihto paranee ja hengitystyö vähenee. (Kuisma, Holmström, Nurmi, Portan & Taskinen 2013, 309-310.) Pierre Robin -sekvenssin omaava lapsi voi huonon happeutumisen takia tarvita joskus CPAP-hoitoa.

Lievisssä Robinin sekvenssi -tapauksissa asentohoito, eli vatsamakuu voi olla riittävä hoito ja lapsi voi pärjätä kotihoidossa. Jos asentohoito pelkästään ei ole riittävää, voidaan vauvalle laittaa nenänieluputket sieraimiin. Nenänieluputket (Choana-putket) takaavat vauvalle välttämättömän avoimen nenähengityksen. Nenähengityksen ollessa avoin sujuu usein syöttäminenkin helpommin. Putkista voidaan hiljalleen luopua, kun lapsi kasvaa ja vahvistuu. Jos hengitystä ei voida muuten varmistaa, voidaan lapselle joutua laittamaan kiinteä hengityspotki eli trakeostoma kaulalle. (Sommer ym. 1998, 207.) Trakeostomiassa tehdään avanne ihon läpi henkitorveen. (Rautava-Nurmi, Westergård, Henttonen, Ojala & Vuorinen 2014, 340; Kuisma ym. 2013, 500.) Avanteeseen asennetaan yleensä trakeostomiakanyyli. (Kuisma ym. 2013, 500.) Trakeostomia voi olla tilapäinen tai pysyvä ratkaisu. (Rautava-Nurmi ym. 2014, 340; Kuisma ym. 2013, 500.)

Sveitsissä ja Saksassa on käytetty Robin-sekvenssin omaavien lapsien hoidossa suuhun laitettavaa levyä, jossa kielen asentoa tukeva uloke avaa vauvan nielutilan työntämällä kieltä eteen- ja ylöspäin. Levy peittää samalla suulakihalkion. Kielilevy on kajoamaton hoitomuoto, josta vastasyntynyt Pierre Robin -sekvenssin omaava lapsi voi saada apua hengitys- ja syömisvaikeuksiin. Suomessa kielikojeesta on yksi onnistunut kokemus. (Railavo, Hurmerinta & Vuola 2014, 33-34.)

4.3 Seurantakeinot

Hengityksen vaikeutuessa tulee arvioida happeutumisen riittävyys, hengitystie, ja hiilidioksidin poisto. Pienen lapsen hengityksen tarkkailu eroaa aikuisen hengityksen tarkkailusta. Koska pieni lapsi hengittää nenän kautta, voi nenän tukkeutuminen olla uhkaava tilanne. Lapsen alentunut tajunnantaso voi altistaa hengitystien tukkeutumiselle. Lapsella on pienet hengitysreservit ja nopea aineenvaihdusta, niinpä muutokset happeutumisessa näkyvät nopeammin kuin aikuisella. Ilma kulkee keuhkoihin hengitystietä pitkin, joten tulee arvioida hengitystien avoimuutta. Hengitystien tukkeutumisesta voivat kertoa yökkäminen, voimakkaat hengitysyritykset, levottomuus ja kuolan valuminen. Arvioidessa lapsen hengitystä katsotaan ja kuunnellaan hänen hengitystään. Vaikeutuneesta hengityksestä kertovat suurentunut hengitystaa-juus, kylkiluuvälilihasten supistuminen hengityksen aikana, jugulumkuopan (kaulakuopan) sisään vetäytyminen ja nenäsiipihengitys (sieraimien selvä laajeneminen hengityksen aikana). (Kuisma ym. 2013, 301-302 ja 328-329.) Pierre Robin -sekvenssissä lapsen happeutumiseen vaikuttaa kieli, joka saattaa painua nieluun hengitystien esteeksi.

Happisaturaatiolla tarkoitetaan valtimoveren happikyllästeisyyttä ja sitä mitataan pulssioksimetrin avulla. Pulssioksimetri kuvaa hapettuneen hemoglobiinin osuutta kokonaishemoglobiinissa. (Iivanainen & Syväoja 2012, 635; Rautava-Nurmi ym. 2014, 328.) Happisaturaation mitaus perustuu infrapunavaloon, joka sijaitsee ihoa vasten tulevassa anturissa. Anturi kiinnitetään aikuisilla yleensä sormeen. Anturi yhdistetään johdolla digitaaliseen näyttöön, näin happeutumista ja pulssia voidaan seurata reaaliajassa. Saturaatioarvo on luotettava silloin kun laite tunnistaa pulssiaallon tarpeeksi voimakkaana. Anturin paikkaa potilaassa tulee vaihtaa vähintään kahden tunnin välein, jotta potilaalle ei tule ihovaurioita. (Rautava-Nurmi ym. 2014., 328.) Pulssioksimetri tunnistaa hapettuneen hemoglobiinin prosentuaalisen osuuden sekä sykkeen (Iivanainen & Syväoja 2012, 635). Pulssioksimetrillä voidaan seurata Pierre Robin -sekvenssin omaavan lapsen happeutumista eli happisaturaatiota.

Verikaasumääritys voidaan tehdä valtimo- tai laskimoverestä. Verikaasuanalyysi kertoo hengitystoiminnasta ja veren happeutumisesta. Verestä voidaan siis määrittää happipitoisuus ja hiilidioksidipitoisuus. Liiallinen veren hiilidioksidi lisää veren happamuutta ja voi aiheuttaa asidoosin eli elimistön happamuustilan. Usein verikaasuanalyysissä tutkitaankin myös veren happamuus eli pH-arvo ja veren luonnollisen emäksen eli bikarbonaatin määrä. (Kuisma ym. 2013, 187-188.) Happisaturaatiota tarkemmin happeutumisesta kertoo verikaasuanalyysi, joka kertoo hiilioksidin poistumisesta. Verikaasuanalyysistä otetaan Pierre Robin -sekvenssin omaavalta lapselta, jotta varmistutaan hengitystä tukevien hoitomuotojen olevan oikeita ja riittäviä.

Vaikei kliinisesti havaittaisikaan hengitysvaikeuksien merkkejä, kuten kuorsausta, on Robin-sekvenssin omaavilla lapsilla havaittu uniapneaa (Staudt ym. 2013, 202). Laajan unipolygrafian aikana rekisteröidään aivosähkötoimintaa, silmänliikkeitä ja leuanaluslihasten jänteveyttä eri univaiheiden luokitteluksi. Hengityksen arvioimiseen käytetään hengitysvöitä ja ilmavirtaa mittaavia antureita suun ja nenän seudulla. Sydämen toimintaa, veren happikyllästeisyyttä, hiilidioksidiosapainetta ja liikkeitä tarkkaillaan unipatjalla tai lihasantureilla. Unipatja on ohut patja, joka asetetaan tavallisen patjan alle. Se rekisteröi liikettä, sydämen toimintaa ja hengitystä ilman tutkittavaan kiinnitettäviä antureita. Usein lisäksi käytetään myös kuorsausanturia ja videokameraa. Tilanteen mukaan rekisteröintiin voidaan lisätä monia muitakin seuranta kohteita, mutta tulkinta vaikeutuu mitä enemmän seurattavaa on. Seurantalaitteet valitaan kulloinkin tutkittavan ongelman mukaisesti. Suppeassa unipolygrafiassa kiinnostus kohdistuu hengitykseen, mutta sitä käytetään enemmän aikuisilla ja isoilla lapsilla. (Saarenpää-Heikkilä 2007, 111-112.) Pierre Robin -sekvenssin omaaville lapsille tehdään unipolygrafia unen aikaisen hengityksen arvioimiseksi.

5 Perheen selviytymisen tukeminen

Lapsen äkillinen sairastuminen aiheuttaa usein sokin vanhemmille ja koko perheelle. Lapsen sairastumisesta aiheutuvat muutokset koskevat koko perhettä ja koettelevat sen voimavaroja. Sairaus voi aiheuttaa rajoituksia, päivittäisen elämän muutoksia, uusia järjestelyjä ja riippuvuutta toistuvista hoidoista, jotka muuttavat koko perheen sosiaalista ja emotionaalista tilannetta. Perheen sopeutumiseen, sairaudesta aiheutuvan stressin hallintaan ja selvitymiseen vaikuttavat perheen toiminta- ja vuorovaikutustapojen ohella perheen ja ympäristön suhtautuminen. Lapsen sairastuminen kuormittaa perhettä myös taloudellisesti, vaikka osa kustannuksista korvataan. Kustannuksia saattaa kertyä sairaalamatkoista, vanhempien yöpymisestä sairaalassa tai lisäavusta kotiin. Lapsen sairastuminen herättää vanhemmissa uudenlaisia tunteita heitä itseään, puolisoaan ja lastaan kohtaan. Sairauden aiheuttama kriisi vaikuttaa myös vanhempien vanhemmuuden kokemukseen. Vanhemmat kokevat ahdistavaksi etenkin lapsen olon sairaalassa. Vanhemmat saattavat kokea riittämättömyyttä, surua, pelkoa lapsen menettämisestä, masennusta, epävarmuutta ja väsymystä. Stressi vaikuttaa siihen miten vanhemmat pystyvät tukemaan sairasta lasta ja mahdollisia muita perheenjäseniä. (Åstedt-Kurki, Jussila, Koponen, Lehto, Maijala, Paavilainen & Potinkara 2008, 43-44.)

Perheen sopeutumista ja selvitymistä voidaan tukea edistämällä perheen aktiivista roolia lapsen hoitamisessa. Perheelle tulee antaa oikeanlaista, ymmärrettävää ja realistista tietoa lapsen sairaudesta ja tilasta. Perheen tulisi tuntee luottamusta lapsen saamaa hoitoa ja häntä hoitavia henkilöitä kohtaan. Hoidon tulisi olla turvallista ja asiantuntevaa. Perheen on tärkeää tietää, että he voivat olla yhteydessä lastaan hoitavaan henkilökuntaan. Perheen usko lapsen selvitymiseen auttaa heitä jaksamaan vaikean tilanteen yli. Tutkimuksista selviää että joidenkin selvitymistä tukee uskonnollisuus. Uskonnollisuus voi auttaa hyväksymään tilanteen. Perheen tulisi pyrkiä elämään mahdollisimman normaalia arkea, sillä arkiset rutiinit auttavat eteenpäin. (Åstedt ym. 2008, 45, 47-50.)

Tiedollisella tuella annetaan potilaalle ja hänen omaisilleen ymmärrettävää ja ajanmukaista tietoa hänen sairaudestaan ja eri hoitovaihtoehtoista. Tietoa tulee antaa myös eri ammattiryhmien tarjoamista hoitomuodoista ja vertaistuesta. Tiedollinen tuki voi olla suullista tai kirjallista. Tiedollisen tukemisen tarkoituksena on tukea potilasta ja hänen läheisiään päätöksenteossa ja auttaa ongelman ratkaisussa. (Lipponen, Kyngäs & Kääriäinen 2006, 35.) Tiedollinen tukeminen on tärkeänä osana myös Robin-sekvenssin omaavan lapsen ohjausta ja hoitoa. Potilaan ollessa vastasyntynyt tai imeväinen potilasohjauksessa korostuu vanhempien ohjaus ja tukeminen.

5.1 Potilasohjaus

Sairastuminen vaikuttaa ihmiseen ja hänen läheisiinsä. Uusi ja outo tilanne voi aiheuttaa epävarmuuden, avuttomuuden ja turvattomuuden tunteita. Potilaalle ja hänen läheisilleen on tärkeää antaa riittävästi ymmärrettävää tietoa sairaudesta sekä tulevista tutkimuksista ja hoidosta. Riittävä potilaan ja tämän omaisten saama ohjaus ja opetus vähentävät sairauteen liittyvää ahdistusta ja pelkoa. Ohjauksen ja neuvonnan tavoitteena on auttaa potilasta selviytymään sairautensa kanssa. Tavallisesti pelkkä suullinen ohjaus ei yksinään riitä, vaan tarvitaan muistin tueksi kirjoitettuja ohjeita. (Torkkola, Heikkinen & Tiainen 2002, 23-25.) On tutkittu, että potilaille annettu yksityiskohtainen tieto riski- ja komplikaatiomahdollisuuksista ei lisää heidän pelkoaan toimenpiteitä kohtaan (Salanterä, Virtanen, Johansson, Elomaa, Salme-la, Ahonen, Lehtikunnas, Moisander, Pulkkinen & Leino-Kilpi 2004, 219). Potilaalla on myös lakiin perustuva oikeus saada tietoa sairaudestaan ja sen hoidosta.

Potilaan tiedonsaantioikeus sisältyy lakiin potilaan asemasta ja oikeuksista. Tällä tarkoitetaan sitä että potilaalla on oikeus saada selvitys terveydentilastaan, hoidon merkityksestä, eri hoitovaihtoehtoista ja niiden vaikutuksista. Lisäksi potilaalla on oikeus saada tietoonsa muista hoitoon vaikuttavista asioista, joilla on merkitystä päätettäessä hänen hoidostaan. Potilaalle annettavan tiedon tulee olla riittävän ymmärrettävää ja potilaan itsemääräämisoikeus hoitoja suunnitellessa tulee ottaa huomioon. (Kyngäs, Kääriäinen, Poskiparta, Johansson, Hirvonen & Renfors 2007, 16-17.)

5.2 Kirjallinen potilasohje

Kirjallisten potilasohjeiden tarve on kasvanut. Potilaat haluavat tietää enemmän sairauksistaan ja niiden hoidosta. Lisäksi potilailta odotetaan entistä parempia itsehoitovalmiuksia. Hoitokäytänteet ovat muuttuneet ja hoitoajat lyhentyneet, niinpä hyvä potilasohjaus on nousut entistä tärkeämmäksi. Koska aikaa suulliseen ohjaukseen saattaa olla vähän, ohjausta täydennetään usein kirjallisella ohjeella. Kirjalliset ohjeet toimivat myös suullisen ohjauksen tukena. (Torkkola ym. 2002, 7.)

Potilasohjeiden tarkoituksena on välittää informaatiota, tuottaa merkityksiä ja kutsua potilasta mukaan. Potilasohjeen tietojen oikeellisuutta ja ymmärrettävyyttä tulee harkita tarkoin. Tietoja pidetään oikeellisena mikäli ne vastaavat yleisiä hoitokäytäntöjä. Potilasohjeen laati-joille tai osaston henkilökunnalle jokin tieto voi olla itsestäänselvyys, mutta potilasohjeen tiedot ovat oikeita vasta kun potilas ne luettaessa ymmärtää. Vaikka ohjeiden ymmärrettävyys punnitaan vasta ohjeen käytössä, on ohjetta hyvä luetuttaa ulkopuolisilla maallikoilla ennen julkaisua. Potilasohjeet eivät tule koskaan täysin valmiiksi. Niitä tulisi aina ajoittain arvioida

ja pohtia vastaavatko ne tämän hetkisiä hoitokäytänteitä ja potilaiden tarpeita. (Torkkola ym. 2002, 11-14 & 25.)

Ohjeet eivät ole vain tiedon siirtoa potilaille. Oikean tiedon lisäksi tärkeää on myös se miten tieto kerrotaan. Tekstit ovat merkityksiä täynnä. Toisaalta saattaa olla hankalaa saada tekstiin kaikkea haluamaansa merkitystä kun taas toisaalta tekstiin saattaa tulla helposti sellaisia merkityksiä mitä tekijä ei ole sinne halunnut. Potilas saattaa tulkita laatijan mielestä yksinkertaisen tekstin täysin erilailla. (Torkkola ym. 2002, 16-17.)

Potilasohjetta laatiessa helposti ajatellaan, että tarpeeksi hyvin tehtyä ohjetta lukiessa tieto huomataan, ymmärretään ja se vaikuttaa lukijaan. Terveyskäyttäytymisessä on kuitenkin kyse prosessista, joka ei ole suoraviivainen. Prosessi alkaa sanoman havaitsemisella ja tämän jälkeen sen hyväksymisellä. Tämän jälkeen syntyy päätös toimia ja alkaa todellinen toiminta. Viimeisenä etappina terveyskäyttäytymisessä on muutoksen pysyvyys. Prosessin aikana menään ajoittain eteen- ja ajoittain taaksepäin. Potilaan terveyslukutaidolla on myös merkitystä ohjeen vaikuttavuuden kannalta. Terveiden lukutaidolla tarkoitetaan potilaan kykyä vastaanottaa ja lukea terveyteen liittyviä tekstejä. Kaikilla ei ole taitoa soveltaa lukemaansa käytännön elämään tai suhtautua saamaansa tietoon kriittisesti. (Torkkola ym. 2002, 21-22.)

5.3 Kirjallisen potilasohjeen laatukriteerit

Terveyden edistämisen keskus on määritellyt laatukriteerit hyvälle terveystieteelle. Laatukriteerit koskevat aineiston sisältöä, kieliasua, ulkoasua ja kokonaisuutta. Terveystieteiden sisällöllä tulee olla konkreettinen terveystavoite, tietoa tulee olla sopiva määrä ja sen tulee olla oikeaa ja virheetöntä. (Parkkunen, Vertio & Koskinen-Ollonqvist 2001, 9-10.) Laadukkaan kirjallisen ohjausmateriaalin tulisi vastata kysymyksiin ”Mitä?, Miten?, Miksi? ja Milloin?”. Ohjeesta tulisi myös ilmetä mikä ohjeen tarkoitus on ja kenelle se on suunnattu. Lisäksi tulisi löytyä tieto siitä, mistä potilas saa tarvittaessa aiheesta lisätietoa. (Salanterä ym. 2004, 219.) Kieliasultaan terveystieteiden tulee olla helppolukuinen. Ulkoasussa sisällön tulisi olla selkeästi esillä ja terveystieteiden tulisi olla helposti hahmoteltavissa. Kokonaisuudeltaan terveystieteiden kohderyhmän tulisi olla selkeästi määritelty ja kohderyhmän kulttuuria tulisi kunnioittaa. Terveystieteiden tulisi herättää huomiota ja luoda hyvää tunnelmaa. (Parkkunen ym. 2001, 9-10.)

Potilasohjeen kirjasinkoon tulisi olla vähintään 12, toisaalta liian suuren kirjasinkoon käyttö saattaa luoda epäuskottavan vaikutelman. Rivivälin tulisi olla melko suuri, luettavuuden ja ilmapuuden takia. Kirjasintyyppin valinnassa olennaisinta on kirjainten hyvä erottavuus toisistaan. Tekstissä on suositeltavaa käyttää pienaakkosia ja otsikoissa harkitusti suuraakkosia. Suuraakkosia suositeltavampaa on käyttää otsikoissa lihavoitua tai suurempaa kirjainta. Al-

leviivausta ei suositella käytettävän ollenkaan, koska se tekee tekstin helposti ahtaan näköiseksi. (Parkkunen ym. 2001, 15-17; Torkkola ym. 2002, 59.)

Potilasohjeen kuvitus parantaa sen houkuttelevuutta, informatiivisuutta ja ymmärrettävyyttä. Kuvia tulisi käyttää tekstin ohessa ja niiden tulisi liittyä kiinteästi käsiteltyyn aiheeseen. Hyvä kuvitus tukee potilasohjeen tekstiä. (Parkkunen ym. 2001, 17; Torkkola ym. 2002, 40.)

Potilasohjeen luettavuus on noussut tukimuksissa kaikkein tärkeimmäksi kriteeriksi ja ohjeen luettavuustason tulisi noudattaa kohderyhmän lukutaitoa. Tekstissä tulisi välttää monimutkaisia ja pitkiä lauserakenteita ja vaikeita käsitteitä. Lyhyet ja informatiiviset lauseet kiinnittävät lukijan huomion paremmin. Myös pitkän sanan tilalle suositellaan käytettävän vastaavaa lyhyempää sanaa. Lauseiden pituutta ja rakennetta kannattaa vaihdella luettavuuden takia. Helppolukuisuuteen voidaan vaikuttaa esitystavalla, positiivinen esitystapa parantaa materiaalin ymmärrettävyyttä. Ohjeessa suositellaan käytettävän aktiivisia passiivien sijaan, näin asia tuntuu henkilökohtaisemmalta ja lukijan on helppo samaistua siihen. (Parkkunen ym. 2002, 13-14.)

6 Opinnäytetyön tarkoitus ja tavoitteet

Opinnäytetyön tarkoituksena on parantaa Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten hoitoa ja lisätä vanhempien tietoisuutta Robin-sekvenssistä. Tavoitteena on laatia opas, jonka avulla lapsen vanhemmat pystyvät hoitamaan Robin-sekvenssin omaavaa lastaan mahdollisimman hyvin ja seuraamaan hänen oireitaan. Oppaasta vanhemmat löytävät myös tärkeitä yhteystietoja, muun muassa Husukeen, josta saavat tarvittaessa lisätietoa lapsen hoitamisesta. Oppaasta löytyy myös tietoa vertaistukiryhmistä. Lisäksi oppaassa on hoitotaulukko, jonka avulla vanhemmat voivat seurata lapsen kehittymistä. Oppaassa on myös havainnollistavia kuvia esimerkiksi erilaisista syöttöasunnoista ja asentohoidosta. Salanterän ym. (2004, 219) mukaan kirjallisen ohjausmateriaalin vaikutuksista on tutkittu, että kuvitetut ohjausmateriaalit miellyttävät potilaita.

Tavoitteena on, että potilasopas palvelee Husuken potilaita ja heidän vanhempiaan. Salanterän ym. (2004, 219-220) mukaan hoidon onnistumisen kannalta omaisille tai vanhemmille osoitettu kirjallinen materiaali on osoittautunut erittäin tärkeäksi. Potilasoppaasta voivat hyötyä myös synnytyssairaaloiden henkilökunta ja neuvolan terveydenhoitajat. Robin-sekvenssin ja sen hoidon tunteminen on tärkeää myös vastasyntyneitä hoitavalle terveydenhuollon henkilökunnalle.

7 Opinnäytetyön toteutus

Opinnäytetyö on jatkoa HYKS-sairaanhoidoalueen kirurgian toimialan ja Laurea-ammattikorkeakoulun hoitotyön kehittämishankkeelle vuosille 2007-2012. Hankkeen yhteistyökumppaneina toimivat Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiirin (HUS) HYKS-sairaanhoidoalueen Töölön sairaalan operatiivisen tulosyksikön potilaat ja henkilökunta, Laurea-ammattikorkeakoulun opiskelijat ja henkilökunta sekä organisaatioiden kansainväliset yhteistyökumppanit. Hankkeen tavoitteita olivat esimerkiksi parantaa potilaiden hoidon jatkuvuutta ja laatua sekä kehittää henkilökunnan työviihtyvyyttä ja opiskelijoiden opiskeluviihtyvyyttä. (Moisander 2013, 2, 5-6.)

Vuosille 2013-2017 on tehty hankesuunnitelmaluonnos Laurea Tikkurilan ja HUS/HYKS Töölön Sairaalan hoitotyön kehittämisestä. Yhteistyökumppanit ovat samat kuin vuosien 2007-2012 kehittämishankkeessa. Kehittämishankkeen tarkoituksena on näyttöön perustuvan ja kehittämishankkeissa tapahtuvan oppimisen kautta kehittää hoitotyön laatua HUS:n HYKS-alueen Kirurgian toimialalla Töölön sairaalan operatiivisen tulosyksikön vastuualueella. Hankkeen tavoitteena on muun muassa edistää hankeopiskelijoiden kokonaisvaltaista oppimista, palkkaamista hankeympäristöön ja valmistumisen nopeutumista sekä edistää hoitotyön toteuttamista hankeympäristössä potilaslähtöisesti, turvallisesti, taloudellisesti ja korkeatasoisesti. (Aho-laakko, Kotila, Laitila, Moisander, Mäkelä, Peittola, Pohjamies-Molander & Takala 2012, 2-3.)

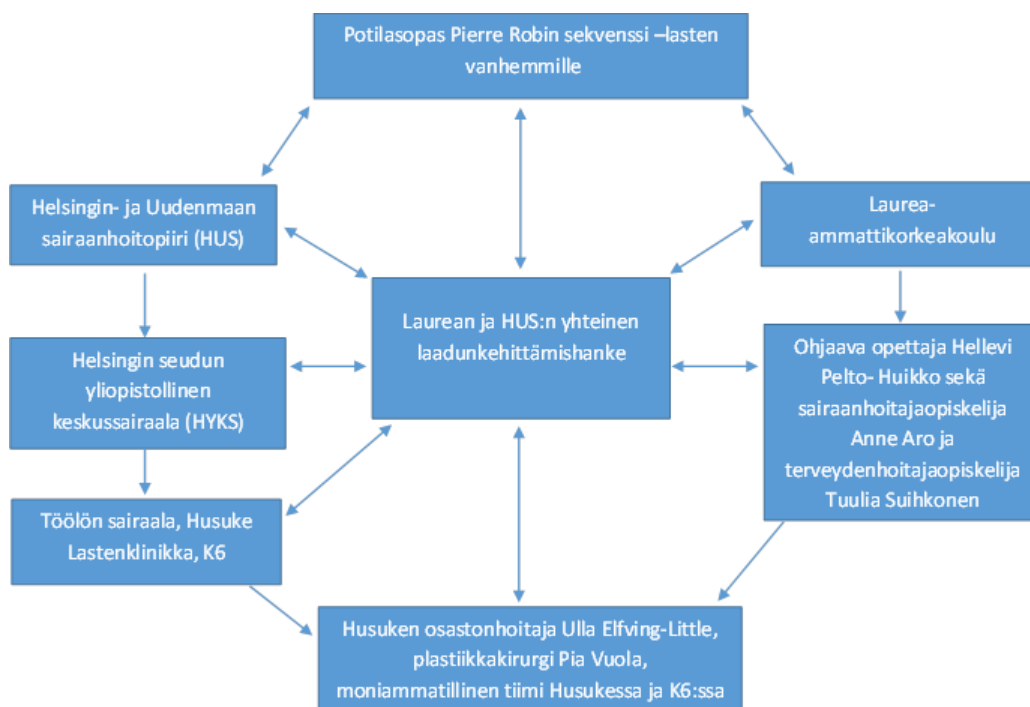
7.1 Hankeympäristön esittely

HYKS-sairaanhoidoalueeseen kuuluu Helsingissä, Espoossa ja Vantaalla 17 sairaalaa, jotka muodostavat yliopistollisen sairaalan. Helsingin, Espoon ja Vantaan lisäksi HYKS-sairaanhoidoalueen jäsenkuntia ovat Kauniainen, Kerava ja Kirkkonummi. HYKS:in vastuuseen kuuluu myös vaativien ja hyvin harvinaisten sairauksien hoito erityisvastuualueeseen kuuluvien muiden sairaanhoidoalueiden ja koko Suomen potilaille. (Hus 2014.)

Huuli-suulakihalkiokeskus eli Husuke toimii Töölön sairaalassa. Siihen kuuluu vuodeosasto sekä poliklinikka ja sinne on keskitetty valtakunnallisesti halkiopotilaiden hoito. Lisäksi Husukessa tutkitaan ja hoidetaan kallon rakennepoikkeamia, kasvojen, leukojen ja korvien epämuodostumia ja muita plastiikkakirurgisia potilaita. (Hus 2014.) Husukessa on 10 sairaansijaa. Osastonhoitajan lisäksi Husukessa työskentelee 9 sairaanhoitajaa, 4 perushoitajaa ja osastonsihtööri. (Elfving-Little 2014a.)

Lastenklinikan osasto K6 on pienten lasten kirurginen vuodeosasto, jossa hoidetaan alle 3-vuotiaita potilaita. Potilasryhmiä ovat esimerkiksi vastasyntyneillä ruoansulatuskanavan epä-

muodostumat ja niiden kirurginen hoito ja seuranta, hengitysteissä olevat synnynnäiset poikkeamat sekä verisuoniepämuodostumien hoito ja seuranta. Osastolla hoitoajat vaihtelevat muutamasta päivästä useampaan kuukauteen. (Hus 2014.) K6:lla on 13 sairaansijaa, joista 5 on valvontapaikkoja. Osastonhoitajan ja apulaisosastonhoitajan lisäksi osastolla työskentelee 21 sairaanhoitajaa, 11 lastenhoitajaa ja osastonsihteri. Osastolla työskentelee 6 lastenkirurgian erikoislääkärinä sekä lastenkirurgiaan erikoistuvia lääkäreitä ja yksi pediatrian erikoislääkäri ja pediatriaan erikoistuva lääkäri. (Kiesvaara 2014.)



Kuva 3: Opinnäytetyön organisaatio

7.2 Aikataulu ja yhteistyö

Opinnäytetyön työstäminen aloitettiin osallistumalla hankeinfoon tammikuun lopussa 2014. Husuken potilasopas -hanke kuulosti mielenkiintoiselta ja käytännönläheiseltä. Helmikuun alussa tehtiin alustava opinnäytetyösuunnitelma, jolla haettiin hankkeeseen mukaan. Maaliskuussa tuli tieto hyväksymisestä hankkeeseen. Maaliskuun loppupuolella tavattiin ohjaava opettaja Hellevi Pelto-Huikko ja Husuken osastonhoitajan Ulla Elfving-Little, jolta saatiin lisätietoa hankkeesta. Huhtikuussa osallistuttiin Husuken, Suomen synnytysairaaloiden halkiohoidon yhteyshoitajille järjestettyyn halkiohoidon koulutuspäivään, jossa saatiin lisätietoa Pierre Robin -sekvenssistä. Pierre Robin -sekvenssi omaavien lasten hoitamisesta saatiin tietoa ja kokemusta olemalla hoitotyön harjoittelussa Husukessa. Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten vanhemmat lähettivät kokemuksia saamastaan hoidosta. Vanhempien kokemukset eivät varsinaisesti näy opinnäytetyössä, mutta antavat tärkeää tietoa vanhempien näkökulmasta. Opinnäytetyössä hyödynnettiin aiheesta olevaa kirjallisuutta ja Husuken henkilökun-

nan tietoutta. Opinnäytetyön ja oppaan työstäminen aloitettiin huhtikuussa. Opinnäytetyön suunnitelma esitettiin Husukessa toukokuun lopussa.

Opinnäytetyön työstämistä jatkettiin elokuussa tekemällä Ulla Elfving-Littlen ja Hellevi Pelto-Huikon esittämät korjaukset ja lisäykset työhön. Tutkimuslupaa haettiin HUS:ilta syyskuun alussa ja myönteinen päätös saatiin syyskuun lopussa. Syyskuussa työstettiin potilasopasta yhteistyössä Ulla Elfving-Littlen kanssa, jonka jälkeen potilasopas eteni asiantuntijatiimin täydennettäväksi. Asiantuntijatiimin täydennyksen jälkeen jatkettiin oppaan muokkaamista, erityisesti ulkoasuun ja luettavuuteen keskittyen. Marraskuussa opas annettiin luettavaksi tutuille vanhemmille, jotka lukivat opasta vanhemman näkökulmasta ja antoivat korjausehdotuksia. Vanhemmat toivoivat etenkin eri hoitomuotojen yleisyydestä kertomista ja luettelomaisuuden vähentämiseksi käytettäväksi kokonaisia virkkeitä. Myös kuvia toivottiin oppaaseen lisää, mutta niitä on yritetty pitkin prosessia etsiä ja kaikkia toivottuja kuvia ei ole löydetty tai saatu otettua. Korjausehdotusten avulla jatkettiin oppaan työstämistä. Opinnäytetyö täydentyi vähitellen. Marraskuun aikana nähtiin Hellevi Pelto-Huikko sekä Ulla Elfving-Little, jotka tekivät parannusehdotuksia myös opinnäytetyöhön. Kirjallisen potilasohjeen laatuksireihin tutustumisen jälkeen, on pyritty opasta muokkamaan niiden mukaiseksi. Joulukuun alussa opas ja opinnäytetyö viimeisteltiin ja lähetettiin arvioitaviksi.

8 Eettiset kysymykset

Terveysaineiston sisällöllä tulee olla konkreettinen terveystavoite, tietoa tulee olla sopiva määrä ja sen tulee olla oikeaa ja virheetöntä. (Parkkunen ym. 2001, 9-10.) Potilastyytyväisyystutkimuksissa eniten tyytymättömyyttä aiheuttaa liian vähäinen tiedon antaminen. Potilaiden mielestä liian vähäistä tiedon saantia esiintyy kaikilla hoidon osa-alueilla. (Torkkola ym. 2002, 8.) Potilaan tiedonsaantioikeus sisältyy lakiin potilaan asemasta ja oikeuksista (Kyngäs ym. 2007, 16-17).

Potilasoppaassamme on konkreettinen terveystavoite. Tavoitteenamme on parantaa Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten hoitoa, antamalla heidän vanhemmilleen tietoa oireyhtymästä ja sen hoidosta. Tieto on uusinta tutkimustietoa ja nykyisiä hoitokäytänteitä noudatettavaa. Tiedon oikeellisuuden ovat tarkastaneet Husuken moniammatillinen tiimi johon kuuluu muun muassa plastiikkakirurgi, anestesioologi ja useita hoitajia. Potilasoppaaseen on saatu kaikki oleellinen lapsen hoitamiseen vaikuttava tieto. Opas on melko laaja ja siinä on paljon sivuja. Se on kuitenkin myös ainutlaatuinen eikä sen antamia tietoja ole mahdollista lukea mistään muualta. Mielestämme oppaan pituutta tärkeämpää on se ettei siitä puutu mitään oleellista lapsen hoidon kannalta. Potilaalla on myös lakiin perustuva oikeus riittävään tiedon saantiin. Hänen tulee saada tietoa myös eri hoitovaihtoehdoista.

Potilasopas saattaa olla vanhemmille Robin-sekvenssin ensitiedon lähde, joten potilasoppaan kieliasua ja sanavalintoja tulee miettiä tarkkaan. Tiedon oppaassa tulee olla ajankohtaista ja oikeaa. Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten vanhemmilta saadut kokemukset potilasohjauksesta ja toiveet oppaan toteutukseen ovat tärkeitä, mutta ne eivät tule näkymään opinnäytetyössä konkreettisesti. Tavoitena on tehdä potilasopas, ehkä jatkotutkimuksen aiheena voisivat olla vanhempien kokemukset.

Potilasopasta varten saatiin kuvia Pierre Robin sekvenssi -lapsista. Perheet ovat luvanneet, että kuvat saa julkaista. Tätä varten perheet ovat tehneet kirjallisen suostumuksen (Liite 2). Oppaaseen käytetään myös HUS:in henkilökunnan kokemuspohjaista tietämystä, sitä varten haettiin tutkimuslupa HUS:ilta (Liite 1).

Opinnäytetyötä ja potilasopasta tehdessä tavattiin useita perheitä, jotka ovat potilaan ja omaisen asemassa. Perheiltä saadut tiedot ovat salassa pidettäviä, muilta osin kuin heidän oppaaseen luovuttamien tietojen osalta. Salassapito sitoo tekijöitä.

9 Arviointi

Opinnäytetyön tarkoituksena oli parantaa Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten hoitoa ja lisätä vanhempien tietoa Robin-sekvenssistä. Tavoitteena oli laatia opas, jonka avulla lapsen vanhemmat pystyvät hoitamaan lastaan mahdollisimman hyvin ja seuraamaan hänen oireitaan. Potilasoppaan tekemistä ohjasivat Husuken henkilökunnan asiantuntijuus ja kokemuksellinen tieto, kirjallisen potilasohjeen laatukriteerit ja vanhemmilta saatu palaute.

Opinnäytetyötä työstettiin tiiviissä yhteistyössä Husuken moniammatillisen tiimin kanssa. Osastonhoitaja Ulla Elfving-Littlen kanssa tapasimme säännöllisesti ja olimme viikoittain sähköpostilla yhteydessä. Opinnäytetyön edetessä mukaan tuli enemmän muitakin asiantuntijoita kuten plastiikkakirurgi Pia Vuola, sairaanhoitajat Jenni Sadenharju ja Liisa Salminen sekä perushoitaja Seija Kettunen. Koko prosessin ajan opinnäytetyötä tarkastettiin säännöllisesti Husuken moniammatillisessa tiimissä tiedon oikeellisuuden takaamiseksi. Opinnäytetyötä ohjaavaa opettajaa Hellevi Pelto-Huikkaa tapasimme myös useita kertoja prosessin edetessä. Häneltä saimme ohjausta opinnäytetyön työstämiseen.

Tiivis yhteistyö Husuken kanssa mahdollisti opinnäytetyön hyvän lopputuloksen ja sujuvan etenemisen. Yhteistyö ja molempien hoitotyön harjoittelut Husukessa (Tuulia 27.5.-15.6.2013 ja Anne 20.10.-16.11.2014) toivat halkiohoitoa ja Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten hoitoa konkreettisemmaksi. Tämän lisäksi hankkimamme tutkimustieto teki meistä halkiolasten ja Pierre Robin -sekvenssin omaavien lasten puolestapuhujia ja perehdytti meidät heidän hoitoonsa.

Aiheena Pierre Robin -sekvenssi oli hyvin haastava. Kyse on harvinaisesta sairaudesta ja tietoa siitä on hyvin rajallisesti. Onneksemme tukenamme tiedon ja tutkimusten etsimisessä oli iso joukko asiantuntijoita. Heidän kanssaan yhteistyössä löysimme toivottavasti kaiken tarpeellisen tiedon oppaan kannalta.

Käytännön vinkkejä, tarinoita ja valokuvia saimme useilta perheiltä, joilla on Pierre Robin -sekvenssin omaava lapsi. Saamamme valokuvat lapsista olivat todella tärkeitä oppaan kannalta. Lapsella todettu vakava sairaus on perheille vakava ja pelottava asia. Huomasimme olevan hyvin haastavaa kertoa vakavasta sairaudesta ja kuitenkin säilyttää vanhempien toivo selviytymisestä.

Potilasoppaan kohderyhmä on selkeästi esillä oppaassa. Oppaassa on paljon uusinta tietoa Pierre Robin -sekvenssin omaavan lapsen hoidosta. Mielestämme opas vastaa osittain kysymyksiin ”Mitä?, Miten?, Miksi? ja Milloin?”. Mielestämme mitä-kysymyksiin opas vastaa selkeästi, esimerkiksi kertomalla mikä on Pierre Robin -sekvenssi. Miten-kysymyksiin oppaassa vastataan muun muassa kertomalla miten Pierre Robin -sekvenssin omaavaa lasta syötetään. Miksi-kysymyksiin oppaassa vastataan muun muassa perustamalla miksi eri hoitomuotoja Pierre Robin -sekvenssin hoidossa käytetään. Milloin-kysymyksiin opas vastaa esimerkiksi kertomalla milloin Pierre Robin -sekvenssin omaava lapsi tarvitsee sairaalahoitoa. Mielestämme opas ei täysin vastaa milloin-kysymyksiin, koska siinä ei esimerkiksi kerrota eri hoitomuotojen yleisyydestä. Koska Pierre Robin -sekvenssi on harvinainen, ei yhtenäisiä lukuja sen yleisyydestä tai hoitomuotojen käytöstä löydy.

Oppaasta selviää mistä Pierre Robin -sekvenssistä saa lisätietoa. Oppassa kerrotaan myös mistä vanhemmat voivat saada vertaistukea. Oppaan ulkoasussa ja luettavuudessa olisi parannettavaa. Koska opas tulee sekä internettiin että tulostettavaksi, on osaston toiveena ollut, että pohjaväri on valkoinen. Power point ei välttämättä ollut paras ohjelma oppaan tekemiseen. Koska riviväljen ja fontin tuli olla tarpeeksi isoja, ei tekstiä mahtunut paljoa yhdelle sivulle ilman, että sivusta tuli liian tiivis. Lisäksi kuvien lisääminen tekstin oheen teki sivuista entistä ahtaamman näköisiä. Fonttikoko ja riviväli ovat oppaassa kirjallisen ohjeen laatukriteereiden mukaiset. Lisäksi käytimme pienaakkosia ja otsikoissa isompaa kirjasinkokoa. Oppaassa on käytetty aktiivisia sivuilla, joilla puhutellaan varsinaisesti Pierre Robin -sekvenssin omaavan lapsen vanhempia. Passiivisia on käytetty sivuilla, joilla kerrotaan yleisesti esimerkiksi Pierre Robin -sekvenssistä ja sen hoitomuodoista. Mielestämme oppaan kuvat ja lainaus Pierre Robin -sekvenssin omaavan lapsen äidin tekstistä tuovat oppaaseen hyvää tunnelmaa, positiivisuutta ja toivoa.

Kirjallisen potilasohjeen kriteerit ovat tehty kirjallista, painettua materiaalia varten. Oppaamme on tarkoitus tulla internettiin ja olla sieltä tulostettavissa. Internettiin tehtäviin potilasohjeisiin ei ole olemassa omia laatukriteerejä. Tämä aiheutti haasteita potilasoppaamme laatimiseen. Piti pohtia mitkä kriteereistä ovat järkevää huomioida myös internet-ohjeessa. Laatukriteeristö ja ohjeistus onkin ajastaan jäljessä tämän suhteen. Yhä useammat potilasohjeet tehdään nykyään vain internettiin.

Projektin alusta alkaen meillä oli opinnäytetyön suhteen hyvin samanlaiset tavoitteet. Opinnäytetyön aihe miellytti molempia ja tuntui käytännönläheisenä hyvin tärkeältä. Koimme potilasohjauksen kehittämisen olevan hyvin konkreettinen ja meille sopiva aihe. Vaikka opinnäytetyön tekeminen oli meille aluksi täysin vierasta, olimme kuitenkin aiemmin tehneet yhdessä ryhmitöitä ja projekteja, joiden ansiosta yhteistyömme sujui ongelmitta. Työn edetessä opimme itsestämme ja toisistamme uusia puolia. Huomasimme työn jakamisen aihealueiden kiinnostavuuden mukaan sujuvan hyvin vaivattomasti. Hankimme tahoillamme tietoa ja jaoinme nämä keskenämme, minkä jälkeen kirjoitimme yhdessä oleellimmat asiat. Työn edetessä jouduimme tosin kirjoittamaan jonkin verran erillämme yhteisen ajan puutteen vuoksi. Erilaiset suuntautumisemme (Anne lasten sairaanhoitoon ja Tuulia terveydenhoitoon) toivat työn tekemiseen erilaisia näkökulmia ja mielestämme tukivat työn edistymistä. Potilasohjaus ja lastenhoitotyö tulevat koskettamaan molempien tulevaa käytännön työtä.

Valmiista potilasoppaasta olemme saaneet jo palautetta eri perheiltä ja muilta ulkopuolisilta joille olemme oppaan antaneet luettavaksi. Palaute on ollut melko positiivista ja kannustavaa. Lopullinen palaute tulee kuitenkin kun potilasopasta aletaan jakamaan sen kohderyhmille. Toivomme potilasoppaasta olevan hyötyä perheille.

Lähteet

Aholaakko, T., Kotila, J., Laitila, M., Moisander, H., Mäkelä, T., Peittola, M., Pohjamies-Molander, N. & Takala, P. 2012. Laurea Tikkurilan ja HUS/HYKS Töölön sairaalan hoitotyön kehittämishanke vuosille 2013-2017 - Hankesuunnitelmaluonnos.

Elfving-Little, U. 2014a. Kysymyksiä. Vastaanottaja Aro A. Lähetetty 27.11.2014 (viitattu 30.11.2014). Yksityinen sähköpostiviesti.

Elfving-Little, U. 2014b. Osastonhoitajan haastattelu 19.9.2014 Töölön sairaala Huuli-suulakihalkiokeskus. Helsinki.

Elfving-Little, U. & Paaso, M. 1998. Halkiolapsen syöttäminen. Teoksessa Avoin hymy - Halkiolapsen hoito vauvasta aikuisikään. Hukki, J., Kalland, M. (toim.) Haapanen, M-L. & Heiliövaara, A. Helsinki: Edita, 68-74.

Evans, K. N., Sie, K. C., Hopper, R. A., Glass, R. P., Hing, A. V. & Cunningham, M. L. 2011. Robin Sequence: From Diagnostic to Development of an Effective Management Plan. *Pediatrics* 2011; 127; 936, 936.

Hermansson, E. 2012. Lapsen kasvu. Duodecim: Terveyskirjasto. Viitattu 15.05.2014. http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=kot00603&p_haku=vauvan+paino

Hus. 2014. Huuli- ja suulakihalkiokeskus HUSUKE. Viitattu 23.4.2014. <http://www.hus.fi/sairaanhoito/sairaalat/toolonsairaala/osastot/husuke/Sivut/default.aspx>

Hus. 2014. Hyks-sairaanhoitoalue. Viitattu 30.10.2014. <http://www.hus.fi/hus-tietoa/sairaanhoitoalueet/hyks/Sivut/default.aspx>

Hus. 2014. K6 pienten lasten kirurginen osasto. Viitattu 23.4.2014. <http://www.hus.fi/sairaanhoito/sairaalat/lastenklinikka/osastot/K6/Sivut/default.aspx>

Iivanainen, A. & Syväoja, P. 2012. Hoida ja kirjaa. 7. uudistettu painos. Helsinki: Sanoma Pro Oy, 214, 226, 635.

Kere, J. 1998. Onko halkio perinnöllinen poikkeama vai luonnonoikku. Teoksessa Avoin hymy - Halkiolapsen hoito vauvasta aikuisikään. Hukki, J., Kalland, M. (toim.) Haapanen, M-L. & Heiliövaara, A. Helsinki: Edita, 26.

Keski-Rahkonen, A. & Nalbangtolu, M. 2011. Unihiekkaa etsimässä: ratkaisuja vauvan ja taaperon unipulmiin. Helsinki: Duodecim, 15-18, 44.

Kiesvaara, S. Pierre Robin potilasopas. Vastaanottaja Aro A. Lähetetty 26.11.2014 (viitattu 26.11.2014). Yksityinen sähköpostiviesti.

Koistinen, P., Ruuskanen, S. & Surakka, T. 2004. Lasten ja nuorten hoitotyön käsikirja. Helsinki: Tammi, 52-54, 59, 65, 369-370.

Kuisma, M., Holmström, P., Nurmi, J., Porthan, K. & Taskinen, T. 2013. Ensihoito. 3. uudistettu painos. Helsinki: Sanoma Pro Oy, 187-188, 301-302, 328-329, 309-310, 500.

Kyngäs, H., Kääriäinen, M., Poskiparta, M., Johansson, K., Hirvonen, E. & Renfors, T. 2007. Ohjaaminen hoitotyössä. Helsinki: WSOY Oppimateriaalit Oy, 16-17.

Lipponen, K., Kyngäs, H. & Kääriäinen M. 2006. Potilasohjauksen haasteet - Käytännön hoitotyöhön soveltuvat ohjausmallit. Oulu: Oulun yliopistopaino, 35.

- Moisander, H. 2013. HYKS-sairaanhoidoalueen kirurgian toimialan ja Laurea-ammattikorkeakoulun hoitotyön laadunkehittämisshanke vuosille 2007-2012 arviointi - Töölön sairaala. Tikkurila.
- Parkkunen, N., Vertio, H., Koskinen-Ollonqvist, P. 2001. Terveysaineiston suunnittelun ja arvioinnin opas. Helsinki: Terveystieteiden tutkimuskeskus, 9-10, 13-14, 15-17.
- Puheterapeutit/Husuke. 2012. Ensikäynnin ohjauskansio vanhemmille.
- Railavo, S., Hurmerinta, K. & Vuola, P. 2014. Perinataalisen hengitystiehaududen hoito. Suomen Hammaslääkärilehti 11/2014, 33-34.
- Rautava-Nurmi, H., Sjövall, S., Vaula, E., Vuorisalo, S. & Westergård, A. 2010. Neste- ja ravitsemushoito. Helsinki: WSOYpro, 297, 300.
- Rautava-Nurmi, H., Westergård, A., Henttonen, T., Ojala, M. & Vuorinen, S. 2014. Hoitotyön taidot ja toiminnot. 1.-3. painos. Helsinki: SanomaPro, 328, 340.
- Rautio, J. 2014. Suulakihalkio. Ensikäynnin ohjauskansio vanhemmille.
- Rauti, J., Somer, M., Pettaya, M., Klockars, T., Elfving-Little, U., Hölttä, E. & Heliövaara, A. 2010. Huuli- ja suulakihalkioiden hoidon suuntaviivoja. Duodecim 2010; 126, 1286-1287.
- Saarenpää-Heikkilä, O. 2007. Miksi lapseni ei nuku? Jyväskylä: Gummerus kirjapaino, 16, 111-112.
- Salanterä, S., Virtanen, H., Johansson, K., Elomaa, L., Salmela, M., Ahonen, P., Lehtikunnas, T., Moisander, M-L., Pulkkinen, M-L. & Leino-Kilpi, H. 2004. Yliopistosairaalan kirjallisen potilasohjausmateriaalin arviointi. Hoitotiede 4/2005, 219-220.
- Somer, M. 1998. Halkio ei aina tule yksin. Teoksessa Avoin hymy - Halkiolapsen hoito vauvasta aikuisikään. Hukki, J., Kalland, M. (toim.) Haapanen, M-L. & Heliövaara, A. Helsinki: Edita, 194.
- Somer, M., Hukki, J. & Saarinen, P. 1998. Oireyhtymiä joihin voi liittyä halkio. Teoksessa Avoin hymy - Halkiolapsen hoito vauvasta aikuisikään. Hukki, J., Kalland, M. (toim.) Haapanen, M-L. & Heliövaara, A. Helsinki: Edita, 197-207.
- Staudt, C. B., Gnoinski, W. M. & Peltomäki, T. 2013. Upper airway changes in Pierre Robin sequence from childhood to adulthood. Orthodontics & Craniofacial Research 2013; 16, 202-203.
- Storvik-Sydänmaa, S., Talvensaari, H., Kaisvuo, T. & Uotila, N. 2013. Lapsen ja nuoren hoitotyö. 1.-2. painos. Helsinki: Sanoma Pro, 311, 352-354.
- Torkkola, S., Heikkinen, H. & Tiainen, S. 2002. Potilasohjeet ymmärrettäväksi - Opas potilasohjeiden tekijöille. Helsinki: Tammi, 7-28, 23-25, 40, 59.
- Vuola, P., Salminen, P., Kirjavainen, T., Lindahl, H., Pettay, M., Kiesvaara, S., Elfving-Little, U. & Ritvanen, A. 2014. Pierre Robin sequence - potilaan hoitosuositus. Yhteistyöprojekti Hus, Hyks, Husuke - Lastenkliniikka, 1-5.
- Åstedt-Kurki, P., Jussila, A-L., Koponen, L., Lehto, P., Maijala, H., Paavilainen, R. & Potinkara, H. 2008. Kohti perheen hyvää hoitamista. Porvoo: WSOY 43-44.

Kuvat

Kuva 1: Pierre Robin -sekvensistä johtuva pienileukaisuus ja kielen nieluun painuminen hengitysteitä ahtauttaen. Lähde Hukki, Kalland (toim.) Haapanen & Heliövaara, 206.	11
Kuva 2: Leveä U:n muotoinen suulakihalkio. Lähde Hukki, Kalland (toim.) Haapanen & Heliövaara, 44.	12
Kuva 3: Opinnäytetyön organisaatio	24

Taulukot

Taulukko 1: Suulakihalkiopotilaan hoito ja seuranta Husukessa.....	14
--	----

Liitteet

Liite 1 Tutkimuslupa.....	34
Liite 2 Valokuvan käyttöluva.....	36
Liite 3 Potilasopas vanhemmille, joiden lapsilla on Pierre Robin -sekvenssi.....	37

Liite 1 Tutkimuslupa

HELSINGIN JA UUDENMAAN SAIRAAHOITOPIIRI HYKS-sairaanhoitoalue 2014 Operatiivinen tulosyksikkö	TUTKIMUSLUVAN MYÖNTÄMINEN § 147 30.09.2014	1 (2) Dnro
Hakijat	sairaanhoitajaopiskelijat Anne Aro ja Tuulia Suihkonen	
Esittelijä	johtava ylihoitaja Arja Tuokko	
Asia	TUTKIMUSLUVAN MYÖNTÄMINEN ANNE ARON JA TUULIA SUIHKOSEN TUTKIMUKSELLE: OPAS PIERRE ROBIN SEKVENSSI -LASTEN VANHEMMILLE	
Perustelut	<p>Laurea ammattikorkeakoulun (Tikkurila) sairaanhoitajaopiskelijat Anne Aro ja Tuulia Suihkonen anovat tutkimuslupaa opinnäytetyölleen. Työn tavoitteena on laatia potilasopas Pierre Robin sekvenssi -lasten vanhemmille. Opinnäytetyö kuuluu Laurea ammattikorkeakoulun ja Helsingin - ja Uudenmaan sairaanhoitopiirin Operatiivisen tulosyksikön Töölön sairaalan hankkeeseen.</p> <p>Anne Aro ja Tuulia Suihkonen anovat tutkimuslupaa opinnäytetyönsä aiheiston keräämiselle. Työ perustuu kirjallisuuskatsaukseen ja HUSUKEN henkilökunnalta saatuihin kommentteihin oppaan sisällöstä ja ulkoasusta. Opiskelijat ovat suorittaneet käytännön harjoittelua HUSUKE vuodeosastolla ja heillä on kokemusta tämän potilasryhmän hoidosta ja he ovat keskustelleet oppaan tarpeesta myös potilaiden vanhempien kanssa. Oppaaseen tulee kuvia Pierre Robin sekvenssiä sairastavasta lapsesta. Kuvien käyttöön tullaan pyytämään kirjallinen suostumus potilaan vanhemmilta.</p> <p>Opinnäytetyön HUS- vastuuhenkilönä toimii Töölön sairaalan HUSUKE-osaston ja poliklinikan osastonhoitaja Ulla Elfving-Little. Laurea Tikkurilan ammattikorkeakoulusta työtä ohjaa terveystieteen lehtori Hellevi Pelto-Huikko. Luonnos oppaasta on liitteenä.</p> <p>Osastoryhmän päällikkö Terhi Mäkelä on tietoinen opinnäytetyöstä ja puoltaa sen toteutusta. HUSUKE kustantaa oppaan.</p> <p>Opinnäytetyö tuo harvinaista Pierre Robin sekvenssiä sairastavien lasten vanhemmille tietoa sairaudesta ja sen hoidosta. Oppaasta löytyy myös ohjeita lapsen ruokavalioon ja hengityksen helpottamiseen sekä tietoa vertais-tuesta antavista yksiköistä. Opas on tarkoitettu julkaistava HUS-Internet sivuille. Myöskin hoitohenkilökunta voi hyödyntää opasta omassa täydennyskoulutuksessaan.</p>	
Päätös	Edellä olevan perusteella päätän, että Anne Aron ja Tuulia Suihkonen tutkimukselle myönnetään tutkimuslupa ajalle 30.9.-31.12.2014.	
Ehdot	<p>Tutkimuksen yhteydessä käytettäviä tietoja on pääsääntöisesti käsiteltävä anonyymisti. Henkilötietojen avainrekisterin säilyttämisestä huolehtii aina HUS:ssa tutkimuksen vastuuhenkilö. Tutkimusluvan saaja huolehtii muun tietoaineiston asianmukaisesta arkistoinnista ja mahdollisten tietojen kopioiden hävittämisestä. Tutkimusluvan saajan HUS:n nimissä syntyvät julkaisut on julkaisukeräysohjeiden mukaisesti toimitettava tiedoksi ja työsuhtekeksinnöt on ilmoitettava kirjallisesti HUS:lle.</p> <p>Tutkimuksesta tulee sen valmistuttua toimittaa raportti opinnäytetyön raportintilomakkeella (johtajaylilääkärin ohje 1/2010 liite 5) HYKS Oper ty tutkimuksen ja opetuksen ylilääkäri Pauli Puolakkaiselle, operatiivisen tulosyksikön johtajalle.</p>	

HELSINGIN JA UUDENMAAN
SAIRAANHOITOPUOLIKKO
HYKS-sairaanhoitoalue 2014
Operatiivinen tulosyksikkö

TUTKIMUSLUVAN
MYÖNTÄMINEN
§ 147
30.09.2014

2 (2)

Dnro

kön toimialajohtaja Reijo Haapiaselle sekä johtava ylihoitaja Arja Tuokolle.
Johtava ylihoitaja Arja Tuokolle lähetetään myös koko raportti sähköisessä
muodossa.

Sovelletut oikeusohjeet

HUS Yleiskirjeet nrot 22/2000 ja 4/2002
Laki lääketieteellisestä tutkimuksesta (488/1999)
Henkilötietolaki (523/1999)
Laki viranomaistoiminnan julkisuudesta (621/1999)
Laki potilaan asemasta ja oikeuksista (785/1992)
Potilasvahinkolaki (585/1986)

Päätösvallan peruste

Hallintosääntö 19 §
HYKS Operatiivisen tulosyksikön johtajan päätös § 249 (31.08.2009)

Lisätietojen antaja

Erikoissuunnittelija Leena Timonen, p. 050 - 427 0568 tai 09 - 471 78407
sähköposti: leena.timonen@hus.fi


Pauli Puolakainen
HYKS Oper ty, tutkimuksen ja opetuksen ylilääkäri

Tiedoksi

sairaanhoitajaopiskelija Anne Aro
sairaanhoitajaopiskelija Tuulia Suihkonen
johtava ylihoitaja Arja Tuokko
osastonhoitaja Ulla Elfving-Little
osastoryhmän päällikkö Terhi Mäkelä
terveysalan lehtori Hellevi Pelto-Huikko
erikoissuunnittelija Leena Timonen
kliininen asiantuntija Susan Arminen
kliininen asiantuntija Marita Rittmala-Castrén
kliininen asiantuntija Satu Rauta
kliininen asiantuntija Jaana Kotila
kliininen asiantuntija Hannele Saunders
kliininen asiantuntija Tiina Saloranta
kliininen asiantuntija Anna-Maija Jäppinen

Lähetetty tiedoksi

30.9.2014/tvu

Liite 2 Valokuvan käyttö lupa

HELSINGIN JA UUDENMAAN
SAIRAANHOITOPIIRI

VALOKUVAN KÄYTTÖLUPA

Potilaan nimi, henkilö-tunnus/ muun kuvattavan henkilön nimi	
KUVAN KÄYTTÖOIKEUDET	
Lupa koskee	<input type="checkbox"/> uutta kuvaa <input type="checkbox"/> vanhaa kuvaa
Kuvan otto/ luovutus pvm.	
Kuvattavan nimen käyttö	Painotuotteet/videoesitys <input type="checkbox"/> nimen saa mainita <input type="checkbox"/> nimeä ei saa mainita
	Internet/intranet <input type="checkbox"/> nimen saa mainita <input type="checkbox"/> nimeä ei saa mainita
Kuvaa saa käyttää	<input type="checkbox"/> sairauden hoidossa
	<input type="checkbox"/> tutkimus- ja opetusaineistossa <input type="checkbox"/> HUS:n intranetissä
	<input type="checkbox"/> esitysaineistossa
	<input type="checkbox"/> HUS:n yhteisölehdessä ja esitteissä <input type="checkbox"/> HUS:n internet sivuilla
	<input type="checkbox"/> jokin muu, mikä
Muuta huomioon otettavaa	
Suostumus	Annan suostumukseni Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiirille yllä olevan selvityksen mukaiselle itseäni/huollettavaani esittävän valokuvan korvauksettomalle käytölle ja julkaisemiselle. Tätä suostumusta on tehty kaksi samansisältöistä kappaletta, yksi suostumuksen antajalle ja yksi Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiirille.
	Pvm. Kuvattavan/huoltajan allekirjoitus ja nimen selvennys

HUS 10-1170

Videointi:
Potilaan/omaisen/huoltajan lupa videoinnista ja videon myöhemmästä käytöstä kirjataan sairauskertomukseen.

Liite 3 Potilasopas vanhemmille, joiden lapsilla on Pierre Robin -sekvenssi

Potilasopas vanhemmille, joiden lapsilla on Pierre Robin -sekvenssi



12/2014

Husuke/LKL

¹

Hyvät vanhemmat!
Tunnistatteko vastasyntyneellä vauvallanne joitakin seuraavista?

- Katsoessanne vauvanne kasvoja, kiinnittykö huomio hänen pieneen alaleukaansa?
- Muuttuuko hengityksen ääni nukkuessa tai eri asennoissa, erityisesti selinmakuulla?
- Kuuluuko vauvanne hengityksessä ”korinaa”?
- Onko hänen hengityksessään taukoja?
- Onko vauvanne syöminen hidasta ja vaivalloista, väsykö hän helposti?

Tämän oppaan tarkoituksena on:

- Auttaa teitä tunnistamaan vastasyntyneen lapsenne pieneen alaleukaan liittyvät oireet
- Antaa keinoja vauvanne hoitamiseen
- Auttaa teitä seuraamaan vauvanne syömistä ja hengittämistä
- Antaa tietoa Pierre Robin -sekvenssin eri hoitomuodoista

Oppaan sisällys

	Sivuilla
Tietoa Pierre Robin -sekvenssistä	5-9
Hoitopaikat ja hoitopolku	10-12
Ravinnonsaannin haasteet ja auttamiskeinot	13-19
Hengityksen tukeminen ja seuraaminen	20-24
Unipolygrafia	25-26
Oma jaksaminen	27
Tietoa ja tukea	28-29
Omia muistiinpanoja	30
Seurantataulukot	31-32

3

Kysymyksessä on Pierre Robin -sekvenssi

- Pierre Robin -sekvenssi (käytetään myös nimitystä Robin-sekvenssi) on nimetty ranskalaisen suusairauksien lääkärin, Pierre Robinin, mukaan. Hän kiinnitti huomiota vastasyntyneiden pienileukaisuuteen ja sen aiheuttamaan kielen nieluun painumiseen (glossoptosis). Hän myös huomasi tästä aiheutuvan hengitysvaikeuksia vastasyntyneille.
- Sekvenssillä tarkoitetaan tapahtumasarjaa, jossa yksi muutos aiheuttaa toisen muutoksen ja tämä taas seuraavan muutoksen (pieni alaleuka -> kielen tyvi tukkii hengitystiet -> hengitysvaikeus).
- Tarkkaa syytä Robin-sekvenssille ei tiedetä.
- Suomessa arvellaan esiintyvyyden olevan n. 1 / 8000 vastasyntynyttä.
- Robin-sekvenssiin liittyy usein suulakihalkio.



Pierre Robin -sekvenssistä johtuva pienileukaisuus ja kielen painuminen nieluun

4

Robinin sekvenssi aiheuttaa eriasteisia oireita ja luokitellaan:

Lievään

- Hengitys on vapaata kylki- tai vatsa-asennossa.
- Tuttipullosta syöminen onnistuu ja aikaa syömiseen kuluu korkeintaan 30 minuuttia yhdellä syöttökerralla.
- Vauvan paino nousee.

Keskivaikeaan

- Vauvan hengityksestä kuuluu kuorsausta ja korinaa ajoittain myös kylki- tai vatsa-asennossa.
- Syöminen tuttipullosta kestää yli 30 minuuttia kerrallaan ja vauvan paino ei nouse.
- Vauvalla on hengityskatkoja selkäasennossa.
- Vauva on tavallista väsyneempi ja nukkuu paljon.

5

Vaikeaan

- Hengitys on hyvin työlästä ja kuorsaavaa.
- Hengityskatkoja on myös kylki- tai vatsa-asennossa.
- Vauva ei jaksa syödä.
- Syöminen kestää kerrallaan yli 30 minuuttia ja vauvan paino ei nouse.
- Vauva on väsynyt ja nukkuu paljon.

Vauvanne hoito ja seuranta määräytyy yksilöllisesti, vaikeusasteen mukaan.

6

Robin-sekvenssin vaikutuksia

- Lapsen hapensaanti voi olla vaikeutunut.
- Lapsen hengitys on työläämpää, koska kieli on esteenä nielussa.
- Lapsi ei jaksaa syödä kunnolla, koska hän käyttää energian ja voimavarat hengittämiseen, minkä vuoksi painon kehitys voi olla hidastunut.
- Lapsen voimavarat voivat hiipua 2-3 viikon kuluttua syntymästä, jonka seurauksena hänen yleistilansa voi huonontua.

7

- Riittävä lepo on tärkeä kasvun ja kehityksen kannalta, sitä voivat häiritä pitkät syöttökerrat ja hengittämisen vaikeus.
- Lapsenne hengityksen ja syömisongelmia pystytte vanhempina helpottamaan ja niihin on olemassa tehokkaita hoitomuotoja.
- Oireet helpottavat yleensä ensimmäisen elinvuoden aikana, alaleukaa ei tarvitse korjata leikkauksella, vaan se kasvaa luonnostaan.

8

Lapsen hoitopolku määräytyy oireiden vaikeusasteen mukaan

- Synnytyssairaala tekee lähetteen Husukeen tai soittaa kiireellisissä tapauksissa Lastenlinikalle tai Husukeen.
- Husukesta otetaan yhteys kotiin ja kartoitetaan lapsen vointia mm. hengitys, syöminen, paino ja nukkumiseen liittyvät asiat.
- Lapsen vointia seurataan tarpeen mukaan kotipaikkakunnan lastenpoliklinikalla/-osastolla, samoin neuvolassa.
- Hoitoprosessi etenee lapsen voinnin mukaan.
- Sairaanhoitaja sopii ensikäynnin Husukeen mahdollisimman pian lapsen syntymän jälkeen. Lapsi voi olla Husuken osastolla tai Lastenklinikan osastolla K6 illan ja yön yli seurannassa voinnin mukaan.

9

Hyksin Huuli-suulakihalkiokeskus (Husuke) ja Lastenlinikka K6

- Halkiohoito on keskitetty Hyksiin hyvien hoitotulosten takaamiseksi.
- Lähes kaikki Robin-sekvenssin omaavat lapset hoidetaan Hyksin Huuli-suulakihalkiokeskuksessa eli Husukessa, johon kuuluu poliklinikka ja vuodeosasto. Husuke sijaitsee Helsingissä, Töölön sairaalassa.
- Pierre Robin –sekvenssin omaavien lasten suulaen sulkuleikkaukset tehdään 10-12kk:n iässä Hyksin Lastenlinikalla. Potilaat ovat noin vuorokauden Lastenklinikan osastolla K6 seurannassa, jonka jälkeen he siirtyvät Husukeen jatkohoitoon.
- Lastenklinikan osasto K6 on pienten lasten kirurginen vuodeosasto, jossa hoidetaan alle 3-vuotiaita potilaita. Myös vastasyntyneiden hengitysongelmat hoidetaan K6:lla.

10

- Ensikäynnillä tavataan plastiikkakirurgi ja sairaanhoitaja, jotka kartoittavat lapsen kokonaistilanteen, selvittävät lapsen oireet, suunnittelevat oireiden mukaisen hoidon ja kertovat tulevista hoidoista ja halkioleikkauksista vanhemmille.
- Jos lapsi jää sairaalaan, tuetaan vanhempien mukanaoloa sairaalassa mahdollisimman paljon.
- Seuraavaksi päiväksi lapselle järjestetään lääkärin ohjeen mukaisesti unipolygrafia-tutkimus. Sen jälkeen hoito jatkuu tarvittaessa Lastenlinikalla osastolla K6, kotona tai jatkohoidossa oman alueen sairaalan lastenosastolla.
- Lapsen voinnin seuranta järjestetään yleensä kerran viikossa.
- Seurantakäynneillä lapselta otetaan paino, hiilidioksidiarvo verinäytteestä ja kokonaistilanne kartoitetaan.

11

Lapsen ravinnonsaannin haasteet

- Vastasyntyneellä on luonnollinen syömisrefleksi, rinnan hamuaminen, imeminen ja nieleminen.
- Suulakihalkion vuoksi lapsi ei pysty muodostamaan alipainetta suuhun, siksi lapsi ei pysty imemään rinnasta tai pullosta maitoa.

Pieni alaleuka vaikuttaa monella tavalla syömiseen teknisesti:

- Kieli voi olla esteenä, koska se on virheellisessä asennossa. Kielen kanta on syvällä nielussa ja joskus kieli ohjautuu kohti halkiota.
- Lapsen suuontelo on ahtaampi.
- Lapsella voi esiintyä yskimistä, kakomista ja/tai lihasten jännittymistä, siksi syöttämisen aikana teidän on hyvä seurata lapsen reagointia.
- Lapsella voi esiintyä refluksia eli maidon takaisinvirtausta mahalaukusta.

12

Miten voitte vaikuttaa lapsenne syöttämiseen?

- Luokaa lapsellenne mahdollisimman rauhallinen syöttämistilanne ja ympäristö.
- Antakaa vauvalle aikaa keskittyä syömiseen.
- Luokaa lapsellenne turvallisuuden tunne.
- Syöttäjän on hyvä olla tuttu ja turvallinen.
- Tutustukaa ja totutelkaa vauvanne rytmiin sekä tottumuksiin.
- Totuttakaa lapsenne syömiseen antamalla pieniä määriä kerrallaan ja varovaisesti kokeillen.
- Tukekaa vauvanne puoli-istuvaan asentoon syömään, tukien kehoanne vasten.
- Antakaa vauvalle lepoa syöttämisen aikana.

13

Näillä syöttämisasennoilla voitte tukea lapsenne syömistä



14

Tuttimalleista ja tuttipulloista

Koska lapsenne ei pysty muodostamaan suuonteloon imuvoimaa, voitte auttaa häntä maidon saamisessa seuraavin keinoin:

- Hyviä tuttimalleja, joita voitte kokeilla ovat anatominen, Pigeon, Haberman ja luonnonkuminen pitkätutti.
- On parempi totuttaa vauvanne yhteen tuttimalliin kuin vaihtaa sitä usein.
- Käyttämänne tutin reiän tulisi olla sopivan kokoinen, sitä voi tarvittaessa itse suurentaa.
- Tutin tyvestä painetaan lapsenne rytmin mukaisesti riittävän maidon saamisen takaamiseksi.
- Voitte kokeilla myös pehmeää tuttipulloa, jota voi puristaa kevyesti painaltaen maidon saamisen lisäämiseksi.
- Aluksi voitte antaa maitoa pieniä määriä ruiskulla.
- Lisätkää annosmääriä pikkuhiljaa lapsenne kehityksen ja voimaantumisen mukaan.

15



1.

1. Anatominen tutti, silikoninen tai luonnonkuminen. Litteä ja taipuisa tutti muotoutuu lapsen suussa kuin rinnanpää imetyksessä

2. Pigeon-tutti, tavallista suurempi pää, Y-muotoinen reikä. Syömistä voidaan auttaa tutista tai pullosta painamalla. Pullossa on venttiili, jonka ansiosta vauvan vatsaan ei pääse turhaan ilmaa.



2.

3. Haberman-tutissa on viivare'itys, jonka ansiosta maidon virtausta voi säädellä vaihtamalla tutin asentoa. Maidon virtaamista voidaan auttaa pumpaamalla kevyesti tutin vartta. Myös tässä tutissa on venttiili estämässä ilman kertymistä.



3.



4.

4. Luonnonkuminen pitkätutti, helppo ohjata pidemmälle suuhun suulaen ehjälle puolelle.



Tutin reikää voi suurentaa esimerkiksi tekemällä siihen ristiviillon.

16

Lapsen syöttämistä voidaan tukea tarvittaessa nenämahaletkun avulla

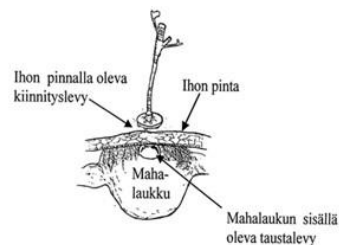
- Nenämahaletkua voidaan käyttää lapsen ravitsemuksen tukemiseen silloin, kun lapsi ei saa riittävästi maitoa tuttipullosta, paino ei nouse ja/tai hän väsy helposti.
- Lapsen oma aktiivisuus ruoan haluamiseksi passivoituu letkuruokinnassa ja sen myötä suun alueen lihaksiston toiminnan harjaantuminen heikkenee.
- Ruokailu on hyvä ensin aloittaa tuttipullolla, sen jälkeen pitää taukoa ja sitten vasta antaa maitoa letkun kautta.
- Nenämahaletkulla syöttämisen aikana voi antaa samalla huvituttia ja pieniä pisaroita maitoa suuhun.
- Äidin ja lapsen välinen kiintymys vahvistuu syöttämishetkissä.
- Nenämahaletkua voidaan käyttää muutamasta viikosta kuukausiin.
- Lapsi tottuu nenämahaletkun käyttöön helposti, joten olisi hyvä pyrkiä siitä eroon mahdollisimman nopeasti, kun sen tarve vähenee.



17

Pitkäaikaista letkuravitsemusta tarvitseville lapsille voidaan tehdä gastrostooma

- Pitkäaikaista letkuravitsemusta tarvitseville vauvoille voidaan tehdä mahalaukuuavanne eli gastrostooma.
- Gastrostooma tehdään asettamalla lapselle nukutuksessa mahalaukun tähystyksen yhteydessä PEG-letku (perkutaaninen endoskooppinen gastrostomia) vatsanpeitteiden läpi mahalaukuun.
- PEG-letku vaihdetaan anestesiassa joidenkin kuukausien kuluttua pienemmäksi gastrostoomanapiksi.
- Gastrostooman kautta annetaan ravintoliuoksia vapaana tiputuksena, ruiskun tai syöttöpumpun avulla.
- Jos gastrostoomaan päädytään, opetetaan vanhemmat sen hoitoon ja käyttöön osastolla.



Piirroskuva PEG-letkusta

18

Miten vanhempina voitte seurata ja tukea lapsenne hengitystyötä?

- Seuratkaa lapsenne kehon merkkejä.
- Asentohoitoina vatsamakuu ja kylkimakuu ovat suositeltavia. Vatsamakuulla vauvanne kieli tulee painovoiman vaikutuksesta pois nielusta.
- Syöttämisen aikana seurata lapsenne hengittämistä, hengästymistä, jaksamista ja lapsenne saturaatioarvoja, jos hän on saturaatioseurannassa.
- Happisaturaatioseurannalla voidaan nähdä eri asentojen vaikutus lapsenne hengitykseen.
- Sairaalakäynneillä lapsenne verinäytteestä tutkitaan ja seurataan hiilidioksidiarvoja, jotka kertovat kuinka hyvin hengitystyö hapettaa lapsenne.

19

Vauvanne hengitystä voitte parhaiten tukea seuraavilla nukkumisasennoilla

- Pääasiassa lapset nukutetaan selällään, mutta Robin-sekvenssin omaavan lapsen kohdalla on suositeltavinta vatsa- tai kylkiasento.
- Unipolygrafia-tutkimuksessa selviää asennon merkitys lapsenne hengitykselle ja parhain asento varmistuu.



20

Pulssioksimetri (saturaatiomittari)

- Pulssioksimetri on laite, jolla mitataan pienissä hiussuonissa kiertävän hemoglobiinin happikylläisyyttä eli lapsen hapettumista ja sydämen lyöntitiheyttä.
- Pulssioksimetrin anturi kiinnitetään vauvalla usein jalkapöytään.



21

CPAP

- Robin-sekvenssin omaavat vauvat tarvitsevat joskus CPAP-hoitoa
- CPAP:in (Continuous Positive Airway Pressure) ideana on pitää keuhkoissa jatkuva tasainen ylipaine vauvan hengittäessä itse.
- Tällöin vauvan hengitysteissä vallitseva paine vaihtelee vain vähän, kasaan painuneita keuhkorakkuloita ja pienimpiä keuhkoputkia avautuu ja nestettä puristuu pois keuhkorakkuloista.
- Ylipainehoito vähentää hengitystyötä estämällä pienten hengitysteitten kasaan painumista uloshengitysvaiheessa ja vähentämällä hengitystyötä sisäinhengityksen aikana.
- Seurauksena on, että kaasujenvaihto paranee ja hengitystyö vähenee.



22

Choana-putket

Robin-sekvenssin omaava lapsi voi joskus tarvita hengityksen tueksi Choana-putkia.

- Sieraimesta (tai molemmista) asetetaan putket kielen tyven ohitse lähellä kurkunpäättä ilman kulun helpottamiseksi.
- Vauva voi syödä Choana-putkista huolimatta itse ja/tai hänellä voi olla nenämahaletku syömisen tukena.

Muita mahdollisia keinoja hengityksen tukemiseen:

- Kielen ompelu alahuuleen
- Kielikoje: kieltä eteenpäin työntävä koje, joka asetetaan vasten vauvan suulakea
- Alaleuan venytys
- Trakeostomia eli henkitorviavanne vaikeimmissa tapauksissa



Kielikoje

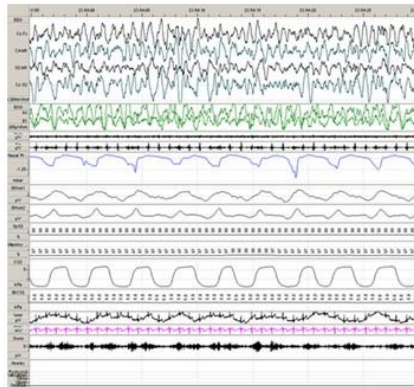
23

Keskeistä tietoa lapsellenne tehtävästä laajasta unipolygrafiasta

- Mikäli Robinin sekvenssiin liittyen lapsella epäillään unenaikaisia hengitystukoksia, tehdään lapselle unipolygrafia-tutkimus unilaboratoriossa yleensä 2-6 viikon iässä. Tarvittaessa tutkimus kontrolloidaan vanhemmassa iässä tai leikkauksen jälkeen.
- Unipolygrafia-tutkimus on unenaikaista hengitystä, aivosähkö- ja lihastoimintaa sekä veren happipitoisuutta mittaava tutkimus. Tutkimus on kivuton.
- Tutkimuksen alussa lapsen kiinnitetään erilaisia antureita (mm. hengitysvyöt, veren happipitoisuutta mittaava anturi, uloshengityksen ilmavirta ja hiilidioksidi nenäviiksillä, EEG-elektrodit pään pinnalla). Antureiden avulla pystytään tekemään uniluokitus ja näkemään tarkasti hengityksen sujuvuus unen eri vaiheissa.



- Vastasyntyneet nukkuvat yleensä hyvin myös päivisin. Vauvoille 3kk ikään asti tutkimus tehdään päiväaikana, muutoin yöllä.
- Tutkimuksen aikana lasta nukutetaan yleensä eri asennoissa esim. vatsallaan ja selällään. Näin saadaan tietoa asennon vaikutuksesta hengitykseen ja ylähengitysteiden auki pysymiseen.
- Lääkäri tulkitsee unipolygrafia-tutkimuksen, antaa siitä lausunnon ja huolehtii tarvittavista jatkotoimenpiteistä.



LKL 2014

25

Miten huolehditte itsestänne vanhempina?

- Jatkuva huoli lapsenne hyvinvoinnista uuvuttaa.
- Tukiverkostoa kuten ystäviä ja perhettä on hyvä hyödyntää mahdollisuuksienne mukaan.
- Teidän asiantuntijuutenne kasvaa pikkuhiljaa ja te tunnette vanhempina parhaiten lapsenne.
- Omasta jaksamisesta on tärkeää huolehtia.

”Vaikka alku saattaa olla todella hankala ja tuntuu uskomattomalta että tästä selvitään, niin puhdas Pierre Robin harvoin vaikuttaa lapsen elämään myöhemmin millään tavalla. Mahdolliset oikomishoidot tai puheterapia eivät tänä päivänä ole mitenkään epätavallisia ja mahdollisesti kasvojen luuston poikkeavuus (joka yleensä on ilmeisesti maallikon silmiin melko lievää), on korjattavissa. Tämä on itselleni ollut suuri lohtu.” Pierre Robinin sekvensi –lapsen äiti

Tietoa ja tukea on mahdollista saada seuraavista paikoista:

- Huuli-suulakihalkiokeskus Husuken vuodeosaston puh. 09 - 471 87443
- Tietoa halkiosta ja sen hoidoista Husuken internetsivuilta: www.hus.fi/husuke.
- Lastenkliniikka K6 pienten lasten kirurgisen osaston puh. 09 - 471 72716
- Oman neuvolan puh.: _____
- Oman alueen sairaala puh.: _____
- Häätänumero: 112
- Tukihenkilöitä: _____

Luettavaa:

- Kirja: Hukki, J. & Kalland, M. (toim.) 2008. Avoin hymy - Halkiolapsen hoito vauvasta aikuisikään. Helsinki: Edita.
- Norio-keskus: http://www.norio-keskus.fi/files/7513/6679/3060/Robin_sekvensi.pdf

27

Vertaistukea voitte saada seuraavista lähteistä

- Vanhempina voitte saada vertaistukea ja sopeutumisvalmennusta potilasjärjestö SUHUPOsta.
Internetissä: www.halkio.fi
- Vertaistukea www.harvinaiset.fi
- Facebookissa vertaistuen ryhmä: avoin hymy
- Norio-keskuksen sopeutumisvalmennus: <http://www.norio-keskus.fi/fi/sopeutumisvalmennus/>

28

