

Piia Kaaresmaa

RAKKOEKSTROFIA – OPAS VANHEMMILLE

Hoitotyön koulutusohjelma

2017

## RAKKOEKSTROFIA – OPAS VANHEMMILLE

Kaaresmaa, Piia  
Satakunnan ammattikorkeakoulu  
Hoitotyön koulutusohjelma  
Toukokuu 2017  
Ohjaaja: Ajanko, Sirke  
Sivumäärä: 33  
Liitteitä: 4

Asiasanat: rakkoekstrofia, opas, vertaistuki

---

Tämän projektityön tarkoituksena oli suunnitella ja laatia opas rakkoekstrofia lapsen vanhemmille. Oppaan tarkoituksena on tuottaa perustietoutta tästä harvinaisesta rakennepoikkeavuudesta. Tarkoituksena on, että opas olisi helposti vanhempien löydettävissä ja se olisi tiivis paketti josta löytyy perustietoa rakkoekstrofiasta. Myös vertaistuen tarjoaminen ja sen löytäminen oppaan kautta oli yksi työn keskeisistä tavoitteista.

Opas on tehty yhteistyössä Munuais- ja maksaliiton kanssa ja se on sähköisessä muodossa. Oppaan sisältöä aloin kartoittamaan kesäkuussa 2016 tekemäni kyselyn avulla. Opinnäytetyön prosessin aikana sain mahdollisuuden osallistua Munuais- ja maksaliiton järjestämään kehittämispäivään, jossa pääsin esittelemään työtäni ja sain kaipaamaani tietoa rakkoekstrofiaperheiltä oppaan sisällön suhteen. Prosessin aikana pyysin myös perheiltä palautetta oppaasta suljetun rakkoekstrofia sivuston kautta. Arvokasta palautetta sain myös Munuais- ja maksaliitolta jossa ohjaajanani toimi järjestösuunnittelija Marjukka Miettinen.

Projektin tuotoksena syntyi perustietoa sisältävä opas rakkoekstrofia lapsen vanhemmille. Opas sisältää tietoa rakkoekstrofiasta ja sen hoidosta, tietoa virtsaamisesta ja katetroimisesta, vertaistuesta, sosiaalietuuksista, hoito- ja apuvälineistä, käytännön ohjeita sairaala-jaksoille sekä tietoa yleisimmistä tutkimuksista ja laboratorio kokeista. Opas on tulostettavissa tarpeen mukaan ja oppaan päivittäminen on helppoa. Opas jää Munuais- ja maksaliiton käyttöön ja se on lisäksi tulevaisuudessa tulostettavissa hypospadi.fi sivulta sekä sosiaalisessa mediassa suljetulla rakkoekstrofia sivulla. Opas on siis helposti saatavissa monessa foorumissa.

## BLADDER EXSTROPHY – A GUIDE FOR PARENTS

Kaaresmaa, Piia  
Satakunta University of Applied Sciences  
Degree Programme in nursing  
May 2017  
Supervisor: Ajanko, Sirke  
Number of pages: 33  
Appendices: 4

Keywords: bladder exstrophy, guide, peer support

---

The aim of this project was to design and make a guide book for parents with children suffering from bladder exstrophy. The purpose of the guide book is to give general knowledge about this rare structural defect. The guide book is meant to be easily accessible to parents and give all the necessary information about bladder exstrophy. One of the main goals of this project was to offer and find peer support with the help of the guide book.

The guide book has been made in a collaboration with Kidney and Liver Association in Finland and it is in electric form. I started exploring the content of this guide with a questionnaire made in June 2016. During the process I had an opportunity to participate in a seminar day organized by the Kidney and Liver Association. I had the opportunity to present my work at the seminar and received valuable information about the content for the guide book from the parents of children with bladder exstrophy. Feedback from parents about the guide book was also gathered via non-public bladder exstrophy website. My mentor, society designer Marjukka Miettinen from the Kidney and Liver Association was also a source of essential information.

As a result of the project, a guide book for parents of children with bladder exstrophy with basic knowledge of this structural defect was produced. The guide contains information on bladder exstrophy and its treatment, information on urination and catheterization, peer support, social benefits, care products and aids, practical guidelines for hospital episodes, and information on most common examinations and laboratory tests. It is in electric form, which makes it easy to update and print when needed. The guide book will be used by the Kidney and Liver Association and will also be available for printing on [hypospadi.fi](http://hypospadi.fi) and on a non-public exstrophy website in social media. This makes the guide book accessible through various channels.

# SISÄLLYS

1	JOHDANTO .....	6
2	RAKKOEKSTROFIA .....	7
2.1	Etiologia.....	7
2.2	Rakkoekstrofian esiintyvyys .....	8
2.3	Rakkoekstrofian diagnosointi .....	9
3	RAKKOEKSTROFIAN HOITO .....	10
3.1	Kirurginen hoito .....	10
3.2	Konservatiivinen hoito .....	11
4	VANHEMPIEN TUKEMINEN .....	13
4.1	Tuen ja tiedon tarpeet .....	13
4.2	Sosiaalietuudet .....	14
4.3	Hoito- ja apuvälineet .....	16
4.4	Sopeutumisvalmennus.....	17
4.5	Vertaistuki.....	17
5	LAADUKAS OPAS .....	19
6	PROJEKTIN TARKOITUS JA TAVOITTEET.....	21
7	PROJEKTIN SUUNNITTELU.....	22
7.1	Kohdeorganisaatio.....	22
7.2	Resurssi- ja riskianalyysi .....	23
7.3	Arviointisuunnitelma.....	23
8	PROJEKTIN TOTEUTUS .....	24
8.1	Riskit ja resurssit .....	24
8.2	Oppaan suunnittelu ja toteutus.....	25
9	PROJEKTIN ARVIOINTI JA POHDINTA.....	28
9.1	Projektin arviointi.....	28
9.2	Oppaan arviointi.....	29
9.3	Oma ammatillinen oppiminen .....	30
9.4	Johtopäätökset ja kehittämis ehdotukset .....	31
	LÄHTEET .....	33

## LIITTEET

Liite 1. Sopimus opinnäytetyön tekemisestä

Liite 2. Kyselylomake

Liite 3. Arviointilomake

Liite 4. Opas

## 1 JOHDANTO

Rakkoekstrofia (Dg.Q 64.1 Extrofia vesicae urine epispadia) on harvinainen virtsa- ja sukupuolielinten synnynnäinen rakennepoikkeavuus. Sen taustasyöt ovat tuntemattomat. Suomessa syntyy vuosittain muutama lapsi, jolla on rakkoekstrofia. (Ala-Mello 2016.)

Harvinaisuus on haasteellista, koska sairauden tunnistaminen, hoito sekä kuntoutus usein vaatii erityistä asiantuntijuutta ja palveluiden piiriin pääseminen saattaa olla hankalaa. Lisäksi sairauden kanssa päivittäinen elämä voi olla haasteellista. Mitä harvinaisempi sairaus- tai vammaryhmä, sitä haasteellisempaa on löytää tietoa ja asiantuntijuutta. Myös hoitoon erikoistuneita yksiköitä on usein vähän, jos ollenkaan ja usein ne sijaitsevat kaukana. Joskus asiantuntijuus saattaa löytyä maan rajojen ulkopuolelta. Selkää tietoa voi olla niukasti ja aiheesta saattaa olla tehty vain vähän tieteellistä tutkimusta. Myös kokemusperäisen tiedon, eli vertaistuen löytäminen voi olla vaikeaa. Harvinaisissa sairauksissa vertaistuen merkitys korostuu ja usein näihin sairauksiin liittyykin monenlaisia ongelmia, joita palvelujärjestelmä ei välttämättä huomioi. Joskus harvinaista sairautta sairastava ei koskaan tapaa toista saman diagnoosin saanutta. (Harvinaiset-verkosto 2016.)

Tämä opinnäytetyö on projektityö, jonka tarkoituksena on suunnitella ja laatia opas rakkoekstrofia lasten vanhemmille. Tavoitteena on, että vanhemmat saavat oppaan avulla perustietoa tästä kehityshäiriöstä ja sen hoidosta sekä löytävät vertaistukea.

Opinnäytetyön toimeksiantaja on Munuais- ja maksaliitto. Opinnäytetyö koostuu raportointiosuudesta ja toiminnallisesta osuudesta eli oppaasta. Aihe opinnäytetyöhön syntyi henkilökohtaisesta kiinnostuksesta aiheeseen sekä oppaan tarpeesta.

## 2 RAKKOEKSTROFIA

Sana ekstrofia tulee kreikan kielestä ja tarkoittaa nurinpäin kääntynyttä. Epämuodostuman on kuvannut jo vuonna 1583 Johann Schenk von Grafenberg ja myöhemmin vuonna 1869 John Wood. (Socialstyrelsen 2013). Rakkoeekstrofia (Dg.Q 64.1 Extrofia vesicae urine epispadia) on virtsa- ja sukupuolielinten synnynnäinen rakennepoikkeavuus. Sen taustasyyt ovat tuntemattomat. Sen esiintyvyys on arviolta 1:30 000. Suomessa syntyy vuosittain muutama lapsi, jolla on rakkoeekstrofia. Poikia syntyy hie- man enemmän. Rakkoeekstrofiaa tavataan kaikkialla maailmassa, kaikissa väestöryh- missä. (Ala-Mello 2016.)

### 2.1 Etiologia

Rakkoeekstrofiassa virtsarakko ja virtsaputki ovat sikiökaudella jääneet sulkeutumatta. Vastasyntyneellä virtsarakko sijaitsee avoimena, levymäisenä alavatsalla ja lapsen napa ”sulautuu” virtsarakon ja ihon väliin. Virtsarakon kaula ja sen sulkijalihakset puuttuvat. Pojilla virtsaputki kulkee peniksen yläpinnalla avoimena ja tytöillä virtsa- putki päättyy kahteen osaan jääneen klitoriksen tyveen. Pojilla myös peniksen paisu- vaiskudos on kahtena osana. Lapsen luinen lantioirengas on jäänyt avoimeksi. Virtsan johtimet laskevat alavatsalla levynä olevaan rakkoon. Myös lapsen peräaukko saattaa näyttää sijaitsevan normaalia edempänä vaikka yleensä se sijaitseekin oikeassa koh- dassa. (Ala-Mello 2016.) Rakkoeekstrofiassa ongelmana on virtsainkontinenssi. Virts- rarakon venymiskyky on myös heikentynyt avoinna olleen rakon arpeutumisen vuoksi. Rakon limakalvon metaplasia eli kudostyyppin muuntuminen, lisää myös riskiä sairastua adenokarsinomaan. (Lahdes-Vasama 2013, 346.)

Koska poikavauvalla penis kiinnittyy häpyluiden päihin, jotka ovat rakkoeekstrofiassa kaukana toisistaan, penis on tyvestään vetäytynyt kahteen osaan. Penis on ylöspäin käyrä, litteä ja normaalia lyhyempi. Kivekset saattavat olla laskeutumattomat ja etu- rauhanen on halki. Pojilla rakkoeekstrofia on kolme kertaa yleisempi kuin työillä. Tytöillä klitoris eli häpykieli on kaksiosainen, kohtu voi olla anomaalinen ja emätin on lyhyt. (Lahdes-Vasama 2013, 346.) Rakkoeekstrofiaa sairastavilla naisilla riski koh- dun laskeumaan on suurempi. (Ebert, Ludwig, Reutter, Rösch 2010).

Häiriöt rakenteitten kehityksessä tapahtuvat sikiökehityksen alkuvaiheessa. Rakkoekstrofia esiintyy yleensä ainoana rakennepoikkeavuutena, mutta voi myös esiintyä osana erilaisia oireyhtymiä ja kromosomipoikkeavuuksia. Rakkoekstrofian taustalta ei ole tunnistettu mitään yksittäistä geeniä, mutta on mahdollista, että taustalla on monitekijäinen periytymistapa. (Ala-Mello 2016.) Virtsarakon ekstrofian synnystä on olemassa erilaisia käsityksiä, mutta kyseessä on keskiviivan rakenteiden sulkeutumishäiriö, joka alkaa navasta, päättyen sikiöaikaisen genitaaliryhmän kärkeen. Rakkoekstrofian hoito kuuluu siihen erikoistuneeseen yksikköön. (Wikström 2010, 1073).

Rakkoekstrofiaan liittyy muita ongelmia, kuten: epispadia, virtsan takaisinvirtaus, häpyluun diastaasi, rakon pieni kapasiteetti, virtsarakon sulkijalihaksen ja kaulan puuttuminen, tyrät. Rakkoekstrofiaa sairastavat lapset voivat kuitenkin elää normaalia elämää, heillä on normaali elinajan ennuste ja heillä ei ole rajoituksia normaalissa elämässä. Koska lapsen luinen lantioirengas on jäänyt avoimeksi, jalkaterät osoittavat ulospäin ja kävely voi olla poikkeavaa. (Urology care foundation 2016.)

Lapsen virtsateissä ollessa rakenteellisia poikkeavuuksia virtsatietulehdukset ovat yleisiä ja niihin liittyy munuaisparenkymin vaurioitumisen riski. Virtsatieinfektioiden hoidon tärkein tavoite lapsilla on oireiden poisto sekä munuaisvaurioiden estäminen. (Lautala, Uhari, Huttunen, Koskimies, Jalanko, Holmberg, Ruuskanen, Ala-Houhala, Renko, Lanning 1992, 1344.) Virtsatieinfektion riskitekijänä voi olla virtsan pääseminen rakosta takaisin virtsanjohtimiin sekä virtsarakon tyhjentäminen katetrin avulla. Myös rakon tyhjenemistä aiheuttavat sairaudet lisäävät virtsatieinfektion riskiä. (Tarnanen, Wuorela, Uhari, Kukkonen-Harjula 2015).

## 2.2 Rakkoekstrofian esiintyvyys

Rakkoekstrofian esiintyvyys on arvioilta 1:30 000. Rakkoekstrofiaa tavataan kaikkialla maailmassa, mutta sen ilmenemistiheyksessä on eroja. (Ala-Mello 2016). European surveillance of congenital anomalies:in euroopasta keräämien tietojen mukaan Suomessa on vuosina 2008 – 2011 syntynyt elävänä 13 rakkoekstrofiaa ja/tai epispadiaa.



diaa sairastavaa lasta. Suurimmillaan rakkoekstrofiaa ja/tai epispadiaa sairastavia lapsia on syntynyt vuonna 2010, jolloin lapsia on syntynyt 5. (European surveillance of congenital anomalies 2012.)

### 2.3 Rakkoekstrofian diagnosointi

Raskaudessa sikiön rakkoekstrofia ei anna erityisiä oireita odottavalle äidille eikä yleisesti häiritse lapsen muuta kehitystä. Lapsen syntyessä on selvästi nähtävissä, että rakko ei ole sulkeutunut, vaan virtsarakko on auki ja virtsa valuu virtsan johtimien aukoista. Myös nivustyrää esiintyy. Useimmiten lapsi on muuten terve ja kehittyy normaalisti. Ultraäänen avulla kokenut kättilö tai lääkäri voi diagnosoida rakkoekstrofian jo raskausaikana. Usein sikiön virtsarakko näyttäisi olevan tyhjä ja on nähtävissä, että napanuora on kiinnittynyt alas. (Socialstyrelsen 2013.) Rakkoekstrofia diagnosoidaan kliinisessä tutkimuksessa, mutta ylempien virtsateiden tilan sekä mahdollisten muiden epämuodostumien selvittämiseksi tehdään kaikukuvaus. Kun rakkoekstrofia todetaan, jatkuu hoito siihen perehtyneessä sairaalassa. (Lahdes-Vasama 2013, 346.) Rakkoekstrofia vaikuttaa myös seksuaalisuuteen ja Suomisen, Santtilan ja Taskisen (2015, 199) tutkimuksen mukaan rakkoekstrofiaa ja epispadiaa sairastavilla miehillä ja naisilla seksuaalitoiminnot ovat hyvät, mutta he ovat muuhun väestöön verrattuna seksuaalisesti aktiivisia myöhemmin. Tutkituilla oli myös harvemmin lapsia kuin tutkimuksen verrokeilla.

Sukupuolielinten ulkonäkö voi korjauksista huolimatta jäädä poikkeavaksi. Murrosiässä tämä voi muodostua nuorta kuormittavaksi tekijäksi ja vaikuttaa minäkuvan kehitykseen. (Ala-Mello 2016). Taskisen, Suomisen ja Mattilan (2015, 1518) tutkimuksen mukaan viidesosalla rakkoekstrofiaa sairastavalla on mahdollisesti mielen-terveysongelmia. Tutkimuksen mukaan sukupuolielinten poikkeavuudella ja virtsarakon toimimattomuudella on negatiivinen vaikutus rakkoekstrofiaa sairastavien mielen-terveyteen. Virtsarakon laajentamisella ei koettu tutkimuksen mukaan olevan enemmän vaikutuksia mielen-terveyteen, kuin lievällä virtsankarkailulla.

Rakkoekstrofiaan liittyy usein eriasteisia inkontinenssiongelmiä ja/tai ummetusongelmia. On yleistä, että rakko katetroidaan päivittäin useita kertoja. Katetrointi

tapahtuu joko avanteen kautta tai luonnonmukaista reittiä. Katetroinnin avulla saavutetaan virtsanpidätyskyky sekä sosiaalisesta näkökulmasta välttämätön siisteys. (Ala-Mello 2016.) Rakkoekstrofia potilailla harvoin onnistuu spontaani virtsaaminen ja yli puolet heistä päätyykin toistokatetrointiin. (Lapsen katetroinnin taustalla voi olla myös muu kuin neurogeeninen aihe 2007, 8-9).

Suomessa yliopistosairaalat ovat sopineet harvinaissairauksien hoidon järjestämisestä. Yliopistosairaalat tekevät tiivistä yhteistyötä hoidon parantamiseksi, mm. kehittämällä hoitoverkostoja ja jakamalla osaamistaan. Yliopistosairaaloissa on harvinaissairauksien yksikkö, jonka tehtävänä on koordinoida hoitoa. (Suomen tietotoimiston www-sivut 2016.)

### 3 RAKKOEKSTROFIAN HOITO

Rakkoekstrofian hoitoon liittyy yleensä useita kirurgisia toimenpiteitä. Tavoitteena on suolentoiminnan ja virtsaamisen hallinta, mutta usein inkontinenssiongelmat ja ummetusvaivat ovat elinikäisiä. Myös estolääkitys virtsatieinfektioiden estämiseksi on usein elinikäinen. (Ala-Mello 2016.) Rakkoekstrofia vaikuttaa myös sukupuolitoimintoihin. Suurin osa rakkoekstrofia potilaista käy läpi monia leikkauksia, jolloin kehonkuva saattaa muuttua. Leikkausten tavoitteena on saada virtsanpidätyskyky, varmistaa munuaisten toimintaa ja saada kosmeettisesti ja toiminnallisesti hyväksyttävät sukupuolielimet. (Suominen, Santtila, Taskinen 2015, 195.) Rakkoekstrofian korjaus on haastavaa ja usein päädytään suolesta rakennettuun virtsareservuaariin. (Pyörälä 2002, 244).

#### 3.1 Kirurginen hoito

Rakkoekstrofian hoitoon sisältyy erilaisia kirurgisia toimenpiteitä ja tutkimuksia. Leikkauksia voidaan tehdä lapsuudessa, nuoruudessa ja aikuisiässä. Lisäksi rakkoekstrofia potilaat saattavat tarvita emotionaalista ja psykologista tukea. Kirurginen korjaus

riippuu poikkeavuuden laajuudesta. Kahta täysin samanlaista lasta ei ole ja hoitosuunnitelmat ovat yksilöllisiä. (Association for the Bladder Exstrophy Community 2016.)

Rakkoekstrofian kirurginen hoito koostuu erilaisista korjaavista leikkauksista joita voidaan tehdä usean vuoden ajan. Ensimmäinen leikkaus on virtsarakon sulkeminen, jotta virtsa pysyy virtsarakossa. Virtsarakko ja vatsa suljetaan. Myös ulkoiset sukuelimet saattavat vaatia useita kirurgisia toimenpiteitä. Virtsarakon kaulan rekonstruktio tehdään ja virtsanjohtimet sijoitetaan uudelleen virtsan takaisin virtauksen estämiseksi munuaisiin. Usein esiintyy kuitenkin virtsatieinfektioita, munuaiskiviä ja virtsankarkailua. (National Organization for Rare Disorders 2007.)

Nykyään jo muutaman päivän sisällä lapsen syntymästä rekonstruoidaan virtsarakko, rakon kaula, häpyliitos ja virtsaputki. Virtsaputken sulku ja peniksen muovaus voidaan tehdä vasta myöhemmin, 6 – 24 kuukauden iässä. Pidätyskykyä parantava rakon kaulan leikkaus tehdään leikki-iässä. Genitaalien muovaus yleensä tehdään useissa eri leikkauksissa. (Lahdes-Vasama 2013, 346.)

Ileouretrostooma eli suoli-virtsanjohdinavanne, ns. Brickerin rakko on tehty ohutsuolen ileumista eli sykkyräsuolesta. Sen toiseen päähän yhdistetään virtsanjohtimet ja toinen pää viedään vatsan ihon päälle avanteeksi. Uretrostooma eli virtsanjohdinavanteessa toinen tai molemmat virtsanjohtimet johdetaan vatsapeitteiden läpi. Kystostooma eli rakkoavanne on avanne, jossa vatsanpeitteiden läpi on asetettu katetri, jonka tarkoituksena on taata virtsan esteetön kulku ulos virtsarakosta. (Hollo 1984, 141.)

### 3.2 Konservatiivinen hoito

Jos lapsella on toistuvia virtsatieinfektioita, on estolääkitys aiheellinen, erityisesti jos lapsella on virtsateissä rakennepoikkeavuus. Estolääkkeenä käytetään pieniä annoksia trimetopriimia tai nitrofurantoiinia. (Tarnanen, Wuorela, Uhari, Kukkonen-Harjula 2015.) Lapsen kastelun hoitoon voidaan käyttää desmopressiini-hormonia (Minirin),

mutta on todettu, että lääkkeen lopetuksen jälkeen kastelu usein palaa. Myös tilapäiseen käyttöön voidaan käyttää isoille lapselle desmopressiiniä. Käytössä on myös virtsarakon toimintaan vaikuttavia antikolinergejä. (Jalanko 2014.)

Vaippa-alueen ihon punoitus on seurausta virtsan ja ulosteen aiheuttamasta hautumisesta kosteassa ympäristössä ja eritteiden aiheuttamasta ärsytyksestä iholla. Ihon ollessa ärtynyt, saippuan käyttöä tulee välttää. Ilmakylvyt ovat olennainen osa vaippa-alueen ihon hoitoa. Nykyisin suositaan sinkkioksidia sisältävää voidetta, jota voidaan laittaa muutaman kerran päivässä ärtyneelle iholle. Ihon kunnon paheneminen voi olla merkki sienitulehduksesta. Sienitulehdus vaatii sienilääkkeen. (Jalanko 2015.)

Virtsarakon tyhjentäminen on tärkeää ja rutiinin opettelu rakon tyhjentämiseksi on tärkeä osa lapsen arkea. Virtsarakon hallinnan tavoitteena on estää munuaisvaurioita ja virtsatieinfektioita, pidätyskyvyn hallitseminen sekä lapsen elämänlaadun parantaminen ja lapsen itsenäistyminen. Rakko tulisi tyhjentää säännöllisesti tulehdusten estämiseksi. Pienikin määrä rakkoon jäävää jäännösvirtsaa voi altistaa tulehduksille. (Coloplastin www-sivut 2016.)

Pienen lapsen ollessa kyseessä, katetroinnin hoitavat vanhemmat. Lapsi voi istua potalla tai wc:ssä ja katetroinnin tulisi tapahtua istuvassa asennossa. Lasta tulisi myös kannustaa osallistumaan katetrointiin. Lapsen hienomotoriikan tulisi olla riittävän kehittynyttä osallistumisen onnistumiseksi. Lapsella tulisi myös olla mahdollisuus harjoitella katetrointia ammattihenkilön ohjauksessa. (Coloplastin www-sivut 2016.)

Lasta on hyvä opettaa käymään potalla, vaikka pidätyskyky olisikin huono. Näin lapsi oppii hygienian merkityksen. Lapsi voi ulostaa pottaan, vaikka virtsaaminen ei onnistuisikaan, näin myös infektoriski pienenee. Haasteeksi voi muodostua lapsen motivointi. Avuksi voi ottaa kellon ja käyttää lasta säännöllisesti wc:ssä. Lapsen hädän tunteen ilmaisu voi myös olla ongelmallista. Kun rakkoon on saatu rakon tubularisoinnin myötä pitoa, voi pottakäynneillä ja wc:ssä virtsamäärää mitata rakon koon arvioinnin helpottamiseksi. Lapsen käydessä pissalla tai katetroimassa tulee huomioida hänen intimiteettisuojausensa. (Invalidiliitto 2007, 9.)

Lapsen kastelun hoito määräytyy lapsen mukaan. Yöllä voidaan käyttää kasteluhälytintä, näin lapsi oppii reagoimaan virtsahätään. Kasteluhälytin hoito on tehokas suurelle osalle lapsista. Hälyttimen voi saada lainaksi tai sen voi tilata omaksi internetin kautta. Kasteluhälytinhoitoon on hyvä liittää kastelupäiväkirjan täyttäminen, josta hoidon vaikuttavuutta voi seurata. Hälytinhoitoa toteutetaan vähintään 6-8 viikkoa ja hoidon vaste saadaan usein viiveellä. (Jalanko 2014.)

## 4 VANHEMPIEN TUKEMINEN

### 4.1 Tuen ja tiedon tarpeet

Sairaana lapsen synnyttyä vanhempien saama ensitieto tarkoittaa laajemmin ymmärrettynä tietoa sairaudesta, kuntoutuksesta ja palveluista joita perheelle on saatavilla. Parhaimmillaan asiallinen ensitieto auttaa perhettä löytämään voimavaransa sekä tukee perhettä. (Kehitysvammaisten Tukiliitto ry 2016.)

Vastasyntyneen joutuessa sairaalaan, mahdollisesti välittömästi syntymän jälkeen ja tilanne, jossa lapsi viettää ensimmäiset elinviikkonsa sairaalassa, luo vanhemmille poikkeavan lähtökohdan vanhemmuudelle. Vanhemmat elävät mahdollisesti usean hengen huoneessa vauvan kanssa, eivätkä pääse tutustumaan lapseen normaalissa ympäristössä. Mielikuva terveestä lapsesta voi kadota ja vanhemmat omaksuvat uuden identiteetin vanhemmuuteen. Joskus myös jatkuva huolehtiminen voi nousta vanhemmuuden pääteemaksi ja vanhemmat kokevat lapsen ensisijaisesti sairaana ja vammaisena. Kuitenkin useimmat vanhemmat löytävät oman vanhemmuutensa ja vauvansa, heidän parisuhteensa vahvistuvat samoin kuin heidän oma, uusi vanhemmuutensakin. Vanhemmat saattavat kamppailla lapsensa oikeutuksesta hyvään elämään ja heistä tulee ns. "tiikeriäitejä- ja isiä". (Kettunen, Saarinen & Tainio 2002, 26-27.)

Vanhempien lähestyminen ei ole aina helppoa, Kriisissä olevan perheen kohtaaminen koetaan vaikeana. Joskus vanhemmat tarvitsevat aikaa voidakseen ottaa tuen vastaan.

Sairaalassa tulisi tarjota myös pohja kotona sairaan lapsen kanssa selviytymiselle. Kotiinlähtö sairaalasta voi olla pelottavaa ja vanhemmat saattavat tarvita aikaa totutella hoitamaan vauvaa ilman sairaalan tuomaa turvaa. (Kettunen ym. 2002, 28.)

Tiedonsaannin merkitys on vanhemmille suuri. Vanhempien pelot liittyvät vahvasti siihen, miten lapsen vanhemmat ovat saaneet tietoa. Mitä enemmän vanhemmat saavat asiallista tietoa vauvan tilasta ja mahdollisuuksista sitä vähemmän vanhemmat pelkäävät. Jos vanhemmat kokevat asioita salattavan, heidän pelkonsa lisääntyvät. (Kettunen ym. 2002, 26.)

Sairaala-jaksolle mentäessä on tärkeää käsitellä tulevaa tapahtumaa lapsen kanssa. Kun sairaalaan menosta on puhuttu etukäteen, lapsi kokee vähemmän jännitystä asiasta. Keskustelu myös auttaa luottamuksen säilymistä. Vanhemmat ovat usein huolissaan ja saattavat tuntea avuttomuutta ja lapsi saattaa aistia vanhempien tunteet. Tulevia tapahtumia tulisikin käsitellä etukäteen yhdessä lapsen kanssa. Vanhempien myönteinen suhtautuminen vaikuttaa lapseen ja helpottaa hänen sopeutumistaan. Lasta tulisi valmistella sairaalaan menoon hänen ikä- ja kehitystaso huomioiden. Lapselle kerrotaan rehellisesti mitä sairaalassa tapahtuu ja miksi sinne mennään. Kertomisen avuksi voi ottaa esimerkiksi lasten kirjoja aiheesta. Lapselle tulee kertoa, että kipua voidaan lievittää monin tavoin. Kivuttomuutta ei tulisi luvata. Lapsi voi pakata mukansa itselleen tutun ja turvallisen lelun. Lapselle kerrotaan myös kauanko sairaalasaolo kestää ja ketä hänen seuranaan mahdollisesti on. (Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiirin www-sivut 2016a.)

Sairaalassa lapsen potilashuoneessa useimmiten toinen vanhemmista voi yöpyä lapsen kanssa. Osastojen käytännöt ja tilanteet kuitenkin vaihtelevat ja yöpymismahdollisuudesta kannattaa keskustella osastolla hoitohenkilökunnan kanssa. (Helsingin ja Uudenmaansairaanhoitopiirin www-sivut 2016b).

## 4.2 Sosiaalietuudet

Vammaisetuuksia koskevasta lainsäädännön valmisteluista ja kehittämisestä vastaa Suomessa sosiaali- ja terveystieteiden ministeriö. Tukia haetaan Kelasta ja Kela myös maksaa

etuudet. Vammaistuet ja hoitotuki myönnetään toistaiseksi tai määräajaksi. Alle 16-vuotiaan lapsen vammaistukea voi hakea lapselle jonka sairauden hoidosta ja/tai kuntoutuksesta aiheutuu tavanomaista suurempaa sidonnaisuutta ja räsitusta vähintään kuuden kuukauden ajan. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2016b.)

Kela korvaa vanhempien ansionmenetystä maksamalla erityishoitorahaa, jota maksetaan tilanteessa jossa alle 16-vuotiaan sairaan tai vammaisen lapsen vanhempi ei voi tehdä työtään, koska hän osallistuu lapsensa hoitoon tai kuntoutukseen. Erityishoitorahaa haettaessa tarvitaan D-lääkärintodistus, jossa on maininta huoltajan hoitoon osallistumisen tarpeellisuudesta. Erityishoitorahaa maksetaan vain lapsen huoltajalle. (Kela 2016a.)

Kela osallistuu osaltaan julkiseen tai yksityiseen terveydenhuoltoon tehdyn matkan kustannuksista. Myös kuntoutuspäätökseen perustuvia matkoja korvataan. Matkat korvataan halvimmän käytettävissä olevan matkustustavan mukaan. Jos kuitenkin sairaus tai vamma on vaikea tai olosuhteet edellyttävät erityisajoneuvoa, esim. oman auton käyttöä, voidaan korvaus maksaa eri perustein. (Kela 2016b).

Kela voi korvata yöpymisen ja maksaa yöpymisrahaa, kun yöpyminen on ollut tarpeellinen esimerkiksi hoitoon ehtimisen tai toistuvien päivittäisten matkojen välttämiseksi. (Kela 2016c.)

Kunnallisen terveydenhuollon asiakasmaksuissa on maksukatto, joka on kalenterivuositainen. Vuonna 2016 se on määrältään 691 euroa. Kun maksukatto ylittyy, ovat palvelut maksuttomia. Maksukattoon lasketaan:

- avosairaanhoidon lääkärimaksut (terveyskeskus)
- poliklinikkamaksut
- päiväkirurgian maksut
- fysioterapian maksut
- kuntoutus maksut
- yö- ja päivähoidon maksut
- sarjahoidon maksut
- lyhytaikaisen laitoshoidon maksut

Maksukaton täyttymistä on seurattava itse ja alkuperäiset kuitit on esitettävä tarvittaessa. Myös lääkekustannuksilla on oma maksukatto, joka on myös kalenterivuositainen. Vuonna 2016 katto on 610,37 euroa. Kun maksukatto on täyttynyt, maksetaan lääkkeestä omavastuuhintaa, joka on 2,50 euroa lääkettä kohti. Lääkekorvauksen saa suoraan apteekista Kela-korttia sekä Kelan ilmoituksen esittämällä. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2016a.)

Sosiaaliturva-asioihin perehtyminen voi olla raskasta sairastuneelle ja joskus asioihin perehtyminen koetaan vaikeaksi. Sairastunut voi pyytää oman hoitoyksikön sosiaalityöntekijältä apua ja neuvoja sekä myös oman kunnan sosiaalityöntekijöiltä ja sosiaaliamiehiltä. Munuais- ja maksaliitto tarjoaa myös ohjausta ja neuvontaa sosiaaliturvaan liittyvissä asioissa. (Munuais- ja maksaliitto 2016a.)

#### 4.3 Hoito- ja apuvälineet

Terveystieteiden tutkimuskeskuksen (1326/2010) 24 § mukaan kunnan tehtävänä on järjestää alueensa asukkaiden sairaanhoitopalvelut. Näihin palveluihin sisältyy pitkäaikaisen sairauden hoitoon tarvittavat hoitotarvikkeet. Toimivan hoitotarvikejakelun avulla potilaan omahoidon toteutus paranee sekä se edistää hänen sitoutumista omaan hoitoonsa ja tätä kautta saavutetaan paremmat hoidon tulokset. Potilaan elämänlaatu paranee ja komplikaatioriskit sekä hoidon tarve vähenee. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2016c.)

Hoitotarvikkeiden jakelu perustuu yksilölliseen tarpeeseen ja ammattihenkilön tekemään arviointiin ja seurantaan. Lähtökohtana on pitkäaikaissairaus, joka on kestänyt yli kolme kuukautta. Hoitotarvikejakelu perustuu potilaan yksilölliseen tarpeeseen ja kunta ei voi asettaa ehdottomia tarvikkeiden enimmäismääriä. Hoitotarvikkeet ovat maksuttomia potilaalle. Hoitotarvikkeita voidaan jakaa terveyskeskuksista, sosiaali- ja terveydenhuollon toimipisteistä tai ne toimitetaan potilaalle kotiin. Hoitotarvikejakelun toteutumista valvoo Sosiaali- ja terveysministeriö. (Sosiaali- ja terveysministeriö 2016c.) Rakkoekstrofian hoidossa tarvittavia hoitotarvikkeita on mm. vaipat, katetrit sekä steriilit käsineet. (Invalidiliitto 2007, 13.)



#### 4.4 Sopeutumisvalmennus

Kuntoutus- ja sopeutumisvalmennuskurssit voidaan järjestää laitos- tai avomuotoisesti. Avomuotoisissa kursseissa kurssilaiset yöpyvät kotonaan. Kurssien tavoite on antaa valmiuksia täysipainoiseen elämään sairaudesta huolimatta. Perhekurssit tukevat perheiden selviytymistä ja kurssille voi osallistua perheenjäsenet tai muu läheinen. Kurssien pituus ja sisältö vaihtelevat kohderyhmän mukaan ja ne voidaan toteuttaa useammassa osassa. Kursseja järjestetään valtakunnallisesti ja alueellisesti. Kursseja järjestää mm. vammaisjärjestöt ja kuntoutuslaitokset. (Kela 2016d.)

Koko perheelle suunnattuja sopeutumisvalmennuskursseja järjestää mm Norio-keskus. Norio-keskus on osa Rinnekoti-Säätiötä ja palvelee tietoa ja tukea tarvitsevia valtakunnallisesti. Se sijaitsee Helsingissä, Pitäjänmäellä. Norio-keskuksen kurssit ovat pääsääntöisesti viiden päivän kursseja ja koko perhe voi yöpyä kurssin ajan Norio-keskuksen tiloissa. Kurssit ovat osallistujille maksuttomia. (Norio-keskus 2016.)

#### 4.5 Vertaistuki

Vertaistuki ei ole ammattiapua. Vertaistuki voi kuitenkin toimia rinnakkain ammattiavun kanssa ja tukea sen vaikutusta. Vertaistukeen liittyy vastavuoroisuus ja osapuolten omat kokemukset. Se on kokemusten vaihtoa, jossa samantapaista prosessia läpikäyneet tukevat toisiaan. Se on halua jakaa kokemuksia ja tietoa kunnioittavassa ilmapiirissä. Vertaistuki on voimaantumista ja voidaan määritellä myös muutosprosessina, jonka avulla voi löytää voimavaroja ja vahvuuksia. (Huuskonen 2015.)

Vertaistukea voidaan toteuttaa eri tavoin, kuten esimerkiksi vertaistukihenkilö -toiminnan kautta ja vertaistukiryhmissä. Vertaistukea voi olla myös verkossa, jolloin se on joko kahdenkeskistä tai ryhmässä tapahtuvaa. Vertaistuki ei välttämättä liity mihinkään yhteisöön vaan se voi olla omaehtoista. Se voi myös olla järjestöjen ja erilaisten yhteisöjen järjestämää. Kolmas sektori yhdessä ammattilaistahon kanssa järjestää myös vertaistukitoimintaa. Ammattilaistahon järjestämä vertaistukitoiminta on osa hoito- ja kuntoutusprosessia. (Huuskonen 2015.)

Vertaistukea saava ihminen saa kokemuksen, että hän ei ole tilanteessaan yksin. Kuitenkin tilanteiden erilaisuus tulee myös ilmi kokemuksia jaettaessa. Vertaistuettu voi saada omaan tilanteeseensa uuden näkökulman ja uutta perspektiiviä, varsinkin kun hän voi keskustella henkilön kanssa, joka on prosessissa eri vaiheessa. Vertaistukisuhde on kaksisuuntainen, siinä saadaan ja annetaan. Vertaistuen kautta saadaan omaan tilanteeseen liittyvää tietoa ja käytännön asioiden tietoa, jotka voivat auttaa arjessa. Vertaistukitoiminta voi kannustaa ihmisiä vaikuttamaan omaan asemaansa ja se myös parhaimmillaan voimaannuttaa yksilöitä ja ihmisryhmiä. (Huuskonen 2015.)

Myös ammattihenkilö voi toimia vertaistukitoiminnan käynnistäjänä tai ohjata toimintaa. Vertaistuki perustuu osallistujien kokemuksiin asioihin, ajatuksiin ja tunteisiin ja ohjaajan olisikin muistettava, että se ei ole ammattilaisen antamaa tukea. Ammattilaisen tehtäväksi jääkin luoda puitteen toiminnalle ja rohkaista osallistujia. (Huuskonen 2015.)

Munuais- ja maksaliittolla on vertaistukitoimintaa ja tietoa saa mm. sosiaalisesta mediasta, jossa Munuais- ja maksaliitolla on oma sivu "Vertaistukea ja perhetapahtumia muman lapsiperheille". Tämä sivu on tarkoitettu Munuais- ja maksaliiton lapsiperheiden vanhemmille ja se on vertaistukiryhmä, jossa voi keskustella mieltä askarruttavista asioista ja kertoa tapahtumista, joita järjestetään lapsiperheille. Munuais- ja maksaliitto järjestää toiminnallisia perhepäiviä sekä vertais- ja virkistystapaamisia. (Munuais- ja maksaliiton www-sivut 2016b,d).

Munuais- ja maksaliitto järjestää myös vertaisvanhempitoimintaa. Vertaisvanhemmat ovat perheiden tukena, kun perheeseen syntyy munuais- tai maksasairas lapsi. Vertaisvanhemmat auttavat perheitä selviytymään sairauden eri vaiheissa ja heillä on oma-kohtaisia kokemuksia munuais- ja maksasairaana lapsiperheen arjesta. Vertaisvanheman tehtävänä on kuunnella, olla läsnä ja rohkaista. Vertaisvanhempi on valmis antamaan aikaa ja jakamaan omia kokemuksiaan. Vertaisvanhemmat saavat Munuais ja maksaliitolta koulutusta ja ohjausta työhönsä. Vuonna 2011 Munuais- ja maksaliitossa toimi 9 koulutettua vertaisvanhempaa. Vertaisvanhempiin saa yhteyden Munuais- ja maksaliiton järjestösuunnittelijan kautta. (Munuais- ja maksaliiton www-sivut 2017b).

Vertaistukea on tarjolla myös erilaisilla keskustelupalstoilla ja sosiaalisessa mediassa. Facebookissa on suljettu suomenkielinen keskusteluryhmä nimeltä ” Rakkoekstrofia / Kloakaextrofia / Epispadia” jossa vanhemmat voivat vaihtaa ajatuksia ja keskustella. Myös muiden maiden sivuja löytyy, esimerkiksi Yhdysvaltalainen ABC - The Association for the Bladder Exstrophy Community:n sivusto. Myös hypospadiia.fi sivustolta voi löytää vertaistukea.

## 5 LAADUKAS OPAS

Kirjallisten ohjeiden tarkoituksena on vastata tiedon tarpeisiin. Antamalla kirjallisia ohjeita, pyritään välttämään väärinkäsityksiä, lisäämään tietoa ja vähentämään ahdistuneisuutta jota potilaalla saattaa olla. Kirjallisten ohjeiden tarkoituksena on antaa ohjeita sairauteen liittyvistä asioista, kuten tutkimuksista ja hoitotoimenpiteistä ja auttaa potilasta sopeutumaan sairauteensa. Kirjallinen ohje ei ole ainoastaan tiedon

siirtoa, vaan se välittää lukijalleen myös viestin tämän asemasta terveydenhuoltojärjestelmässä. Yleensä kirjallinen ohje annetaan suullisen ohjauksen yhteydessä ja tällöin ohjetta onkin mahdollisuus täydentää. (Lipponen, Kyngäs, Kääriäinen 2006, 66.)

Kirjallisen ohjausmateriaalin merkitys on entisestään korostunut, koska sairaalassa-oloajat ovat lyhentyneet. Kirjallista ohjausmateriaalia ovat erilaiset ohjeet ja oppaat. Kirjallisen ohjausmateriaalin etuna on, että niihin voi perehtyä itsekseen sekä tarkastaa tietoja. Hyvästä ohjeesta käy ilmi kenelle se on tarkoitettu ja mikä on ohjeen tarkoitus. Ohjeessa tulisi huomioida myös yksilön kokonaisuus ja siinä tulisi huomioida miten sairaus vaikuttaa mielialaan tai sosiaalisiin suhteisiin. Riittävä kirjasinkoko on vähintään 12 ja tekstin tulee olla selkeästi jaoteltu ja aseteltu. Käytettävien kuvien tulisi olla mielenkiintoisia ja ymmärrettäviä. Kieli pidetään selkeänä ja sanat yksiselitteisinä. Aktiivimuodon käyttö on suositeltavaa. (Kyngäs, Kääriäinen, Poskiparta, Johansson, Hirvonen, Renfors 2007, 124-127.)

Suosittelavaa on kirjoittaa ”tärkein ensin”- periaatetta noudattaen, koska niin myös lukijat, jotka eivät lue työtä loppuun, saavat olennaisimman tiedon tekstistä. Jos teksti alkaa epäolennaisimmalla osuudella, se ei houkuta lukijaa lukemaan tekstiä loppuun. Kun aiheen tärkein sisältö kerrotaan jo alussa, se herättää lukijan kiinnostuksen lukea teksti loppuun. (Torkkola, Heikkinen & Tiainen 2002, 39.)

Tuotoksen tulisi erottautua muista vastaavanlaisista edukseen. Tärkeimpiä kriteereitä opinnäytetyössä ovat mm. käytettävyys, asiasisältö, informatiivisuus, selkeys, johdonmukaisuus. Oppaan kohdalla lähdekritiikki nousee tärkeään asemaan. (Vilka, Airaksinen 2004, 53). Oppaan tekstin tulee olla helposti luettavaa ja kieliopillisesti oikein. Aihe vaikuttaa tekstin rakenteeseen. Tekstin tulisi edetä loogisesti ja sen tulisi olla selkeästi jaettu kappaleisiin niin, että yksi kappale sisältää yhden asiakokonaisuuden. Tämä lisää tekstin ymmärrettävyyttä. Oppaassa on hyvä olla mukana myös vinkkejä, mistä lisätietoa voi etsiä. (Torkkola ym. 2002, 42-46.)

Oppaan ollessa tulostettavissa sähköisessä muodossa se pysyy tallessa ja tulostettaessa kopiointi on laadukasta ja estetään toistuvien kopiointien aiheuttama huono laatu. Palautetta varten oppaassa tulisi olla myös tekijätiedot. Sähköiset tallenteet ovat myös hallittavissa ja päivitettävissä paremmin ja ne ovat helposti kaikkien saatavilla. (Torkkola ym. 2002, 60-61).

Piirroksat ja valokuvat ovat tekijänoikeuslain alaisia aineistoja. Käytettäessä kuvaa, pitää tarkistaa verkkosivuilta, onko siellä käyttöoikeusehtoja. Usein käyttö on sallittua, kun kuvan yhteydessä on tekijänoikeustieto, joka on merkitty etuliitteellä ©. Jos käyttöoikeusehtoja ei ole saatavilla, tulee miettiä mitä säännöksiä tulee soveltaa ja pyytää lupa aineiston käyttämiseen. Vastuu luvista on kuvien käyttäjällä. Varminta on ladata kuvat sivulta, jossa on selkeästi ilmoitettu käyttöehdot. (Haapajoki 2008.) Hyvin valitut kuvat lisäävät luettavuutta ja täydentävät tekstiä. Kuvan yhteydessä oleva kuvateksti kokoaa kuvan sanoman. (Torkkola ym. 2002, 40).

Verkossa tehdyn kyselyn käyttö tarjoaa mahdollisuuden erilaisiin tiedonkeräysmalleihin ja se mahdollistaa entistä monipuolisemman tiedonkeräyksen. Verkossa toteutetut kyselyt voidaan toteuttaa yhteisöllisissä medioissa, esim Twitterissä ja Facebookissa. (Tampereen teknillinen yliopisto 2017.) Kysely on tunnetuin survey-tutkimuksen

menetelmä. Survey kyselyssä kohdehenkilöt muodostavat otoksen. Kyselymenetelmän etuina on sen tehokkuus. Kysely voidaan lähettää monelle ja lomakkeen ollessa hyvin suunniteltu voidaan aineisto käsitellä ja analysoida nopeasti. Aikataulu ja kustannukset ovat yleensä melko tarkasti arvioitavissa. Kyselynä saadun tiedon käsittelyyn on olemassa tilastolliset analyysitavat sekä raportointimuodot, joten uusia analyysitapoja ei tarvitse kehitellä. Kyselymenetelmän avulla saatua tietoa saatetaan pitää pinnallisena, perusteena pidetään sitä, että ei voida olla varmoja miten huolellisesti ja vakavasti vastaajat ovat vastanneet. (Hirsjärvi ym. 2009, 195.) Erityisryhmälle lähetettäessä kyselyä, kyselyn aiheen ollessa ryhmän kannalta tärkeä, voi vastausprosentin odottaa olevan korkea. (Hirsjärvi ym. 2009, 193-196).

## 6 PROJEKTIN TARKOITUS JA TAVOITTEET

Tämä opinnäytetyö toteutettiin toiminnallisena. Työni tarkoituksena oli suunnitella ja laatia sisällöltään ja ulkoasultaan selkeä opas rakkoekstrofia lapsen vanhemmille. Oppaan tarkoituksena oli sisältää perustietoutta rakkoekstrofiasta ja sen hoidosta. Pyrkimyksenä oli saada opas mahdollisimman helposti vanhempien löydettäväksi

Tavoitteeni oli, että vanhemmat saavat oppaan avulla perustietoa rakkoekstrofiasta ja sen hoidosta sekä löytävät vertaistukea. Munuais- ja maksaliiton toivoin saavan oppaasta hyötyä heidän tarjotessaan tukea ja tietoa rakkoekstrofia lapsen vanhemmille. Henkilökohtaisena tavoitteena oli tehdä onnistunut opinnäytetyö johon voin olla tyytyväinen ja sen tuotoksena opas, joka voi jäädä vanhempien käyttöön vuosiksi eteenpäin. Henkilökohtaisina tavoitteina lisäksi oli projektityössä sekä tiedonhaussa kehittyminen sekä tiedon saaminen tästä harvinaisesta rakennepoikkeavuudesta.

## 7 PROJEKTIN SUUNNITTELU

Toiminnallisen opinnäytetyön tarkoituksena voi olla toiminnan kehittäminen, ohjeistaminen ja/tai toiminnan järjeistäminen. Tuotoksena voi olla esimerkiksi opas, messuosasto tms. Opinnäytetyöllä on yleensä toimeksiantaja, kun se toteutetaan toiminnallisena. Toiminnallinen opinnäytetyö pitää sisällään toiminnallisen osuuden eli raportoinnin ja arvioinnin joka tehdään tutkimusviestinnän keinoin. Lisäksi opinnäytetyön tulisi aina sisältää teoreettisen viitekehysosuuden. (Lumme & Leinonen 2006.)

Toiminnallista opinnäytetyötä tehtäessä pitää huomioida tutkiva ja kehittävä ote työn suhteen, vaikka tutkimus usein jää selvityksen tekemiseksi toiminnallisessa opinnäytetyössä. Tutkiva ote näkyy lähestymistavan perusteluna sekä työtä koskevien ratkaisujen perusteluina. Myös työn kriittinen pohdinta ja siihen suhtautuminen kertoo tutkivasta otteesta. Työn toteutustavan opinnäytetyön tekijä valitsee kohderyhmän mukaan niin, että tuotoksesta voi tunnistaa työn päämäärät. (Lumme ym. 2006.)

### 7.1 Kohdeorganisaatio

Kohderyhmän määrittäminen opinnäytetyössä on tärkeää, koska kohderyhmä vaikuttaa opinnäytetyön sisältöön. Ilman kohderyhmää toiminnallinen opinnäytetyö on haasteellista toteuttaa. Opinnäytetyön kokonaisarvioinnissa kohderyhmän palautetta voidaan hyödyntää. Kohderyhmältä voi pyytää palautetta esimerkiksi työn onnistumisen, selkeyden ja ammatillisen merkittävyyden kannalta. (Vilka, Airaksinen 2004, 38-40.)

Munuais- ja maksaliitto on valtakunnallinen kansalaisjärjestö. Se tukee munuais- ja maksasairauksiin sairastuneita, elinsiirron saaneita sekä heidän läheisiään. Liiton tehtävänä on myös antaa tietoa munuais- ja maksasairauksista ja niiden ennaltaehkäisystä sekä huolehtia sairastuneiden hyvinvoinnista sekä ajaa heidän oikeuksiaan. Munuais- ja maksaliitossa on 19 eri jäsenyhdistystä ja näissä on n. 6000 jäsentä. Yhdistykset tekevät alueellista vaikuttamistyötä. Liiton tehtävä on tukea kuntoutusta

ja järjestää sopeutumisvalmennuskursseja sekä neuvoa sosiaaliturva-asioissa. Myös vertaistuen välittäminen kuuluu liiton tehtäviin. (Munuais- ja maksaliitto 2016c.)

Yhteistyökumppanini tässä opinnäytetyössä on ollut Munuais- ja maksaliitto johon olin yhteydessä jo heti opinnäytetyön aiheen itselleni selvittyä. Yhteistyössä olen ollut enimmäkseen järjestösuunnittelija Marjukka Miettisen kanssa, jonka kanssa yhteydenpito on sähköpostin kautta ollut sujuvaa ja olen saanut vastauksen kysymyksiini nopeasti. Olen myös saanut hänen kautta arvokasta palautetta koskien työtäni. Pääsin myös Marjukka Miettisen kutsusta esittelemään työtäni Munuais- ja maksaliiton järjestämään kehittämispäivään.

## 7.2 Resurssi- ja riskianalyysi

Riskeihin varautuminen on normaali käytäntö. Pienet ongelmat saattavat kuitenkin ka-sautuessaan aiheuttaa suuriakin viivästyksiä aikataulussa. Riski on usein monen tekijän summa. Riskin hallinta on menettely, jolla todetaan ongelmat ja tunnistetaan riskit. Riskien vaikutukset tulee minimoida ja tätä varten riskejä tulisi analysoida ja laatia niistä lista. Tarvittavista toimenpiteistä tulisi sopia ja suorittaa seurantaa sekä ylläpitää listaa. (Ruuska 2007, 248.)

Tähän opinnäytetyöhön sain tukea Munuais- ja maksaliitolta, mutta vastuu työstä, kyselystä ja oppaan tekemisestä on opiskelijalla. Taloudellinen riski oli pieni, koska suunnitelmissa oli toteuttaa kysely sähköisenä. Opinnäytetyöstä aiheutuvista mahdollisista kustannuksista vastaa opiskelija.

Ulkomaisten lähteiden runsas käyttö oli yksi haasteista. Kääntäminen englannista su-omeksi saattaa osoittautua ammattisanaston osalta haastavaksi ja on varauduttava ulkopuolisen avun hankkimiseen kääntämisen suhteen.

## 7.3 Arviointisuunnitelma

Oppaan sisällön arviointia ja palautetta oppaasta suunniteltiin pyydettävän Munuais- ja maksaliitolta sekä kyselyn avulla (Liite 3), jonka suunniteltiin toteutuvan suljetulla

rakkoekstrofia sivustolla. Opasta muokataan kyselyn pohjalta. Ohjausta työni suhteen tulen saamaan myös ohjaavalta opettajalta.

## 8 PROJEKTIN TOTEUTUS

Toiminnallisen opinnäytetyön tarkoituksena voi olla toiminnan kehittäminen, ohjeistaminen ja/tai toiminnan järjeistämisen. Tuotoksena voi olla esimerkiksi opas, messuosasto tms. Opinnäytetyöllä on yleensä toimeksiantaja, kun se toteutetaan toiminnallisena. Toiminnallinen opinnäytetyö pitää sisällään toiminnallisen osuuden eli raportoinnin ja arvionnin joka tehdään tutkimusviestinnän keinoin. Lisäksi opinnäytetyön tulisi aina sisältää teoreettisen viitekehysosuuden. (Lumme & Leinonen 2006.)

Toiminnallista opinnäytetyötä tehtäessä pitää huomioida tutkiva ja kehittävä ote työn suhteen, vaikka tutkimus usein jää selvityksen tekemiseksi toiminnallisessa opinnäytetyössä. Tutkiva ote näkyy lähestymistavan perusteluna sekä työtä koskevien ratkaisujen perusteluina. Myös työn kriittinen pohdinta ja siihen suhtautuminen kertoo tutkivasta otteesta. Työn toteutustavan opinnäytetyön tekijä valitsee kohderyhmän mukaan niin, että tuotoksesta voi tunnistaa työn päämäärät. (Lumme ym. 2006.)

### 8.1 Riskit ja resurssit

Työtä tehdessä en kohdannut ylitsepääsemättömiä ongelmia. Ulkomaiset lähteet loivat omat haasteensa, mutta näistä haasteista selvisin. Enemmän olisin halunnut tutustua esimerkiksi saksankielisiin tutkimuksiin, joita vaikutti olevan melko paljon, mutta kielitaidon puute esti näiden tutkimusten syvemmän tarkastelun.

Ensimmäistä kyselyä toteutettaessani petyin vähäiseen vastausmäärään, mutta koin kuitenkin saavani riittävää tietoa lokakuussa 2016 järjestetyssä kehittämispäivässä. Lisäksi työni aikataulu venyi kesän opiskelujen vuoksi, mutta koin tehneeni oikean



ratkaisun, vaikka opinnäytetyöni tekeminen viivästyí suunnitellusta aikataulusta. Myös loppukesän tapaturmainen loukkaantuminen ja sairausloma viivästytti kirjoitusprosessia. Mielestäni myös selkeämpi aikataulu työn suhteen olisi varmasti luonut selkeämmät tavoitteet työn tekemiseen ja oman työskentelyni suunnitteluun.

Työni kustannuksista vastasin suunnitelmani mukaisesti itse ja työstä aiheutuneita kustannuksia olivat lähinnä tulostuskustannukset sekä matkakulut Helsinkiin. Pidin kuitenkin kuluja kohtuullisena eikä yllätyksiä kulujen suhteen tullut työn aikana.

## 8.2 Oppaan suunnittelu ja toteutus

Esittelin tammikuun aikana aiheen ohjaavalle opettajalle ja suunnitteluseminaarin pidin 11.2.2016. Toukokuussa 2016 kirjoitin yhteistyösopimuksen Munuais- ja maksaliiton kanssa. Suunnitelmissa oli tehdä opinnäytetyötä kesän aikana ja raportoida se syksyllä 2016. Kesällä suoritin opintojeni syventävää harjoittelujaksoa työskennellen sairaanhoitajan sijaisena ja koin, että en pysty tarvittavalla panostuksella tekemään opinnäytetyötä kesän aikana, joten varsinainen työskentely alkoi vasta syksyllä 2016.

Aloitin oppaan sisällön kartoittamisen kesäkuussa 2016 kyselyllä, jonka tein sosiaalisen median kautta, facebookissa, suljetun ”Rakkoekstrofia / Kloakaekstrofia / Epispadia” sivuston kautta (Liite 2). Ajatuksena oli kartoittaa millaista tietoa vanhemmat toivoivat oppaan sisältävän ja millaista tietoa he olivat aikoinaan kaivanneet. Sain vastauksia ainoastaan 2, mutta vastaajat olivat esittäneet samantyyppisiä vastauksia kyselyyn. Vastauksista kävi ilmi, että vanhemmat kokivat jääneensä ensitiedon ja lapsen diagnosoinnin jälkeen ”tyhjän päälle” ja olisivat kaivanneet tietoa hoitopolusta sekä vertaistuesta. Näiden vastausten pohjalta aloitin oppaan sisällön laatimisen.

Munuais- ja maksaliitto järjesti 28.10.2016 Rakkoekstrofiolasten perheiden tukitoimien kehittämispäivän Helsingissä, Ravintolalaiva Wäiskissä, jonne sain kutsun tulla kertomaan opinnäytetyöstäni. Kehittämispäivän tarkoituksena oli ideoida tukitoimia

rakkoekstrofiaperheille. Päivän aiheina oli vertaistoiminnan kehittäminen, materiaalin kehittäminen sekä rakkoekstrofia potilaan hoitopolkuun tutustuminen. Paikalla oli 13

henkilöä, isää ja äitejä sekä 2 henkilöä, jotka tukitoimien suunnittelun lisäksi kertoivat omista kokemuksistaan rakkoekstrofiasta ja sen kanssa elämisestä. Myös Helsingin lastenklinalta oli paikalle saapunut 2 sairaanhoitajaa, jotka kertoivat omalta osaltaan tarjolla olevista palveluista sekä hieman uudesta lastensairaalarastakin.

Päivän aikana koottiin tietoa hoitopolusta ja todettiin sen olevan melko sekava tällä hetkellä. Koettiin, että teini-iässä seuranta vähenee ja aikuisena seuranta ei koeta riittävänä. Hoitopolkua toivottiin selkeämmäksi.

Kerroin power point esityksen avulla omasta opinnäytetyöstäni ja toivoin perheiltä ajatustenvaihtoa, palautetta sekä kommentteja työstäni. Kävin esityksessäni läpi opinnäytetyöni teoriaosuutta sekä kerroin omista ajatuksistani oppaan sisällöstä. Sain päivän aikana kaipaamaani palautetta, toiveita oppaan suhteen sekä uusia ajatuksia vanhojen rinnalle. Näiden palautteiden avulla pystyin suunnittelemaan opasta uudella tavalla. Vanhemmat toivoivat oppaan sisältävän kuvia sekä lähteitä, joista tietoa voi etsiä lisää. Myös vertaistuesta ja sen eri muodoista sekä apuvälineistä, etenkin pissahälyttimisestä toivottiin tietoa. Myös jonkinlaista hoitopolkua toivottiin selvitetävän. Toisaalta todettiin hoitopolun olevan melko sekava ja jokaisen kohdalla yksilöllinen.

Päivän aikana kuultiin myös kokempuspuheenvuoroja sekä päivän lopuksi pohdittiin learning café ryhmien avulla millainen olisi ideaalinen hoitopolku, millaista materiaalia tarvittaisiin sekä millaisia tukitoimia tarvittaisiin. Ryhmätyöskentelyyn osallistuen sain arvokasta tietoa opinnäytetyöhöni.

Kehittämispäivän yksi aihe learning café ryhmässä oli millaista materiaalia tarvitaan ja ryhmätyön tuloksena esitettiin seuraavia asioita:

- Yleisopas
- Nettisivut
- Pissakouluopas kirjallisena ja video
- Video rakkoekstrofiasta
- Opas sosiaaliturvasta ja Kelan etuuksista
- Lapsille suunnattu peli tai video rakkoekstrofiasta

Pyrin oman oppaani vastaavan osaltaan vanhempien kysymyksiin sekä sen toimivan yleisoppaana josta vanhemmat saavat perustietoutta ja voivat halutessaan antaa oppaan eteenpäin vaikka lapsen kouluun tai hoitopaikkaan.

Oppaan suunnittelussa ja kirjoittamisessa minulla oli ”vapaat kädet” ja muutamia vaihtoehtoja kokeillen päädyin käyttämään raikasta ja valoisaa keltaista väriä sekä fonttina selkeää ja asiallisen näköistä Calibria. Keltainen luo ilon ja pirteuden tunnetta. Pehmeitä sävyjä käytetään usein sukupuolineutraalisti. Vaaleankeltaisen luoma onnellisuuden tunne on levollisempi kuin kirkkaampien keltaisten sävyjen. (Chapman 2010). Fonttikoko oppaassa oli 12 ja otsikoiden koko 14. Näin teksti ei ollut liian pientä luettavaksi ja oppaasta ei muodostunut sivumäärällisesti liian pitkä.

Kuvina käytin itse ottamiani kuvia sekä lasteni piirroksia. Kuvien käyttö lisäsi sivumäärää, mutta ne tekivät oppaasta mielekkäämmän lukea ja osaltaan tukivat tekstiä. Kuvien käyttö osoittautui haastavaksi tekijäoikeuksien ollessa huonosti huonosti selvitetävissä tai niiden kieltäessä kuvien käytön. Tästä johtuen päädyin käyttämään osittain omia kuvia.

Suunnitellessani oppaan toteutustapaa vaihtoehtoinani oli Microsoft Publisher ohjelma sekä Microsoft Word ohjelma. Päädyin muutama kokeilun jälkeen toteuttamaan oppaan Microsoft Word ohjelman avulla, jonka koin itselleni tutummaksi sekä oppaan tekemiseen riittäväksi. Word-ohjelman avulla opas mielestäni muodostui riittävän selkeäksi ja helppolukuiseksi. Oppaan kirjoittamisen aloitin kehittämispäivän jälkeen marraskuussa 2016 ja ensimmäinen versio oppaasta oli valmis maaliskuussa 2017. Oppaasta tuli lopulta 23 sivun mittainen ja sen sisältö käsittelee rakkoekstrofiaa, sen hoitoa, virtsaamista ja katetrointia, vertaistukea, apuvälineitä, sosiaalietuuksia, yleisimpiä tutkimuksia sekä ohjeita sairaala-jaksoille. (Liite 4.)

Huhtikuussa 2017 olin yhteydessä Vellu Halkosalmeen, joka ylläpitää hypospasia.fi nimistä sivustoa. Tiedustelin mahdollisuutta saada linkittää valmis opas sivustolle. Sain kyselyyni nopeasti vastauksen ja Vellu Halkosalmesta ajatus oli hyvä. Tiedustelin lupaa työn linkittämiseen Munuais- ja maksaliitosta ja sain luvan tähän. Hypospa-

dia.fi-sivusto on tarkoitettu suomenkieliseksi vertaistukiryhmäksi kaikille joita hypospadia tai epispadia koskettaa. Nämä rakennepoikkeavuudet liittyvät myös rakkoekstrofiaan ja siksi tämä foorumi on hyvä julkaisualusta myös rakkoekstrofia oppaalle.

## 9 PROJEKTIN ARVIOINTI JA POHDINTA

### 9.1 Projektin arviointi

Aihe työhön syntyi selvästä tarpeesta tällaiselle oppaalle. Kesällä 2015 otin aiheen esille Munuais- ja maksaliiton järjestämällä perheviikonloppu tapaamisessa ja ajatukseen suhtauduttiin vanhempien taholta innostuneesti. Myös Munuais- ja maksaliiton edustaja, järjestösuunnittelija Maarit Heinimäki piti aihetta hyvänä. Tammiukuussa 2016 olin sähköpostitse yhteydessä Munuais- ja maksaliittoon ja sain nopeasti vastauksen jossa työhön suhtauduttiin positiivisesti ja sain lupauksen yhteistyöstä. Sain myös järjestösuunnittelija Marjukka Miettiseltä lupauksen ohjata ja auttaa työni suhteen.

Kirjoittajan tapaturmainen loukkaantuminen elokuussa 2016 ja jääminen sairauslomalle viivästytti kirjoittamisprosessia. Syksyllä paneuduinkin työhön uudella innolla. Aikataulussa pysymättömyydestä huolimatta projekti eteni ja pystyin suunnittelemaan työn tekemistä oman aikatauluni ehdoilla. Syksyllä 2016 kirjoitin teoriaosuuden ja sen rinnalla aloitin oppaan kirjoittamista. Ohjaavalta opettajalta olen saanut ohjausta teoriaosuuden ja raportointiosuuden kirjoittamisessa. Maaliskuussa 2017 pyysin oppaasta palautetta Munuais- ja maksaliitolta sekä rakkoekstrofia perheiltä (liite 3). Ohjaavalta opettajalta pyysin palautetta myös oppaasta huhtikuussa ja sain palautteen nopeasti, joka sopi hyvin aikatauluuni. Tein työhön korjaukset palautteiden pohjalta ja opas oli valmis toukokuussa 2017.

Omat tavoitteeni tämän opinnäytetyön suhteen toteutuivat. Kehityin tämän työn myötä tiedonhaussa sekä sain paljon uutta tietoa rakkoekstrofiasta. Oppaan suhteen tavoitteeni myös toteutuivat. Oppaasta tuli tiivis, perustietoa sisältävä opas, joka on helposti löydettävissä.

## 9.2 Oppaan arviointi

Oppaan arviointi perustuu pitkälti pyytämäni palautteeseen, jota sain toteuttamassani kyselyssä (liite 3). Kyselyn toteutin sosiaalisen median kautta, suljetulla facebook sivulla “Rakkoekstrofia / Kloakaekstrofia / Epispadia” ja pyysin arvioimaan oppaan ulkoasua, luottavuutta ja sisältöä. Sain vastauksia ainoastaan 2, joissa molemmissa oli toivottu sisältöön lisää tietoa katetroinnista sekä toiveen, että oppaassa olisi myös mainittu normaalin virtsaamisen olevan mahdollista. Ulkoasusta ja luottavuudesta en saanut palautetta, mutta työ koettiin tärkeänä ja tarpeellisena.

Arvokasta palautetta työstäni sain 25.3.2017 järjestetyllä rakkoekstrofiaperheiden tukitoiminnan kehittämispäiviltä, joka järjestettiin Nokiolla. Valitettavasti en päässyt itse paikalle, mutta opastani oli tapahtumassa käsitelty ja sain palautteen siitä. Palautteissa toivottiin mm. vieraskielisten sanojen suomentamista, ”sairaus” sanan välttämistä, enemmän tekstiin mainintaa, että rakkoekstrofia ei ole este normaalille

täysipainoiselle elämälle sekä linkkiä Munuais- ja maksaliiton sivuille. Otin nämä palautteet huomioon lopullisessa työssäni ja lisäksi muokkasin vielä sisällön otsikointia palautteiden pohjalta. Munuais- ja maksaliitossa ohjaajanani toimiva Marjukka Miettiseltä sain palautetta oppaasta ja tämän palautteen pohjalta lisäsin oppaaseen tietoa Munuais- ja maksaliiton vertaisvanhempitoiminnasta sekä avasin enemmän katetrointia yhtenä hoitokeinona sekä poistin sosiaalietuuksien tukisummat, jotka tulisivat olemaan jo vanhaa tietoa ensi vuonna. Myös lapsen ihon hoitoon ja yleisimpiin veri- ja virtsakokeisiin lisäsin tietoa.

Ohjaavalta opettajaltani sain ohjausta äidinkieleen ja otsikointiin liityviin seikkoihin sekä palautetta siitä, että oppaassa oli keskitytty oikeisiin asioihin. Tein työhön muutoksia myös ohjaavan opettajan palautteiden pohjalta. Toukokuussa opas oli lopullisessa muodossaan. Opinnäytetyö raportoidaan toukokuussa 2017. Oppaan ollessa sähköisessä muodossa, sen muokkaus oli helppo toteuttaa.

Oppaan sisältö pohjautuu teoriaosuudessa esitettyihin aiheisiin. Oppaassa kerrotaan mikä on rakkoekstrofia ja miten sitä hoidetaan. Myös vertaistuki ja sosiaalietuudet ja apuvälineet on oppaassa käsitelty. Oppaan tekstin pyrin pitämään asiallisena, mutta

kuitenkin toivoa herättävänä. Oman arvioni mukaan opas vastaa tarkoitustaan ja vastaa kohderyhmän tarpeisiin. Työn rajaus on helpottanut työskentelyä ja aiheen ollessa kiinnostava ja läheinen, oli riskinä mennä kovin syvälle asioihin. Kirjallisissa oppaissa riskinä on, että tieto vanhenee nopeasti ja siksi halusin oppaassa ohjata vanhempia myös etsimään tietoa linkkien kautta, jotka olivat oppaan lähdeluettelossa. Näin vanhemmat saavat myös vinkkejä mistä voi lähteä etsimään ajantasaista tietoa itse.

Opas on ollut monen rakkoekstrofia perheen puheissa jo pitkään ja eri yhteyksissä tämä on tullut usein vastaan näitä perheitä tavatessani. Koska opas on ajateltu perustietoa sisältäväksi, se ei välttämättä palvele perheitä, jotka ovat jo pitkään rakkoekstrofian kanssa eläneet, mutta toivon siitä olevan hyötyä näille perheille tietoa lisää etsittäessä. Uskon oppaan palvelevan paremmin perheitä, joille asia on uusi.

Yleispätevän oppaan tekeminen oli haasteellista. Rakkoekstrofia ei esiinny kaikilla samalla tavalla ja perusasioissa pysyminen rajauksen mukaisesti mietitytti paljonkin opasta tehdessä. Koska rakkoekstrofiaan ja sen hoitoon sisältyy paljon erilaisia asioita, yllätti myös teoria osuuden runsaus.

Opas on ajankohtainen, nyt kun harvinaissairaudet ovat “tapetilla” ja harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma on laadittu Sosiaali- ja terveystieteiden ministeriön toimesta. Ohjelman yksi tavoite on, että harvinaissairaatt, heidän läheisensä ja potilasjärjestöt osallistuisivat harvinaissairauksia koskevaan päätöksentekoon ja palveluiden suunnitteluun. Ohjelma myös pyrkii kasvattamaan potilasjärjestöjen vaikutusmahdollisuuksia palvelujärjestelmässä.

### 9.3 Oma ammatillinen oppiminen

Tekoprosessi oli mielenkiintoinen, opettavainen ja haasteellinen. Olen tämän prosessin myötä oppinut paljon tiedonhausta, projektityöskentelystä sekä tiedon luotettavuuden arvioinnista. Koin myös että projektityöskentely sopi minulle. Työn tekeminen yksin oli ajoittain haasteellista, mutta palkitsevaa ja opin työtä tehdessä paljon myös

itsestäni ja työskentelytavoistani. Omassa työssäni hoitoalalla työ on paljon tiimi-työskentelyä ja yksin työskentely ilman ryhmän tukea oli hieno oppimiskokemus joka antoi itseluottamusta ja joskus turhauttikin, koska työn jakajia ei ollut. Koin työtä tehdessäni myös riittämättömyyden tunnetta ja opin tiedostamaan entistä paremmin omia kehittymistarpeitani. Omat tavoitteeni työn suhteen täyttyivät ja kehityin tiedonhaussa sekä sain paljon uutta tietoa rakkoekstrofiasta. Olen myös tyytyväinen oppaaseen ja siihen millaisen oppaasta muodostui näillä resursseilla toteutettuna.

Projektityöskentelyn suunnitelmallisuuden tärkeys korostui työn edetessä ja suunnitelman tärkeyttä ei varmasti voi tarpeeksi korostaa. Oma työskentelyni ei mennyt täysin tekemäni suunnitelman mukaan ja koin, että tarkempi suunnitelmassa pitäytyminen olisi varmasti helpottanut omaa työskentelyä sekä tuonut selkeyttä ja aikataulutusta työskentelyyni. Myös työni tavoite piti kirkastaa välillä ja työ laittaa syrjään ja siirtyä välillä enemmän ajatustyöskentelyn puolelle.

Munuais- ja maksaliiton järjestämä rakkoekstrofialasten perheiden tukitoiminnan kehittämispäivä antoi paljon eväitä oppaan tekoon ja auttoi myös ymmärtämään kuinka monella tavalla lapsen rakkoekstrofia koskettaa lasta ja koko perhettä. Koin myös saavani paljon tukea ja apua Munuais- ja maksaliitolta, jossa opinnäytetyöni aihe otettiin hienosti vastaan ja olen saanut liitolta apua oppaan sisällön arvioinnissa ja arvokasta palautetta siitä.

#### 9.4 Johtopäätökset ja kehittämissuhteet

Oppaalle oli selvästi tarvetta ja olen tyytyväinen, että tartuin haasteeseen. Harvinaissairauksista on haasteellista löytää tietoa ja tieto onkin usein löydettävissä, mutta sen hakeminen on työlästä ja tieto on pirstaleista. Tämän oppaan avulla on perustieto koottu tiiviiseen pakettiin ja annettu vanhemmille vinkkejä mistä tietoa voi etsiä lisää.

Vanhempien kanssa keskusteluissa korostui etenkin tiedon suuri tarve lapsen syntyessä. Uskon, että oppaani vastaa kysymyksiin joita vanhemmilla on lapsen syntyessä. Toivon, että oppaan kautta vanhemmat myös voisivat kokea positiivisia

tunteita lapsen rakennepoikkeavuudesta huolimatta ja että opas voisi omalta osaltaan antaa lohdun ja toivon tunteita uudessa tilanteessa. Lapsen syntyessä tietoa saa hoitohenkilökunnalta, mutta usein harvinaisen sairauden ollessa kyseessä, saattaa myös hoitajien tiedot olla vähäiset. Lääkäri on sairauden asiantuntija, mutta usein ei hänelläkään ole antaa tietoa miten sairaus näyttäytyy perheen arjessa. Vertaistuen merkitys korostuu oppaassa ja lääketieteellisiin faktoihin ja kirurgiseen hoitoon en ole syventynyt, koska niiden asioiden asiantuntijat ovat käytettävissä lasten hoidosta vastuussa olevissa paikoissa.

Jatkotutkimushaasteena esittäisin tutkimuksen tekemisen tämän oppaan tarpeellisuudesta ja sen käytöstä sekä tutkimusta miten hyvin opas on ollut vanhempien löydettävissä, varsinkin uusien rakkoekstrofiaa sairastavien lasten vanhempien etsiessä tietoa sairaudesta. Olisi myös mielenkiintoista tietää onko opasta hyödynnetty kerrottaessa lapsen sairaudesta koulussa tai lapsen hoitopaikassa. Myös kehittämispäivänä esille tulleita aiheita olisi mielenkiintoista nähdä opinnäytteinä.



## LÄHTEET

Ala-Mello, S. 2016. Rakkoekstrofia. Viitattu 3.6.2016. <http://www.norio-keskus.fi/files/2314/4318/1025/Rakkoekstrofia.pdf>

Association for the Bladder Exstrophy Community. 2016. How much medical care is involved? Viitattu 13.6.2016. <http://www.bladderexstrophy.com/how-much-medical-care-is-involved/>

Association for the Bladder Exstrophy Community. 2016. Is bladder exstrophy repairable? Viitattu 13.6.2016. <http://www.bladderexstrophy.com/is-bladder-exstrophy-repairable/>

Chapman, C. 2010. Color Theory for Designers, Part 1: The Meaning of Color. Viitattu 23.11.2016. <https://www.smashingmagazine.com/2010/01/color-theory-for-designers-part-1-the-meaning-of-color/>

Coloplast. 2016. Miksi virtsarakon tyhjennys on niin tärkeää? Viitattu 1.12.2016. [https://www.coloplast.fi/virtsarakko-ja-suoli-/kayttooppaat/katetrointioppaat-lapsille/#section=Lasten-auttaminen-virtsarakon-tyhjent%c3%a4mi- sess%c3%a4\\_278373](https://www.coloplast.fi/virtsarakko-ja-suoli-/kayttooppaat/katetrointioppaat-lapsille/#section=Lasten-auttaminen-virtsarakon-tyhjent%c3%a4mi- sess%c3%a4_278373)

Coloplast. 2016. Tietoa toistokatetroinnista. Viitattu 1.12.2016. <http://katetri.fi/tietoa-toistokatetroinnista/>

Ebert, A., Ludwig, M., Reutter, H., Rösch, W. 2010. Bladder exstrophy. Viitattu 24.11.2016. [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=EN&data\\_id=12490&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=Bladder-exstrophy&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Bladder-exstrophy&title=Bladder-exstrophy&search=Disease\\_Search\\_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=12490&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Bladder-exstrophy&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Bladder-exstrophy&title=Bladder-exstrophy&search=Disease_Search_Simple)

Eurocat – European surveillance of congenital anomalies. 2016. Bladder exstrophy and/or epispadia (per 10,000 births) for the following registries: All Registries, from 2008 – 2012. Viitattu 16.6.2016. <http://www.eurocat-network.eu/prevdata/resultsPdf.aspx?title=A5&allanom=false&allregf=true&allrega=true&anomalies=56&winx=1342&winy=628>

Harvinaiset-verkosto. 2016. Harvinaisia sairauksia ja vammoja. Viitattu 3.6.2016. <http://www.harvinaiset.fi/harvinaisia-sairauksia>

Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiiri. 2016a. Miten valmistaa lasta ja nuorta sairaalahoitoon? Viitattu 7.12.2016. <http://www.hus.fi/sairaanhoito/lasten-sairaanhoito/valmistaminen/Sivut/default.aspx>

Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiiri. 2016b. Vierailuajat. Viitattu 7.12.2016. <http://www.hus.fi/sairaanhoito/sairaalat/lastenklintikka/osastot/vierailuajat/Sivut/default.aspx>

Hirsjärvi, S., Remes, P. & Sajavaara, P. 2009. Tutki ja kirjoita. 15. uud. p. Helsinki: Tammi.

Hollo, A., 1984. Kun hätä on suurin. Sairaanhoidtajien koulutussäätiön julkaisu. Juva: WSOY.

Huuskonen, P. 2015. Vertaistuki. Viitattu 3.7.2016. <https://www.thl.fi/fi/web/vam-maispalvelujen-kasikirja/itsenaisen-elaman-tuki/vertaistuki>

Invalidiliitto. 2007. Rakkoekstrofia- perustietoutta rakkoekstrofiaa sairastavan vanhemmalle. Viitattu 1.12.2016. [http://www.invalidiliitto.fi/files/attachments/laku/harvinaiset-yksikko/rakkoekstrofia\\_200711.pdf](http://www.invalidiliitto.fi/files/attachments/laku/harvinaiset-yksikko/rakkoekstrofia_200711.pdf)

Jalanko, H. 2014. Kastelu. Viitattu 3.7.2016. [http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=dlk00134](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00134)

Jalanko, H. 2015. Vaippaihottuma. Viitattu 3.7.2016. [http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=dlk005](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk005)

Kehitysvammaisten tukiliitto ry:n www-sivut. 2016. Viitattu 18.6.2016. <http://www.kvtl.fi/fi/kehitysvamma-/ensitieto/>

Kela. 2016a. Erityishoitoraha. Viitattu 21.11.2016. <http://www.kela.fi/erityishoitoraha>

Kela. 2016c. Korvaus yöpymisestä. Viitattu 21.11.2016. <http://www.kela.fi/yopymis-raha?inheritRedirect=true>

Kela. 2016d. Kuntoutus- ja sopeutumisvalmennuskurssit. Viitattu 21.11.2016. [http://www.kela.fi/tyoikaisille\\_kuntoutus-ja-sopeutumisvalmennuskurssit](http://www.kela.fi/tyoikaisille_kuntoutus-ja-sopeutumisvalmennuskurssit)

Kela. 2016b. Matkakorvaukset. Viitattu 21.11.2016. <http://www.kela.fi/matkat>

Kettunen, E., Saarinen, E., Tainio, V-M. 2002. Hyvässä hoidossa – vauva kirurgisella osastolla. Lapsen kokemus kirurgisella osastolla – kokeilu- ja kehittämishanke loppuraportti. Helsinki: Lastensuojelun keskusliitto/YTRY, 22-29

Kyngäs, H., Kääriäinen, M., Poskiparta, M., Johansson, K., Hirvonen, E., Renfors, T. 2007. Ohjaaminen hoitotyössä. Helsinki: WSOY

Lahdes-Vasama T., 2013. Lasten alavirtsateiden ja sukuelinten sairaudet. Teoksessa K. Taari, S. Altomaa, M. Nurmi, T. Parpala, T. Tammela (toim.) Urologia. Helsinki: Duodecim, 346-358

Lapsen katetroinnin taustalla voi olla myös muu kuin neurogeeninen aihe. 2007. Toistokatetrointi 13, 8-9.

Lautala, P., Uhari, M., Huttunen N-P., Koskimies, O., Jalanko, H., Holmberg, C., Ruuskanen, O., Ala-Houhala, M., Renko, R., Lanning, P. 1992. Lasten virtsatietulehdusten diagnostiikka ja hoito. Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim 15, 1344. Viitattu 3.7.2016. [http://duodecimlehti.fi/web/guest/arkisto?p\\_p\\_id=Article\\_WAR\\_DL6\\_Articleportlet&viewType=viewArticle&tunnus=duo20265&dlehti\\_haku\\_view\\_article\\_WAR\\_dlehtihaku\\_p\\_auth=](http://duodecimlehti.fi/web/guest/arkisto?p_p_id=Article_WAR_DL6_Articleportlet&viewType=viewArticle&tunnus=duo20265&dlehti_haku_view_article_WAR_dlehtihaku_p_auth=)

- Lipponen, K., Kyngäs, H., Kääriäinen, M. 2006. Potilasohjauksen haasteet - Käytännön hoitotyöhön soveltuvat ohjausmallit. Viitattu 3.7.2016. [https://www.ppshp.fi/instancedata/prime\\_product\\_julkaisu/npp/em-beds/16315\\_4\\_2006.pdf](https://www.ppshp.fi/instancedata/prime_product_julkaisu/npp/em-beds/16315_4_2006.pdf)
- Lumme, R., Leinonen, R., Leino, M., Falenius, M., Sundqvist, M. 2006. Monimuotoinen / toiminnallinen opinnäytetyö. Viitattu 16.6.2016.. <http://www2.amk.fi/digma.fi/www.amk.fi/opintojaksot/030906/1113558655385/1154602577913/1154670359399/1154756862024.html>
- Munuais- ja maksaliiton www-sivut. 2016d. Lapsi sairastaa. Viitattu 9.9.2016. [http://www.muma.fi/sairaudet\\_ja\\_elinsiirrot/lapsi\\_sairastaa](http://www.muma.fi/sairaudet_ja_elinsiirrot/lapsi_sairastaa)
- Munuais- ja maksaliitto www-sivut. 2016a. Sosiaaliturva. Viitattu 21.11.2016. [http://www.muma.fi/kuntoutus\\_ja\\_sosiaaliturva/sosiaaliturva](http://www.muma.fi/kuntoutus_ja_sosiaaliturva/sosiaaliturva)
- Munuais- ja maksaliitto www-sivut 2017b. Vertaisvanhempitoiminta. Viitattu 7.4.2017. [http://www.muma.fi/sairaudet\\_ja\\_elinsiirrot/lapsi\\_sairastaa/liiton\\_perhetoiminta/vertaisvanhempitoiminta](http://www.muma.fi/sairaudet_ja_elinsiirrot/lapsi_sairastaa/liiton_perhetoiminta/vertaisvanhempitoiminta)
- Munuais- ja maksaliiton www-sivut. 2016c. Munuais- ja maksaliitto. Viitattu 23.11.2016. [http://www.muma.fi/munuais- ja maksaliitto/liitto](http://www.muma.fi/munuais-ja_maksaliitto/liitto)
- National Organization for Rare Disorders. 2007. Bladder Exstrophy-Epispadias-Cloacal Exstrophy Complex. Viitattu 13.6.2016. <http://rarediseases.org/rare-diseases/bladder-exstrophy-epispadias-cloacal-exstrophy-complex/>
- Norio-keskuksen www-sivut. 2016. Sopeutumisvalmennus. Viitattu 21.11.2016. <http://www.norio-keskus.fi/fi/sopeutumisvalmennus/>
- Pyörälä, S., 2002. Virtsateiden kehityshäiriöt. Teoksessa N-P. Huttunen (toim.) Lasten ja nuorten sairaudet. Helsinki: WSOY 240-244.
- Ruuska, K. 2007. Pidä projekti hallinnassa – Suunnittelu, menetelmät, vuorovaikutus. Helsinki: Talentum.
- Socialstyrelsen. 2013. Blåsexstrofi. Viitattu 6.6.2016. [http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/blasexstrofi#anchor\\_1](http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/blasexstrofi#anchor_1)
- Sosiaali- ja terveysministeriö. 2016a. Terveystieteiden maksukatto. Viitattu 2.12.2016. <http://stm.fi/terveydenhuollon-maksukatto>
- Sosiaali- ja terveysministeriö. 2016c. Terveystieteiden hoitotarvikejakelu. Viitattu 21.11.2016. [http://stm.fi/artikkeli/-/asset\\_publisher/halsovardscentralernas-distribution-av-forbrukningsartiklar](http://stm.fi/artikkeli/-/asset_publisher/halsovardscentralernas-distribution-av-forbrukningsartiklar)
- Sosiaali- ja terveysministeriö. 2016b. Vammaisasetuudet. Viitattu 21.11.2016. <http://stm.fi/vammaisasetuudet>

Suomen Tietotoimisto viestintäpalvelut. 2016. Yliopistosairaalat sopivat harvinaissairaiden hoidon järjestämisestä – osaaminen lähemmäs potilasta. Viitattu 9.9.2016. <https://www.stinfo.fi/tiedote?releaseId=43409178&publisherId=23980819>

Suominen, J., Santtila, P., Taskinen, S. 2015. Sexual Function in Patients Operated on for Bladder Exstrophy and Epispadias. Department of Pediatric Surgery, Children's Hospital, University of Helsinki, Helsinki, Finland. The journal of urology 1, 195-199. Viitattu 6.6.2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2015.01.098>

Tampereen teknillinen yliopisto. 2017. Kysely- ja haastattelumenetelmät. Viitattu 24.4.2017. <http://www.tut.fi/verne/tutkimusmenetelmat/kysely-ja-haastattelumenetelmat/>

Tarnanen, K., Wuorela, M., Uhari, M., Kukkonen-Harjula, K. 2015. Virtsatieinfektio (VTI). Viitattu 3.7.2016. [http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=khp00038&p\\_teos=khp&p\\_osio=109&p\\_selaus=#s6](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=khp00038&p_teos=khp&p_osio=109&p_selaus=#s6)

Taskinen, S., Suominen, J., Mattila, A. 2015. Health-related Quality of Life and Mental Health in Adolescents and Adults Operated for Bladder Exstrophy and Epispadias. Department of Pediatric Surgery, Children's Hospital, University of Helsinki, Helsinki, Finland. Urology 6, 1515-1519. Viitattu 3.3.2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2015.02.020>

Torkkola, S., Heikkinen, H., Tianen, S., 2002. Potilasohjeet ymmärrettäväksi – Opas potilasohjeiden tekijöille. Helsinki: Tammi.

Urology care foundation. 2016. What is Bladder Exstrophy? Viitattu 3.7.2016. <http://www.urologyhealth.org/urologic-conditions/bladder-exstrophy>

Vilka, H., Airaksinen, T., 2004. Toiminnallinen opinnäytetyö. Helsinki: Tammi.

Wikström, S. 2010. Lastenurologia. Teoksessa Roberts, P., Alhava, E., Höckerstedt, K., Leppäniemi, A (toim.) Kirurgia. Helsinki: Duodecim, 1065-1076.

## SAMK / Sopimus opinnäytetyön tekemisestä

Opinnäytetyön tekijä: *Jiia Kaaremaa*Opiskelijanumero: *1401734*Aloitusryhmä: *AHTI4SR*Koulutusohjelma: *Hoitotyön koulutusohjelma*

Opinnäytetyötä ohjaavan opettajan nimi, sähköposti, puhelinnumero ja osoite:

*Mianko Sirke, sirke.mianko@samk.fi, puh. 044 710 3056  
 Satakunnan ammattikorkeakoulu, Maamiehenkatu 10, 28500 Pori*

Toimeksiantaja, yhteyshenkilön nimi, sähköposti, puhelinnumero, osoite ja y-tunnus:

*Munuais- ja maksaliitto  
 Marjutta Miettinen marjutta.miettinen@muna.fi  
 010 5240 674 0201742-0*

Opinnäytetyön nimi:

*Raukkokustrofia - opas vanhemmille*Työn etenemisaikataulu: *Minestämäärä tammikuun 2016**Suunnitteluseminaari helmikuun 2016, raportointiseminaari*

Tarkempi selvitys on sopimukseen liitteenä olevassa hyväksytyssä tutkimus-/projektsuunnitelmassa.

*Syysy 2016*

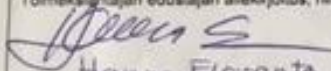
Tätä sopimusta koskevat erimielisyydet pyritään ratkaisemaan ensisijaisesti neuvottelemalla osapuolien kesken. Mikäli asiasta ei päästä sopimukseen, erimielisyydet ratkaistaan Satakunnan käräjäoikeudessa.

Tätä sopimusta on laadittu *3* kappaletta, yksi kullekin osapuolelle.

Olemme lukieneet sopimusehdot (sivu 2) ja hyväksymme ne.

Päiväys: *10.5.2016*

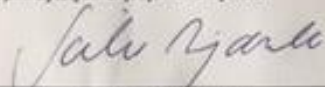
Toimeksiantajan edustajan allekirjoitus, nimike ja nimen selvitys:

  
*Hanna Eloranta Kehittämisspäällikkö*

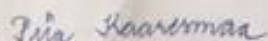
Osaamisalueen johtajan allekirjoitus ja nimen selvitys:

  
*Dawn Kaaremaa*

Opinnäytetyön ohjaajan allekirjoitus:

  
*Jukka Nyarko*

Opinnäytetyön tekijän allekirjoitus:

  
*Jiia Kaaremaa*

HEI!

Olen sairaanhoitajaopiskelija Satakunnan ammattikorkeakoulusta. Teen opinnäytetyönäni oppaan rakkoekstrofiaa sairastavien lasten vanhemmille. Opinnäytetyöni tulen toteuttamaan yhteistyössä Munuais- ja maksaliiton kanssa.

Olisin kiitollinen jos osallistuisitte tulevaa opasta koskevaan kyselyyn ja auttaisitte näin opinnäytetyöni kanssa. Vastaaminen on vapaaehtoista, mutta koska kyse on harvinaisesta sairaudesta, olisi vastauksenne tärkeä. Tämä kysely toteutetaan sähköisenä, joten siitä ei aiheudu Teille kustannuksia.

Opinnäytetyöni tarkoituksena on tuottaa opas, jonka avulla rakkoekstrofiaa sairastavan lapsen vanhemmat saavat perustietoa tästä harvinaisesta sairaudesta ja sen hoidosta. Tarkoituksena on myös, että vanhemmat löytäisivät vertaistukea tämän oppaan avulla. Pyrin saamaan valmiin oppaan helposti vanhempien löydettäväksi ja saatavaksi.

Tämän kyselyn tarkoituksena on kartoittaa millaista tietoa Te, vanhemmat toivotte oppaan sisältävän. Voitte myös pohtia, millaista tietoa olisitte toivoneet saaneenne lapsen sairauden Teille selvittyä ja millaisia kysymyksiä mielessänne heräsi. Kyselyn vastaukset käsitellään luottamuksellisesti ja anonyymisti. Vastauksenne hävitän tämän kyselyn päätyttyä. Toivon, että vastaisitte kahden viikon sisällä. Jos Teille tulee kysyttävää, yhteystietoni ovat alla. Voitte ottaa yhteyttä puhelimitse tai sähköpostilla.

Kiitos vastauksestanne ja ajastanne!

Ystävällisin terveisin:

Piia Kaaresmaa

puh. 044 2134 107

[piia.kaaresmaa@student.samk.fi](mailto:piia.kaaresmaa@student.samk.fi)

Opinnäytetyötäni Satakunnan ammattikorkeakoulussa ohjaa:

Lehtori

Sirke Ajanko

sirke.ajanko@samk.fi

#### KYSELYLOMAKE

1. Mistä asioista olisit toivonut oppaassa olevan tietoa?
2. Millaisiin kysymyksiin toivoit saavasi vastauksia lapsen sairauden selvittyä?

KIITOS!

Palautelomake

Kerään palautetta opinnäytetyönä toteuttamastani oppaasta ”Rakkoekstrofia- opas vanhemmille”. Vastauksenne avulla pystyn arvioimaan oppaan onnistumista ja mahdollisesti kehittämään opasta palautteen pohjalta.

1. Onko oppaan sisältö kattava? Haluaisitko lisää tietoa? Mistä?

2. Arvioi oppaan selkeyttä, ulkoasua ja luettavuutta?

3. Muita kehittämisideoita?

Kiitos vastauksestanne ☺



LIITE 4

# RAKKOEKSTROFIA

-Opas vanhemmille



## SISÄLLYS

1	JOHDANTO .....	3
2	MIKÄ ON RAKKOEKSTROFIA?.....	4
3	MITEN RAKKOEKSTROFIAA HOIDETAAN JA MITÄ HUOMIOIDA ARJESSA? .....	5
3.1	Kirurginen hoito .....	5
3.2	Ihon hoito .....	7
3.3	Lääkehoito .....	7
3.4	Uinti .....	8
4	VIRTTSAAMINEN JA KATETROINTI .....	9
5	TUEN JA TIEDON TARVE.....	11
5.1	Vertaistuki.....	11
5.2	Tuet ja etuudet.....	13
5.3	Hoito- ja apuvälineet .....	15
6	SAIRAALASSA.....	16
7	TUTKIMUKSIA.....	17
8	LOPUKSI .....	19
	LÄHTEET .....	20

## 1 JOHDANTO

Tämä opas on tehty vanhemmille, joiden lapsella on todettu synnynnäinen virtsarakon halkeama eli rakkoekstrofia. Opas sisältää perustietoa rakkoekstrofiasta, sen hoidosta ja siihen liittyvistä asioista. Opasta voi käyttää apuna, kun haluatte kertoa rakkoekstrofiasta esimerkiksi koulussa tai hoitopaikassa. Voitte tulostaa oppaasta tarvittaessa vain haluamanne osuuden.

Opas on toteutettu opinnäytetyönä ja työn taustalla on kirjoittajan oma kiinnostus aiheeseen rakkoekstrofia lapsen äitinä. Myös vertaistuen näkökulma on siis vahvasti mukana oppaassa. Opas on toteutettu yhteistyössä Munuais- ja maksaliiton kanssa.

Kun lapsella todetaan rakkoekstrofia, voi se olla pysäyttävää ja raskasta. Toivon tämän oppaan myötä vanhempien saavan tiedon lisäksi vertaistukea, helpotusta ja tietoa, että vaikka kyse on harvinaisesta rakennepoikkeavuudesta, sen kanssa ei tarvitse olla yksin! Rakkoekstrofia ei estä lapsen ja perheen täysipainoista elämää eikä se vaikuta lapsen fyysiseen kehitykseen.

Rakkoekstrofia esiintyy jokaisella lapsella eri tavalla ja parhaimman tiedon omasta lapsesta saatte lastanne hoitavalta lääkäriltä sekä hoitohenkilökunnalta. Tämän oppaan tarkoituksena on antaa perustietoa rakkoekstrofiasta ja ohjata löytämään lisää tietoa.

## 2 MIKÄ ON RAKKOEKSTROFIA?

Rakkoekstrofia (Dg.Q64.1 Extrofia vesicae urine epispadia) on harvinainen virtsa- ja sukupuolielinten synnynnäinen rakennepoikkeavuus, jonka taustasyyt ovat tuntemattomat. Suomessa syntyy vuosittain muutama lapsi, jolla on rakkoekstrofia. Pojilla rakkoekstrofia on noin kolme kertaa yleisempi kuin tytöillä. Sana ekstrofia tulee kreikan kielestä ja tarkoittaa nurinpäin kääntynyttä.

Rakkoekstrofiassa virtsarakko ja virtsaputki ovat sikiökaudella jääneet sulkeutumatta. Kehityshäiriö syntyy sikiönkehityksessä varhaisessa vaiheessa, noin raskausviikolla 6. Vastasyntyneellä virtsarakko sijaitsee avoimena, levymäisenä alavatsalla ja lapsen napa ”sulautuu” virtsarakon ja ihon väliin. Virtsarakon kaula ja sen sulkijalihakset puuttuvat. Pojilla virtsaputki kulkee peniksen yläpinnalla avoimena ja tytöillä virtsaputki päättyy kahteen osaan jääneen klitoriksen tyveen. Pojilla myös paisuvalkudos on kahtena osana. Lapsen luinen lantioirengas on jäänyt avoimeksi ja tästä johtuen jalkaterät saattavat osoittaa ulospäin.

Virtsan johtimet laskevat alavatsalla levynä olevaan rakkoon. Myös lapsen peräaukko saattaa näyttää sijaitsevan normaalia edempänä vaikka yleensä se sijaitseekin oikeassa kohdassa. Rakkoekstrofiassa virtsarakon venymiskyky on myös heikentynyt avoinna olleen rakon arpeutumisen vuoksi. Kun lapsen virtsateissä on rakenteellisia poikkeavuuksia virtsatietulehdukset ovat yleisiä ja niihin liittyy munuaisten vaurioitumisen riski. Virtsatieinfektioiden hoidon tärkein tavoite on oireiden poisto sekä munuaisvaurioiden estäminen.

Rakkoekstrofian muita ongelmia saattaa olla virtsan takaisinvirtaus, epispadia (virtsaputken päässä oleva virtsa-aukko sijaitsee peniksen yläpuolella), rakon pieni kapasiteetti, virtsarakon sulkijalihaksen ja kaulan puuttuminen, nivustyrät, virtsakivet, luisen lantioirengaan etuosien avoimuus häpyliitoksen kohdalla sekä pojilla laskeutumattomat kivekset.

Rakkoekstrofiaan liittyy eriasteisia inkontinenssiongelmia ja/tai ummetusongelmia. Spontaani virtsaaminen ei aina onnistu ja onkin yleistä, että rakko katetroidaan päivittäin useita kertoja. Katetroinnin avulla saavutetaan virtsanpidätyskyky sekä sosiaalisesta näkökulmasta välttämätön siisteys. Normaali virtsaaminen ja hyvän pidätyskyvyn saavuttaminen on myös mahdollista.

Tytöillä klitoris eli häpykieli on kaksiosainen, kohtu voi olla epämuodostunut ja emätin on lyhyt. Naisilla joilla on rakkoekstrofia, riski kohdun laskeumaan on suurempi ja he synnyttävät sekstiolla. Koska poikavauvalla penis kiinnittyy häpyluiden päihin, jotka ovat rakkoekstrofiassa kaukana toisistaan, penis on tyvestään vetäytynyt kahteen osaan. Penis saattaa olla ylöspäin käyrä, litteä ja normaalia lyhyempi. Kivekset saattavat olla laskeutumattomat ja eturauhanen on halki.

Rakkoekstrofiaan liittyvät ongelmat esiintyvät kaikilla eri tavoin ja näistä mahdollisista ongelmista huolimatta rakkoekstrofian kanssa voi elää normaalia ja tasapainoista elämää. Rakkoekstrofia lapsilla on normaali elinajan ennuste ja heillä ei ole juurikaan rajoituksia normaalissa elämässä. Rakkoekstrofia ei myöskään näy ulospäin. Rakkoekstrofia ei ole este vanhemmaksi tulolle eikä se rajoita uravalintoja.

### 3 MITEN RAKKOEKSTROFIAA HOIDETAAN JA MITÄ HUOMIOIDA ARJESSA?

#### 3.1 Kirurginen hoito

Rakkoekstrofian hoitoon liittyy yleensä useita kirurgisia toimenpiteitä. Leikkauksia voidaan tehdä lapsuudessa, nuoruudessa ja aikuisiässä.

Suurin osa käy läpi monia haasteellisia leikkauksia, jolloin kehonkuva saattaa muuttua. Leikkausten tavoitteena on saavuttaa riittävä virtsan pidätyskyky, varmistaa munuaisten toimintaa ja saada kosmeettisesti ja toiminnallisesti hyväksyttävät sukupuolielimet.

Yleensä muutaman päivän sisällä lapsen syntymästä virtsarakko, rakon kaula, häpyliitos ja virtsaputki korjataan leikkaamalla. Myös luinen lantioirengas suljetaan ja tästä syystä lapsi on mahdollisesti alaraajavedossa n. 3-4 viikkoa. Lapsen virtsaputken sulku ja peniksen muovaus tehdään myöhemmin, n. 6-24 kuukauden iässä. Pidätyskykyä parantava rakon kaulan leikkaus tehdään leikki-iässä. Genitaalien muovaus yleensä tehdään useissa eri leikkauksissa. Kahta täysin samanlaista lasta ei kuitenkaan ole ja hoitosuunnitelmat ovat yksilöllisiä.



Alaraajaveto

### 3.2 Ihon hoito

Vaippa-alueen ihon punoitus on seurausta virtsan ja ulosteen aiheuttamasta hautumisesta kosteassa ympäristössä ja eritteiden aiheuttamasta ärsytyksestä iholla. Ihoa voi ärsyttää myös antibioottilääkitys sekä vaipan muovi. Ihon ollessa ärtynyt, saippuan käyttöä tulee välttää. Ilmakylyt ovat olennainen osa vaippa-alueen hoitoa. Sinkkioksidia sisältävää voidetta voidaan laittaa muutaman kerran päivässä ärtyneelle iholle. Myös vaseliini voidetta voidaan käyttää ihon hoidossa, mutta tällöin on tärkeää kuivata iho niin, ettei kosteutta jää voiteen alle. Kortisonivoidetta voi myös kokeilla ärtyneeseen ihottumaan.

Vaippaihottuman paheneminen saattaa johtua sienitulehduksesta. Hoidoksi se vaatii sienilääkettä sisältävän voiteen. Lapsen ihottuma on tällöin parasta näyttää neuvolassa tai lääkärille.

### 3.3 Lääkehoito

Virtsatieinfektioiden estolääkkeenä käytetään pieniä annoksia trimetopriimia tai nitrofurantoiinia. Lapsen kastelun hoitoon voidaan käyttää desmopressiini-hormonia. Käytössä on myös virtsarakon toimintaan vaikuttavia antikolinergejä. Toisinaan vaippa alueen ihoon saattaa tulla sienitulehdus, joka vaatii sienilääkityksen.

Antibioottihoito voi ärsyttää vauvan vatsaa ja maitohappobakteereita voidaan käyttää tasapainottamaan suolistomikrobistoa.

### 3.4 Uinti

Pienen vauvan kanssa uimahallissa ja kylpylässä käymistä ei suositella infektioriskin vuoksi. Asiasta voi keskustella hoitavan lääkärin tai hoitajan kanssa jos asia askarruttaa.

Uimavaippa ja inkotinenSSI-uimapuku voi olla ratkaisu satunnaiseen karkailuun. InkotinenSSI-uimapukuja on helposti löydettävissä nettikauppojen kautta. Lapsen uimapukuun voi myös halutessaan kiinnittää käyttöoikeusmerkin, joka oikeuttaa uimapuvun käytön sauna-tiloissa ja suihkussa. Käyttöoikeusmerkkiä voi tiedustella uimahallista, jolloin voi tarvittaessa esittää lääkärintodistuksen tai muun vaadittavan dokumentin. Merkkejä voi myös tilata Suomen uimaopetus- ja hengenpelastusliitto ry:n nettikaupasta, jolloin lääkärintodistusta ei vaadita.



Kuva 1. Käyttöoikeusmerkki (Suomen uimaopetus- ja hengenpelastusliitto ry 2017)



## 4 VIRTSAAMINEN JA KATETROINTI

Rakkoekstrofian korjaus on haastavaa ja joskus päädytäänkin suolesta rakennettuun virtsasäiliöön, jolloin virtsaaminen tapahtuu katetroimalla.

Virtsarakon tyhjentäminen on tärkeää ja rutiinin opettelu rakon tyhjentämiseksi on tärkeä osa lapsen arkea. Virtsarakon hallinnan tavoitteena on estää munuaisvaurioita ja virtsatieinfektioita, auttaa lasta parantamaan pidätyskykyä sekä lapsen elämänlaadun parantaminen ja lapsen itsenäistyminen. Rakko tulisi tyhjentää säännöllisesti tulehdusten estämiseksi. Pienikin määrä rakkoon jäävää jäännösvirtsaa voi altistaa tulehduksille.

Lasta on hyvä opettaa käymään potalla, vaikka pidätyskyky olisikin huono. Näin lapsi oppii hygienian merkityksen. Lapsi voi ulostaa pottaan, vaikka virtsaaminen ei onnistuisikaan. Näin myös infektioriski pienenee. Haasteeksi voi muodostua lapsen motiivointi. Avuksi voi ottaa kellon ja käyttää lasta säännöllisesti wc:ssä. Kun rakkoon on saatu rakon kaulan kavennuksen myötä pitoa, voi pottakäynneillä ja wc:ssä virtsaamäärää mitata rakon koon arvioinnin tueksi. Lapsen käydessä pissalla tai katetroimassa, tulee huomioida hänen intimiteettisuojansa.

Virtsarakon koko voi olla pieni, jolloin voidaan rakentaa ns. suolirakko, jolloin virtsaa mahtuu rakkoon enemmän. Tässä tapauksessa virtsaaminen tapahtuu katetroimalla. Rakossa saattaa olla myös erilaisia toiminnan häiriöitä, jotka edellyttävät toistokatetrointia.

Toistokatetrointi on tapa virtsata ja sen avulla ja siitä huolimatta voi elää normaalia elämää. Toistokatetroinnissa katetri, eli ohut muoviputki ohjataan virtsarakkoon, jonka seurauksena virtsarakko tyhjenee. Katetrointi tapahtuu joko avanteen kautta tai luonnonmukaista reittiä. Oikein tehtynä katetrointi on kivutonta ja se voi olla koko elämän ajan kestävä hoitomuoto.

Pienen lapsen ollessa kyseessä, katetroinnin hoitavat vanhemmat. Lapsi voi istua pottalla tai wc:ssä ja katetroinnin tulisi tapahtua istuvassa asennossa. Lasta tulisi myös kannustaa osallistumaan katetroiintiin. Osallistumisen onnistumiseksi lapsen hienomotoriikan tulisi olla riittävän kehittyntä. Lapsella tulisi myös olla mahdollisuus harjoitella katetroiintia ammattihenkilön ohjauksessa.

Yöllä voidaan käyttää kasteluhälytintä, näin lapsi oppii reagoimaan virtsahätään. Kasteluhälytinhoito on tehokas suurelle osalle lapsista. Hälyttimen voi saada lainaksi tai sen voi tilata omaksi netin kautta alan verkkokaupasta. Kasteluhälytinhoitoon on hyvä liittää kastelupäiväkirjan täyttäminen, josta hoidon vaikuttavuutta voi seurata. Hälytinhoitoa toteutetaan vähintään 6-8 viikkoa ja hoidon vaste saadaan usein viiveellä.



## 5 TUEN JA TIEDON TARVE

Vastasyntyneen joutuessa sairaalaan, mahdollisesti välittömästi syntymän jälkeen ja tilanne jossa lapsi viettää ensimmäiset elinviikkonsa sairaalassa, luo poikkeavan lähtökohdan vanhemmuudelle. Perhe on mahdollisesti usean hengen huoneessa vauvan kanssa, eikä vauvaan pääse tutustumaan normaalissa ympäristössä. Mielikuva terveestä lapsesta voi kadota ja vanhemmat voivat omaksua uuden identiteetin vanhemmuuteen. Joskus myös jatkuva huolehtiminen voi nousta vanhemmuuden pääteemaksi ja lapsi koetaan ensisijaisesti sairaana.

Sairaalassa tulisi tarjota tukea ja ohjausta kotona sairaan lapsen kanssa selviytymiselle. Kotiinlähtö sairaalasta voi olla pelottavaa ja vanhemmat saattavat tarvita aikaa totutella hoitamaan vauvaa ilman sairaalan tuomaa turvaa. Osallistu rohkeasti oman lapsesi hoitoon sairaalassa. Alaraajavedossa olevalle lapselle voi tarjota läheisyyttä kosketuksen kautta. Myös imetys on mahdollista alaraajavedossa.

Tämän oppaan lopussa on lähdeluettelo, jonka avulla voi etsiä lisää tietoa. Juuri omalle lapsellesi parhaimman ja ajankohtaisimman tiedon saat häntä hoitavalta lääkäriltä ja hoitohenkilökunnalta.

### 5.1 Vertaistuki

Vertaistukea saava ihminen saa kokemuksen, että hän ei ole tilanteessaan yksin. Tilanteiden erilaisuus tulee myös ilmi kokemuksia jaettaessa. Vertaistuettu voi saada omaan tilanteensa uuden näkökulman ja uutta perspektiiviä, varsinkin kun hän voi keskustella henkilön kanssa, joka on prosessissa eri vaiheessa. Vertaistukisuhde on kaksisuuntainen, siinä saadaan ja annetaan. Vertaistuen kautta saadaan omaan tilanteeseen liittyvää tietoa ja käytännön tietoa joka auttaa arjessa.

Munuais- ja maksaliitolla on vertaistukitoimintaa ja tietoa toiminnasta saa mm. sosiaalisen median kautta liiton omalta Facebook sivulta ”Vertaistukea ja perhetapahtumia Muman lapsiperheille”. Tämä sivu on tarkoitettu Munuais- ja maksaliiton lapsiperheiden vanhemmille ja se on vertaistukiryhmä, jossa voi keskustella mieltä askarruttavista asioista ja saada tietoa tapahtumista joita järjestetään lapsiperheille. Munuais- ja maksaliitto järjestää jäsenilleen toiminnallisia perhepäiviä sekä vertais- ja virkistys-tapaamisia. Näistä tapahtumista saa lisätietoa liiton www-sivuilta; [www.muma.fi](http://www.muma.fi).

Munuais- ja maksaliitto järjestää myös vertaisvanhempitoimintaa. Vertaisvanhemmat ovat perheiden tukena, kun perheeseen syntyy munuais- tai maksasairas lapsi. Vertaisvanhemmat auttavat perheitä selviytymään sairauden eri vaiheissa ja heillä on omakohtaisia kokemuksia munuais- ja maksasairaahan lapsiperheen arjesta. Vertaisvanhemman tehtävänä on kuunnella, olla läsnä ja rohkaista. Vertaisvanhempi on valmis antamaan aikaa ja jakamaan omia kokemuksiaan. Vertaisvanhemmat saavat Munuais ja maksaliitolta koulutusta ja ohjausta työhönsä. Vuonna 2011 Munuais- ja maksaliitossa liitossa toimi 9 koulutettua vertaisvanhempaa. Vertaisvanhempiin saa yhteyden Munuais- ja maksaliiton järjestösuunnittelijan kautta.

Vertaistukea voi löytää myös erilaisilta keskustelupalstoilta ja sosiaalisesta mediasta. Facebookissa on suljettu suomenkielinen keskusteluryhmä nimeltä ” Rakkoeckstrofia / Kloakaextrofia / Epispadia”, jossa vanhemmat voivat keskustella ja vaihtaa ajatuksia. Myös muiden maiden sivuja löytyy, esimerkiksi Yhdysvaltalainen ABC – The Association for the Bladder Exstrophy Community:n sivusto. Myös hypospasia.fi sivustolta voi löytää vertaistukea.

Muiden perheiden tapaamiseen on myös hyvä mahdollisuus sopeutumisvalmennuskursseilla, josta lisää myöhemmin tässä oppaassa.

## 5.2 Tuet ja etuudet

**Alle 16-vuotiaan lapsen vammaistukea** voi hakea lapselle jonka sairauden hoidosta ja/tai kuntoutuksesta aiheutuu tavanomaista suurempaa sidonnaisuutta ja räsitusta vähintään kuuden kuukauden ajan. Oikeus tukeen ja tuen suuruus arvioidaan yksilöllisesti lapsen hoidon ja huolenpidon määrän suhteen. Vammaistuki myönnetään määrääjäksi ja sen maksua jatketaan jatkohakemuksen perusteella. Alle 16-vuotiaan lapsen vammaistukea haettaessa hakemukseen liitetään lääkärin lausunto lapsen terveydentilasta. Lausunto ei saa olla puolta vuotta vanhempi. Vammaistukea haetaan Kelasta.

**Erityishoitoraha;** Kela korvaa vanhempien ansionmenetystä maksamalla erityishoitorahaa, jota maksetaan tilanteessa, jossa alle 16-vuotiaan sairaan tai vammaisen lapsen vanhempi ei voi tehdä työtään, koska hän osallistuu lapsensa hoitoon tai kuntoutukseen. Erityishoitorahaa haettaessa tarvitaan D-lääkärintodistus, jossa on maininta huoltajan hoitoon osallistumisen tarpeellisuudesta. Erityishoitoraha maksetaan vain lapsen huoltajalle.

**Matkakorvaus;** Kela osallistuu osaltaan julkiseen tai yksityiseen terveydenhuoltoon tehdyn matkan kustannuksista. Myös kuntoutuspäätökseen perustuvia matkoja korvataan. Matkat korvataan halvimman käytettävissä olevan matkustustavan mukaan. Jos kuitenkin sairaus tai vamma on vaikea tai olosuhteet edellyttävät erityisajoneuvoa, esim. oman auton käyttöä, voidaan korvaus maksaa eri perustein.

**Yöpymisraha;** Kela voi korvata yöpymisen ja maksaa yöpymisrahaa, kun yöpyminen on ollut tarpeellinen esimerkiksi hoitoon ehtimisen tai toistuvien päivittäisten matkojen välttämiseksi.

**Kunnallisen terveydenhuollon asiakasmaksujen maksukatto,** joka on kalenteri-vuositainen. Kun maksukatto ylittyy, ovat palvelut maksuttomia.

Maksukattoon lasketaan:

- avosairaanhoidon lääkärimaksut (terveyskeskus)
- poliklinikkamaksut
- päiväkirurgian maksut
- fysioterapian maksut
- kuntoutus maksut
- yö- ja päivähoidon maksut
- sarjahoidon maksut
- lyhytaikaisen laitoshoidon maksut

Maksukatton täyttymistä on seurattava itse ja alkuperäiset kuitit on esitettävä tarvittaessa. Myös lääkekustannuksilla on maksukatto, joka on myös kalenterivuositainen. Kun maksukatto on täyttynyt, maksetaan lääkkeestä omavastuuhinta. Lääkekorvauksen saa suoraan apteekista Kela-kortin sekä Kelan ilmoituksen esittämällä.

**Kuntoutus- ja sopeutumisvalmennuskurssien** tavoite on antaa valmiuksia täyspäiväiseen elämään sairaudesta huolimatta. Perhekurssit tukevat perheiden selviytymistä ja kurssille voi osallistua perheenjäsenet tai muu läheinen. Kurssien pituus ja sisältö vaihtelevat kohderyhmän mukaan ja ne voidaan toteuttaa useammassa osassa.

Koko perheelle suunnattuja sopeutumisvalmennuskursseja järjestää Norio-keskus. Kurssit ovat viiden päivän kurseja ja koko perhe voi yöpyä kurssin ajan Norio-keskuksen tiloissa Helsingissä. Kurssit ovat perheelle maksuttomia, kurssit rahoittaa Kela. Linkki Norio-keskuksen sivuille on tämän oppaan lähdeluettelossa. Norio-keskus on osa Rinnekoti-Säätiötä ja palvelee tietoa ja tukea tarvitsevia valtakunnallisesti. Se sijaitsee Helsingissä, Pitäjänmäellä.

## **Veronmaksukyvyyn alentumisvähennys**

Veronmaksukyvyyn alentumisvähennys voidaan myöntää, jos verovelvollisen veronmaksukyky on verovelvollisen ja perheen tulot ja varat huomioon ottaen erityisestä syystä vähentynyt olennaisesti. Sairaus voi olla erityinen syy ja peruste vähennykselle. Lisätietoa asiasta löytyy verohallinnon [www-sivuilta](#).

Sosiaaliturva-asioihin perehtyminen voi olla raskasta sairastuneelle ja joskus asioihin perehtymien koetaan vaikeaksi. Hoitoyksikön sosiaalityöntekijältä voi pyytää apua ja neuvoja sekä myös oman kunnan sosiaalityöntekijöiltä ja sosiaaliamiehiltä. Myös Kelan [www-sivuilla](#) ([www.kela.fi](#)) on kattavasti ajantasaista tietoa vanhemmille.

### **5.3 Hoito- ja apuvälineet**

Terveystieteiden tutkimuskeskuksen (1326/2010) 24§ mukaan kunnan tehtävänä on järjestää alueensa asukkaiden sairaanhoitopalvelut. Näihin palveluihin sisältyy pitkäaikaisen sairauden hoitoon tarvittavat hoitotarvikkeet. Hoitotarvikkeiden jakelu perustuu yksilölliseen tarpeeseen ja ammattihenkilön tekemään arviointiin ja seurantaan. Lähtökohtana on pitkäaikaisraus, joka on kestänyt yli kolme kuukautta.

Hoitotarvikkeiden jakelu perustuu potilaan yksilölliseen tarpeeseen ja kunta ei voi asettaa ehdottomia tarvikkeiden enimmäismääriä. Hoitotarvikkeet ovat maksuttomia potilaalle. Hoitotarvikkeita voidaan jakaa terveyskeskuksista, sosiaali- ja terveydenhuollon toimipisteistä tai ne toimitetaan potilaalle kotiin. Hoitotarvikkeiden toimitusta valvoo Sosiaali- ja terveysministeriö. Rakkoekstrofian hoidossa tarvittavia hoitotarvikkeita on mm. vaipat, katetrit sekä steriilit käsineet.

## 6 SAIRAALASSA

Sairaala-jaksolle mentäessä on tärkeää käsitellä tulevaa tapahtumaa lapsen kanssa. Kun sairaalaan menosta on puhuttu etukäteen, lapsi kokee vähemmän jännitystä asiasta. Keskustelu myös auttaa luottamuksen säilymiseen. Vanhemmat ovat usein huolissaan ja saattavat tuntea avuttomuutta ja lapsi saattaa aistia vanhempien tunteet. Tulevia tapahtumia tulisikin käsitellä etukäteen yhdessä lapsen kanssa. Vanhempien myönteinen suhtautuminen vaikuttaa lapseen ja helpottaa hänen sopeutumistaan. Lasta tulisi valmistella sairaalaan menoon hänen ikä- ja kehitystasonsa huomioiden. Lapselle kerrotaan rehellisesti mitä sairaalassa tapahtuu ja miksi sinne mennään. Kerptomisen avuksi voi ottaa esimerkiksi kirjoja aiheesta. Lapselle tulee kertoa, että kipua voidaan lievittää monin eri keinoin. Kivuttomuutta ei tulisi luvata. Lapsi voi pakata mukaansa itselleen tutun ja turvallisen lelun. Lapselle kerrotaan myös kauanko sairaalassaolo kestää ja ketä hänen seuranaan mahdollisesti on.

Sairaalassa lapsen potilashuoneessa voi useimmiten yöpyä toinen vanhemmista. Osastojen käytännöt ja tilanteet kuitenkin vaihtelevat ja yöpymismahdollisuudesta kannattaa keskustella osastolla hoitohenkilökunnan kanssa.

Osastolta voi myös tiedustella muita yöpymismahdollisuuksia ja Helsingissä hoidossa olevilla perheillä on mahdollisuus hakea Ronald McDonald Lastentalosäitiön ylläpitämiin taloihin. Talot sijaitsevat lähellä HYKSIN lastenklinikkaa ja lastenlinnaa. Talohakeminen tapahtuu osaston kautta ja hakeminen kannattaa tehdä mahdollisimman varhaisessa vaiheessa.



## 7 TUTKIMUKSIA

Tutkimuksia tehdään lapselle tarpeen mukaan ja niistä saa parhaimman tiedon hoitavalta lääkäriltä sekä hoitajilta. Alla on lueteltu osa lapselle mahdollisesti tehtävistä tutkimuksista.

**Munuaisten ja virtsarakon ultraäänitutkimus** on lapselle kivuton eikä se aiheuta säteilyaltistusta. Tutkimuksessa virtsarakon tulisi olla täysi. Ultraäänitutkimuksen aikana lapsi on makuuasennossa vatsan alue riisuttuna ja tutkimuksen tekijä levittää iholle geeliä ja tutkii ultraäänianturia vatsan päällä liikuttaen munuaisten ja virtsarakon alueen.

**Flow -virtsasuihkun mittaus** – tutkimuksella saadaan selville virtsasuihkun voimakkuus. Lapsen virtsarakon tulisi olla täynnä ennen tutkimusta. Tutkimuksessa lapsi virtsaa mittalaitteeseen, joka rekisteröi virtsaamisen keston, huippuvirtaaman sekä virtsamäärän. Paperille tulostuu käyrä virtsaustapahtumasta. Tutkimuksen lopuksi yleensä mitataan ultraäänilaitteen avulla jäännösvirtsamäärä vatsapeitteiden päältä.

**Virtsateiden urodynaaminen tutkimus** tarkoittaa lapsen virtsarakon, virtsaputken ja peräsuolen painemittausta sekä sulkijalihaksen toiminnan tutkimista. Tutkimuksessa lapselle laitetaan ohut letku virtsarakkoon ja toinen letku peräaukkoon. Virtsarakko täytetään katetrin avulla nesteellä niin kauan, kunnes lapselle tulee virtsaamisen tarve. Lapsi virtsaa astiaan jossa on mittauslaite. Virtsaamistapahtuma rekisteröityy tietokoneelle.

**Miktiokystografia eli virtsarakon toiminnan läpivalaisututkimuksen** tarkoituksena on rakosta virtsanjohtimiin suuntautuvan takaisinvirtauksen tutkiminen ja virtsanjohtimien sekä pojilla virtsaputken rakenteen selvittely. Virtsarakko täytetään selinmakuuasennossa ja rakon täyttymistä seurataan lyhyin läpivalaisuvilkaisuin. Vauva virtsaa spontaanisti rakon täytyttyä riittävästi. Isompi lapsi voidaan pissattaa potalla.

**Kystoskopia eli rakon tähystys** tehdään lapsen ollessa nukutettuna. Tähystys tehdään lapsen maatessa selällään jalat erilleen tuettuina. Kystoskopian yhteydessä voidaan tehdä myös hoitotoimenpiteitä.

**Veri- ja virtsakokeet** joiden avulla selvitetään munuaisten ja virtsateiden toimintaa.

Näitä tutkimuksia on mm;

**Kreatiniini (krea)** joka kertoo munuaisten puhdistustoiminnasta

**Hemoglobiini (Hb)** voi paljastaa anemian (munuaissairaudesta johtuvan verenvähyyden)

**Urea** joka kertoo munuaisten puhdistustoiminnasta

**Natrium (Na)** kertoo veren suola-arvoja

**Kalsium (Ca tai Ca-ion)** kertoo veren kalkkipitoisuuden

**Kalium (K)** kertoo veren suola-arvoja

**Virtsan proteiini (U-Prot)** virtsan valkuainen

**Glomerulusfiltraatio (GFR)** glomerulusten suodatusnopeuden mittausta (glomerulus = munuaiskeräsen osa)


**Kreatiniini clearance (Krea.clear)** munuaissuodoksen mittari


**Albumiini (Alb), Proteiini (Prot)** veren valkuainen

**C-reaktiivinen proteiini (CRP)** tulehduksen mittari

## 8 LOPUKSI

Rakkoekstrofia ei välttämättä esiinny lapsilla samanlaisena ja yleispätevää opasta on haasteellista tehdä, mutta toivon tämän oppaan myötä lukijan saaneen perustietoa tästä harvinaisesta rakennepoikkeavuudesta ja löytävän etsimääsi tietoa tai ainakin linkkejä ja vinkkejä tiedon ja vertaistuen etsimiseen. Moni asia selviää rohkeasti kysymällä ja lääkärin vastaanotolle mentäessä on hyväksi havaittu etukäteen kirjoitettu muistilappu mieltä askarruttavista asioista.

Tämän oppaan kansikuvassa on oppaan kirjoittajan perhe ja kuvan tarkoituksena on kuvastaa miten rakkoekstrofia näkyy ulospäin – eli ei mitenkään. Kuvan on piirtänyt 9 vuotias rakkoekstrofia tyttö 

Lämmin kiitos Munuais- ja maksaliitolle sekä kaikille vanhemmille ja lapsille, jotka ovat omalla panoksellaan osallistuneet tämän oppaan tekemiseen 

Oppaan on tehnyt opinnäytetyönään Piia Kaaresmaa yhteistyössä Munuais- ja maksaliiton kanssa

## LÄHTEET

Ala-Mello, S. 2016. Rakkoekstrofia. Viitattu 3.6.2016. <http://www.norio-keskus.fi/files/2314/4318/1025/Rakkoekstrofia.pdf>

Association for the Bladder Exstrophy Community. 2016. How much medical care is involved? Viitattu 13.6.2016. <http://www.bladderexstrophy.com/how-much-medical-care-is-involved/>

Association for the Bladder Exstrophy Community. 2016. Is bladder exstrophy repairable? Viitattu 13.6.2016. <http://www.bladderexstrophy.com/is-bladder-exstrophy-repairable/>

Coloplast. 2016. Miksi virtsarakon tyhjennys on niin tärkeää? Viitattu 1.12.2016. [https://www.coloplast.fi/virtsarakko-ja-suoli-/kayttooppaat/katetrointioppaat-lapsille/#section=Lasten-auttaminen-virtsarakon-tyhjent%c3%a4missess%c3%a4\\_278373](https://www.coloplast.fi/virtsarakko-ja-suoli-/kayttooppaat/katetrointioppaat-lapsille/#section=Lasten-auttaminen-virtsarakon-tyhjent%c3%a4missess%c3%a4_278373)

Coloplast. 2016. Tietoa toistokatetroinnista. Viitattu 1.12.2016. <http://katetri.fi/tietoa-toistokatetroinnista/>

Ebert, A., Ludwig, M., Reutter, H., Rösch, W. 2010. Bladder exstrophy. Viitattu 24.11.2016. [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=EN&data\\_id=12490&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=Bladder-ex-strophy&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Bladder-exstrophy&title=Bladder-exstrophy&search=Disease\\_Search\\_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=12490&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Bladder-ex-strophy&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Bladder-exstrophy&title=Bladder-exstrophy&search=Disease_Search_Simple)

Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiiri. 2016. Miten valmistaa lasta ja nuorta sairaalahoitoon? Viitattu 7.12.2016. <http://www.hus.fi/sairaanhoito/lasten-sairaanhoito/valmistaminen/Sivut/default.aspx>

Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiiri. 2016. Vierailuajat. Viitattu 7.12.2016. <http://www.hus.fi/sairaanhoito/sairaalat/lastenklinikka/osastot/vierailuajat/Sivut/default.aspx>

Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiiri. 2016. Virtsaelinten ultraäänitutkimus – lapset. Viitattu 16.3.2017. <http://www.hus.fi/sairaanhoito/kuvantaminen-ja-fysiologia/Potilasohjeet%20%20Ultrani/Virtsaelinten%20ultra%C3%A4%C3%A4nitutkimus%20%E2%80%93%20lapset.pdf>

Invalidiliitto. 2007. Rakkoekstrofia- perustietoutta rakkoekstrofiaa sairastavan vanhemmalle. Viitattu 1.12.2016. [http://www.invalidiliitto.fi/files/attachments/laku/harvinaiset-yksikko/rakkoekstrofia\\_200711.pdf](http://www.invalidiliitto.fi/files/attachments/laku/harvinaiset-yksikko/rakkoekstrofia_200711.pdf)

Jalanko, H. 2014. Kastelu. Viitattu 3.7.2016. [http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=dlk00134](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00134)

- Jalanko, H. 2015. Vaippaihottuma. Viitattu 3.7.2016. [http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=dlk005](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk005)
- Kela. 2016. Erytishoitoraha. Viitattu 21.11.2016. <http://www.kela.fi/erytishoitoraha>
- Kela. 2016. Korvaus yöpymisestä. Viitattu 21.11.2016. <http://www.kela.fi/yopymisraha?inheritRedirect=true>
- Kela. 2016. Kuntoutus- ja sopeutumisvalmennuskurssit. Viitattu 21.11.2016. [http://www.kela.fi/tyoikaisille\\_kuntoutus-ja-sopeutumisvalmennuskurssit](http://www.kela.fi/tyoikaisille_kuntoutus-ja-sopeutumisvalmennuskurssit)
- Kela. 2016. Matkakorvaukset. Viitattu 21.11.2016. <http://www.kela.fi/matkat>
- Lahdes-Vasama T., 2013. Lasten alavirtsateiden ja sukuelinten sairaudet. Teoksessa K. Taari, S. Altomaa, M. Nurmi, T. Parpala, T. Tammela (toim.) Urologia. Helsinki: Duodecim, 346-358
- Lapin sairaanhoitopiiri. Virtsateiden urodynaaminen tutkimus, lasten potilasohje. 2015. Viitattu 16.3.2017. [http://www.lshp.fi/fi-FI/Potilaille\\_ja\\_laheisille/Potilasohjeita\\_Ohjeita/Virtsateiden\\_urodynaaminen\\_tutkimus\\_last\(2202\)](http://www.lshp.fi/fi-FI/Potilaille_ja_laheisille/Potilasohjeita_Ohjeita/Virtsateiden_urodynaaminen_tutkimus_last(2202))
- Lapsen katroinnin taustalla voi olla myös muu kuin neurogeeninen aihe. 2007. Toistokatetrinti 13, 8-9.
- Lasten röntgentutkimusohjeisto. 2005. Viitattu 16.3.2017. [https://www.julkari.fi/bitstream/handle/10024/125016/lasten\\_rontgentutkimusohjeisto.pdf?sequence=1](https://www.julkari.fi/bitstream/handle/10024/125016/lasten_rontgentutkimusohjeisto.pdf?sequence=1)
- Lautala, P., Uhari, M., Huttunen N-P., Koskimies, O., Jalanko, H., Holmberg, C., Ruuskanen, O., Ala-Houhala, M., Renko, R., Lanning, P. 1992. Lasten virtsatietulehdusten diagnostiikka ja hoito. Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim 15, 1344. Viitattu 3.7.2016. [http://duodecimlehti.fi/web/guest/arkisto?p\\_p\\_id=Article\\_WAR\\_DL6\\_Articleportlet&viewType=viewArticle&tunnus=duo20265&dlehtihaiku\\_view\\_article\\_WAR\\_dlehtihaku\\_p\\_auth=](http://duodecimlehti.fi/web/guest/arkisto?p_p_id=Article_WAR_DL6_Articleportlet&viewType=viewArticle&tunnus=duo20265&dlehtihaiku_view_article_WAR_dlehtihaku_p_auth=)
- Munuais- ja maksaliitto www-sivut 2017. Tutkimukset. Viitattu 8.4.2017. [http://www.muma.fi/sairaudet\\_ja\\_elinsiirrot/munuaissairaudet/munuaisten](http://www.muma.fi/sairaudet_ja_elinsiirrot/munuaissairaudet/munuaisten)
- Munuais- ja maksaliitto www-sivut. 2016. Sosiaaliturva. Viitattu 21.11.2016. [http://www.muma.fi/kuntoutus\\_ja\\_sosiaaliturva/sosiaaliturva](http://www.muma.fi/kuntoutus_ja_sosiaaliturva/sosiaaliturva)
- National Organization for Rare Disorders. 2007. Bladder Exstrophy-Epispadias-Cloacal Exstrophy Complex. Viitattu 13.6.2016. <http://rarediseases.org/rare-diseases/bladder-exstrophy-epispadias-cloacal-exstrophy-complex/>

Norio-keskuksen www-sivut.2017. Sopeutumisvalmennuskurssit perheille, joissa lapsella on synnynnäinen epämuodostuma. Viitattu 6.4.2017. <http://www.norio-keskus.fi/palvelut/sopeutumisvalmennuskurssit/synnynnaiset-epamuodostumat.html>

Norio-keskuksen www-sivut. 2016. Sopeutumisvalmennus. Viitattu 21.11.2016. <http://www.norio-keskus.fi/fi/sopeutumisvalmennus/>

Pyörälä, S., 2002. Virtsateiden kehityshäiriöt. Teoksessa N-P. Huttunen (toim.) Lasten ja nuorten sairaudet. Helsinki: WSOY 240-244.

Rarelink. Pohjoismainen linkkikokoelma ja yhteydenpitomahdollisuudet harvinaisia sairauksia sairastaville. Viitattu 7.4.2017. <http://rarelink.fi/diagnosedetail.jsp?sessionid=1o4tgnzmqd899?diagnoseid=37&refererLang=en>

Ronald McDonald lastentalosäitiö. Taloon asumaan. Viitattu 27.12.2016. <http://rml.fi/ronald-mcdonald-talo/taloon-asumaan/>

Socialstyrelsen. 2013. Blåsexstrofi. Viitattu 6.6.2016. [http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/blasexstrofi#anchor\\_1](http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/blasexstrofi#anchor_1)

Sosiaali- ja terveysministeriö. 2016. Terveystuella maksukatto. Viitattu 2.12.2016. <http://stm.fi/terveydenhuollon-maksukatto>

Sosiaali- ja terveysministeriö. 2016. Terveystuella hoitotarvikejakelu. Viitattu 21.11.2016. [http://stm.fi/artikkeli/-/asset\\_publisher/halsovardscentralernas-distribution-av-forbrukningsartiklar](http://stm.fi/artikkeli/-/asset_publisher/halsovardscentralernas-distribution-av-forbrukningsartiklar)

Suomen uimaopetus- ja hengenpelastusliitto ry [http://www.suh.fi/toiminta/eriyysuinti/uintia\\_rajottavat\\_terveydelliset\\_tekijat](http://www.suh.fi/toiminta/eriyysuinti/uintia_rajottavat_terveydelliset_tekijat) Viitattu 14.3.2017

Suomen Uimaopetus- ja Hengenpelastusliitto ry. Kuva 1. Käyttöoikeusmerkki. [http://www.suh.fi/verkkokauppa/muu\\_materiaali/kayttooikeusmerkki.2286.shtml](http://www.suh.fi/verkkokauppa/muu_materiaali/kayttooikeusmerkki.2286.shtml)

Suominen, J., Santtila, P., Taskinen, S. 2015. Sexual Function in Patients Operated on for Bladder Exstrophy and Epispadias. Department of Pediatric Surgery, Children's Hospital, University of Helsinki, Helsinki, Finland. The journal of urology 1, 195-199. Viitattu 6.6.2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2015.01.098>

Tarnanen, K., Wuorela, M., Uhari, M., Kukkonen-Harjula, K. 2015. Virtsatieinfektio (VTI). Viitattu 3.7.2016. [http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=khp00038&p\\_teos=khp&p\\_osio=109&p\\_selaus=#s6](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=khp00038&p_teos=khp&p_osio=109&p_selaus=#s6)

[Terveyskirjasto. 2017. Vaippaihottuma. Viitattu 7.4.2017. http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=dlk00537](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00537)

Verohallinto. Veronmaksukyvyyn alentumisvähennys.2011. <http://portal.vero.fi/public/?contentid=11754&sitenodeid=7987> Viitattu 14.3.2017

[Virtsarakon tähystys \(kystoskopia\). 2008. Viitattu 16.3.2017. http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=snk05050](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=snk05050)

