

OPINNÄYTETYÖ

Lahtela Vuokko

Valkola Tuula

2010

KYSTINEN FIBROOSI
harvinainen sairaus hoitotyön
haasteena



Rovaniemen
ammattikorkeakoulu
University of Applied Sciences

HOITOTYÖNKOULUTUSOHJELMA

**ROVANIEMEN AMMATTIKORKEAKOULU
SOSIAALI- JA TERVEYSALA
HOITOTYÖNKOULUTUSOHJELMA**

Opinnäytetyö

KYSTINEN FIBROOSI
harvinainen sairaus hoitotyön
haasteena

Lahtela Vuokko
Valkola Tuula

2010

Toimeksiantaja Hengitysliitto, Helin harvinaiset

Ohjaajat Havela Sirkka, Koukkula Rauni

Hyväksytty _____ 2010 _____

Tekijä	Lahtela Vuokko Valkola Tuula	Vuosi 2010
Toimeksiantaja	Hengitysliitto, Helin harvinaiset	
Työn nimi	Kystinen fibroosi - harvinainen sairaus hoitotyön haasteena	
Sivu- ja liitemäärä	78 + 3	

Opinnäytetyön tarkoituksena oli laatia opaskirjanen sairaanhoitajille. Opaskirjanen sisältää tietoa CF-sairaudesta ja sen hoidon eri osa-alueista. Opaskirjasta voi hyödyntää sairaanhoitajat ja muut hoitoalan ammattilaiset, kun suunnittelevat, toteuttavat, arvioivat ja kehittävät CF-sairastavien hoitoa.

Opaskirjasta varten laadimme kyselylomakkeen kystistä fibroosia sairastaville ja heidän omaisilleen. Kyselylomakkeella halusimme selvittää kyselyyn osallistuneilta heidän kokemuksiaan CF-sairaudesta ja sen hoidosta. Kysely toteutettiin toukokuussa 2009. Hengitysliitto Helin harvinaisten rekisterin kautta lähetettiin 70 kyselylomaketta. Kolmekymmentä (43%) henkilöä palautti lomakkeen.

Kyselyn tuloksista ilmeni CF-sairauden moninaisuus, yksilöllisyys ja hoitojen vaativuus. Tutkimukseen osallistujat kokivat myös sairastuneiden ja heidän omaisten tukemisen ja kannustamisen tärkeäksi osaksi kokonaihoitoa. Lisäksi tuloksista kävi ilmi, että CF-sairauden diagnoosista tiedon saaminen ja miten se oli kerrottu oli yhteydessä sairastavien suhtautumiseen ja sopeutumiseen sairauteensa tai lapsensa sairauteensa. Tutkimustulosten perusteella vahvistui tieto siitä, että on tärkeää saada opaskirjanen, jossa kaikki CF-sairauden hoidon osa-alueet tulevat esille.

Opaskirjanen on laadittu opinnäytetyön tutkimustulosten, kirjallisuuden ja lääkäreiden sekä eri alojen hoitajien haastattelujen perusteella. Opaskirjaseen luotettavuuden lisäämiseksi eri asiantuntijat, kuten lääkärit sairaanhoitajat, ravitsemusterapeutti ja fysioterapeutit ovat lukeneet opaskirjaseen tekstiit ennen sen julkaisemista. Olemme laatineet opaskirjaseen hoitotyön näkökulmasta käyttäen apuna Roper – Logan - Tierneyn elämisen toimintoja. Opaskirjanen on saatavana Hengitysliitto Helin harvinaisten internetsivulta ja lisäksi opaskirjasta tehdään 100 kappaleen painoserä.

AVAINSANAT: Kystinen fibroosi, pitkäaikaissairaus, elämisen toiminnot, surutyön vaiheet

Author	Lahtela Vuokko Valkola Tuula	Year 2010
Commissioned by	Pulmonary Association Heli	
Subject of thesis	Cystic Fibrosis - the Rarity of the Disease as a Nursing Challengen	
Number of pages	78 + 3	

This thesis deals with making a guide for nurses. The guide is about The CF-disease and different parts of its treatment. This guide can be an assistance for nurses or other healthcare professionals when planning, practising, evaluating and improving treatments for people who have CF-disease.

We created a questionnaire for people who have CF-disease and their families. We wanted to find out about their experiences about the CF-disease and its treatments. The questionnaire was implemented in May 2009. The results showed the complexity, individuality and the harshness of treatments in the CF-disease. The informants experienced that supporting and encouraging a person who has the CF-disease and the family is an important part of the process of treating CF. The results also showed that getting the diagnosis of CF-disease and how the diagnosis was told to the individuals was connected with the attitude to and accepting the disease.

The guide is composed by using the data from the questionnaire results, literature and by interviews of doctors and nurses from different areas of healthcare. To increase the reliability of this guide it has been proofread by many different experts doctors, nurses, dieticians and physiotherapists before it has been published. We have created this guide from the healthcare point of view, using the model of Nursing by Roper, Logan and Tierney. The guide is available from Hengitysliitto, from its webpages, and in a paper version. One hundred copies of the guide have been printed.

KEY WORDS: Cystic Fibrosis, long-term illness, activities of living, stages of mourning

SISÄLTÖ

KUVIOLUETTELO

1 JOHDANTO	1
2 PITKÄAIKAISSAIRAS IHMINEN HOITOTYÖN HAASTEENA	3
2.1 Pitkäaikaissairas hoitotyön asiakkaana	3
2.2 Kystinen fibroosi monielinsairaus	4
2.2.1 Perinnöllisyys ja sairauden diagnosointi.....	4
2.2.2 Oheissairaudet kystistä fibroosia sairastavalla ihmisellä....	6
3 ELÄMISEN TOIMINTOJEN TUKEMINEN CF:ÄÄ SAIRASTAVALLA	9
3.1 Verenkierto- ja hengityselimistö kunnan tukeminen	9
3.1.1 Tutkimukset hengittämisen seurannassa	10
3.1.2 Fysioterapia hengittämisen tukena.....	11
3.1.3 Fysioterapiassa käytettävät apuvälineet ja -laitteet.....	12
3.2 Ravitsemuksen tukeminen	16
3.2.1 Ravitsemuksen erityistarpeet	17
3.2.2 Ravitsemuksen erityiskeinot.....	19
3.3 Erittämisen seuraaminen.....	22
3.4 Levon ja liikunnan tukeminen	23
3.5 Kivunhoidosta huolehtiminen	24
3.6 Kehonlämmöstä huolehtiminen	25
3.7 Ihon ja suun kunnosta huolehtiminen.....	26
3.8 Sukupuolisuuden ilmaiseminen.....	27
3.8.1 Myöhästynyt puberteetti CF-nuorella	28
3.8.2 Hedelmättömyys ja CF:ää sairastava aikuinen	29
4 LÄÄKEHOITO CF:ÄÄ SAIRASTAVAN HOIDON TUKENA	31
4.1 Ruuansulatuskanavan lääkehoito.....	31
4.2 Hengitysteiden lääkehoito.....	31
4.3 Infektioiden lääkehoito	32
5 ELINSIIRTO MAHDOLLISUUTENA	35
5.1 Elinsiirtoja yli rajojen.....	35
5.2 Elinsiirtoon liittyvät tutkimukset ja valintakriteerit.....	36
5.3 Elinsiirtoa tukeva laki ja uusi lakiesitys.....	38
6 SURUTYÖN VAIHEIDEN TUNNISTAMINEN	39

7 TUKIVERKOSTO CF:ÄÄ SAIRASTAVAN TUKENA	43
7.1 Sosiaalinen ympäristö perheen tukena	43
7.2 Perhe sairastavan tukena.....	43
7.3 Viranomaiset perheen ja lapsen tukena	46
7.4 Sairaalakoulu lapsen tukena	47
7.4 Hengitysliitto sairastavan tukena.....	47
8 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS	48
9 TOIMINNALLISEN OPINNÄYTETYÖN PROSESSIN ERI VAIHEET	49
9.1 Opaskirjasen toteutuksen eri vaiheet	49
9.2 Opaskirjasen aihealueiden valinta	50
9.3 Opaskirjasen laatiminen	50
9.4 Opaskirjasen luotettavuus	52
9.5 Tutkimuksen ja opaskirjasen eettisyys	53
10 TUTKIMUSTULOKSIA	55
10.1 Kyselyn vastausmäärä	56
10.2 Tutkimukseen vastanneiden ikäjakauma ja diagnosointi-ikä	56
10.3 Tutkimukseen osallistuneiden CF:ään liittyvät oheissairaudet ..	57
10.4 Fysioterapia ja sen toteutus sairaalajaksoilla	58
10.4.1 Fysioterapian määrä viikossa	59
10.4.2 Fysioterapian sisältö.....	59
10.5 Ravitsemuksessa erilaisten ravintolisien käyttö	60
10.5.1 Energiatäydennyksien käyttö	61
10.5.2 Tutkimukseen osallistuneiden insuliinien käyttö	62
10.5.3 Ruuansulatuskanavan lääkkeiden käyttö	62
10.5.4 Haimaentsyymien käyttö	63
10.6 Inhaloitavien lääkkeiden käyttö	63
10.7 Suonensisäisten antibioottien käyttö	65
10.8 Keuhkosiirto hoitomuotona.....	66
11 POHDINTAA	67
11.1 Ajatuksia tutkimustuloksista kohti opaskirjasta.....	67
11.2 Opaskirjasen hyödynnettävyys tulevaisuudessa	69
11.3 Luomisen tuska opinnäytetyön prosessissa	70
11.4 Jatkotutkimusaiheet	72
LÄHTEET	73
LIITTEET	78

KUVIOLUETTELO

Kuvio 1. Taudin periytyvyys	5
Kuvio 2. Pef-viitearvot.....	13
Kuvio 3. Surutyön vaiheet.....	39
Kuvio 4. Vastauksien määrä	49
Kuvio 5. Kyselyyn vastannut.....	49
Kuvio 6. CF-sairastavan ikä	49
Kuvio 7. Kystistä fibroosia sairastavan diagnosointi ikä	50
Kuvio 8. Oheissairauksia	50
Kuvio 9. Tutkimukseen osallistujien oheissairaudet	51
Kuvio 10. Fysioterapiaa sai	51
Kuvio 11. Fysioterapia sairaalajaksoilla.....	51
Kuvio 12. Fysioterapian määrä viikossa	52
Kuvio 13. Fysioterapian sisältö.....	53
Kuvio 14. Ravintolisien käyttö.....	53
Kuvio 15. Eri ravintolisien määrät	54
Kuvio 16. Energiatäydennykset	54
Kuvio 17. Insuliinien käyttö	55
Kuvio 18. Käytössä olevat insuliinit.....	55
Kuvio 19. Vatsalääkkeiden käyttö	55
Kuvio 20. Keuhko- ja vatsapuolen oireiden määrä	55
Kuvio 21. Haimaentsyymien käyttömäärä/vrk.....	56
Kuvio 22. Inhaloitavia lääkkeitä käytössä	57
Kuvio 23. Inhaloitavat lääkkeet.....	57
Kuvio 24. Suonensisäisten antibioottien käyttökerrat/vuosi.....	58
Kuvio 25. Käytössä olleet antibiootit	59
Kuvio 26. Keuhkojen siirto	59

1 JOHDANTO

Lapsen pitkäaikaissairauden tai vamman toteaminen voi olla sairastavan läheisille järkytys. Alkujärkytyksestä toivuttua sairauden kanssa tulee kyllä toimeen ja sen kanssa oppii elämään. Toisaalta se voi kyllä vaikuttaa moniin asioihin myös monella myönteisellä tavalla, sillä perheenjäsenet ja läheiset voivat löytää paljon iloa ja tyydytystä pienistä lapseen liittyvistä arkiasioista. Vanhemmat ja sisarukset saattavat joutua miettimään ja suunnittelemaan elämänsä uudella tavalla ja kenties tekemään muutoksia, joita eivät muuten olisi rohjenneet tehdä. Vuorovaikutus perheessä lisääntyy ja arjen pyörittäminen vaatii keskustelua, yhteistyötä, joustoa ja kompromisseja. Perheen sisäinen tehtävien jako saattaa muuttua ja perheenjäsenistä paljastua uusia kykyjä. (Mannerheimin Lastensuojeluliitto 2009.)

Kystinen fibroosi on väistävasti periytyvä aineenvaihduntasairaus, joka on Suomessa erittäin harvinainen. Sairauden eri geenimutaatioita tunnetaan jo yli tuhat. Se voidaan varmentaa hikikokeella, ulosteen elastaasipitoisuuden määrittelyksellä ja geeni-diagnostiikalla. (Halme – Kajosaari 2005, 434.) Kystisestä fibroosista on käytetty myös nimeä mukoviskidoosi, jota ei juurikaan enää käytetä. Englanniksi kystinen fibroosi on cystic fibrosis, josta käytetään yleisesti lyhennettä CF. Satunnaisesti Suomessa esiintyy lyhenne KF (kystinen fibroosi). Sairaus on nimetty sveitsiläisen professori Fanconi mukaan vuonna 1936 (Riksförbundet Cystisk Fibros 2010).

Opinnäytetyön tarkoituksena on laatia opaskirjanen sairaanhoitajille. Opaskirjanen kertoo CF-sairaudesta ja sen hoidon eri osa-alueista. Opaskirjasta voivat hyödyntää sairaanhoitajat ja muut hoitoalan ammattilaiset suunnitellessa, toteuttaessa, arvioidessa ja kehitettäessä CF-sairastavien hoitoa. Siinä kerrotaan lyhyesti CF-sairaudesta sekä sen vaatimista hoitojen eri osa-alueista, joita ovat mm. ravitsemus, lääkehoito ja fysioterapia. Tarkoituksena on lisäksi antaa tietoa apuvälineistä, oheissairauksista sekä sairauden haastavuudesta, moninaisuudesta ja yksilöllisyydestä.

Opaskirjasta varten selvitimme kyselyn avulla CF:ää sairastavilta ja heidän omaisiltaan kokemuksia sairauden hoidosta ja siitä, millaiset asiat he kokivat tärkeiksi sairauden hoidossa. Hengitysliitto Helin harvinaisten rekisterin kautta lähetettiin 70 kyselylomaketta CF:ää sairastaville tai heidän omaisilleen. Kol-

mekymmentä (43%) henkilöä palautti lomakkeen. Tutkimustuloksista ilmeni sairauden harvinaisuus ja sen haasteellisuus. Kyselyyn vastanneet odottivat, että henkilökunnalla tulisi olla enemmän tietoa sairaudesta ja sen hoidosta. Näiden lisäksi myös tuki koettiin tarpeelliseksi sairastuneelle ja hänen perheelleen. Tutkimustulosten perusteella vahvistui tieto siitä, että on tärkeää saada opaskirjanen, jossa kaikki CF-sairauden hoidon osa-alueet tulevat esille.

Opaskirjaseen runkona olemme käyttäneet kyselyn tuloksia, sairaanhoitajien ja lääkäreiden haastatteluja sekä CF-sairaudesta kertovia eri tietolähteitä. Niitä ovat olleet eri ammattilaisten luennot, kirjallisuus sekä suomalaiset ja ulkomaalaiset nettilähteet. Opaskirjasta laatiessa olemme käyttäneet apuna Roper – Logan - Tierneyn elämisen toimintoja ja hoitotyön näkökulmaa. Opaskirjanen jää Hengitysliitto Helin harvinaisten käyttöön ja on saatavana Hengitysliiton internetsivuilta sähköisenä versiona.

2 PITKÄAIKAISSAIRAS IHMINEN HOITOTYÖN HAASTEENA

2.1 Pitkäaikaissairas hoitotyön asiakkaana

Pitkäaikaissairaudella tarkoitetaan sairautta, joka aiheuttaa pitkäaikaista lääketieteellistä ja toiminnallista haittaa ihmisen elämässä (Mannerheimin Lastensuojeluliitto 2009). Nykyisin yli kymmenesosa nuoruusikäisistä sairastaa jotain pitkäaikaista sairautta. Tämä määrä on koko ajan kasvussa (Makkonen – Pynnönen 2007.) Pitkäaikaissairaahan potilaan tai asiakkaan turvallisuus tulee aina huomioida hoitotyössä. Hänen ulkoisen turvallisuutensa perustana on luottamus saamaansa hoitoon sekä itsemääräämisoikeus ja hoitosuhteen luottamuksellisuus. Luottamusta voivat heikentää aikaisemmat huonot sairaalokokemukset sekä pelko. Jokaisella yksilöllä on oikeus turvallisuuteen, joka on jaettu sisäiseen turvallisuuteen, millä tarkoitetaan turvallisuuden tunnetta sekä ulkoiseen turvallisuuteen, millä tarkoitetaan turvallista ympäristöä. (Anttila – Kaila-Mattila – Puska – Vihunen – Virolainen 1998, 44–46.)

Hoitotyö pohjautuu humanistiseen ihmiskäsitykseen, joka korostaa ihmisen henkistä puolta. Siinä tärkeintä on vapaus ja yksilöllisyys. Ihmiskäsitys ohjaa tapaa, miten ihminen suhtautuu itseensä ja toisiin ihmisiin. Se muodostuu ihmisen perusominaisuuksien pohjalta, sillä ihminen on ainutkertainen yksilö ja on itse parhaimmin selvillä omasta hyvinvoinnistaan. (Anttila ym. 1998, 12.)

Hoitotyössä ihminen otetaan huomioon kokonaisuutena eli holistisena (Anttila ym. 1998, 12). Hoitotyön hyviä lähtökohtia ovat perheen erilaisuuden ymmärtäminen, tilan antaminen, perheen omien ongelmratkaisu- ja selviytymiskeinojen sekä heidän voimavarojen tukeminen (Ivanoff – Risku – Kitinoja – Vuori – Palo 2006). Tärkein sosiaalinen ryhmä pitkäaikaissairaalle on perhe (Anttila ym. 1998, 12-13). Joskus voidaan tarvita konkreettistä tukea esim. tukiryhmien tai vertaistuen muodossa (Ivanoff ym. 2006, 11).

2.2 Kystinen fibroosi monielinsairaus

Kystinen fibroosi on yleisin valkoihoisen väestön periytyvä aineenvaihduntasairaus, joka vaikuttaa moneen elimeen ihmisessä. Suomessa kystinen fibroosi on poikkeuksellisen harvinainen. Se on vaikea, etenevä ja usein kuolemaan

johtava sairaus. Nykyisin elinikäennuste on noin 40 vuotta, kun se oli vielä 70-luvulla vain 10 vuotta. (Valmari, Pekka 2009).

Sairauden patofysiologia sijaitsee kromosomi 7:n pitkässä haarassa. Tämä aiheuttaa sen, että elimistön soluissa veden, natriumin ja kloridin normaali kulku solukalvon läpi on estynyt. CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) proteiini on solukalvojen valkuainen ja tämän tehtävä on häiriintynyt kystisessä fibroosissa. CFTR on ATP-riippuvainen kloridikanavassa kaikkialla elimistössä ja sen merkittävin tehtävä on haiman, hengitysteiden ja suoliston alueella. (Halme - Kajosaari 2005, 434-435.)

Kystisen fibroosin taustalla on solukalvojen suolankuljetusvaurio, joka näkyy usean elimen toiminnassa, kuitenkin pääsääntöisesti keuhkoissa ja haimassa. Kloridinerityksen estyminen ja natriumin absorptio sitkistävät hengitysteiden limaa, joka toimii bakteerien elatusaineena. Paksu lima haittaa värekarvatointia ja johtaa yhdessä bakteeri-infektion kanssa keuhkoputkien laajentumiseen ja bronkiektasioihin. (Valmari 2009.) Ylähengitysteissä ongelmia ilmenee toistuvina sinuiitteina eli poskiontelotulehduksina. Lisäksi nenäpolyypit ovat tavallisia. Kloridikanavan toimimattomuus aiheuttaa myös häiriöitä maksassa, sappirakossa ja suolenrauhasissa. (Halme – Kajosaari 2005, 435-436.)

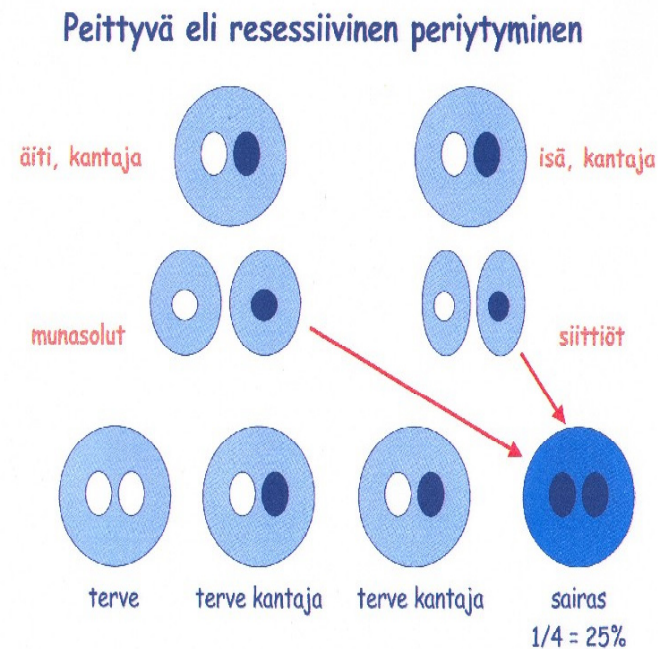
Haiman vajaatoiminta kehittyy valtaosalle kystistä fibroosia sairastavista jo ennen syntymää ja ruuansulatusentsyymien puute johtaa ravintoaineiden imeytymishäiriöön ja rasvaripuliin. Haiman toimintahäiriö vaikuttaa myös insuliinieritykseen ja diabetes kehittyy lähes puolelle jo nuoruusvuosina. Sairauteen voi liittyä niveloireita sekä aikuisiässä esiintyy osteoporoosia ja varsinkin miehillä hedelmättömyyttä. (Halme - Kajosaari 2005, 436.)

2.2.1 Perinnöllisyys ja sairauden diagnosointi

CF on perinnöllinen sairaus, joka vaatii molempien vanhempien tautigeenin kantajuutta. Molempien vanhempien ollessa kantajina on 25 %:n riski saada kystistä fibroosia sairastava lapsi (Kuvio 1). Vanhemmat ovat yleensä terveitä kantajia, jotka eivät tiedä kantavansa tautigeeniä. Suomalaisista vain noin joka 80:s on taudin oireeton kantaja. Muissa maissa kantajia on noin 5 % väestöstä. (Valmari 2009.)

Suomessa sairauden perinnöllisyyden synnyssä on kaksi valtamutaatiotyyppiä, jotka aiheuttavat yhteensä noin 80 % kaikista diagnosoiduista CF-potilaisista. Heistä puolella on delta F508-tyyppi (taudin vaikeampi muoto) ja noin 30 %:lla tyyppi 394delTT (hiukan lievempi tautimuoto) ja jokin muu mutaatio on noin 20 %:lla. (Halme – Kajosaari 2005, 435.)

Maailman valkoisessa väestössä CF:n ilmaantuvuus on noin 1:2500. Suomessa CF on erittäin harvinainen ja ilmaantuvuus vain kymmenesosa eli 1:25000–30000. (Halme - Kajosaari 2005, 435.) Suomessa on CF-sairastavia noin 70 henkilöä ja joka vuosi syntyy 1-3 CF-lasta (Hengityслиitto 2009 a). Ruotsissa on noin 600 CF-sairastavaa ja joka vuosi syntyy 1:5000 lasta kohden (Riksförbundet Cystisk Fibros 2010).



Kuvio 1. Taudin periytyvyys

”Voi lasta, jonka otsalla suukko maistuu suolaiselle!

Hänet on noiduttu ja hän kuolee varhain.”

(kansanloru 1500-luvulta)

Epäily CF-sairaudesta perustuu kliinisiin oireisiin sairauden diagnosoinnissa. Hien kloridimääritys johtaa usein diagnoosiin. Hikikokeessa hieneritystä stimuloidaan pilokarpiinilla ja määritetään käsivarren ihon hien natriumkloridipitoisuus. (Halme - Kajosaari 2005, 436.) Pitoisuus alle 40 mmol/l on varmasti

viitealueella ja lähes varmasti patologinen on 60 mmol/l ylittävä arvo (Valmari 2009). Hien natriumkloridipitoisuus voi olla suurentunut muistakin syistä, kuten huonosta ravitsemustilasta, kilpirauhasen tai lisäkilpirauhasen vajaatoiminnasta, hypogammaglobulinemiasta, lisämunuaisen vajaatoiminnasta tai keliakiasta. Hikikoe pystytään tekemään kaiken ikäisille. Kaikilla vastasyntyneillä hien kloridipitoisuudet ovat kuitenkin suurentuneet ensimmäisten elinvuorokausien aikana. Epäselvissä tuloksissa tulee hikikoe toistaa ja pyrkiä geenidiagnostiikkaan sairauden varmistamiseksi. (Halme - Kajosaari 2005, 436.)

DNA-analyysin kystisen fibroosin geenivahvistus varmistaa diagnoosin. Negatiivinen tulos ei sulje sairautta pois, koska kaikkia geenimutaatioita ei vielä tunneta. Kystisen fibroosin eri geenimutaatioita tunnetaan jo yli tuhat erilaista. Varhaisraskaudessa viikoilla 11-12 istukkabiopsian avulla tai raskausviikolla 16 lapsivedestä voidaan tehdä kromosomi- ja geenitutkimus, jonka tulosta verrataan perheen aiemman CF-sairastavan potilaan analyysiin. (Halme – Kajosaari 2005, 436.) Näytteenotto lisää raskauden keskenmenoriskiä 0,5 - 1 %:a (Väestöliitto 2009).

Sairauden diagnosoinnin yhteydessä tutkitaan haiman eksokriininen vajaatoiminta määrittämällä ulostenäytteen elastaasi-proteaasipitoisuus. Elastaasi on haimaspesifinen, ja pitoisuuden 200 µg/g ylittävät arvot kuvastavat normaalia toimintaa. Synnyntäisessä puutostilassa kuten kystisessä fibroosissa määrä on hyvin pieni, alle 50 µg/g. (Halme - Kajosaari 2005, 436.)

2.2.2 Oheissairaudet kystistä fibroosia sairastavalla ihmisellä

Kystistä fibroosia sairastavalla ihmisellä yleisin oheissairaus oli CF-diabetes (CFRD, cystic fibrosis related diabetes). CF-diabetes puhkeaa osalle kystistä fibroosia sairastavaa ennen 20 ikävuotta (Valmari 2009). Se eroaa autoimmuunipohjalta syntyneestä diabeteksestä siten, ettei saarekesolu- ja insuliinivastaaineita ole todettavissa (Halme - Kajosaari 2005, 440). Diabetes on aluksi vähäoireinen ja hiipivä, ei-ketoottinen sekundaarinen erillinen kokonaisuus. Vain kolmanneksella CF:ää sairastavilla ihmisillä on hyperglykemian oireita. (Valmari 2009.) Akuutit ja krooniset tulehdukset, aliravitsemus ja imeytymishäiriöt suolessa, glukagonin puutos, bakteerien liikakasvu ja maksan heikentynyt toiminta heikentävät yhdessä glukoosiaineenvaihduntaa kystistä fibroosia sai-

rastavalla ihmisellä. CF-diabeteksen ensisijainen hoitomuoto on insuliinihoito, jonka tarve vaihtelee runsaasti. Ruokavalio-ohjeissa noudatetaan ensisijaisesti kystisen fibroosin ravitsemussuosituksia. Niitä ovat runsaskalorinen ja runsasproteiinipitoinen ruokavalio, jossa on riittävästi suolaa. (Halme - Kajosaari 2005, 440.)

Astma oli toiseksi yleisin oheissairaus CF-sairastavalla. Astma on keuhkoputkien limakalvojen tulehdussairaus (inflammaatio), johon liittyy keuhkoputkien ahtautumista. Limakalvon reagoinnin taustalla on tavallisesti allergian (allergeenien) tai mikrobien (virukset, bakteerit) aiheuttama tulehdusreaktio. Tyypillisiä oireita ovat yskä, limaneritys, hengityksen vinkuminen ja hengenahdistus. Pitkäaikainen yskä öiseen aikaan on usein astman ensioire. Lapsilla oireet ovat samat ja muina oireina ovat lapsen kasvun hidastuminen, väsyminen, vetäytyminen leikeistä ja liikunnasta. (Haahtela, Tari 2010.)

Rasitusastmassa ruumiillinen rasitus aiheuttaa hengityksen kiihtymisen ja hengitysteistä karkaa lämpöä ja kosteutta, jonka vuoksi tulehtuneet limakalvot ärtyvät ja keuhkoputket ahtautuvat. Oireina ilmenee kasvojen kylmenemistä, yskimistä, liman eritystä ja hengityksen vinkumista. Kun astma on hyvässä hoitotasapainossa, astmaatikko kestää rasitusta hyvin. Perinnöllisyys voi olla astman taustalla, mutta astmaan sairastumisen tärkein edellytys on keuhkoputkiston voimakas ahtautumis- ja allergiataipumus. Lapsuusiän astma paranee usein itsestään. (Haahtela, Tari 2010.)

Kystistä fibroosia sairastavalla voi olla ”hoitoresistenttiastma”. (Valmari 2009.) Silloin toisin kuin astmassa vain puolet potilaista saa apua lyhytvaikutteisista keuhkoputkia laajentavista lääkkeistä. Inhalaatiosteroidihoito (kortisonihoito) hidastaa mahdollisesti keuhkovaurion etenemistä, mutta näyttöä kliinisestä tehosta ei toistaiseksi ole. (Halme - Kajosaari 2005, 438.)

Oheissairautena CF-sairastavalla esiintyi jonkin verran kilpirauhasen vajaatoimintaa. Kilpirauhasen vajaatoiminta (hypotyreoosi) syntyy, kun kilpirauhanen ei pysty erittämään riittävästi elintoimintoja ylläpitäviä tyroksiini- ja trijodotyroniinihormoneja, jolloin ihmisen perusaineenvaihdunta hidastuu. Ihoon ja sidekudokseen kerääntyy aineita, jotka aiheuttavat turvotusta. Usein koko eliniän kestäväenä lääkehoitona käytetään tyroksiinia. (Iivanainen – Jauhiainen – Pikkarainen 2006, 527-528.)

CF:ää sairastavalla ihmisellä aineenvaihduntahäiriöihin on monia eri syitä. Haimarauhasten toimintahäiriö johtuu poikkeavasta eritteestä, joka tukkii haimatiehyet. Imeytymishäiriöiden oireita ovat heikko painonnousu ja/tai alhainen BMI (painoindeksi) sekä kasvuhäiriöt ja viivästynyt puberteetti. Oireina ovat myös suoliston ylivilkas toiminta, epämääräinen mahakipu ja suolen toimiminen toistuvasti yli 3-4 kertaa vuorokaudessa sekä suuret ulostemäärät. Ulosteet ovat tahraisia, rasvaisia tai limaisia, ne voivat haista ”härskiintyneeltä” ja olla väriltään kalpeita ja vaaleita. Usein ulosteet kelluvat ja niitä on vaikea huuhtoa pois. Oireina voi olla vatsan turvotusta tai pahoja ilmavaivoja. (Valmari, 2009.)

Keliakia on tavallinen ruoansulatuskanavan ongelma kystistä fibroosia sairastavalla (Halme - Kajosaari 2005, 440). Keliakialla tarkoitetaan tilaa, jossa vehnän, ohran ja rukiin sisältämä gluteeni saa aikaan ohutsuolen nukkalisäkkeiden vaurion. Tästä seuraa ravintoaineiden imeytymishäiriö. (Iivanainen ym. 2006, 437-438.) Haiman bikarbonaattieritys on vähentynyt ja entsyymien erityis poikkeavaa ja tämä vajaatoiminta aiheuttaa ravintoaineiden imeytymishäiriötä, joka voi edesauttaa keliakian syntyä (Halme - Kajosaari 2005,440). Sairaus voi puhjeta missä iässä tahansa. Siinä voi ilmetä tyypillisiä suolisto-oireita, kuten turvotusta, ilmavaivoja ja ripulointia. Hoitona gluteiiniton ruokavalio. (Iivanainen ym. 2006, 437-438.)

CF:ää sairastavalla osteoporoosi aiheutuu monesta eri tekijästä, joita ovat mm. haiman vajaatoiminta, D-vitamiinin puute, K- ja D-vitamiinin sekä kalsiumin huono imeytyminen, diabetes, glukokortikoidihoito, aliravitsemus ja huono fyysinen aktiivisuus. Osteoporoosi on luuston aineenvaihduntahäiriö, jossa luuta menetetään tavallista nopeammin. Tavoitteena on ennaltaehkäistä sitä, sairauden hyvällä perushoidolla, monipuolisella ravinnolla ja liikunnalla. Luun tiheyttä seuraamalla voidaan osteoporoosi havaita ajoissa ja aloittaa hoito mahdollisimman tehokkaana. (Hengitysliitto, 2009a.)

CF:ää sairastavalla ihmisellä on suuri riski sairastua gastro-esofageaaliseen refluksi-sairauteen eli GER:iin, jossa mahansisältö nousee ruokatorveen. Kystiseen fibroosiin liittyvät bronkiektasiat aiheuttavat yskää, jonka aiheuttama paineenmuutos altistaa mahan sisällön nousemisen ruokatorveen varsinkin heti ruokailujen jälkeen. (Halme - Kajosaari 2005, 440.)

3 ELÄMISEN TOIMINTOJEN TUKEMINEN CF:ÄÄ SAIRASTAVALLA

Olemme käsitelleet CF-sairauden tuomia vajeita elämisen toimintoja apuna käyttäen. Roger-Logan-Tierneyn ovat jaotelleet elämisen toiminnot 12:sta eri osa-alueeseen. Ne sisältyvät ihmisen joka päiväiseen elämään. Hoitosuunnitelman laatimisessa on myös käytetty apuna elämisen toimintoja ne auttavat ottamaan huomioon potilaan kokonaisvaltaisesti. (Anttila ym. 1998, 24, 244-245.)

3.1 Verenkierto- ja hengityselimistön tukeminen

Keuhkojen tilan huonontuessa potilaan vointia helpotetaan happihoidolla, jotta sydän ei kuormittuisi liikaa. Keuhkotilanteen huonontuessa sydämen kuormitus lisääntyy ja sydämen tilaa seurataan ultraäänitutkimuksilla ja EKG:llä säännöllisen väliajoin. CF-sairauden vaikutukset verenkierto- ja hengityselimistön ulkoisina merkkeinä ovat rumpupalikkasormet, kellolasikynnet sekä ihon kalpeus ja sinerrys kynsissä ja huulissa, jotka voivat pahentua aina infektioiden aikana. (Valmari, 2009.)

CF:n potilaan keuhkot ovat syntymähetkellä normaalit. CF-potilaille infektiota aiheuttava poikkeavan paksu ja sitkeä lima, joka tukkii pieniä ilmäteitä ja limarauhasia. Bronkiektasia (bronchiectasia) eli keuhkoputkien laajentuminen, jonka syynä ovat toistuvat hengityselintulehdukset. Keuhkoihin kehittyy vähitellen kroonisia bakteerikantoja eli bakteerikolonisaatioita. Lima haittaa myös värekarvatoimintaa, joka johtaa keuhkoputkien laajentumien kehittymiseen. Yleisoireita ovat kuume, väsymys, ruokahaluttomuus ja painon lasku. Hengitysoireina ovat lisääntynyt hengenahdistus, yskä ja yskökset. (Halme - Kajo-saari 2005, 436-437.) Yskä on elimistön reaktio tulehdukselle hengitysteissä ja lima laukaisee yskänheijasteen, jonka avulla lima pyrkii poistumaan hengitysteistä tulevan ilman mukana. (Nienstedt – Hänninen – Arstila - Björkqvist, 2006, 289).

Yskiminen on tyypillistä kystisessä fibroosissa ylimääräisen liman poistamiseksi. Tämä voi pelottaa kanssaihmissä, koska moni pelkää sairastuvansa itse flunssaan. Tällöin on hyvä kertoa, ettei tämä yskä tartu ja siitä, mistä yskiminen johtuu. Asioista kertominen muille auttaa heitä ymmärtämään ja suhtau-

tumaan sairastavaan oikein. Usein sairauden salaaminen ja yskimisen vältteleminen tuo paineita niin potilaalle kuin hänen omaisilleen. (Jokinen 2008.)

CF:ää sairastavan yskiminen rasittaa ja haittaa monia jokapäiväisiä toimintoja sekä voi estää nukkumisenkin (Jokinen 2008). Yskiminen on pahinta yleensä aamuisin potilaan herätessä tai asentoa vaihtaessa ja muulloin rasiituksen yhteydessä. Infektion aikana liman määrä kasvaa oleellisesti ja sen määrää, koostumusta, väriä ja hajua tulee seurata. Yskökset tulee sylkeä kertakäyttöliinaan, joka hävitetään välittömästi tai kannelliseen ysköskuppiin sekä huolehditaan käsihygieniasta. Veren yskiminen vaihtelee keuhkoputken tulehduksen vakavuuden mukaan. Potilaalla voi esiintyä punaiseksi värjäytynyttä limaa jopa massiiviseen verenvuotoon asti. (Roper – Logan – Tierney 1992, 149-150.)

Ensimmäinen massiivinen veriyskä säikäyttää vanhempia ja itse CF:ää sairastavaa ihmistä. Tällaisessa tilanteessa potilasta rauhoitellaan, turvataan hengitys ja autetaan hänet hyvään istuma-asentoon tai laitetaan makuulle vuotavan keuhkon puoleiselle kyljelle ja otetaan yhteys lääkäriin (Valmari 2009.) Tärkeää on myös siistiä ympäristö yskimisen tasaannuttua ja suojata yksityisyys (Iivanainen ym. 2006). Usein kuolinsyynä kystistä fibroosia sairastavalla on loppuvaiheeseen edenneen bronkiektasiataudin aiheuttama hengitysvajaus (80%:a tapauksista) tai kystoihin liittyvä komplikaatio, kuten keuhkoverenvuoto tai ilmarinta. Lapsuusiässä puolella CF:ää sairastavista esiintyy virtsankarkailua, joka johtuu yskimisen aiheuttamasta paineenmuutoksesta. (Halme – Kajosaari 2005, 436, 438.)

3.1.1 Tutkimukset hengittämisen seurannassa

Hengittämisen seuranta ja tutkimukset ovat tärkeä osa CF-potilaiden hoitotyötä, koska hengitystieongelmat ovat yleisiä kystisestä fibroosia sairastavilla ihmisillä. Hengitystietulehdukset voivat aiheuttaa hengityksen vaikeutumista ja sen vuoksi hengityksen seuraaminen ja hapetuksen turvaaminen ovat osa sairauden hoitoa lääkehoidon ja ravitsemuksen lisäksi. Happisaturaatiota seuraamalla ja tarvittaessa happihoidolla turvataan riittävä hapetus infektioiden aikana. (Halme – Kajosaari 2005, 438.)

Hengityseritteiden tutkiminen auttaa selvittämään hiiva- tai bakteerikantoja sekä antaa suuntaa antibiootihoidoille ja kertoo taudin eri vaiheista (Valmari 2009). Säännöllisillä keuhkoröntgenkuvilla seurataan taudin etenemistä. Ohutleike-TT voi osoittaa poikkeavia löydöksiä jo taudin varhaisvaiheessa. Kystistä fibroosia sairastaville tulee ennen pitkää hyvästäkin hoidosta huolimatta pysyviä bakteeritulehduksia hengityselimiin. Bakteerikasvua hoidetaan hengittävien antibiootihoidoin ja myöhemmin myös suonensisäisesti annettavilla antibiootteilla. (Halme – Kajosaari 2005, 437.)

Spirometrillä ja pef-seurannalla tutkitaan keuhkotilavuuden muutoksia potilailla, joilla on keuhko-oireita. CF-sairastavat tottuvat pienestä pitäen erilaisiin lääke-, ravitsemus-, inhalaatio- ja tyhjennushoitoihin sekä hengitysfysioterapiaan. (Halme – Kajosaari 2005, 437.) Tehokkailla keuhkotuuletusta parantavilla ja keuhkojen liman poistamista tehostavilla harjoitteilla apuvälineineen, yritetään siirtää näiden kroonisten bakteerikolonisaatioiden tuloa myöhemmäksi. Kaikista infektioista tulee aina huolehtia erityisellä huolellisuudella ja tavanomaisista herkemmin myös antibioottikuurein. (Jokinen 2004.)

3.1.2 Fysioterapia hengittämisen tukena

Fysioterapian ensisijainen tarkoitus on potilaan liman irrottaminen hengitysteistä sekä pyrkiä hillitsemään bakteerien kasvua ja infektioiden määrää ja sen avulla tehostaa hengittämistä (Halme - Kajosaari 2005, 437). Lisäksi fysioterapian tavoitteena on ylläpitää ja kohottaa CF-sairastavan ihmisen fyysistä suorituskykyä ja lihasvoimaa sekä turvata rintakehän liikkuvuus ja parantaa oman kehon tuntemusta. Hengitysteistä liman irrottamisen apuna käytetään erilaisia inhalaatiohoitoja, joiden tarkoitus on helpottaa liman nousemista ylös hengitysteistä yhdessä tyhjennushoitojen avulla. (Willamo, Patrick 2009.)

Tyhjennushoitoihin kuuluu erilaisia valutusasentoja, taputuksia ja täristyksiä sekä erilaisia puhallus- ja hengitysharjoituksia. Potilaalle opetetaan oikeaa huffaustekniikkaa ja oikeaa yskimistekniikkaa, jonka avulla pyritään saamaan lima tehokkaammin pois hengitysteistä ja sen avulla ylläpitämään hyvää keuhkotoimintaa. (Willamo, Patrick 2009.) Fysioterapeutin ohjauksessa CF-potilas on 1-5 kertaa viikossa, mutta kuitenkin jokaisen kohdalla fysioterapiatar-

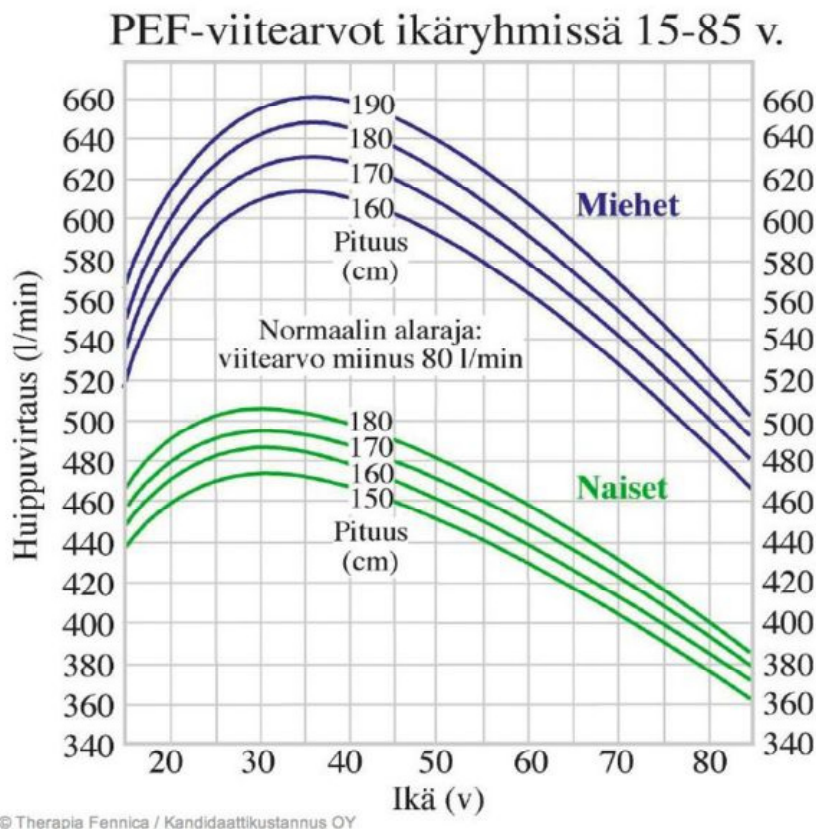
ve arvioidaan henkilökohtaisen voinnin ja terveystilanteen mukaan (Valmari 2009).

Kystistä fibroosia sairastavaa kannustetaan fyysiseen aktiivisuuteen ja kaikki ”tärinä”-liikunta on eduksi kotona ja vapaa aikana hengittämisen tukemiseksi. Fysioterapeutti ohjaa ja neuvoo kuntoharjoittelua sekä kannustaa ja innostaa lasta liikkumaan. Siinä tärkeää on säilyttää liikkumisen ilo. Lapsen fysioterapiassa tulee ottaa huomioon lapsen ikä ja hänen pelko- tai jännitystilat sekä innokkuus eri asioihin. Fysioterapeutin tulee huomioida potilaan rajoitukset ja suhtautuminen eri apuvälineisiin. Lisäksi tulee varata riittävästi aikaa uusille asioille ja käyttää apuna erilaisia leikkejä. (Willamo 2009.)

3.1.3 Fysioterapiassa käytettävät apuvälineet ja -laitteet

Fysioterapiassa käytetään apuvälineenä PEF-mittaria, jolla mitataan uloshengityksen huippuvirtausta ja sillä saadaan tietoa erityisesti suurten keuhkoputkien väljyydestä. PEF-mittari on myös erinomainen sairauden ja hoidon riittävyyden seurantakeino. Arvot pienenevät suurten keuhkoputkien ahtautuessa (esim astmassa) ja hengitysvoiman vähetessä. PEF-mittarilla mitataan, kuinka nopeaan uloshengitykseen potilas pystyy syvän sisäänhengityksen jälkeen. Kaikkien PEF-mittarien käyttäjien on tärkeää noudattaa oikeaa puhallustekniikkaa, jotta tulos on luotettava. Puhallus suoritetaan ryhdikkäästi ja keuhkot tyhjennetään maksimaalisesti sisäänhengityksen jälkeen mahdollisimman suurella voimalla. Puhallus toistetaan kolme kertaa ja puhallukset ovat hyväksyttäviä, jos kahden suurimman puhalluksen välillä ei ole yli 20 l / min. eroa. PEF-arvoon vaikuttaa potilaan käyttämä hengityselinvoima, joten tulos riippuu potilaan yhteistyöstä. Luotettavan tuloksen saaminen edellyttää puhaltamisen harjoittelua. Mittari tulee huuhdella lämpimällä vedellä käytön jälkeen. (Astmaklinikka 2010.)

PEF:n viitearvot on esitetty oheisessa kuvassa (Kuvio 2). Arvot ovat maksimissaan noin 30-35 ikävuoden välillä ja arvot riippuvat paitsi iästä, myös potilaan pituudesta ja sukupuolesta. Seurantatutkimuksissa on muistettava käyttää samalla potilaalla samaa mittaria. (Tukiainen 2010).



Kuvio 2. Pef-viitearvot

Fysioterapiassa käytetään apuvälineenä VOLDYNE:ä, jolla mitataan sisäänhengitetyn ilman määrää (5 litraan asti) ja siitä voi myös seurata ilmanpainetta. Laitteen avulla saa erittäin hyvän tuntuman hengityksessä käytettäviin syviin lihaksiin. Mitattaessa laitteen suukappale laitetaan kielen ja hampaiden väliin niin, että ilma kulkee vapaasti. Sitten hengitetään sisään tasaisesti ja yritetään pitää keltainen muovi pienemmässä kammiossa mahdollisimman alhaalla eli paine pienenä koko hengityksen ajan. Kammioon on merkitty taulukko, jossa on merkinnät good-better-best (hyvä-parempi-paras). Ilmavirta tulee pitää mahdollisimman tasaisena ja katsoa lopuksi suuremmasta kammioista kuinka paljon on hengitetty ilmaa. (Voldyne, 2009.) CF:ää sairastava oppii tämän avulla tunnistamaan syvät hengityslihaksensa ja ylläpitämään niiden kuntoa sekä oppii hyödyntämään niitä myös muissa hengitysharjoituksissa (Willamo 2009).

Fysioterapian tukena voidaan käyttää apulaitetta BREAS IMP-2, joka on itsenäinen ylipainelaite, joka on suunniteltu erityisesti akuuttiin tai pitkäkestoiseen IPV (koneellinen limanpoistotekniikka) -hoitoon. Fuchs Medicalin mukaan laite on tarkoitettu mm. laitoksissa ja potilaan kotona annettavaan hengityshoitoon, hengityshoitoihin akuuteissa tai pitkäkestoisissa sairauksissa. Hoidon aikana potilaan keuhkoihin johdetaan jatkuva, sykähtelevä kaasuvirtaus peräkkäisinä annoksina. Tämä on tarkoitettu erilaisten keuhkosairauksista johtuvien perifeeristen ahtautumien ja hengityshäiriöiden hoitoon. Sen avulla pyritään saamaan potilaan keuhkoista lima pois ja näin parantamaan keuhkotilavuutta ja hapetusta. IPV toimii tehokkaimmin silloin, kun sitä käytetään yhdessä ja/tai vuorotellen tilavuuden ja virtauksen muutteluun perustuvan manuaalisen hengitysteiden fysioterapian, kuten avustettu yskimisen, taputtelun jne. kanssa. (Fuchs Medical 2005.)

Fysioterapiassa voidaan seurata hapetusta happisaturaatiomittarilla ennen ja jälkeen hoitojen, jotta saadaan hoitovaikutus selville. Yskiminen hoitojen jälkeen on hyvä merkki, silloin laite on saanut liikkeelle liman, joka poistuu yskimällä keuhkoista. Huomioitavaa on, että tuloksia alkaa tulla vasta useamman käyttökerran jälkeen riippuen keuhkotilanteesta ja selvät tulokset tulevat vasta viikkojen kuluttua. Selviä tuloksia ovat mm. hapetuksen paraneminen ja ysköksien väheneminen sekä infektioiden harveneminen. (Fuchs Medical 2005.)

Fysioterapian tukena voidaan käyttää CPAP -laitteistoa, jonka avulla saadaan aikaan pieni ylipaine keuhkoihin koko hengityssyklin ajan. Tämä vaikuttaa hengitystoimintaan edullisesti pitämällä ylipaineella keuhkorakkuloita pysyvästi avoinna. Uloshengityksen lopussa keuhkoihin jäävä ilmatilavuus lisääntyy ja pitää näin keuhkoja avoimempina. Keuhkotilavuuden ja hapetuksen heikentyessä merkittävästi tai hengityskatkosten vuoksi, joudutaan aloittamaan CPAP-hoidot riittävän hapetuksen turvaamiseksi. (Iivanainen ym. 2006, 270.)

Fysioterapiassa käytetään yleisesti apuna VESIPEP-laitetta, jonka toimintaperiaate: Pulloon puhaltaminen vastustaa uloshengitystäsi ja paineolosuhteet keuhkoissasi muuttuvat. Keuhkojen paineen lisäyksen myötä keuhkorakuloissasi olevat risteilevät ilmanavat aukeavat. Ilma kulkeutuu näitä kanavia myöten liman taakse työntäen sen suuriin hengitysteihin, joista liman voi yskiä pois. Hoidon tavoitteena on tehostaa potilaan keuhkotuuletusta ja poistaa li-

maa keuhkoputkista. Tämä hoito on hyvä tehdä 15 minuuttia laajentavan lääkkeen oton jälkeen. (VSSH 2009.)

Vesipepin saa, kun pulloon laitetaan noin 8-10 cm vettä ja upotetaan letku pullon pohjaan saakka. Nenän kautta hengitetään rauhallisesti sisään ja suun kautta ulos letkuun veden vastusta hyödyntäen, hieman tavallista pidempään niin, että vesi kuplii. Tämä toistetaan 10-15 kertaa ja sitten hönkäistään 2-3 kertaa suu ja kurkunpää auki aivan kuin huurustettaisiin peiliä. Välillä pidetään 1-2 minuutin tauko. Harjoitus toistetaan 1-2 kertaa tarpeen mukaan 1-3 kertaa päivässä. Vesi vaihdetaan joka hoitokerralla. Pullo ja letku puhdistetaan pesuaineella ja kuumalla vedellä päivittäin. (VSSH 2009.) Tätä laitetta on hyvä käyttää tyhjennushoitojen yhteydessä (Willamo 2009).

Fysioterapian tukena käytetään erilaisia inhalaatiolaitteita. Tässä esittelemme yhden niistä PARI BOY® SX erikoisvarusteltu inhalaatiolaite, jonka ominaisuudet on suunnattu ja suunniteltu eri ikäisille ja eri vaikutusalueita varten. Esim. pienten lasten ahtaiden hengitystiedien hoito vaatii pienempää pisarakokoa kuin aikuisten hengitysteiden hoito. Joidenkin lääkkeiden optimaalinen vaikutusalue on keuhkojen perifeerisissä osissa ja toisten taas keuhkojen keskiosassa. PARI BOY® SX tarjoaa optimaalista inhalaatiohoitoa alempien hengitystiesairauksiin, kuten astma, keuhkohtaumatauti, keuhkoputkentulehdus tai kystinen fibroosi. (PARI GmbH 2010.)

PARI BOY® SX erikoisvarusteltu inhalaatiolaite on sähkökäyttöinen, jonka avulla voidaan ottaa nestemäisiä, lähinnä astman tai kystisen fibroosin hoitoon tarkoitettuja lääkkeitä. Laitteessa nestemäinen lääke muuttuu ”sumuksi”, joka annostellaan hengitysteihin sisäänhengityksen aikana automaattisen tai käsikäyttöisen ”kytkimen” avulla. Inhalaatiolaitteen avulla voi helpommin ja nopeammin hengittää tavallista suurempia määriä lääkettä. Myös hengenahdistuskohtauksen aikana inhalaatiolaitetta voi olla helpompi käyttää kuin annos- tai jauheinhalaattoria. Lääkkeen ja lääkkeenottokerrat määrää lääkäri jokaiselle yksilöllisesti. (Oulun kaupunki 2009.) Käytettäessä lääke laitetaan nestekuppiin, kansi suljetaan ja suukappale kiinnitetään kanteen. Letkun toinen pää laitetaan lääkekuppiin ja toinen pää sumutinlaitteeseen. (PARI GmbH 2010.)

Pari GmbH suosittelee käyttämään antibioottien inhalaatiossa PARI:n suodatin- ja venttiiliarjaa, koska se estää potilaan uloshengitysilmaista aiheutuvan

ympäristön kontaminaation eli saastumisen. Tällä suodatin- ja venttiilisarjalla suojataan hoitohenkilökuntaa ja kotiväkeä jatkuvilta lääkkeiden terveyshaitoilta. Potilaan uloshengitysilma kulkee uloshengityssuodattimen läpi, ennen kuin tulee ulos sumuttimesta ja vähentää uloshengitysaerosolin päätymistä ympäristöön huomattavasti n. 95%. (PARI GmbH 2010.)

Laiteen puhdistaminen tapahtuu pesemällä kaikki erilliset osat lämpimällä väh. 40 asteisella vesijohtovedellä ja pesuaineella (annostus valmistajan ohjeen mukaan) huolellisesti viiden minuutin ajan. Huuhtelee tämän jälkeen kaikki osat perusteellisesti lämpimällä vedellä. Ravista vesi pois ja laita ilmavaan paikkaan kuivumaan. Vaihtoehtoisesti astianpesukoneessa, mutta ei likaisten astioiden kanssa yhtäaikaan ja vähintään 50 asteisella ohjelmalla tai keittämällä 15 minuuttia tai desinfiointi höyryttimellä tai desinfiointilaitteella kts. valmistajan suositukset ja ohjeet. (PARI GmbH 2010.)

3.2 Ravitsemuksen tukeminen

Ravitsemus on kystistä fibroosia sairastavan ihmisen yksi tärkeistä hoidon kulmakivistä. Hoidon muita kulmakiviä ovat fysioterapia ja lääkehoito. Ruokailu ei ole ihmiselle pelkkää nälän tyydyttämistä tai kehon fyysisen toiminnan turvaamista vaan siihen liittyy vahvasti myös psyykkiset tekijät kuten ruokailun tuottama mielihyvä ja nautinto. Jos ruuan maku, ulkonäkö tai tarjoilu ei vastaa ihmisen mielikuvaa, se voi herättää negatiivisia ja pettymyksen tunteita ruokailusta. Ruokailu on myös sosiaalinen tapahtuma, vaikka ruokailijat eivät istuisikaan samassa pöydässä. (Kassara ym. 2006, 146.) Hyvä ruokavalio on terveyttä ylläpitävä ja sitä edistävä. Ravinnon peruselementtejä ovat myös nautittavuus, monipuolisuus, tasapainoisuus ja kohtuus. Eri sairaudet vaativat omat ruokavalionsa ja eri ikäkausilla on omat ruokasuosituksensa. (Anttila ym. 1998, 150–171.)

Potilaan ravitsemukseen vaikuttavia tekijöitä ovat yksilön sisäinen fysiologinen tila, johon kuuluu ihmisen optimaalinen terveys ja hänen sairautensa, ravintoaineet, ruokailutottumukset sekä hänen aineenvaihduntansa. Ravitsemukseen vaikuttavat psykososiaalinen ympäristö, omat arvot, uskonto, kulttuuri, koulu- ja taloudelliset tekijät sekä fyysiset tekijät. (Anttila ym. 1998, 150–171.)

Potilaan ravinnon tarpeen määrittäminen, suunnitteleminen ja toteuttaminen on osa sairaanhoitajan työtä. Sairaanhoitajan tehtävänä on huolehtia, että potilas saa ruuan lämpimänä, esteettisesti ruokahalua herättävänä ja miellyttävässä ympäristössä. Potilaan ruokahalua huonontaa sairaus itsessään ja siihen liittyvä pahoinvointi sekä vähentynyt liikunta ja raittiin ilman puute. Sairaanhoitajan tulee huomioida potilaan yksilölliset tarpeet, joita ovat esim. ruokavalio, ravintolisät ja mahdolliset allergiat sekä se onko potilaalla fysiologisia esteitä kuten nielemisvaikeutta tai ruuan takaisin virtausta, jolloin potilas tulee nostaa puoli-istuvaan asentoon. (Kassara ym. 2006, 146.) Nykyään voidaan tilata erityisesti kyseiselle potilaalle maistuvia ruokia suoraan sairaalan keittiöstä (Paganus 2009).

Ravitsemuksessa on huomioitava eri toiminnalliset häiriöt kystistä fibroosia sairastavalla ihmisellä. Heillä on usein haiman vajaatoimintaa. Minkä vuoksi ravinto ei imeydy ilman entsyymikapseleita ja energiatarve on 20-50 % suurempi kuin terveen henkilön normaali energiatarve. Runsasrasvainen ruokavalio parantaa energian saantia. Kokonaisenergia määrästä rasvan osuuden tavoite olisi 40–45 %. Tämä luo oman haasteensa ruokavalioon. CF:ää sairastavan ruokavalio on runsasenerginen, proteiinipitoinen, joka sisältää erilaisia öljy-, rasva- sekä vitamiinilisiä. (Paganus 2009.) Eri laboratoriotutkimuksilla seurataan rasvaliukoisten vitamiinien ja hivenaineiden määrää veressä sekä albumiinia, mikä kertoo elimistön ravitsemustilasta. Sokeriarvoja seurataan verensokerimittauksilla ja tarvittaessa tehdään sokerirasitustesti. (Valmari 2009.)

3.2.1 Ravitsemuksen erityistarpeet

Ravitsemuksessa on huomioitava potilaan erilaiset tarpeet. Välttämättömien rasvahappojen tarve (linoli- ja alfa-linoleenihappo) on kystistä fibroosia sairastavalla moninkertainen terveeseen ihmiseen verrattuna. Osa rasvasta on syytä saada kasviöljyinä, joissa on tarpeellisia rasvahappoja sopivassa suhteessa. Esimerkkinä voisivat olla rypsiöljy, auringonkukkaöljy, soijaöljy ja saksanpähkinäöljy. Ravitsemusterapeutti antaa yksilöllisen ohjeen öljyn laadusta ja määrästä. Esimerkiksi ylimääräisen öljyn tarve noin 3-vuotiaalla lapsella on 40–50 ml ja 10-vuotiaalla noin 60–70 ml öljyisää vuorokaudessa. Öljyn voi ottaa sellaisenaan tai ruokaan sekoitettuna. Kalarasvassa on terveydelle edul-

lisia pitkäketjuisia rasvahappoja (EPA ja DHA). Ne parantavat elimistön vastustuskykyä ja vaikuttavat edullisesti veren kolesteroliarvoihin eli rasva-arvoihin. Rasvaista kalaa suositellaan 2–3 aterialla viikossa tai vaihtoehtoisesti omega-3-rasvahappoja ravintolisänä. (Paganus 2009.)

CF-sairaudessa on tavallista ruokahaluttomuus, joka osaksi aiheutuu runsaasta liman muodostumisesta ja tukkoisesta olost. Ruoan tuputtaminen lapselle jatkuvasti voi tuoda paineita syömiseen. Ruokahaluttomuudesta saattaa seurata helposti kasvun pysähtyminen, painon lasku ja terveydentilan huonontuminen, joka aiheuttaa esimerkiksi infektioherkkyyttä liian niukan energiansaannin johdosta. (Paganus 2009.) Huonon ravitsemuksen seurauksena tulee elimistöön esim. energian, proteiinien, raudan ja vitamiinien puutoksia, tämän vuoksi lihaskunto heikkenee ja osteoporoosiriski kasvaa (Valmari 2009).

Hyvällä ravitsemustilalla pyritään turvaamaan lapsen tai nuoren kasvu, elämänlaatu, infektioiden hallinta ja edistetään keuhkojen toimintaa sekä korvataan imeytymishäiriöistä johtuvia ravinnon lisätarpeita. Kystistä fibroosia sairastava ihminen tarvitsee säännöllistä liikuntaa ja keuhkojen ”tyhjennyshoitoja” päivittäin ja/tai viikoittain ja tämä omalta osaltaan lisää energian tarvetta. (Paganus 2009.)

Potilasta kannustetaan syömään itse ja huolehditaan käsien pesusta ennen ruokailua sekä hyvästä ruokailuasennosta. Hoitajan tulee myös huolehtia siitä, että potilas saa syödä rauhassa ilman kiirettä rauhallisessa ja viihtyisässä ympäristössä. (Kassara ym. 2006, 146.) Lapsipotilaalle ei koskaan tule antaa negatiivista palautetta ja hoitajalla tulee olla rauhallinen, luottavainen ja kannustava asenne. Lasta tulee muistaa kehua, rohkaista ja innostaa syömään sekä kiittää pienistäkin onnistumisista. Lapsen omia tuntemuksia nälästä ja kylläisyydentunteesta tulee kunnioittaa. (Paganus 2009.)

3.2.2 Ravitsemuksen erityiskeinot

Kystistä fibroosia sairastavan hiki on normaalia suolaisempaa. Hikoiltaessa lämpiminä ja helteisinä päivinä tai urheiltaessa tulee huolehtia riittävästä nesteiden ja suolojen saannista. Kaupasta ostettavat urheilujuomat ovat hyvin

käytännöllisiä. Myös runsaan rasvaripulin yhteydessä lisäsuolojen ja nesteiden saanti on tärkeää. (Hengitysliitto 2009b.)

Kasvun turvaamiseksi ravitsemuksen erityiskeinot ovat tärkeitä CF:ää sairastavilla, kun normaali ravitsemus ei riitä. Kliiniset ravintovalmisteet ovat ruoan ja juoman energiasisällön lisäämiseen tarkoitettuja jauheita tai sellaisenaan käytettäviä tuotteita esim. vanukkaita, juomia, jauheita ja soseita. Tuotevalikoima on runsas ja niitä on kehitetty käyttötarkoitusten mukaan. Joissakin valmisteissa rasva voi olla keskipitkäketjuista MCT -öljyä, joka imeytyy eri reittiä kuin tavanomainen rasva. Tästä saattaa olla hyötyä CF:ää sairastavalle, joilla esiintyy ravinnon pilkkoutumishäiriöitä. (Hengitysliitto 2009b.)

Ravitsemuksen erityiskeinoihin kuuluu enteraalinen ravitsemus eli letkuruokinta. Tähän turvaututaan kun potilas ei voi nielemisvaikeuksien vuoksi syödä normaalisti tai ei saa riittävästi suun kautta syödyksi. Ravinnon antaminen tapahtuu nenämahaletkun tai gastrostooman kautta. (Anttila ym.1998, 150-171.) Kystistä fibroosia sairastavalle sitä suositellaan, kun pituuden mukainen paino on alle 80-85 %:a. Ravitsemus kokonaisenergiamäärästä annetaan letkuruokana 30-50 %:a illalla tai yöaikaan. Entsyymikapseleita annetaan 1,5–2 tunnin välein tai ruokailun aloittamisen yhteydessä ja puolessa välissä ruokailua, jotta ruoka imeytyisi kunnolla. (Paganus 2009.) Lapselle valitaan sopiva letkuravintovalmiste ja valmisteen annostelu sekä entsyymikapseleiden määrä suunnitellaan yksilöllisesti CF:ää sairastavan tarpeen mukaan (Sylva 2008).

Enteraalinen ravitsemus voidaan toteuttaa nenä-mahaletkun kautta. Sitä käytetään lyhytaikaiseen ravitsemustilan korjaamiseen tai pienillä vauvoilla tai ennen gastrostooman laittoa. Se laitetaan nimensä mukaisesti nenän kautta mahalaukkuun, jonka kautta voidaan antaa ravintoa ja lääkkeitä. Syöttöletkut asennetaan ulottuvaksi joko mahalaukkuun tai ohutsuoleen. Jokaisen syöttökerran jälkeen letku huuhdellaan vedellä tukkeutumisen estämiseksi ja huolehditaan hyvästä käsihygieniasta. (Kassara ym. 2006, 152.)

Suunniteltaessa potilaalle pitkäaikaista enteraalista ravitsemushoitoa, turvaututaan gastrostoomaan. Se tarkoittaa mahalaukkuavannetta, jossa on tehty suora yhteys vatsanpeitteiden läpi mahalaukkuun tai ohutsuoleen. Perkutaaninen endoskooppinen gastrostomia eli PEG, voi olla joko nappi tai letku, mikä vaihdetaan 3-6 kuukauden välein valmistajan ohjeista riippuen. Vaihdon yhte-

ydessä tarkistetaan, että nappi tai letku on oikealla paikallaan ruiskuttamalla 20 ml vettä ja aspiroimalla se takaisin niin, että vatsan sisältöä tulee ruiskuun. Napin tai letkun kunnosta pitää huolehtia tarkasti ja ympärillä oleva iho puhdistetaan ja tarkastetaan päivittäin. Letkun tai syöttönapin tarttuminen avanteeseen estetään pyöräyttämällä sitä päivittäin. Ennen ruokinnan aloittamista tarkistetaan, että gastrostooma on varmasti paikoillaan ja avoin, ruiskuttamalla gastrostooman kautta vettä n. 20 ml ja tarvittaessa aspiroimalla. (Kassara ym. 2006, 154-155.)

Ravitsemuksen erityiskeinoiniin kuuluu myös parenteraalinen ravitsemus, joka tarkoittaa suonensisäistä ravitsemusta. Suoneen voidaan antaa kaikki ravintoaineet ja ravitsemus voidaan annostella ympäri vuorokauden. Suonensisäistä ravitsemusta käytetään joko tavanomaisen suun kautta syömisen tai letkuravitsemuksen rinnalla tai ainoana ravitsemuksen keinona. Pienetkin suun kautta itse syödyt määrät ovat eduksi ja omaa syömistä tuetaan aina, kun se on mahdollista. Kun lapsen omaa syömistä vahvistetaan, on mahdollista pitää taukoja suonensisäisessä ravitsemuksessa tai antaa suonensisäistä ravitsemusta esimerkiksi öisin. (Sylva 2008.)

Parenteraalisen ravitsemuksen erityiskeinoa voidaan toteuttaa CVK:n kautta. Keskuslaskimokatetri (CVK) on noin 20-30 cm pitkä ohut katetri, joka asennetaan potilaan yläonttolaskimoon lähelle sydämen oikeaa kammiota. Katetri asennetaan paikoilleen tavallisimmin lävistämällä solislaskimo solisluun alapuolelta. Laskimokatetria käytetään tavallisimmin pitkäkestoiseen nestehoittoon, suonensisäiseen ravitsemukseen, laskimoita ärsyttävien nesteiden ja lääkkeiden antamiseen sekä keskuslaskimopaineen mittaamiseen tai perifeerisen laskimokanyloinnin epäonnistuessa. Keskuslaskimokatetri voidaan asettaa paikoilleen leikkaussalissa, toimenpidehuoneessa tai potilashuoneessa riippuen potilaan tilasta ja iästä. Keskuslaskimokatetrin asentaa aina asiantunteva lääkäri. Hyvä käsihygienia, katetrin pistokohdan päivittäinen tarkkailu ja nesteensiirtolaitteiden säännöllinen vaihtaminen ehkäisevät infektioita. (Kassara ym. 2006.) Tarkemmat ohjeet katetrin hoidosta ja poistosta saa sairaanhoitopiirin ohjeistuksista ja terveystietokannasta, sairaanhoitajan tietokannasta: keskuslaskimokatetroidun potilaan hoito.

Parenteraalinen ravitsemus erityiskeinona voidaan toteuttaa myös keskuslaskimoportin kautta. Keskuslaskimoportti muodostuu silikonikatetrin kautta.

kytketystä pyöreästä porttiosasta. Porttiosaan kuuluu ruostumattomasta teräksestä, titaanista tai muovista valmistettu kammio, jonka kansi on silikonista ja sen läpi kestää pistää jopa 4000 kertaa ei-leikkaavalla Huber-neulalla. Portti sijoitetaan ihonalaiseen rasvakudokseen ja kiinnitetään rintalihaksen sidekudokseen ompelein. Porttiin yhdistetyn katetrin toinen pää johtaa keskuslaskimoon. Portti tuntuu selvästi ihon alla ja siihen on helppo asentaa neula letkuruokintaa tai lääkkeitä varten. (Terveysportti 2009.)

Portin käyttö edellyttää hyvää aseptiikkaa sekä pistosalueen huolellista puhdistamista ja hoitovälineiden käyttöä ohjeen mukaan. Tarkemmat käyttöohjeet löytyvät terveysportista, sairaanhoitajan tietokannoista tai sairaanhoitajan käsikirjasta. Keskuslaskimoporttia käytetään silloin, kun tarvitaan pitkäaikaista neste-, lääkete- tai ravitsemushoitoa. Joskus siihen turvaudutaan kun perifeerisen laskimokanyylin laitto on vaikeaa tai suonet eivät kestä tiheitä ja pitkään kestäviä hoitoja. (Terveysportti 2009.)

Diabetestä sairastavan ravitsemuksen erityiskeinoihin kuuluu insuliinipumppu. Insuliinipumppu on tarkoitettu insuliinin jatkuvaan annosteluun vaihtelevilla nopeuksilla diabeteksen hoitoon insuliinia tarvitseville henkilöille. Pumppu annostelee automaattisesti henkilökohtaisen vuorokausi insuliinitarpeen ohjelmoitujen asetusten mukaisesti. Pumpulla voi myös annostella lisäinsuliiniannoksia, jotka kattavat välittömän insuliinitarpeen aterioiden jälkeen ja/tai korjaavat korkean verensokerin. Pumpun ulkopinta puhdistetaan miedolla puhdistusaineveden kostutetulla liinalla ja kuivataan. Pumppu desinfioidaan tarvittaessa 70-prosenttisella alkoholilla. (Meditronic MiniMed. Paradigm.)

Insuliinipumpun lisälaitteita ovat seuraavat laitteet: **Verensokerimittari**, jolla voi ohjelmoida pumpun vastaanottamaan verensokeriarvoja automaattisesti. **Sensori** on laite, joka mittaa jatkuvasti ihonalaisen kudoksen sokeripitoisuutta ja muuntaa sen elektroniseksi signaaliksi, jonka voimakkuus vastaa mitattua pitoisuutta. Sensori asetetaan ihon alle sisäänvientineulan avulla, Sensori asetinta apuna käyttäen. **Lähetin** on pienikokoinen laite, joka kytketään sensoriin. Kun lähetin on kytketty kehoon asetettuun sensoriin, lähetin alustaa sensorin automaattisesti ja alkaa lähettää sokeritietoja säännöllisin väliajoin radiosignaalein pumppuun. Lähettimen ulkopinta pyyhitään puhtaalla liinalla, joka on kostutettu mietoon pesuaineliuokseen. Lähetin huuhdellaan lämpimällä vesijohtovedellä varoen kuitenkin veden joutumista liittimeen. Jos vettä jou-

tuu liittimeen se on ravistettava ulos ja annettava liittimen kuivua. Lähettimen pinta desinfioidaan käsien desinfiointiaineeseen kostutetulla puhtaalla liinalla. Desinfiointiainetta ei saa päästää liittimeen ja hyvästä käsihygieniasta on huolehdittava. Laite on erittäin hyvä vaihtelevan verensokerin seurannassa. Laite lisää turvallisuuden tunnetta, koska sen avulla voidaan määrittää verensokerin turvarajat ja niiden alittuessa tai ylittyessä laite hälyttää automaattisesti. (Meditronic MiniMed.)

3.3 Erittämisen seuraaminen

Virtsaneritys on elimistön tärkein tapa kuljettaa kuona-aineet pois elimistöstä. Virtsa muodostuu munuaisissa, jotka säätelevät virtsan määrää, elimistön suolapitoisuutta ja happamuutta sekä erittävät erilaisia hormoneja verenkiertoon. Näitä ovat reniini, joka osallistuu verenpaineen säätelyyn ja erytropoietini, joka osallistuu verisolujen tuotantoon (Anttila ym. 1998, 168–193.) Virtsan ominaisuuteen vaikuttaa ihmisen ikä, koko, hänen nauttimansa ruoka ja juoma, hikoilu ja vuorokauden aika. Virtsa seurataan värin, kirkkauden ja kertamäärän perusteella sekä tiedustellaan potilaalta, aiheuttaako virtsaaminen kipua, tyhjeneekö rakko vaivattomasti ja esiintyykö poikkeuksellista hajua. Tarvittaessa virtsa voidaan tutkia, jolloin katsotaan onko siinä valkuaista, sokeripitoisuutta, ketoaineita, sappiväriainetta, punasoluja tai bakteereita. (Anttila ym. 1998, 168–171.)

Uloste on ruuansulatuksesta jäljelle jäänyttä suolen sisältöä joka poistuu elimistöstä. Ulostemassa muodostuu pääasiallisesti ruuansulatusjätteistä, bakteereista ja vedestä. Ulostaminen vaihtelee yksilöllisesti. Vatsan toimintaa tarkkaillaan ulostamisen käyntimäärinä ja tutkimalla ulosteen koostumusta, kiinteyttä, väriä ja hajua sekä selvittämällä onko ilmavaivoja, kipua, ripulia tai ummetusta. (Anttila ym. 1998, 168–171.)

Kystistä fibroosia sairastavalla voi esiintyä suolitukoksia, rasvaripulia ja ilma-vaivoja. Lisäksi ulosteen koostumus, kiinteytys, väri ja haju kertovat ruuansulatusvaivoista. Rasvaripuli kertoo haiman vajaatoiminnasta ja rasvan imeytymishäiriöstä, joka korjaantuu oikealla määrällä haimaentsyymiä. (Paganus 2009.) CF-potilailla ulosteen määrä on suuri, mikä johtuu sulamattomasta ruuansulatusjätteestä, joka sisältää tavallista enemmän bakteereita. Antibioottihoidot

aiheuttavat ilmavaivoja sekä bakteerikantojen muuttumista ruuansulatuskanavassa. Siksi potilaalle suositellaan maitohappobakteereiden käyttöä antibioottilääkitysten yhteydessä. Suolitukos voi olla CF-sairastavalla jo vastasyntyneenä. (Halme - Kajosaari 2005, 439.)

Käsihygienian merkityksen opettaminen wc-käyntien yhteydessä on tärkeää infektioiden välttämiseksi. CF-potilaiden virtsanmäärää ja vatsantoimintaa seurataan tarkoin eri laboratoriotutkimuksilla. Säännöllisin väliajoin tarkistetaan munuaisten toiminta ja sen suodattamiskykyä, pitkäaikaissokerin määrää elimistössä ja tarvittaessa tehdään sokerirasitustesti sekä seurataan happo-emästasapainoa (astrup) ja maksa-arvoja. (Valmari 2009.)

3.4 Levon ja liikunnan tukeminen

Uni- ja valvetilaa säätelee aivorungossa sijaitseva aivoverkosto, joka on yhteydessä tahdonalaiseen unijärjestelmään. Uni edistää kaikkien solujen uusiutumista, kasvua sekä kehitystä ja kasvuhormonien tuotanto lisääntyy nukkuessa, haavat paranevat ja iho uusiutuu nopeammin sekä kivennäisaineet imeytyvät paremmin. Uni elvyttää myös aivokuoren toimintaa, mutta lepo ja rentoutuminen palauttavat lihasten toiminnan. Unen tarve vaihtelee yksilöllisesti, ikäkausittain ja siihen vaikuttavat myös perintötekijät. Unettomuuteen vaikuttavat myös psyykkiset ongelmat, vaikea elämäntilanne, stressi, ylirasitus, alkoholin runsas käyttö ja jotkin lääkkeet. (Anttila ym.1998, 114–127.)

Joidenkin kystistä fibroosia sairastavien yöunta häiritsee yskä, hengenahdistus, letkuruokinta, pahoinvointi ja CF-diabeteksen myötä insuliinin ja verensokerin seuranta. Hoitojen määrä ja normaali päivänrytmin yhteensovittaminen vaativat tarkkaa organisointia vuorokauden ympäri. (Valmari 2009.) Nykyään varhain aloitetuilla hoidolla on saatu sairauden eteneminen hidastumaan ja elinikäennuste on noussut hurjasti viimeisten vuosien aikana. (Halme – Kajosaari 2005, 441).

Hoitajan on tärkeä tunnistaa ja tiedostaa liikuntakyvyn merkitys ihmisen fyysiseen, psyykkiseen ja sosiaaliseen hyvinvointiin sekä liikunnan vaikutus ihmisen terveyteen ja hyvään elämänlaatuun. Liikuntakykyyn vaikuttavat ihmisen ikä, pitkäaikainen sairaus, harjoituksen puute ja mieliala. Liikkumista voi vähentää

pelko, kipu, särky, jäykkyys, kankeus, vapina, huimaus, hengenahdistus, huono tasapainoasti, vaikea sairaus, loukkaantuminen ja eri apuvälineiden käyttö. Hoitajan motivointi, tukeminen ja kannustaminen voivat auttaa potilasta liikkumaan ja uskomaan omiin kykyihinsä. (Anttila ym. 1998, 130–148.)

Lasten ja nuorten vahvimmat terveydelliset perusteet löytyvät tuki- ja liikuntaelimistön kehittymisestä, psykososiaalisista vaikutuksista ja liikuntatottumusten muotoutumisesta ja säilymisestä aikuisuuteen. Liikuntataidot, liikkuvuus ja liikkeen hallinta lapsella kehittyvät ensimmäisen kymmenen elinvuoden aikana. Päiväkotikäikä lienee kriittisin aika sekä aivan ala-asteen alussa, jolloin on tärkeää saada hyvin monipuolista ja eri tavalla haastavaa päivittäistä fyysistä aktiivisuutta. Pelkästään rauhallisella liikunnalla ei edisty, vaan sen lisäksi tarvitaan kiipeilyjä, palloleikkejä, juoksua sekä hyppyjä ja pyrähdyksiä, suunnanmuutoksia sisältäviä sekä painoa kannattavia liikuntamuotoja. Näitä pitäisi harrastaa murrosiän kynnyksellä. (UKK-instituutti 2010.)

Psykososiaaliset vaikutukset voivat vahvistaa lapsen myönteistä minäkuvaa ja ainakin liikuntaan liittyvää minäkuvaa. Tämä edellyttää hyvien kokemusten ja palautteen saamista liikunnasta. Päinvastaisessa tilanteessa liikunta saattaa aiheuttaa lapselle ikävän kokemuksen, joka voi estää innostumasta mistään ponnisteluja vaativasta leikistä tai pelistä. Joukkuepelit ja yhdessä leikkiminen vaikuttavat yksilöiden väliseen vuorovaikutukseen, toisten huomioon ottamiseen ja samalla lapsi oppii sääntöjen noudattamista sekä reilun pelin ja myötätunnon merkityksen. Lapsena ja nuorena harrastettu liikunta vaikuttaa myös aikuisiän liikunnan harrastukseen. (UKK-instituutti 2010.) Keuhkojen toiminnan heikkeneminen vaikuttaa suorituskykyyn. Liikkuminen säännöllisesti päivittäin ja hengästymiseen asti menevä rasitus turvaa jaksamisen mahdollisimman pitkään obstruktiivisissa keuhkosairauksissa. (Käypähoito 2008.)

3.5 Kivunhoidosta huolehtiminen

Kivun hoito on yksi osa-alue ihmisen turvallisuuden tunteelle. Kipu määritellään epämiellyttäväksi, aisti- ja tunneperäiseksi kokemukseksi, jolla on yhteys kudonsvaurioon. Kivun tunne syntyy aivoissa, joka välittyy elimistön hermopäätteistä eli kipureseptoreista, joita on joka puolella iholla, sisäelimissä sekä niitä ympäröivissä pintakalvoissa. Äkillinen kipu varoittaa elimistöä uhkaavasta

vauriosta tai tuhosta. Krooninen kipu on kestänyt pitkään ja suistaa ihmisen helposti noidankehään, jossa kipu saa ylikorostuneen aseman ja kierrettä pahentaa korostunut itsensä tarkkailu ja sosiaalisten kontaktien väheneminen. Kivun laadun ja sen voimakkuuden selvittäminen ja sen poistaminen tai ainakin lievittäminen on tärkeää. (Anttila ym. 1998, 73–76.)

Kystistä fibroosia sairastavilla voi olla monenlaisia kipuja, joita he eivät välttämättä osaa kertoa, koska ovat eläneet niiden kanssa koko ikänsä. Tiedetään kuitenkin, että kystistä fibroosia sairastavilla esiintyy vatsakipua, joka voi aiheutua ilmavaivoista, liman aiheuttamista tukoksista suolistossa. Ne voivat olla myös koliikkimaisia kipukohtauksia jos haimaentsyymin korvaushoito on riittämätön. (Halme – Kajosaari 2005.)

Lapsi voi valittaa yskiessään rintakipua, joka johtuu yleensä rintakehän lihasten kipeytymisestä, mutta on sinänsä vaaraton ja itsestään parantuva oire. Keuhkoissa ei ole tuntoaisteja, mutta keuhkopussin tulehtuminen voi aiheuttaa kipua hengittäessä ja yskiessä (Jalanko, Hannu 2009.) Kipu näkyy myös eri mittauksilla, verenpaineen nousuna tai kipushokissa laskuna, sydämen sykkeen nopeutumisena, hengitystiheyden nopeutumisena entisestään ja apuhengityselinten käytöstä, levottomana käyttäytymisenä ja ns. kylmän hien hikoiluna. (Anttila ym. 1998, 73–76).

3.6 Kehon lämmöstä huolehtiminen

Aivojen hypotalamuksessa on lämmönsäätelykeskus, joka toimii ihmiselimistön termostaattina ja pyrkii pitämään elimistön lämpötilan oikeana. Perusaineenvaihdunnan tuottama energia pitää levossa kehon riittävän lämpimänä. Lämpöä tuotetaan lihasliikkeiden avulla ja jos se ei riitä, käynnistyy refleksiomainen lihastoiminta ”hytiseminen”, joka lisää nopeasti lämmöntuotantoa. Lämpö poistuu elimistöstä ihon, hengityselinten sekä erityselinten kautta ja elimistö säätelee lämmönmenetystä ihon verenkierron avulla. Kuumetta pidetään yleisesti infektion merkinä ja alilämpö taas usein johtuu pitkäaikaisesta oleskelusta kylmässä, tajuttomuudesta tai sokista. (Anttila ym. 1998, 114–127.)

CF:ää sairastavilla infektioiden aikana nousee kuume, jonka hoitona on kuumetta alentava kipulääke sekä potilaan vaatetuksen ja peitteiden vähentämi-

nen. Levosta, nesteen saannista ja ruokailusta tulee huolehtia sekä keuhkojen tyhjennushoidoista, jotka tehdään kevennettynä potilaan voinnin mukaan joka tapauksessa. Hengityksen seuranta on erittäin tärkeää, koska kuumeilu lisää elimistön kuormittumista. Jos potilas sairastaa lisäksi diabetesta, seurataan verensokeria sekä insuliinin tarvetta kuumeilun aikana. (Valmari 2009.)

3.7 Ihon ja suun kunnosta huolehtiminen

Iho suojaa elimistöä ulkoa tulevilta bakteereilta, viruksilta, vahingollisilta kemiallisilta ja fysikaalisilta vaikutuksilta sekä toimii kosketuksen, kylmän, kuuman ja kivun aistielimenä. Iho osallistuu elimistön lämpötasapainon ylläpitämiseen säätelemällä pintaverenkiertoa ja hikoilua sekä osallistuu D-vitamiinin valmistukseen ja toimii verivarastona. Ihon hyvinvointia edistää hyvä ihon puhtaudesta huolehtiminen, johon vaikuttavat henkilökohtaiset tavat, tottumukset ja kulttuuri. Ihon ulkonäköä tarkkailemalla saadaan arvokasta tietoa hoidettavan hyvinvoinnista ja tärkeistä elintoiminnoista. (Anttila ym.1998, 196–220.)

Ihon kunnosta ja suun hygieniasta huolehtiminen ehkäisee bakteeritulehdusilta. CF-ää sairastavalla hiki on poikkeuksellisen suolaista ja hikoilun aikana hän menettää paljon suoloja elimistöstä. Suolaisuus kuluttaa vaatteita ja niiden lämpöarvo huonontuu nopeasti. Suolaisuus ja hikoilu vaikuttavat siihen, etteivät laastarit pysy iholla ja iho kuluu sekä ärsyyntyy helposti. Antibioottikuurien aikana voi ilmetä hiivainfektioita, siksi suun kunnon ja genitaalialueen seuranta ja puhtaanapito on tärkeää. Tarvittaessa käytetään hoitoina sienilääkkeitä paikallisesti tai sisäisesti. (Valmari 2009.)

Jalkojen hoito ja rasvaaminen on myös tärkeää pienestä pitäen. Haavojen hoito ja aseptiikasta huolehtiminen on tärkeää infektiovaaran vuoksi. Sairauden vallitessa haavojen paraneminen on hitaampaa, tähän vaikuttaa elimistön hapetus ja verenkierto sekä ravitsemustila. Pitkillä sairaalajaksoilla makaaminen sängyssä tai jatkuva istuminen voi aiheuttaa ihovaurioita tai painehaavaumia siksi on tärkeää muistaa asentohoito 1-2 tunnin välein ja myöhemmin 4-5 tunnin välein. (Relander Mikael 1996.)

3.8 Sukupuolisuuden ilmaiseminen

Ihmisen oman sukupuolisuuden biologinen perustarkoitus on lisääntyminen, suvun jatkaminen ja siten olemassaolon turvaaminen osana omaa identiteettiä. Ihmisen lisääntymistä rajoittavat myöhäinen sukukypsyys, pitkä raskausaika sekä se, että usein syntyy vain yksi lapsi kerrallaan. (Anttila ym. 1998, 221-229.)

Nuoren sopeutuminen pitkäaikaissairauteen edellyttää sairauden jäsentämistä osaksi omaa itseään. (Makkonen – Pynnönen 2007.) Ympäristö ja yhteiskunta luovat naisille ja miehille erilaisia rooleja sekä odotuksia, joita lapsi omaksuu jo varhain ja kuva itsestä oman sukupuolisuuden edustajana selkeytyy vähitellen aikuisuuden kynnyksellä. Seksuaalisuuteen liittyy monenlaisia ongelmia, joita ovat mm. raskauden pelko, erilaiset tunne-elämän ongelmat, sairauden aikaansaamat ongelmat ja niiden vaikutuksista kertominen. (Anttila ym. 1998, 221-229.) Pitkäaikaissairas nuori tarvitsee myös seksuaaliterveyspalveluja. Tämän lisäksi he tarvitsevat asiantuntevaa neuvontaa sairauden vaikutuksesta seksuaalielämään ja hedelmällisyyteen. (Makkonen - Pynnönen 2007.)

CF-sairastavan lapsen saama turvallisuuden ja hyväksymisen tunne auttaa häntä hyväksymään oma sairautensa yhtenä osana omaa identiteettiään. Eri-laisuuden lapsi huomaa kasvaessaan ja vertaillessaan itseään muihin samanikäisiin. (MLL 2009.) Tutkimuksen mukaan somaattisesti sairailta 3-19-vuotiailla lapsilla on enemmän sopeutumisongelmia ja huonompi itsetunto kuin ns. terveillä lapsilla. (Makkonen – Pynnönen 2007).

Psykososiaalisen kehityksen riskitekijöitä ovat miessukupuoli, vaikea perhetilanne, vanhemman mielenterveyshäiriö tai rikollisuus ja huono sosioekonominen asema. Kun taas suojaavia tekijöitä ovat lapsen positiivinen temperamentti, älykkyys, sosiaalinen kyvykkyys, hyvä suhde ainakin yhteen vanhempaan, läheiset perhesuhteet ja riittävät rajat. (Makkonen – Pynnönen 2007).

Murrosiässä tulevat ensimmäiset ihastumiset ja se, miten hänet hyväksytään, vaikuttaa lapsen tai nuoren itsetuntoon. Nuoren ruumiinkuvaan ja seksuaalisuuden kehitykseen voivat vaikuttaa ulkoiset sairauden merkit esim. avanteet tai arvet tai sairauden hoito eristää nuoren pitkäksi aikaa muista esim. sairaalajaksot. (Makkonen – Pynnönen 2007.) Parisuhde vaatii normaalistikin

paljon, mutta toisen erilaisuuden hyväksyminen ja ymmärtäminen sekä sairau-
den vaikutus ja siihen kuuluva hoito, voivat lujittaa ja lisätä yhteenkuuluvuuden
tunnetta parisuhteessa. (MLL 2009.)

3.8.1 Myöhästynyt puberteetti CF-nuorella

CF-nuorella puberteetin merkit tulevat myöhemmin kuin saman ikäisellä ter-
veellä nuorella, silloin puhutaan myöhästyneestä puberteetista. Tyttöillä en-
simmäinen ulospäin havaittava merkki murrosiän käynnistymisestä on rintojen
koon kasvu noin 11½ vuoden iässä. Pojilla vastaavasti ensimmäinen merk-
ki on kiven koon suureneminen yleensä noin 12 vuoden iässä. Nuori voi
olla aivan terve, vaikka ensimmäiset merkit käynnistyvästä murrosiästä alka-
vat vasta 14 ikävuoden jälkeen. Tyttöillä pituuskasvu nopeutuu heti murrosiän
käynnistyttyä. Pojilla sen sijaan pituuskasvu kiihtyy selvästi myöhemmin kuin
tyttöillä. (Dunkel 2007.)

Viivästyneen puberteetin vuoksi nuori voi eristäytyä ikätovereistaan, vaikka
hän fyysisesti pärjäisikin heidän kanssaan. Tällainen sosiaalinen eristyneisyys
voi nuorena synnyttää riittämättömyyden ja yksinäisyyden tunteita ja johtaa
joskus vaikeaan masennukseenkin. Pojat näyttävät kärsivän viivästyneestä
murrosiän kehityksestä enemmän kuin tytöt. Tämä johtuu poikien suurem-
masta tarpeesta olla samanlainen kuin muut sekä siitä, että heidän fyysinen
suorituskykynsä saa suurempaa arvostusta kavereiden keskuudessa. (Dunkel
2007.)

Kystistä fibroosia sairastavalla voi puberteetti myöhästyä infektionkierteen ja/
tai huonon ravitsemustilan vuoksi, mikä johtuu imeytymishäiriöstä tai ettei nuo-
ri saa riittävästi energiaa tai syynä voi olla ruokahaluttomuus. Siksi onkin tärke-
ää seurata nuoren kasvua ja ravitsemustilaa sekä tarvittaessa turvautumaan
vaihtoehtoihin ravitsemuskeinoin. Kuitenkaan aina ei voida estää puberteet-
in viivästymistä ja silloin nuori tarvitsee tukea ja kannustamista selvitäkseen
siitä. (Paganus 2009.)

Myöhästynyttä puberteettia seurataan luuston kypsyyskokeella eli luustoikä
määritetään ottamalla röntgenkuva vasemmasta kädestä ja ranteesta. Samal-
la tavalla on tarkastettava myös luuston kehitystä ja vertaamalla sitä tiettyihin

mallikuviin. Tällöin voidaan päätellä mikä on murrosikäisen biologinen kypsyyssaste. Tämä tieto auttaa lääkäriä arvioimaan, kuinka monta vuotta kasvua on vielä jäljellä ja ennustamaan lopullista aikuispituutta. Luustoikä kertoo murrosikäisen kehityksen asteesta huomattavasti paremmin kuin hänen varsinaisen ikänsä. Jos luustoikä on 2 vuotta jäljessä, niin tämä tarkoittaa sitä, ettei pituuskasvu päätykään 17 vuoden iässä vaan nuori voi kasvaa aina 19 vuoden ikään asti. (Dunkel 2007.)

3.8.2 Hedelmättömyys ja CF:ää sairastava aikuinen

Lähes kaikki CF:ää sairastavat miehet ovat hedelmättömiä, joka johtuu siemenjohtimien poikkeavuudesta (Halme – Kajosaari 2005, 436). tai sen tukkeutumisesta sitkeän liman vuoksi (Hengitysliitto 2009a). Miehen hedelmättömyyden arvioiminen on helpompaa ja vähemmän aikaa vievää kuin naisten, minkä vuoksi mies tutkitaan ensin. Yleisimmät syyt miehen hedelmättömyyteen johtuvat tavallisesti siemennesteen laadun heikkenemisestä ja ongelmista siemensyöksyssä tai anatomisista poikkeavuuksista. (Tiitinen 2009.) Miehistä 98 %:lla on siementiehyiden puutteesta johtuva aspermia (ei lainkaan siemennestettä), mutta jos spermatogeneesi on normaali, voidaan siittiöitä aspiroida kiveksistä (Savilahti, Erkki 2009). Koeputkihedelmöityksellä voivat CF:ää sairastavat miehet saada omia jälkeläisiä (Halme - Kajosaari 2005).

Kystistä fibroosia sairastavan naisen hedelmättömyys johtuu sitkeästä limasta kohdun kaulalla. Huono keuhkotilanne saattaa vaikuttaa siihen, miten kestää raskauden (Hengitysliitto 2009a.) Naisesta johtuvat lapsettomuuden syyt voidaan jakaa karkeasti neljään osaan: munarakkulan kypsymishäiriöihin, munanjohdinvaurioihin, kohtuvikoihin ja endometrioosiin. Hedelmättömyyden syitä tutkittaessa, tutkitaan ensin munasarjat, munanjohtimet ja kohtu. Jatko-tutkimuksissa tehdään ultraäänitutkimus, vatsaontelon tähytys eli laparoskopia ja hormoniverikokeet, joilla varmistetaan, että munasarjat ovat vahingoittumattomat ja terveet. (Tiitinen 2009.)

Munasolun kypsymis- ja irtoamishäiriöt ovat tavallisimpia lapsettomuuden syitä (18-32 % tapauksista). Syy luokitellaan sen mukaan, onko se hypotalamuksen, aivolisäkkeen vai munasarjan toiminnassa vai onko ovulaatiohäiriö seurausta jostain muusta sairaudesta, kuten syömishäiriöistä, lisämunuaisen

sairaudesta tai kilpirauhasen vajaatoiminnasta eli hypotyreoosista. Ultraääni-tutkimuksessa tutkitaan, onko munasarjoissa normaaleja munarakkuloita sekä tutkitaan kohdun limakalvon paksuus ja rakenne tietyssä kuukautiskierron vaiheessa. (Tiitinen 2009.)

4 LÄÄKEHOITO CF:ÄÄ SAIRASTAVAN HOIDON TUKENA

4.1 Ruuansulatuskanavan lääkehoito

CF:ää sairastavan ravitsemuksen korjaushoidoissa voidaan käyttää insuliinia yöruokinnan tai aterioiden aikana, vaikka CF-diabetestä ei olisikaan. Insuliinia käytetään pelkästään pitkävaikutteisena tai nopeasti vaikuttavaa ns. raketti-insuliinia tai näiden yhdistelmiä. Insuliinia käytetään anabolisen vaikutuksen takia turvaamaan kasvu ja painonkehitys. Sillä on vaikutusta kokonaisvointiin ja se parantaa edellytyksiä elinsiirron mahdollisuuteen. (Valmari 2009.)

CF:ää sairastava joutuu syömään haimaentsyymikapseleita päivittäin ruokailun yhteydessä haiman vajaatoiminnan vuoksi. Haimaentsyymikapselit sisältävät lipaasia, joka pilkkoo rasvaa ja amylaasia ja tämä puolestaan pilkkoo hiilihydraatteja sekä proteaasia, joka taas pilkkoo proteiineja. Entsyymejä otetaan aina ruokailun alussa ja ruokailun puolivälissä. Niiden oikea annosmäärä haetaan kokeilemalla. (Paganus 2009.) Suuntaa-antavana ohjeena pidetään 1 kapseli/kg/vrk. (Valmari 2009). Entsyymihoidon tavoitteena on mahdollistaa myös ruuan nauttiminen ilman imeytymishäiriöistä aiheutuvia suolisto-oireita sekä edesauttaa rasvaliukoisten vitamiinien ja muista riippumattomien rasvahappojen imeytymistä. Entsyymihoito myös ylläpitää normaalia ravitsemustilaa, jolloin elimistön vastustuskyky infektioita vastaan paranee. (Hengityслиitto 2009a).

4.2 Hengitysteiden lääkehoito

Hengitettävä lääke Humaani DNAasi-entsyymi (Pulmozyme®) pilkkoo ekstrasellulaarista DNA:ta ja sitkeää keuhkoeritettä. Lääkeannosteluna on ampulli (2,5 ml) kaksi kertaa vuorokaudessa tai jaksoittain infektiovaiheissa. Käyttö on perusteltu, jos se parantaa keuhkofunktiota tai viimeistään Pseudomonas-bakteerin esiintymisvaiheessa, jolloin jatkohoito on vasteen mukaan. (Valmari 2009.)

Keuhkoja avaavia lääkkeitä ovat esim. Ventoline®, Ipramol®, Bricanyl® ja kortisonilääkkeet kuten esim. Pulmicort®, Seretide® ja Symbicort®, jotka ovat hengitettäviä lääkkeitä. Näistä viimeksi mainitut ovat käytössä lähes koko elin-

iän kystistä fibroosia sairastavilla, joilla on keuhko-oireita. Hengitettäviä antibiootteja käytetään yhdessä suun kautta tai suonensisäisten antibioottihoitojen aikana. Lääkekuurien pituudet vaihtelevat kahdesta viikosta kahteen kuukauteen, jopa puoleen vuoteen. (Valmari 2009.)

Hengitettävien lääkkeiden ottojärjestys

1. Keuhkoputkia avaava lääke tai yhdistelmälääke, jossa on avaava- ja kortisoonilääke samassa
2. Kymmenen minuutin tauko
3. Pulmozyme
4. Fysioterapia ja tyhjennyshoito
5. Keittosuola 5,85 % - fysioterapian puolella välissä ennen tyhjennyshoitoja
6. Antibiootti- tai kortisoonilääke viimeisinä

Yhdistelmälääkettä tai keuhkoputkia avaavaa lääke otetaan ensimmäisenä, koska se auttaa tukkoisuuteen ja aukaisee keuhkoputkia. Ennen Pulmozymen ottoa pidetään vähintään 10 minuutin tauko, jotta avaava lääke ehtii vaikuttaa. Pulmozymen vaikutus on pilkkoa limaa juoksevampaan muotoon, että lima saataisiin fysioterapian ja tyhjennyshoitojen avulla pois keuhkoista helpommin. Keittosuola-inhalaatio suositellaan otettavaksi puolella välissä fysioterapiaa, ennen tyhjennyshoitoja. Keittosuolan tarkoitus on vaikuttaa bakteerien kasvuun suolan avulla. Se lisää myös kosteutta, joka auttaa limaa juoksevampaan muotoon. Tyhjennyshoitojen jälkeen otetaan kortisooni, jonka tarkoituksena on vähentää keuhkoputkien turvotusta ja ärsytystä. Huomioitavaa on, ettei yhdistelmälääkettä ja kortisooni käytetä yhtä aikaisesti. Viimeisenä otetaan antibiootti, jotta se menisi mahdollisimman hyvin ”limasta tyhjennettyihin” keuhkoihin ja pääsisi vaikuttamaan mahdollisimman tehokkaasti bakteerikasvustoon. Lääkäri suunnittelee jokaiselle CF-sairastavalle yksilöllisen lääkehoidon. (Lääkärien ja hoitajien haastattelut 2010.)

4.3 Infektioiden lääkehoito

Infektioita hoidetaan antibiooteilla, mutta niillä pystytään ainoastaan rajoittamaan bakteerikasvua, ei poistamaan sitä. Kystistä fibroosia sairastavilla on

noidankehä keuhkoissa, joka tarkoittaa toistuvia tulehduksia säännöllisin väliajoin. Hengitysteissä kloridierityksen estyminen ja natriumin imeytyminen sitkistyttävät liman. Tämä keuhkoerite on kuivaa ja sitkeää eikä poistu keuhkoista ja lisäksi se toimii elatusaineena ja suojana bakteereille. (Valmari 2009.) Infektiot ja bakteeritulehdukset tuhoavat keuhkoja jatkuvasti ja ajan kuluessa infektio vain vahvistuu ja tila etenee. Hoidoilla pyritään välttämään samoin myös haittaavia tai hankalia bakteerikantoja, joita ovat *Staphylococcus aureus*-, *Haemophilus influenzae*- ja *Pseudomonas aeruginosa*-bakteerit sekä *Aspergillus fumigatus*-sieni. Bakteerikartoitusta tehdään säännöllisesti limanäytteistä ja tarvittaessa BAL-näyteellä (huuhtelunäyte), joka otetaan nukutuksessa keuhkoista bronkoskopiolla. (Halme - Kajosaari 2005.)

Antibioottihoidot hidastavat sairauden etenemistä, mutta eivät estä sitä. Sairauden edetessä keuhkot arpeutuvat (fibroosia) vähitellen ja hengitystoiminta huononee hitaasti, mutta varmasti. Oireina tulee sinisyystaipumus, mikä voi aiheuttaa keuhkoperäisen sydänvian, koska sydän joutuu koville hengityksen ja keuhkojen heikennyttyä. Krooninen infektio keuhkoissa tekee kudostuhoa ja vähitellen tulee laajentumia keuhkoputkiin (bronkiektasiat), jolloin liman määrä lisääntyy ja liman poisto vaikeutuu. (Valmari 2009.)

Jatkuvien infektioiden seurauksena rasituksen sietokyky huononee koko ajan ja tämä näkyy väsymisenä ja hengästymisenä liikkumisen yhteydessä. Hapetuksen heikennyttyä, muodostuu potilaalle hiljalleen rumpupalikkasormet ja kellolasikynnet. Rintakehän liikkuvuus huononee hiljalleen ja potilaalle voi tulla tynnyrimäinen rintakehä. Kystistä fibroosia sairastavalle saattaa tulla fataali hengitysvaje eli hengitysvaje pahenee koko ajan ja lopulta ei enää riitä. Hapenhoito aloitetaan, kun hapetus menee riittämättömäksi. (Valmari 2009.)

Antibioottihoitojen kannalta on tärkeää seurata säännöllisesti kystistä fibroosia sairastavien yskösten väriä ja rakennetta, joka kertoo ennakoivasti tulehdustilanteesta. Värittömät tai pienet yskökset tulevat hyvässä vaiheessa, isommat ja vihreät ovat tulehdusvaiheessa eli pahenemisvaiheessa. Pahenemisvaiheessa tulee yleensä hengitysvaikeuksia ja hengityksen tihentymistä eli takypneaa. (Lääkärien ja hoitajien haastattelut 2010.)

Kystisen fibroosin tulehdusten hoidossa käytetään eri antibioottilääkkeiden

yhdistelmiä, joista osa suonensisäisesti ja ainakin yksi inhaloiden. Lääkeannosmäärät ovat korkeita ja kestävät aina vähintään kahdesta kolmeen viikkoon, joskus pidempäänkin, kuitenkin aina tilanteen ja oireiden mukaan. Lääke, joka tehoaa Pseudomonakseen, on mukana aina antibioottiyhdistelmissä, jos tämä on löydetty bakteerikartoituksesta. Jokainen antibioottikuuri valikoi esiin sitä, mitä kirjo ei kata. Lisäksi antibioottihoitoa käytetään suojalääkityksenä esim. stafylokokkipenisilliini, silloin kuin ASTA (vasta-aine) on koholla. (Valmari 2009.)

5 ELINSIIRTO MAHDOLLISUUTENA

5.1 Elinsiirtoja yli rajojen

Suomessa kaikki elinsiirrot tehdään HYKS:ssä. Suomi pärjää eurooppalaisessa vertailussa aika hyvin, sillä meillä on yli 20 elinluovuttajaa miljoonaa asukasta kohti. (Höckerstedt, Krister 2006.) Taulukossa 1 nähdään vuosien 2005-2009 aikana on tehty 230-295 eri elinsiirtoa vuosittain. Huippuvuosi oli vuonna 2007. Silloin tehtiin 295 elinsiirtoa. Eniten tehdään munuaissiirtoja ja vähiten keuhkosydänsiirtoja. Keuhkosiirtoja tehdään vuosittain 10-15 (Taulukko 1).

Taulukko 1. Elinsiirrot Suomessa vuosina 2005-2009 (Lahja elämälle 2010).

ELINSIIRROT VUOSINA 2005 - 2009					
ELIN	2009	2008	2007	2006	2005
Munuainen	180	150	173	210	166
Maksa	48	47	53	53	43
Sydän	13	21	18	17	12
Keuhko	13	12	11	14	9
Keuhko-sydän	-	-	4	1	-
YHTEENSÄ	254	230	259	295	230

Euroopan maat tekevät yhteistyötä yli rajojen, koska maiden sisällä on kova pula elinluovuttajista ja siirrettävistä elimistä. Pohjoismaissa on oma järjestö, jonka nimi on Scandiatransplant, siihen kuuluvat kaikki viisi Pohjoismaata. Sen omistavat ne 11 sairaalaa, jotka tekevät elinsiirtoja pohjoismaissa. Järjestöllä on valtuusto, joka päättää missä tilanteissa jokin elin siirretään esimerkiksi Norjasta suomalaiselle potilaalle. Näin toimitaan esimerkiksi silloin, jos meillä Suomessa on potilaana henkilö, jolla on hyvin harvinainen kudostyyppi. Jos esimerkiksi Norjassa sattuu olemaan elinluovuttaja, aivokuollut henkilö, jonka kudostyyppi on juuri sama kuin meidän potilaalla, niin silloin norjalaiset lähetävät munuaisen reittikoneella Suomeen. Tämä yhteistyö rajojen yli on todella elintärkeää. (Höckerstedt 2006.)

Elinsiirrot onnistuvat vuosi vuodelta paremmin. Väitetään, että vuoden kuluttua noin 90% siirteistä toimii. Suomessa on elinsiirron saaneita, jotka ovat eläneet

täysipainoista elämää jo yli kolmekymmentä vuotta siirrännäisensä kanssa. (Lahja elämälle 2010.) Elinsiirto antaa potilaalle täysin uuden elämän. Sydämen-, maksan- ja keuhkojen elinsiirtopotilaille ei ole olemassa mitään korvaavaa hoitoa, niin kuin munuaissiirtopotilaalla on keinomunuaishoidon mahdollisuus. (Höckerstedt 2006.)

Elinsiirto voi pidentää ikää, mutta se ei riitä, jos elämän laatu ei ole elämisen arvoista. Elinsiirtopotilaille on sen vuoksi suoritettu tarkkoja elämänlaatu tutkimuksia ja niiden mukaan heillä on sama elämänlaatu kuin muulla väestöllä. Elinsiirrot kannattavat myös taloudellisesti, vaikka elinsiirtoleikkaus ja ensimmäisen vuoden kustannukset maksavat yhteiskunnalle 30 000-100 000 euroa. Yhteiskunnallisesti ne kannattavat kuitenkin pitemmän päälle. (Höckerstedt 2006.)

Keuhkonsiirtoa harkitaan sairastuneelle silloin, kun muut käytettävissä olevat hoitokeinot eivät enää tehoa. Keuhkonsiirrot aloitettiin Suomessa vuonna 1990 ja niitä tehdään täällä 10-15 henkilölle vuodessa. Tarve olisi vieläkin suurempi. Lähes kaikki keuhkosiirteet saadaan aivokuolleilta luovuttajilta ja siirrettyjen keuhkojen hylkimistä estetään lääkityksellä. Siirtojen tulokset ovat vuosien varrella merkittävästi parantuneet ja ovat nykyisin kansainvälisesti korkeaa tasoa. (Lahja elämälle 2010.)

Elinsiirtomahdollisuutta aletaan miettiä, kun keuhkojen toiminta merkittävästi heikkenee. Ennen elinsiirtoon pääsyä tehdään tarkat tutkimukset ja määritellään potilaiden tilanne tiettyjen valintaperusteiden mukaan ja lisäksi on erityiskysymyksiä kystistä fibroosia sairastavalle. Vastauksia ja tutkimustuloksia mietitään jokaisen kohdalla yksilöllisesti usean erikoisalan asiantuntijoiden työryhmässä. (Halme - Kajosaari 2005, 441.) Vuonna 2009 oli nuorin Suomessa keuhkojen elinsiirron saanut 12-vuotias. Hänelle siirrettiin aikuisen keuhkot, jotka pienennettiin hänelle sopiviksi. (Valkola).

5.2 Elinsiirtoon liittyvät tutkimukset ja valintakriteerit

Kystistä fibroosia sairastavalle tehdään tavallisesti kahden keuhkon siirtoleikkauksia, mutta tarvittaessa voidaan siirtää myös sydän eli silloin puhutaan sydämen- ja keuhkojen elinsiirrosta. Yhden keuhkon siirto ei sovellu hoitomuodoksi infektoriskin vuoksi. Ennen elinsiirtoa pyritään kaikki infektiopesäkkeet

puhdistamaan mahdollisimman hyvin erityisesti hengitysteistä, kuten poskionteloloista. Tällä toimenpiteellä pyritään suojaamaan siirtokeuhkot hengitysteiden bakteerikolonisaatiolta. (Halme – Kajosaari 2005, 441).

Yleisimmät valintakriteerit elinsiirtomahdollisuudelle ovat mm. FEV1 eli silloin kuin uloshengityksen sekuntikapasiteetti on pienempi kuin 30 % tavoitearvosta ja tämä arvo pienenee nopeasti. Levossa otetuissa verikaasuanalyysissä hiilidioksidisi arvo eli pCO₂ on yli 7,3 kPa tai happipitoisuus arvo eli pO₂ on alle 6,7 kPa. Valinkriteereihin vaikuttavat myös sairaalahoitojaksojen oleellinen lisääntyminen, joka johtuu usein keuhkoissa olevien bakteeriresistenssi-kantojen esiintymisestä. Elinsiirto valintakriteereihin vaikuttaa myös potilaalla esiintyvä massiivinen tai toistuva veriyskä tai kun tulee toistuvasti ilmarinta. Lisäksi siihen vaikuttaa CF:ää sairastavan tilan nopea huononeminen tai jatkuva laihtuminen. Kun potilas täyttää kyseiset valintakriteerit, kansainvälisten tutkimusten mukaan hänellä on elinaikaa todennäköisesti alle 2 vuotta. (Halme - Kajosaari 2005, 441.)

CF-potilaan keuhkosiirtoon liittyviä suhteellisia esteitä ovat moniresistentti *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia* ja erityisesti genomovar III, jotka huonontavat ennustetta. Tämän lisäksi sitä huonontaa vielä hengitysteissä olevat *Aspergillus*- ja atyyppinen mykobakteeri-kolonisaatio. Kaiken lisäksi potilaalla voi olla aspergillooma, jolla on vahvat keuhkopussikiinnikkeet. Tällöin on pohdittava näiden aikaisempien keuhkopussitoimenpiteiden vaikutusta elinsiirtomahdollisuuteen. Yksi huomioitava muiden sairauksien vaikutus on esim. vaikea maksasairaus. Jokaista elinsiirtoa harkitaan ennen leikkaukseen ryhtymistä usean asiantuntijan yhteistyönä. (Halme – Kajosaari 2005, 441.)

Keuhkosiirtoon voivat johtaa erilaiset sairaudet kuten esim. keuhkovaltimoiden verenpainetauti, eräät keuhkojen sidekudossairaudet, Kystinen fibroosi, keuhkohtaumatauti, vaikea keuhkojen laajentuma ja alfa 1-antitrypsiinin puutossairaus, joka on keuhkokudosta vähitellen tuhoava sairaus. (Lahja elämälle 2010).

5.3 Elinsiirtoa tukeva laki ja uusi lakiesitys

Lain, ihmisen elimien ja kudoksien lääketieteellisestä käytöstä 8:n ja 9:n § (2.2.2001/101) mukaan kuolleen ihmisen elimiä ja kudoksia voidaan irrottaa, jollei ole syytä olettaa, että vainaja eläessään olisi sitä vastustanut tai että hänen läheisensä sitä vastustavat. Jos ihminen on eläessään antanut suostumuksensa elintensä ja kudostensa käyttämiseen, niitä voidaan käyttää hänen läheistensä vastustuksesta huolimatta. Potilasjärjestöjen Lahja elämälle -kampanjalla kehoitetaan ihmisiä täyttämään elinluovutuskortti, joka on tarkoitettu säilytettäväksi esim. lompakossa. Ruumiinsa voi määrätä luovutettavaksi myös lääketieteen opiskelijoiden käyttöön. Vastineeksi saa ilmaisen hautauksen. (Laki, elinsiirtotestamentti 2001.) Tutkimusten mukaan reilut 80 prosenttia suomalaisista luovuttaisi elimiä. Miten hyvin tämä halukkuus toteutuu eli miten paljon elimiä oikeasti luovutetaan, vaihtelee suuresti. (Höckerstedt 2006.)

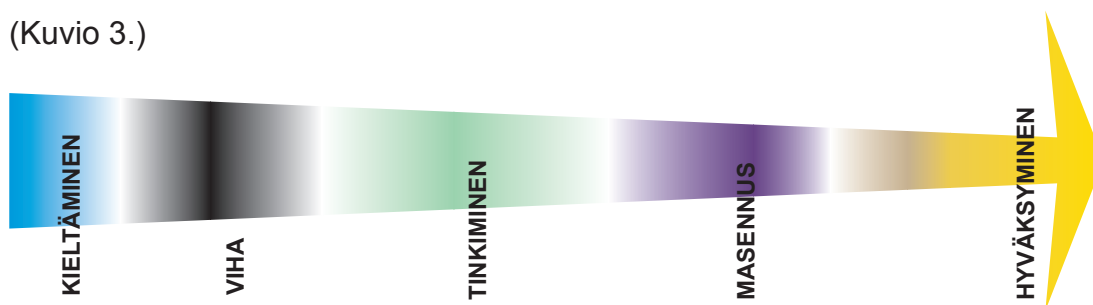
Sosiaali- ja terveysministeriön tarkoitus onkin valmistella kudoslakiin muutos, jonka myötä kuollut voisi luovuttaa elimiä ja kudoksia, mikäli vainaja ei elinäkään ole oletettavasti vastustanut toimenpidettä. Esitys painottaisi henkilön omaa elinluovutusta koskevaa näkemystä. Se helpottaisi myös omaisten vaikeaa asemaa tilanteessa, jossa he joutuvat läheisensä äkillisen kuoleman lisäksi ottamaan kantaa elinluovutukseen. Esitys lisäisi elinluovutuksia ja tämän myötä elinsiirtoja. Siksi Sosiaali- ja terveysvaliokunta piti lausunnossaan 3/2009 tarpeellisena selvittää, ovatko kuolleelta luovuttajalta tapahtuvaa elinten irrottamista koskevat nykyiset säännökset tarkoituksenmukaisia elinten saatavuuden näkökulmasta. (Risikko, Paula 2009.) Tämä uusi lakiesitys (24.6.2010/653) on tullut voimaan 01.08.2010 (Finlex® 2010).

6 SURUTYÖN VAIHEIDEN TUNNISTAMINEN

Kystinen fibroosi on harvinainen sairaus, joka on vaikea, etenevä ja usein kuolemaan johtava (Halme – Kajosaari 2005, 435). Pitkäaikainen sairaus vaatii surutyönsä, minkä avulla sairastunut ja hänen läheiset pystyvät hyväksymään sairauden olemassa olon osaksi elämäänsä. Suru sinänsä ei ole mikään sairaus, vaan luonnollinen elämään kuuluva asia, mutta surematon suru ilmestyy esim. pakkotekoina, ahdistuksena, univaikeuksina, pelkoina, jotka tyypillisesti saattavat ”puhjeta”, kun asioiden pitäisi olla hyvin ja elämän sujua joten kuten menetyksen jälkeen vuosienkin päästä. Kuitenkin terveeseen suremisprosessiin tarvitaan usein vain turvallisten lähimmäisten tukea, mutta jos sureva reagoi hyvin voimakkaasti suruun ja saa fyysisiä oireita, jotka eivät poistu tai tuntee voimakasta vihaa, epätoivoa, on hyvä hakea ammattiapua. (MLL 2009.)

Jos läheisesi suree voit helpottaa suruprosessin läpikäymistä olemalla läsnä tarvittaessa ja kuunnella heitä. Sinun pitää hyväksyä surun ilmaisut ja kunnioittaa surevaa sekä antaa surun ottaa aikansa. Jos tuntuu, että ei tiedä mitä pitäisi tehdä, apua kannattaa kysyä joltakin asiantuntijalta. (MLL 2009.)

Surutyön eri vaiheet kuviona esitettynä. Surutyö ei aina etene kuvion osoittamassa järjestyksessä, koska surutyön työstäminen on henkilökohtaista ja yksilöllistä. Eri vaiheet voivat kulkea esim. limittäin tai palata edellisiin vaiheisiin. Jokainen surutyö kestää aikansa, joka vaihtelee viikosta jopa vuosiin. Pitkäaikaissairauden pahenemisvaihe voi laukaista uuden surutyön prosessin. (Kuvio 3.)



Kuvio 3. Surutyön vaiheet.

KIELTÄMINEN on vaihe, jossa sairautta ei haluta uskoa todeksi ja usein se kielletään tai ei toimita saadun tiedon mukaan. Synnynäinen sairaus tai sairastuminen varhaislapsuudessa heijastuu myös vanhempien suhtautumiseen siihen, että vanhemmat saattavat kaivata menetettyä unelmaa, tervettä lasta ja kapinoida sitä vastaan, että unelma särkyi. (Makkonen – Pynnönen 2007.) Reaktioina esiintyy usein itkua, vihaa, ärtymystä, syytöksiä ja toiset vanhem-

mat pyytävät apua useilta eri tahoilta kun taas toiset kieltäytyvät kaikesta ulkopuolisesta avusta. Tunteen ja järjen välillä on usein kiulu: järki tietää, että asia on niin kuin lääkäri sen kertoi, mutta tunnetasolla asiaa ei ole vielä voitu käsitellä. Pahimmillaan voi tuntua siltä kuin elämän perusta katoaisi, unelmat olisivat kuolleet, eikä tulevaisuutta ole. Mielen valtaa levottomuus ja masentuneisuus. Mitkä tahansa ulkoiset muutokset voivat entisestään haitata surevan psyykkistä tasapainoa, koska hän on surussa menettänyt sisäisen turvallisuutensa. (MLL 2009.)

VIHANTUNTEITA herättää terveyden menetys, joka kohdistuu usein sairautteen sairastuneeseen, perheenjäseniin, yhteiskuntaan tai jumalaan ja vanhemmat syyttävät usein myös itseään asiasta. Monesti kysytään miksi?? Usein vanhempien itsesyytökset ovat kovia ja silloin on tärkeää saada oikeaa tietoa sairaudesta tai vammasta, oppiakseen hyväksymään asian ja elämään sen kanssa. Sitä mitä ei voida muuttaa, täytyy hyväksyä sellaisenaan. (Etra 2009.)

TINKIMINEN alkaa kun sairaus tiedostetaan (Etra 2009). Vanhemmat usein lupaisivat, mitä vain, jos voisivat muuttaa tosiasiaa ja saadakseen takaisin terveen lapsensa. Jokainen surutyötä tehnyt muistaa tämän vaiheen hyvin ja ne epätoivon hetket sekä välillä ne pienet valon pilkahdukset pilvien raosta. Ihminen itse, kokemukset ja elämäntilanteet vaikuttavat ihmisen mahdollisuuksien surra. Luopuminen, irti päästäminen ja tuskan kohtaaminen pelottavat. Tyhjyyden, yksinäisyyden ja tarkoituksettomuuden tunteet ovat hyvin vaikeita kohdata. On elämäntilanteita, joissa sureminen voi olla ylivoimaista; on pakko pitää perhe koossa ja arki pyörimässä. Silloin vanhempi voi esim. suuntautua työhön, täyttää päivänsä mahdollisimman tiiviisti kaikenlaisilla velvollisuuksilla ja jatkaa elämäänsä niin kuin mitään kovin suurta ei olisi tapahtunutkaan. Olisi toivottavaa, ettei kenenkään vanhemman tarvitsisi paeta pahaa oloaan ja jäädä sen kanssa yksin. Jokaisella on oikeus surra tavallaan ja ajallaan. Tunteiden patoaminen vie voimavaroja ja ihmisen mieli pyrkii tasapainoon ja padotut tunteet etsivät yleensä enemmän tai myöhemmin purkautumiskansansa. (MLL 2009.)

MASENNUS-vaiheessa tulevaisuus voi tuntua synkältä ja tahto on lamaantunut sekä tuntuu siltä, että kaikki ovat hylänneet. (Etra 2009). Tämäkin vaihe kuuluu surutyöhön ja monesti voi tuntua, ettei aamulla halua nousta sängystä

ylös, vaan tekisi mieli vetää peitto korville ja nukkua, olla ajattelematta yhtään mitään. Mitkä ovat selviämisen keinoja? Keinoina voivat olla arkirutiineista kiinni pitäminen, ystävät, perhe tai toiset lapset jne. On yritettävä löytää pieniä ilonhetkiä ja yrittää ajatella, että huomenna on taas uusi päivä. (MLL 2009.)

HYVÄKSYMINEEN on viimeinen vaihe, silloin on oppinut hyväksymään sairauden ja pystyy nauttimaan taas elämästään (Etra 2009). Milloin tämän aika on, sitä ei kukaan voi sanoa varmasti, koska jokainen käsittelee surua yksilöllisesti. Onko se jo huomenna, viikon päästä, kuukauden tai ehkä joskus... Sitä vain jonain kauniina päivänä on ”sinut” asian kanssa ja huomaa nauttivansa taas elämästä. Vaikeiden vaiheiden jälkeen alkaa vähitellen syntyä uusi unelma tulevaisuudesta. Elämä alkaa rakentua uudelleen pala palalta. (MLL 2009.)

Vanhemmilla on mielikuvia ja toiveita tulevasta syntyvästä lapsestaan - mielikuvia millainen hän on ja sukupuolta kysyttäessä vanhemmat vastaavat ei ole väliä, kunhan lapsi vain on terve. Raskauden varhaisvaiheessa todettu sikiön sairaus tai vamma tuntuu ahdistavalta. Toisaalta vanhemmille jää aikaa valmistautua tulevaan. Useimmiten sairaus selviää kuitenkin vasta lapsen syntymän jälkeen. Myös aiemmin terveen lapsen pitkäaikainen sairastuminen tai vammautuminen tulee täydellisenä yllätyksenä ja vaatii paljon sopeutumista koko perheeltä ja lähiympäristöltä. Siinä tilanteessa perhe tarvitsee aikaa ja monipuolista tukiverkostoa ja näitä ovat läheisten tuki ja sosiaali- ja terveysalan ammattilaisten tuki, erilaiset potilas- ja omaisjärjestöt sekä vertaistuki. (MLL 2009.)

Useimmat vanhemmat kokevat erilaisia väsymyksen oireita. Suurin osa oppii elämään asian kanssa ja löytää itsestään tarvittavia, joskus yllättäviäkin voimavaroja jaksamiseen. Tällaisessa elämäntilanteessa voi kehittyä ”koettelemusmasennus”, joka ei ole psykiatrinen sairaus vaan siinä ihminen kohtaa elämässään vaikeita muutoksia tai järkyttäviä tapahtumia ja tämän jälkeen alkaa kärsiä masennuksen oireista. Se voi kuitenkin pitkään jatkuessaan muuttua sairaudeksi, jolloin lääkärin on asianmukaista arvioida terapian ja lääkehoidon tarve. Masentuessaan ihmiset lakkaavat usein tekemästä asioita, jotka ilahduttavat heitä ja heidän pitäisi opetella vähitellen uudelleen tietämäänsä, mistä asioista pitää ja mistä ei. (MLL 2009.)

Suomalaisessa kulttuurissa itsesääli on epämiellyttävä sana. Mutta meillä on

lupa sääliä itseämme silloin, kun koemme elämämme vaikeaksi ja kun meihin koskee. On luonnollista myös tuntea sääliä sellaista ihmistä kohtaan, jolla on yhtä vaikeaa kuin itsellä. Hyvä kysymys onkin, miksi emme saisi kokea samoja tunteita itseämme kohtaan? Itsesääli voi jopa auttaa meitä suuntautumaan eteenpäin. (Etra 2009.)

7 TUKIVERKOSTO CF:ÄÄ SAIRASTAVAN TUKENA

7.1 Sosiaalinen ympäristö perheen tukena

Ihminen elää sosiaalisessa suhteessa ja jatkuvassa vuorovaikutuksessa ympäristönsä kanssa. Se vaikuttaa ihmisen terveyteen ja hyvinvointiin, sillä ihminen vaikuttaa elinympäristöönsä ja ympäristö vaikuttaa häneen. Fyysisellä ympäristöllä tarkoitetaan niitä olosuhteita, missä ihminen elää. Psykkinen ja sosiaalinen ympäristö koostuu esim. ihmisten välisistä suhteista, vuorovaikutuksesta, kielestä, kulttuurista ja käyttäytymissäännöistä. (Anttila ym. 1998, 13.)

Hoitoympäristö jaotellaan fyysisiin, psyykkisiin ja symbolisiin osatekijöihin. Fyysinen hoitoympäristö antaa potilaalle tunteen turvallisesta ja viihtyisästä olost, kun taas suotuista sosiaalinen ympäristö sallii omaisten ja läheisten antaa sosiaalista tukea potilaalle. Symboliseen hoitoympäristön kuuluvat kulttuuriset ja sosiaaliset arvot esim. käsityksen terveydestä ja sairaudesta, sekä siitä, miten ihminen itse kokee ne. Esim. miten sairaana kokee saavansa kaipaamaansa hoivaa ja huolenpitoa sekä pitääkö sairastumisestaan myönteisenä tilana vai tuleeeko siitä voimakkaita syyllisyyden tai häpeän tunteita. (Anttila ym. 1998,13.)

Monissa perheissä myös elämänarvot muuttuvat sairauden kohdatessa. Aineellisten asioiden merkitys vähenee ja henkisten lisääntyy. Voi olla järisyttävä kokemus huomata, miten rakkaita ja tärkeitä läheiset ovat ja miten arvokkaita ovat yhdessä vietetyt hetket. Usein yleinen kiinnostus sairaiden ja vammaisten ihmisten asioiden ajamiseen lisääntyy ja silloin monista tulee aktiivisia potilasta ja muiden järjestöjen jäseniä. Samoja kokemuksia läpikäyvien kanssa ihmisuhteisiin voi löytyä uudenlaista syvyyttä ja merkitystä. Perhe kohtaa lapsensa kanssa monia uusia lähimmäisiä ja ammattilaisia, jotka auttavat ja tukevat monin tavoin. (MLL 2009.)

7.2 Perhe sairastavan tukena

Usein halutaan suojata lapsia vaikeilta asioilta ja kertoa heille vähän tai ympäröörästä heidän sairaudestaan tai vammastaan. Pienimmätkin lapset vais-

toavat perheen ilmapiiriin: surun, huolen ja ahdistuksen, joka vanhemmista välittyy. Puhumattomuus asiasta voi saada lapsen luulemaan, että on syyllinen, vaikka elämää uhkaava sairaus tuo normaalia suuremman huolen lapsesta. Lapsen mielipidettä pitäisikin kysyä päätöksien teon yhteydessä, mutta kuitenkin huomioimalla lapsen ikä ja kehitystaso, vaikka se vanhemmista tuntuisikin ahdistavalta. Lapset pelkäävät eniten vanhemmistaan eroon joutumista, yksin jäämistä tai kipua. Puhuminen on askel avoimuuteen ja avoimuus lisää turvallisuuden tunnetta. (MLL 2009.)

Lapset sopeutuvat monesti paremmin kuin aikuiset saatuaan tietoa enemmän sairaudesta tai vammastaan. He aavistavat asioiden todellisen tilan, joka näkyy heidän leikeissään tai piirustuksissaan. (MLL 2009.) Pitkäaikaissairaus usein kuormittaa sairastavaa ja hänen perhettään, mutta sen hoitoon voi liittyä myös onnistumisen kokemuksia, jotka kasvattavat nuoren itseluottamusta ja auttaa häntä ottamaan vastuuta elämästään. (Makkonen – Pynnönen 2007.)

Sisaruussuhde on usein elämän pisimpään kestävä ja ainutkertainen ihmissuhde ja sisaruksen erilaisuus tuo siihen uusia ulottuvuuksia. Sairaus tulee keskeiseen asemaan perheessä vaikuttaen koko perheen henkiseen hyvinvointiin, johon myös sisarukset joutuvat sopeutumaan. Nuoremmat lapset ilmaisevat mustasukkaisuuden, huolen ja surun tunteitaan usein hyvin avoimesti, kun taas vanhemmat lapset saattavat muuttua kilteiksi tunnollisiksi ”pikku-hoitajiksi” tai kovaäänisiksi kapinoitsijoiksi. Kaikkien sisarusten välillä joskus koetaan rakkautta, kateutta, kiintymystä sekä kiukkua ja jokaisella on hyviä ja huonoja päiviä. Tunteet sairasta tai vammaista siskoa tai veljeä kohtaan voivat vaihdella ilosta, ylpeydestä, vihaan, häpeään ja katkeruuteen, mutta ne ovat luonnollisia ja ymmärrettäviä. Kuitenkin tunteet voivat aiheuttaa sisaruksessa hämmennystä ja syyllisyyden tunteita. (MLL 2009.)

Ongelmia myös syntyy, jos vanhemmat ovat eri mieltä lapsensa hoidosta. Nämä ongelmat johtuvat usein siitä, ettei toinen vanhemmista tapaa lasta hoitavia ammattilaisia tarpeeksi usein, jolloin hän ei ehkä ole saanut riittävästi tukea ja tietoa sairaudesta. Joskus äiti saattaa myös ”omia” lapsen itselleen ja hänestä voi tuntua, ettei kukaan muu voi, eikä saa hoitaa lasta. Jaettu vastuu kuitenkin tukee parisuhdetta, kun toinen puoliso ei uuvu lapsen hoidossa. Epätasaisesti jaettu vanhemmuus voi joskus johtua puolisoitten omasta tahdosta sekä taloudellisista seikoista. Siitä hyvänä esimerkkinä on se, että

miehellä on paremmin palkattu työ tai vaikka ammattilaisten painostuksesta äiti jää kotiin lasta hoitamaan. Sairaana lapsen hoito on yleensä hyvin tarkasti aikataulutettua. Parisuhteen kahdenkeskistä aikaakaan ei pitäisi unohtaa. Se voi olla piristys kaiken keskellä. (MLL 2009.)

Eriyisen rankkaa on myös pitkäaikaissairaana lapsen murrosikä. Nuorilla on tarve itsenäistyä ja irtaantua, mutta joskus itsenäistyminen ei nuoren sairauden vaatiman hoidon vuoksi ole mahdollista. Vanhemmat, itsenäistynyt nuori ja sosiaali- ja terveydenhoitoalan ammattilaiset joutuvat pohtimaan tulevaisuutta, joita ovat nuoren hoito, asuminen sekä huoli siitä, että miten nuori pärjää tulevaisuudessa. (MLL 2009.) Joskus nuori ei onnistu sisäistämään omaa sairauttaan ja hän kohtelee sairautta itsestään irrallisena. Tällaisessa tilanteessa nuori saattaa sulkea sairauden pois mielestään kieltämällä tai kokea se ulkoiseksi uhaksi tai jopa vainoajaksi. Tämä voi johtaa hoidon vakavaan laiminlyömiseen ja siten vaarantaa oman terveystensä. (Makkonen - Pynnönen 2007.)

Jotkut perheet eristäytyvät omasta tahdostaan sen vuoksi, että toiset eivät näytä ymmärtävän perheen kokemia vaikeuksia tai välttelevät perhettä, koska eivät tiedä, mitä sanoa tai miten auttaa. Vanhemmat reagoivat tällaisiin tilanteisiin eri tavoin. He voivat olla vihaisia niille, jotka tuijottavat sairasta lasta tai he saattavat hävetä lapsen outoa käytöstä tai turhautuvat joutuessaan jatkuvasti selittelemään tilannettaan. Toisaalta ympärillä olevat ihmiset haluavat usein auttaa ja tukea, vaikka usein myös paetaan, koska ei tiedetä miten kohdata sureva ihminen. Heidän ristiriitaisia tunteitaan on vaikea ymmärtää ja sietää. He usein ajattelevat, että ”Haluaisin olla avuksi, mutta en osaa, pelottaa. Mitä minä osaan sanoa?” (MLL 2009.)

Sopeutumisvalmennuskurssit, erilaiset vertaisryhmät ja sisaruksille tarkoitettu kirjallinen materiaali voivat olla avuksi. Lastaan hoitavat vanhemmat joutuvat tasapainoilemaan ajan ja huomion jakamisesta perheen muiden lasten kesken, etteivät sisarukset tuntisi itseään hylätyiksi. Sisarusten päivähoitossa ja koulussa pitäisi tietää perheen tilanne, koska tieto siitä auttaa ymmärtämään sisaruksia ja tarjoamaan heille tarvittaessa erityistä tukea. Yleensä tieto lisää ymmärtämystä, vähentää pelkoa ja ennakkoluuloja ja vähentää sisarusten tarvetta salata tai hävetä. Sisarussuhde on lapselle tärkeä, ainutlaatuinen ja opettava ihmissuhde. Tällaisessa tilanteessa sisarusten on todettu olevan per-

soonallisuudeltaan ja sosiaalisilta taidoiltaan keskimääräistä kehittyneempiä sekä heidän on helpompi ennakkoluulottomasti kohdata erilaisia ihmisiä. (MLL 2009.)

7.3 Viranomaiset perheen ja lapsen tukena

Usein vanhemmille muodostuu kuva niistä ammattilaisista, jotka hoitavat heidän lastaan ja yleensä vanhemmat pitävät asiantuntijoita auttavaisina, ymmärtäväisinä, luotettavina, tukea tarjoavina ja kunnioittavina. Tämä parantaa vanhempien kykyä selvittää tilanteesta ja helpottaa sairauden hoitoa. Useimmiten lääkäreillä on vaativa tehtävä kohdata vanhemmat ensitietoa antaessaan. Vanhemmat ovat odottaneet, pelänneet ja toivoneet tietoa lapsen sairaudesta tai vammasta, mutta ovat usein väsyneitä jännittyneitä ja ”ylivirittyneessä” tilassa. He rekisteröivät tarkasti erilaisia asioita, sanat ja tunnelma jäävät mieleen kuin filmille tallennettuna ja silloin väärinkäsitysten riski on tavallista suurempi. Hyvin onnistunut, empaattinen tiedon anto tukee vanhempien selviytymistä. Huonosti toteutettuna tiedon antotapa voi aiheuttaa vihaa, katkeruutta ja ahdistusta vielä kymmenienkin vuosien jälkeen. (MLL 2009.)

Monet vanhemmat tulevat eri asiantuntijoiden kanssa asioidessaan usein hyvin kriittisiksi. Tämä johtuu varmasti puolin ja toisin tapahtuneista, tiedon ja ajanpuutteesta. Vanhemmat voivat kokea, että lääkärit ja hoitajat keskittyvät vain sairauteen tai vammaan, eivätkä tarpeeksi lapsen ja perheen yleiseen hyvinvointiin. He eivät ymmärrä useinkaan, että sairauden takana on myös tunteva ihminen. Joskus lapsi joutuu olemaan pitkään sairaalahoidossa tai kotona, jossa vanhempien lisäksi on lasta hoitavia ammattilaisia. (MLL 2009.) Siksi onkin tärkeää, että CF-ää sairastavan ympärillä toimii moniammatillinen työryhmä, johon kuuluu eri alan ammattilaisia. Näitä ovat lapsilla pediatri, psykiatri, psykologi, fysioterapeutti, ravitsemusterapeutti, kotisairaanhoido, kuntoutusohjaaja ja sosiaalityöntekijä sekä joskus myös keuhkolääkäri, gastroenterologi ja infektiolääkäri. (Valmari 2009.) Nämä tilanteet ovat pitkään jatkuessaan niin lapsen, perheen kuin hoitajien kannalta hyvin vaativia ja raskaita. Lapsen ja perheen tulisikin saada näissä tilanteissa tukea esim. keskusteluterapiasta tai työnohjausta hoitohenkilökunnalta. (MLL 2009.)

7.4 Sairaalakoulu lapsen tukena

Lakiin kirjoitettu oikeus koulunkäyntiin ja opetukseen kuuluu myös sairaalassa oleville lapsille. Peruskoululain 4. §:n mukaan sairaalan sijaintikunta on velvollinen järjestämään sairaalassa potilaana olevalle oppilaalle opetusta siinä määrin kuin hänen terveytensä ja muut olosuhteet huomioon ottaen on mahdollista. (Perusopetus 2009.)

Sairaalakoulu on silta lapsen arkeen. Koulu on normaalia, ikätasoon kuuluvaa toimintaa vaikeassakin elämäntilanteessa. Koulu tukee tervettä puolta lapsen elämässä. Sairaus ei saa olla este opiskeluun, sillä lapsella on oikeus oppilaina oloon ja oppimiseen sairaalassa ollessaan. Sairaalaopetuksen määrä ja opetusjärjestelyt riippuvat oppilaan terveydentilasta. Esimerkiksi tartuntavaarassa olevien lasten opetus järjestetään vuoteen vierellä yksilöopetuksena. Lapsen voidessa liikkua, hän saa ryhmäopetusta sairaalan koulutiloissa. Sairaalan lapsen ja nuoren opetuksessa yhteistyön tärkeys korostuu. Opettajan tulee tietää lääkityksestä, apuvälineistä, terapioiden, kuntoutuskeinoista jne. Huoltajien suostumuksella saadaan myös lisätietoa oppilasta hoitavilta henkilöiltä ja omasta koulusta tarvittaessa. (Edu 2004.)

7.5 Hengityслиitto sairastavan tukena

Hengityслиitto Heli on liitto, johon kuuluu kymmeniä tuhansia hengityssairaita ja heidän omaisiaan. Hengityслиiton tarkoituksena on edistää hengitysterveyttä ja hengityssairaana hyvää elämää. Siihen kuuluu tiedotuksen ja tutkimuksien tiedottaminen eri viestinnän keinoin. Se järjestää myös kuntoutusta, koulutusta, vertais- ja tukitoimintaa. Liittoon kuuluu 100 paikallisyhdistystä, 5 alueneuvostoa. Liittovaltuusto ja liittohallitus ovat korkeimmat toimintaa ohjaavat tahot. (Hengityслиitto 2010.)

Hengityслиitto, Helin harvinaiset tarjoaa harvinaista hengityssairauksia sairastaville omia keskusteluryhmiä, jotka tarjoavat tärkeää tukea arjen keskellä. Lisäksi Helin kuntoutuskeskuksissa tarjotaan erityisesti harvinaista hengityssairautta sairastaville Kelan rahoittamia kuntoutus- ja sopeutumisvalmennuskursseja. Heillä on myös tarjolla erilaisia oppaita ja kirjasia hengityssairaille ja heidän omaisilleen. (Hengityслиitto 2010.)

8 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS

Opinnäytetyön tarkoituksena on laatia opaskirjanen sairaanhoitajille. Opaskirjanen kertoo CF-sairaudesta ja sen hoidon eri osa-alueista. Opaskirjasta voi hyödyntää sairaanhoitajat ja muuta hoitoalan ammattilaiset suunnitellessa, toteuttaessa, arvioidessa ja kehitettäessä CF-sairastavien hoitoa.

Toiminnallinen opinnäytetyö on käytännön toiminnan ohjeistamista, opastamista, toiminnan järjestämistä tai järjeistämistä. Toiminnallinen opinnäytetyö voi olla ammatilliseen käytäntöön suunnattu ohje, ohjeistus tai opastus kuten turvallisuusohjeistus, perehdyttämispas, ympäristöohjelma tai jonkin tapahtuman toteutus. Kohderyhmän mukaan toteuttamistapa voi olla kirja, kansio, vihko, opas tai johonkin tilaan järjestetty tapahtuma tai näyttely. Tapa, jolla opinnäytetyö toteutetaan riippuu kohderyhmästä. (Vilkkä & Airaksinen 2003, 9.) Toteutimme opinnäytetyön toiminnallisena opinnäytetyönä. Työssä on kolme osiota, tutkimus, opaskirjanen ja raportti.

Toiminnallisen opinnäytetyön aiheen valinta voidaan Hirsijärven ym. vuoden 2003 mukaan tehdä kolmella eri tavalla: aihe tai aihevalikoima annetaan, aihe liittyy kurssiin tai aihe valitaan vapaasti. Aiheen etsimisen voi aloittaa jostain jo ennestään tutusta tai ihan uudesta aihepiiristä. Tutkimustyö on kiinnostava, kun se liittyy tutkijan jokapäiväiseen elämään ja ajatteluun. (Hirsijärvi, Remes ja Sajavaara 2003, 66-68.)

Opinnäytetyömme aiheen saimme Hengitysliitto, Heli:n harvinaisten suunnittelijalta Marika Kiikala-Siukolta. CF-sairaudesta ei ole sellaista opasta olemassa, jossa olisi kaikki hoidon eri osa-alueet koottuna yhdeksi tietopaketti. Tähän oli heidän mielestä todellinen tarve ja he toivoivat oppaan, joka olisi tehty hoitotyönäkökulmasta. Kiinnostus aiheeseen lähti, kun toinen opinnäytetyön tekijöistä teki projektityönä suunnitelman opinnäytetyön toteuttamisesta ja Helin harvinaisten suunnittelija kertoi opaskirjaseen tarpeesta sairaanhoitajien työnohjaukseen. Aiheen valintaan vaikutti myös toisen opinnäytetyöntekijän kiinnostus aiheeseen, sillä hänen läheinen sairastaa kyseistä sairautta.

9 TOIMINNALLISEN OPINNÄYTETYÖN PROSESSIN ERI VAIHEET

9.1 Opaskirjaseen toteutuksen eri vaiheet

Tutkimuksen toteutus aloitettiin laatimalla kyselylomake, johon laitoimme sekä strukturoituja että avoimia kysymyksiä. Kysymyksiä suunnitellessamme tutustuimme sairaudesta kertovaan kirjallisuuteen ja eri tietolähteistä saatuihin tietoihin. Keskustelut toimeksiantajan, vertaistukijoiden sekä sairaanhoitajien ja lääkäreiden kanssa antoivat myös viitteitä siihen, mitä meidän tulisi kysyä saadaksemme tarvittavat tiedot opaskirjasta varten. Kysymykset liittyivät vastaajien diagnosointi-ikään, oireisiin, oheissairauksiin, ravitsemukseen, lääkähoidon, fysioterapiaan ja sairaalajaksojen tiheyteen (kts. Liite 1).

Tutkimus toteutettiin kyselykaavakkeen muodossa ja ne lähetettiin Helin harvinaisten oman rekisterin kautta CF-sairastaville tai heidän vanhemmilleen. Rekisteriin pääsevät vain CF:ää sairastavat ja heidän lähiomaiset. Rekisteri perustuu vapaaehtoisuuteen ja kaikki CF:ää sairastavat eivät välttämättä ole halunneet antaa nimeään siihen. Toimitimme 70 kyselykaavaketta Marika Kii-kala-Siukolle toukokuussa 2009. Kyselylle vastausaikaa annoimme 15.6.2010 saakka. Vastauslomakkeet palautuivat Helin harvinaisten kautta meille. Vastauksia palautui 30, jolloin vastausprosentiksi tuli noin 43. Halusimme kannustaa kyselyn saaneita vastaamaan ja palkita heidät. Niinpä Normomedical Oy ja Megra Oy lahjoittivat meille arvontaa varten tuotteita (8kpl), jotka arvoimme arvontaan osallistuneiden kesken 24. 09. 2009 ja lähetimme tuotteet voittajille.

Heinä-elokuun 2009 aikana luimme vastaukset useaan kertaan, teimme niistä yhteenvedon sovelletusti sisällön analyysiä ja erittelyä käyttäen, näin saimme keskeiset asiat esiin. **Sisällönanalyysillä** tarkoitetaan pyrkimystä kuvata dokumenttien sisältöä sanallisesti, kun taas sisällön erittelyllä tarkoitetaan dokumenttien analyysiä, jossa kuvataan kvantitatiivisesti (määrällisesti) tekstin sisältöä. (Tuomi – Sarajärvi 2004, 107). Tutkimustuloksista ilmeni sairauden harvinaisuus ja sen haasteellisuus. Kyselyyn vastanneet odottivat, että henkilökunnalla tulisi olla enemmän tietoa sairaudesta ja sen hoidosta. Näiden lisäksi myös tuki koettiin tarpeelliseksi sairastuneelle ja hänen perheelleen. Tutkimustulosten perusteella vahvistui tieto siitä, että on tärkeää saada opaskirjanen, jossa kaikki CF-sairauden hoidon osa-alueet tulevat esille.

9.2 Opaskirjaseen aihealueiden valinta

Opaskirjaseen aihealueiden valintaan vaikutti ratkaisevasti opinnäytetyön kyselyn tulokset. Kystistä fibroosia sairastavien parissa työskenteleville sairaanhoitajille suunnatun opaskirjaseen kertoo lyhyesti CF-sairaudesta sekä sen vaatimista hoitojen eri osa-alueista, joita ovat mm. ravitsemus, lääkehoito, fyysioterapia. Opaskirjaseen antaa lisäksi tietoa apuvälineistä, oheissairauksista sekä sairauden haastavuudesta, moninaisuudesta ja yksilöllisyydestä. Opaskirjaseen tarkoitus on toimia ”ensiapuna” sairaanhoitajille, jotka hoitavat kystistä fibroosia sairastavia.

Opaskirjaseen aihealueiksi valittiin kaikki ne osa-alueet, jotka tulee huomioida kokonaisvaltaisessa hoidossa. Opaskirjaseen sisältöön vaikutti myös olemassa olevat oppaat, joissa kerrotaan perustietoa sairaudesta, ruokavaliosta löytyi useampiakin oppaita ja tänä vuonna (2010) on tullut tai ainakin tulossa ruokaopas CF-sairastaville. Meillä oli käytössä raakaversio tästä oppaasta, jonka saimme HUS:n ravitsemusterapeutilta. Opaskirjaseen aiheita lähestyimme hoitotyön näkökulmasta eli mitä sairaanhoitajan tulee tietää hoitaessaan CF-sairasta ihmistä hänen iästään riippumatta. Olemme käsitelleet CF-sairautta elämisen toimintojen kautta, jättäen kuitenkin kuoleamisen pois, sitä olemme sivunneet surutyön vaiheissa. Opaskirjaseessa painotimme myös tukemisen tarvetta niin itse sairastuneelle kuin hänen läheisilleen.

9.3 Opaskirjaseen laatiminen

Syys-joulukuun 2009 aikana keräsimme tietoa teoreettiseen viitekehykseen. Tietoa haimme aikaisemmista oppaista, tutkimuksista, kirjoista ja eri alan ammattilaisten luennoista, jotka koskivat CF-sairastavan hoitoa. Teimme viitteellisen rungon opaskirjaseen, jonka sisältö noudatti tutkimuksesta esiin nousseita asioita. Toimeksiantajalta saimme malliksi Hengitysliiton oppaan. Teetimme piirroksia (2kpl) taiteilija Anne Moilasella, jotka saimme joulukuussa 2009. Piir-

rokset tulivat kansikuvaksi ja kirjasen ravitsemus-osioon. Keräämämme teoriatiedot hyväksyimme toimeksiantajalla, jonka jälkeen aloimme kokoamaan opaskirjasta. Fysioterapia-osioon otimme valokuvia opaskirjaseen yhden nuoren kystista fibroosia sairastavan fysioterapiasta, havainnollistamaan mitä fysioterapia voi sisältää.

Opaskirjaseen ensimmäinen raakaversio valmistui 42-sivuisena tammikuun 2010 lopussa. Kirjaseen nimi muuttui, ja siitä tuli, Kystinen fibroosi, sairauden harvinaisuus haasteena hoitotyössä. Se lähetettiin koelukuun, Helin Harvinaisille, ohjaavalle opettajalle, Lapin Keskussairaalan lasten lääkäri Pekka Valmarille sekä LKS:n lastenosasto 8 sairaanhoitajille, fysioterapeuteille, ravitsemusterapeuteille sekä yhdelle CF-sairastavalle aikuiselle ja CF-sairastavan lapsen äidille. Saimme opaskirjasesta hyödyllistä palautetta, jonka mukaan teimme korjauksia ja lisäyksiä. Marika Kiikala-Siuko Helin harvinaisilta halusi opaskirjaseen myös tutkimuksen tuloksia, joita lisäsimme kaavioina.

Kevään 2010 aikana muokkasimme opaskirjasta useaan otteeseen saadaksemme siitä mieleisemme. Opaskirjaseen oikoluki Seppo Alajoutsijärvi, KT, äidinkielen opettaja, Itä-Lapin Ammattiopistosta ennen opaskirjaseen lopullista muotoilua. Lisäksi suurena apuna oppaan muokkaamiseksi kirjaseen muotoon oli Maire Mattila, Graafinen toimisto Viestinetistä Kemijärveltä. Lopullisen kirjaseesta tuli 82-sivuinen ja sen nimeksi tuli Kystinen fibroosi harvinainen sairaus hoitotyön haasteena. (Liite 4). Esittelimme ja luovutimme valmiin opaskirjaseen sähköisen version Hengitysliiton käyttöön 01.08.2010 Kystistä fibroosia sairastavien ja läheisten ajankohtaispäivillä Verve Liperissä.

CF:ää sairastavien piirissä työskentelevien toiveesta päätimme toteuttaa myös opaskirjaseen painettuna versiona. Sponsoreiden avulla saimme painettua opaskirjaseen. Suuri kiitos tästä heille. Näin saimme painatettua 100 opaskirjasta, jotka lähetämme kyselyyn vastanneille sekä luovutamme kaikille oppaan prosessiin osallistuneille ja loput lahjoitamme Hengitysliitto, Helin harvinaisten käyttöön ja levitykseen.

9.4 Opaskirjасыen luotettavuus

Eskolan ja Suorannan mukaan tutkimusraportin teksti on osoitus tutkimuksen viimekätisest luotettavuudesta. Se on kudoksenomainen monien eri aineksien yhteenliittym. Aineiston varmentaminen tapahtuu lhestymll aineistoa tietyin ennakko-oletuksin ja sill pyritn varmentamaan ne oletuksia. Jos poikkeuksia ennakko-oletuksiin esiintyy, tulee tulkintoja korjattava. (Eskola, Jari- Suoranta Juha 2005.)

Opaskirjасыen toteutuksen pohjana oli hyvin suunniteltu kyselykaavake, joka suunniteltiin CF- sairastavien hoitojen mukaan ja Hengityслиitto, Helin harvinaisten suunnittelijan sopeutumisvalmennuskursseista saatujen palautteiden ja ryhmkeskustelujen perusteella. Palautteissa oli CF- sairastavien ja heidn vanhempien kokemuksia sairaalahoidosta. Kyselykaavake suunniteltiin niden perusteella ja hyvksytettiin Hengityслиitto, Heli harvinaisten suunnittelijalla ja opinnytetyt ohjaavalla opettajalla Sirkka Havelalla. Hyvksytyн kyselykaavakeen, halusimme vielä testata CF- sairastavan lapsen vanhemmalla ja eri alan asiantuntijoilla; kahdella sairaanhoitajalla, jotka hoitavat CF- sairastavia ja Leena Jokinen KM, fysioterapeutilla. Toimeksiantajan edustaja Marika Kiikala-Siuko Hengityслиitto Helist tarkastivat mys kyselyjen asianmukaisuuden ja teimme tarvittavat korjaukset ja lisykset, saadaksemme mahdollisimman kattavan kyselykaavakkeen.

Lisksi olemme opinnytetyt/opaskirjasyta varten lukeneet kirjallisuutta ja hydyntneet eri tutkimuksia sairaudesta sek haastatelleet lkreit ja sairaanhoitajia, jotka ovat hoitaneet CF- sairastavia ihmisi. Opaskirjасыen luotettavuus ja oikeellisuuteen olemme todella panostaneet. Opaskirjасыen on aihealueittain tarkistaneet kunkin osa-alueen ammattilaiset ja olemme hakeneet todella luotettavia lhteit. Opaskirjасыen on luetettu useampaan otteeseen eri alojen ammattilaisilla ja olemme lisanneet tarkennuksia ja uusia nkkantoja uusimmista tutkimuksista. Esimerkkin tulossa oleva ruokaopas, jossa on uusimmat maailmalla olevat ruokasuositukset CF-sairastaville.

Opaskirjасыen on lukenut mys yksi CF-sairastava aikuinen ja yksi CF-sairastavan iti. Saimme heilt hienoa palautetta. Tss esimerkkin muutama CF-sairastavan aikuisen kommentti: ”Kokonaisuutena hyvin kaiken kattava opasvihkonen, josta tyhmempikin saa valaistusta. Vanha konkarikin sai siit uutta

tietoa. Tuskin vastaavaa on muista sairauksista tehtykään, mene ja tiedä... Tässä opuksessa on kaikki tieto hienosti koottuna.”

Opaskirjasen laatuun olemme kiinnittäneet paljon huomioita ja tehneet tätä suurella antaumuksella ja mielenkiinnolla. Jokainen yksityiskohta on mietitty tarkoin niin tekstien kuin kuvien ja piirrosten sekä kuvioiden osalta. Olemme työstäneet tätä pitkään ja hartaasti. Olemme huomioineet toimeksiantajan ohjeet ja toiveet sekä ohjaavien opettajien kommentit rakentavassa hengessä. Nämä kaikki asiat vaikuttavat myös opaskirjasen luotettavuuteen.

Valmiin opaskirjasen sisällön oikeellisuuden ennen julkaisua on lukenut lastentautilien osastonylilääkäri, Pekka Valmari Lapin Keskussairaalaasta, fysioterapeutit Riitta Pajojärvi (Kemijärven kuntokeskus) ja Patrick Willamo (HUS), ravitsemusterapeutti Aila Paganus (HUS), Helin harvinaisten suunnittelija Marika Kiikala-Siuko ja Jokinen Leena kasvatustieteen maisteri, fysioterapeutti, joka on tehnyt töitä kauan CF-sairastavien parissa ja Johanna Heimonen ensihoitaja, joka on hoitanut CF:ää sairastavaa lasta kotihoitojen i.v-antibioottikuurien aikana useamman vuoden aikana. Sairauden haastavuus on tullut tutuksi hänelle tämän prosessin aikana. Opaskirjasen muodon on suunnitellut yhdessä opinnäytetyöntekijöiden kanssa Maire Mattila, joka on graaffinen suunnittelija, Viestinet-yrityksestä Kemijärveltä. Kuvituksen on tehnyt Anne Moilanen, taiteilija Kemijärveltä ja kuvat ovat opinnäytetyöntekijöiden ja harrastevalokuvaaja Seppo Mattilan ottamia. Lupa niiden käyttöön on saatu kuvissa olevilta henkilöiltä ja heidän edustajaltaan.

9.6 Tutkimuksen ja opaskirjasen eettisyys

Hyvä tieteellinen käytäntö mm. noudattaa tieteellisiä toimintatapoja, käyttää tieteellisesti ja eettisesti kestäviä menetelmiä sekä noudattaa avoimuutta tulosten julkaisemisessa. Se myös ottaa huomioon muiden tutkijoiden työt ja antaa niille kuuluvan arvon. Tutkittavilla on myös oikeudet, joita tulee kunnioittaa. Näitä oikeuksia ovat mm. oikeus tietoiseen, mieluiten kirjalliseen suostumukseen, tulla kohdelluksi kunnioittavasti ja rehellisesti koko aineistonkeruun ajan. (Leino-Kilpi – Välimäki 2006.)

Tutkimukseen osallistuvien henkilöllisyys ei ollut meidän tiedossa, koska Hengitysliitto Heli lähetti ne oman rekisterinsä mukaan. Tutkimukseen osallistuminen oli vapaaehtoista. Kyselyssä oli mahdollisuus osallistua arvontaa ja he, jotka halusivat osallistua, laittoivat yhteystietonsa meille. Säilytimme ja hävitimme vastauskaavakkeet asianmukaisesti työn valmistuttua. Tutkimukseen osallistujat antoivat pohjan meidän opinnäytetyölle ja opaskirjasen sisältöön. Opaskirjasen laatimessa olemme pyrkineet kunnioittamaan ja huomioimaan heidän toiveitaan ja mielipiteitä. Opaskirjasen eri työvaiheet olemme luetuttaneet useampaan kertaan alan asiantuntijoille, jotta olemme pystyneet vastaamaan heidän odotuksiin.

Opaskirjasen teossa olemme huomioineet hoitotyönnäkökulmaa ja sairaanhoitajan eettisiä ohjeita. Muistamalla sairauden takana olevan ihmisen ja hänen oikeutensa saada kokonaisvaltaista hoitoa ammattitaitoisten hoitajien ja lääkärien valvonnassa sekä turvallisessa sairaala ympäristössä.

Opaskirjasen tekemiseen osallistuneilta kysyimme luvan tutkimuksen aikana käytettyjen asiantuntijoiden nimen käyttöön. Kaikki antoivat luvat kirjoittaa nimensä näkyviin. Sen sijaan kaikkien opaskirjojen esilukijoiden nimiä emme julkaista yksityisyyden säilyttämiseksi.

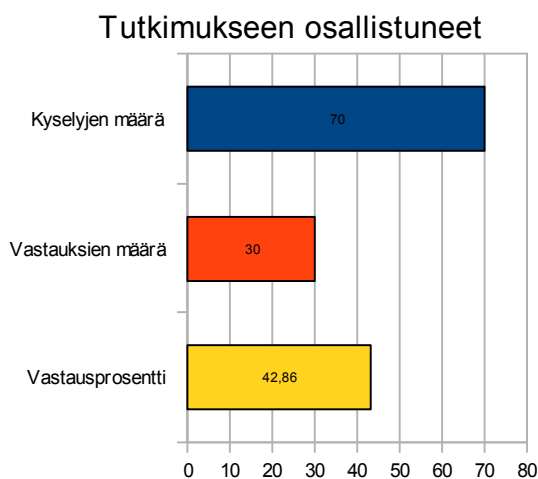
10 TUTKIMUSTULOKSIA

Tässä muutamia suoria lainauksia, mitä tutkimukseen osallistuneet olivat vastaanottaneet: ”kystistä fibroosia sairastava on myös ihminen, joka usein unohdetaan sairaalamaailmassa. Osastolle joutuessaan hoidetaan sairautta, joka on moninainen ja jokaisella yksilöllinen. Hoitajan kartoittaessa hoidon tarpeita ja suunnitellessa hoitoa yhdessä lääkäreiden kanssa unohdetaan usein itse potilas. Tämä on ymmärrettävää, mutta ei hyväksyttävää. CF:ää sairastavan omaisina ymmärrämme tämän uusissa hoitopaikoissa, joissa ei ole ennen hoidettu CF:ää sairastavaa. Hoitoja on paljon, ja ennen kuin saadaan kaikesta kokonaiskäsitys, siihen menee aikaa. Omahoitaja ja tuttu hoitoympäristö ovat CF:ää sairastavalle ihmiselle paras mahdollinen paikka, koska omahoitaja tietää hoidon kokonaisuuden ja sairastava ihminen on ennestään tuttu hoitohenkilökunnalle. Hoidon tavoitteita voidaan paremmin toteuttaa ja arvioida. Lisäksi sairauden eteneminen huomataan herkemmin sekä pystytään etukäteen suunnittelemaan moniammatillisen työryhmän kanssa potilaan kokonaihoitoa.”

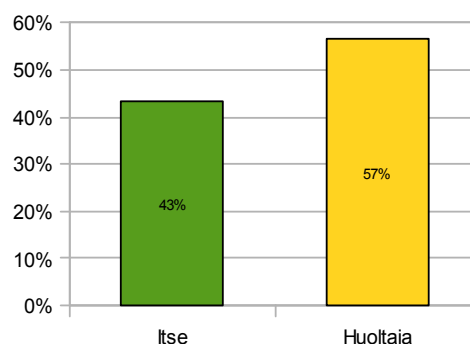
Pitkäaikaissairaana potilaan turvallisuus on tärkeä osa-alue ja siihen vaikuttaa hänen suhtautuminen hoitoihinsa, hoitohenkilökuntaan ja hoitoympäristöön sekä heidän suhtautuminen potilaaseen. Tutkimustulostemme mukaan hoidon jatkuvuuden turvaaminen potilaalle sekä tuttujen hoitajien ja tutun hoitoympäristön merkitys ovat tärkeitä CF:ää sairastaville ja heidän omaisilleen.

10.1 Kyselyn vastausmäärä

Tutkimusta varten lähetettiin 70 kyselyä CF-ää sairastavalle tai heidän omaisilleen. Vastausprosentti oli mielestämme kohtalainen ja merkityksellinen 42,86 % (Kuvio 4). Kyselyyn oli vastannut huoltaja tai CF-sairastava itse. Huoltajat olivat vastanneet 0–12 -vuotiaiden puolesta ja sitä vanhemmat olivat vastanneet itse tai yhdessä huoltajan kanssa (Kuvio 5).



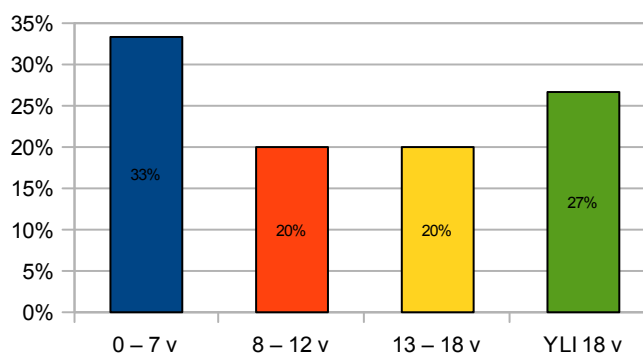
Kuvio 4. Vastauksien määrä



Kuvio 5. Kyselyyn vastannut

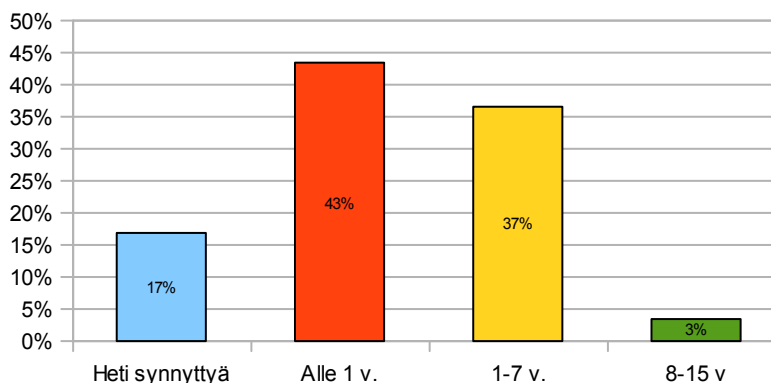
10.2 Tutkimukseen vastanneiden ikäjakauma ja diagnosointi-ikä

Tutkimukseen vastanneiden tarkkaa ikää emme kysyneet vain ikäjakaumaa. Kyselyissä tuli ilmi kuitenkin ilmi, että nuorin oli kahden kuukauden ikäinen ja yli 30-vuotiaita oli ainakin kaksi. Suurin osa (73 %) oli alle 18-vuotiaita ja loput yli 18-vuotiaita (27%). Eniten vastaajia oli 0-7-vuotiaita (33%) ja 8-18-vuotiaita oli yhteensä 40% tutkimukseen osallistuneista. (Kuvio 6).



Kuvio 6. CF-sairastavan ikä

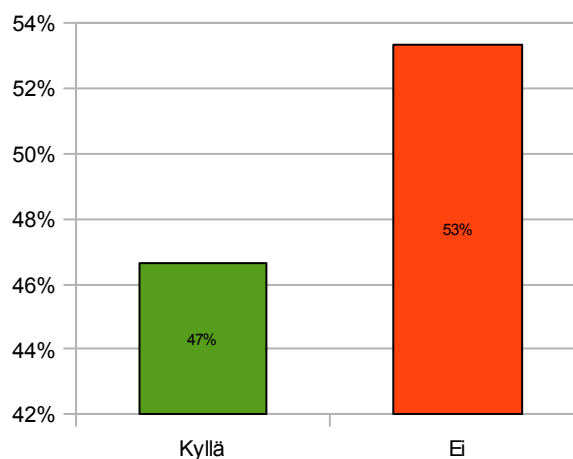
Kystinen fibroosi sairautena saadaan diagnosoitua hyvin varhaisessa vaiheessa, koska ennen ensimmäistä vuotta oli diagnosoitu sairaus 60 %:lla tutkimukseen osallistuneista. Tutkimukseen osallistuneista 29:n henkilöä (97%) oli saanut sairauden diagnoosin ennen seitsemättä ikävuottaan ja vain yhdelle (3%) oli diagnosoitu sairaus sen jälkeen (Kuvio 7).



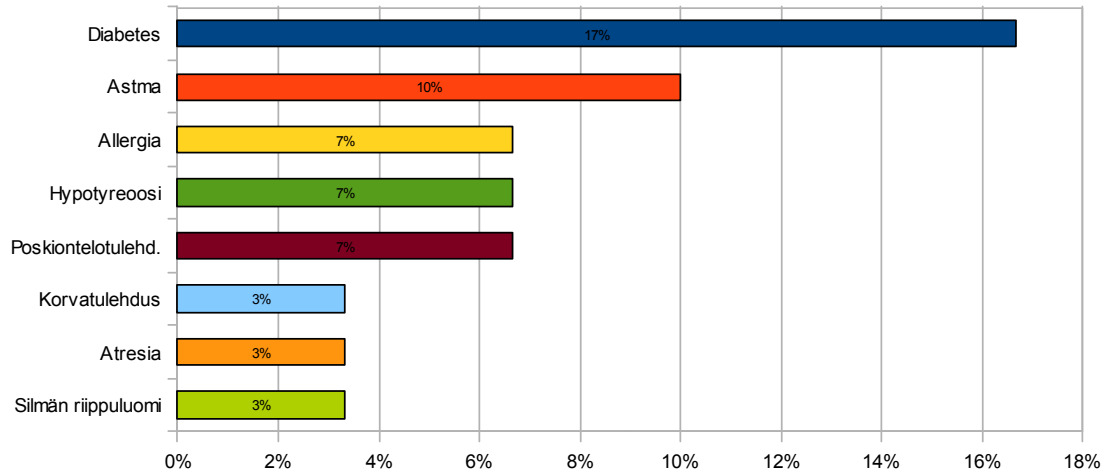
Kuvio 7. Kystisen fibroosin sairastavan diagnosointi-ikä

10.3 Tutkimukseen osallistuneiden CF:ään liittyvät oheissairaudet

Kystistä fibroosia sairastavan oheissairauksien määrää selvitettiin tutkimuksen avulla. Tutkimukseen vastanneilla oli oheissairauksia 47 %:lla ja 53 %:lla ei ollut lainkaan oheissairauksia (Kuvio 8). Tutkimukseen osallistuneilla oli monenlaisia oheissairauksia. Oheissairauksista yleisin oli diabetes 17 %:lla tutkimukseen osallistuneista. Toisena oli astma (10%) ja seuraavaksi tuli allergia, hypotyreoosia tai poskiontelotulehdukset (7%), muita oheissairauksia oli korvatulehdus, atresia tai silmän riippuluomi (Kuvio 9).



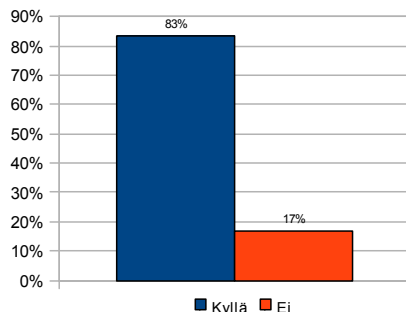
Kuvio 8. Oheissairauksia



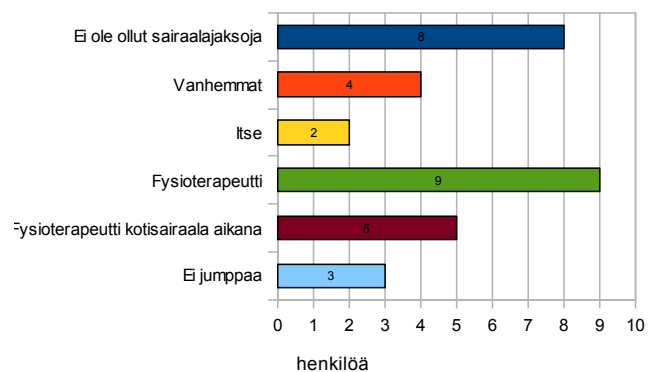
Kuvio 9. Tutkimukseen osallistujien oheissairaudet

10.4 Fysioterapia ja sen toteutus sairaalajaksoilla

Tutkimukseen osallistuneista sai fysioterapiaa 83 % ja 17 % ei saanut fysioterapiaa lainkaan (Kuvio 10). Fysioterapiasta huolehti fysioterapeutti, CF-sairastava itse, vanhemmat tai kaikki yhdessä. Vastanneista 14 henkilön fysioterapian toteutuksesta huolehti CF-sairastava, vanhemmat ja fysioterapeutti yhdessä. Näissä tapauksissa lapsi oli vielä alle 15-vuotias ja fysioterapiaa oli 1-2 kertaa päivässä viikon jokaisena päivänä. Fysioterapeutilla oli käyntikertoja 2-10 kertaa viikossa. Fysioterapiasta huolehti fysioterapeutti yhdeksän henkilön kohdalla, silloin fysioterapiaa oli 1-3 kertaa viikossa ja lisäksi oli normaalia arkiliikuntaa. 4 henkilöä huolehti omasta kunnostaan itse eikä Fysioterapiaa ollut lainkaan (Kuvio 11).



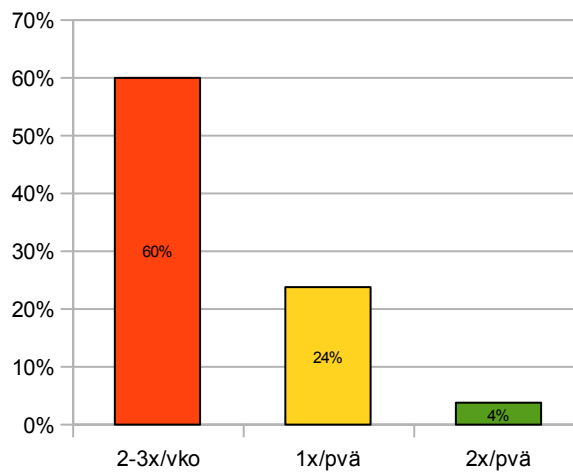
Kuvio 10. Fysioterapiaa sai



Kuvio 11. Fysioterapia sairaalajaksoilla

10.4.1 Fysioterapian määrä viikossa

Fysioterapian määrä fysioterapeutin toimesta viikossa vaihteli jonkin verran. Suurin osa 60 % CF-sairastavista sai säännöllisesti fysioterapiaa, 2-3 kertaa viikossa. Fysioterapian määrä oli verrannollinen keuhkoinfektioihin ja antibioottihoitojen määrään. Viikossa oli eniten fysioterapiaa, jos CF-ää sairastavalla oli paljon keuhkopuolen oireita ja vastaavasti vähiten oli jos keuhko-oireita oli vain vähän. Tähän vaikuttaa sairauden vaikeusaste ja minkä ikäinen vastaaja oli, kouluikäisellä oli enemmän fysioterapiaa kuin alle vuoden ikäisellä (Kuvio 12).

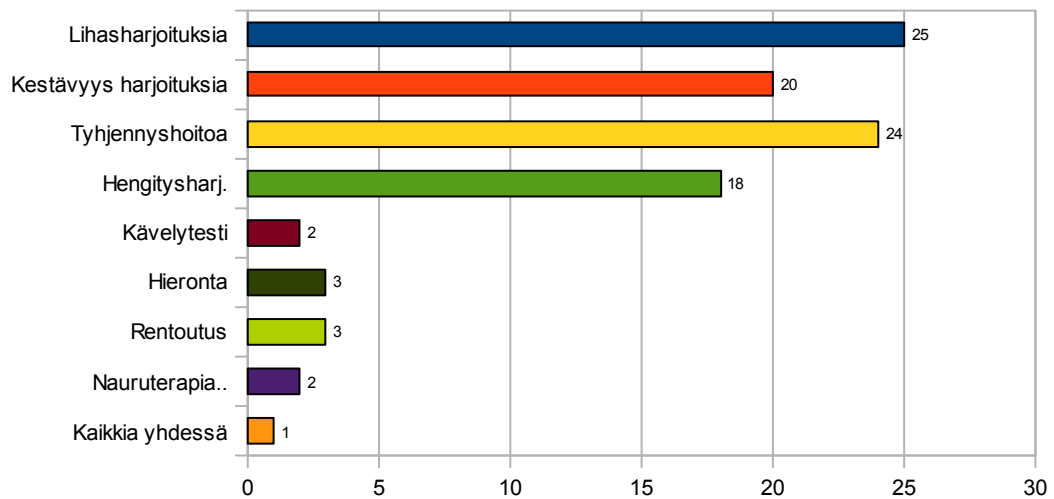


Kuvio 12. Fysioterapian määrä viikossa

10.4.2 Fysioterapian sisältö

Fysioterapian sisältö oli erittäin vaihtelevaa, kuitenkin pääsääntöisesti siihen kuului joka kerta lihasharjoituksia (25 henkilöllä), kestävyysharjoituksia (20 henkilöllä), tyhjennyshoitoa (24 henkilöllä) ja hengitysharjoituksia (18 henkilöllä). Kävelytestejä oli tehty kahdelle henkilölle vuosittain. Hierontaa tenttiin kolmelle henkilölle säännöllisesti fysioterapian yhteydessä ja nauruterapiaa

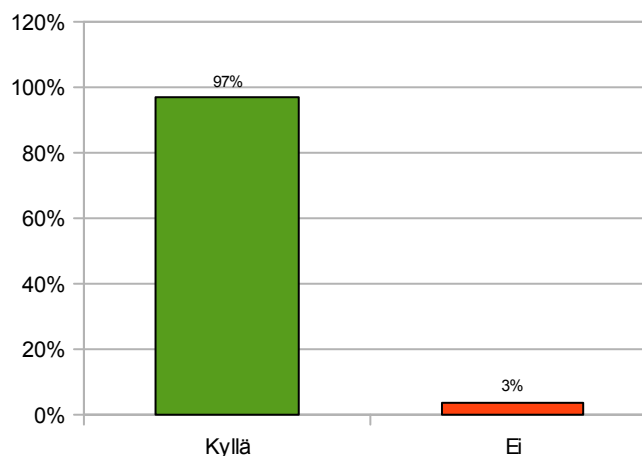
tutkimukseen osallistuneista sai kaksi henkilöä. Yhdellä CF-sairastavalla oli kaikkia näitä yhdessä ollut vuoden aikana (Kuvio 13).



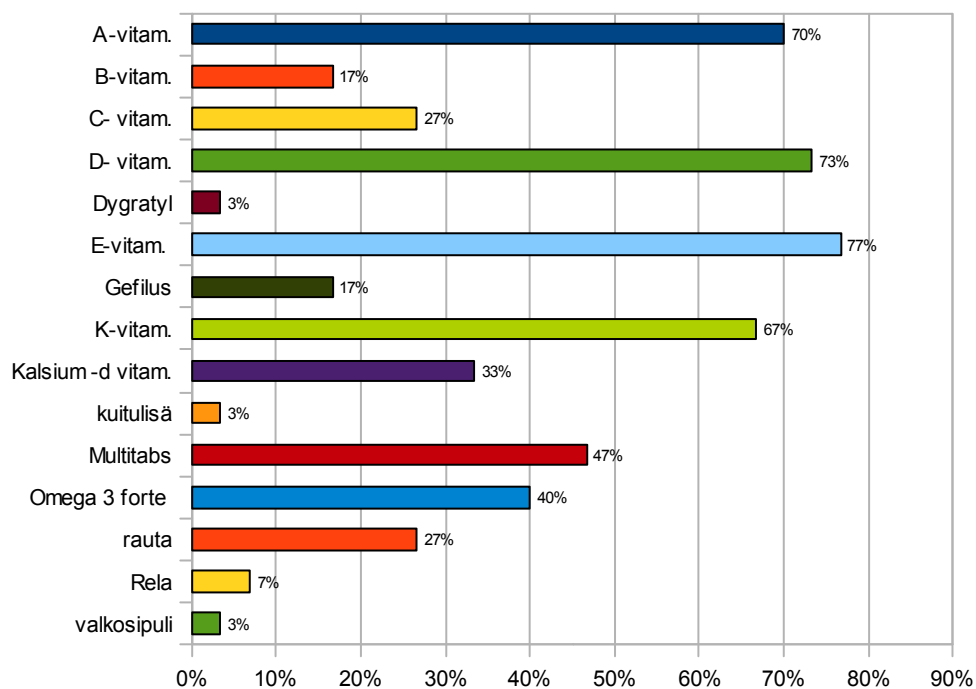
Kuvio 13. Fysioterapian sisältö

10.5 Ravitsemuksessa erilaisten ravintolisien käyttö

Tutkimukseen osallistuneista 97 % käytti erilaisia vitamiini-, rauta, öljy- tai hivenainelisiä ja 3 % ei ollut mitään ravintolisiä käytössä (Kuvio 14). Eniten käytettiin rasvaliukoisia A-,D-, E- ja K-vitamiineja. Monivitamiinivalmiste Multitabs, yhdistelmätuotteita kalsium-D-vitamiinivalmiste, C- vitamiini ja rautaa käytti noin puolet tutkimukseen vastanneista. Omega-3 on kalaöljyvalmiste, joka sisältää runsaasti omega 3 rasvahappoja ns. hyviä rasvoja. Niitä käytti 40 % vastanneista. Jonkin verran käytettiin muita vitamiini- ja hivenvalmisteita sekä erilaisia maitohappovalmisteita esim. Gefilus, Rela. Dygratylia käytetään silloin, kun veren kalsiumpitoisuus on liian matala (Kuvio 15).



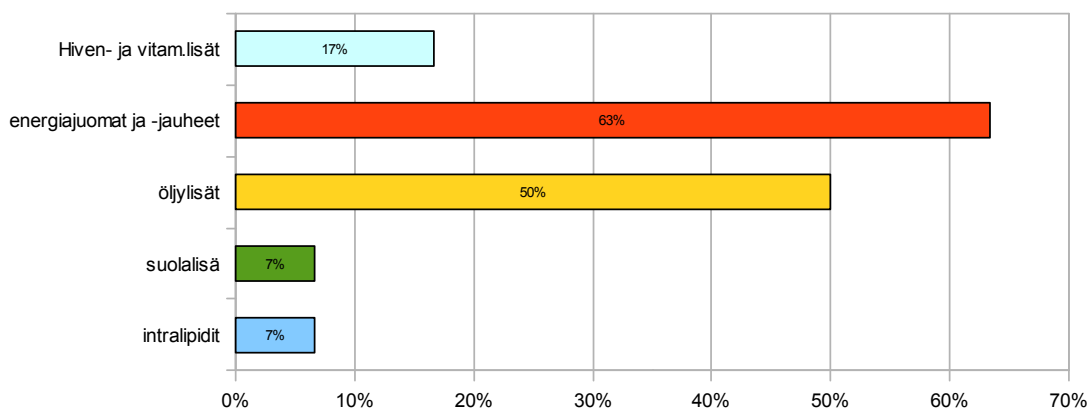
Kuvio 14. Ravintolisien käyttö



Kuvio 15. Eri ravintolisien määrät

10.5.1 Energiätäydennyksien käyttö

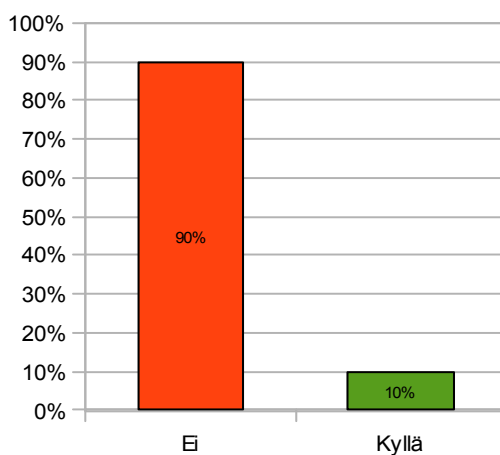
Energiätäydennyksiä tutkimukseen osallistujat käyttivät paljon. Yleisimmät olivat energiajuomat ja -jauheet 63 % ja puolet vastanneista käytti öljylisiä. Muita lisiä olivat hiven- ja vitamiinilisät sekä vähiten käytettiin suolalisää ja intralipidiä eli suonensisäisesti annettuja rasvoja (Kuvio 16).



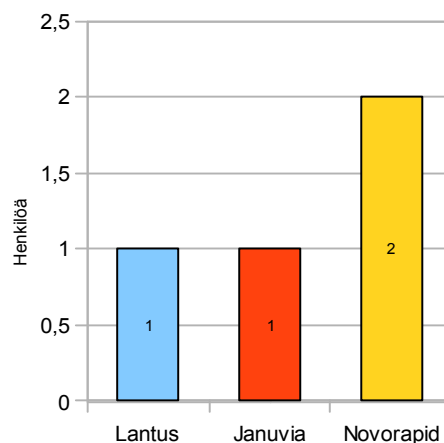
Kuvio 16. Energiätäydennykset

10.5.2 Tutkimukseen osallistuneiden insuliinien käyttö

Insuliinin käyttö oli CF-sairastavien keskuudessa vähäistä vain 10 % (Kuvio 17). Novorapidiä eli lyhytvaikutteista insuliiniä käytti 2 tutkimukseen osallistuneista, toinen käytti sitä insuliinipumpussa. Kahdella tutkimukseen osallistuneilla oli kahta pitkävaikutteista insuliiniä ja toisella oli pistoshoitona ja toisella tablettihoitoisena (Kuvio 18).



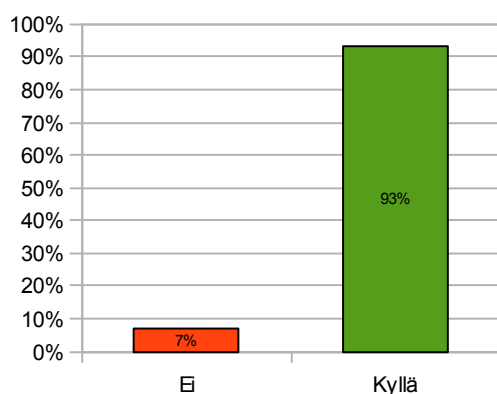
Kuvio 17. Insuliinien käyttö



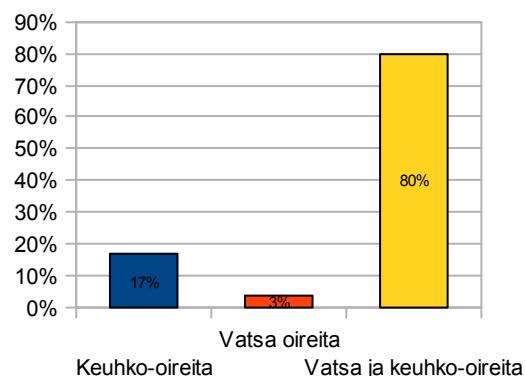
Kuvio 18. Käytössä olevat insuliinit

10.5.3 Ruuansulatuskanavan lääkkeiden käyttö

CF-sairastavilla on yleistä ruuansulatuskanavan lääkkeiden käyttö jopa 93 % tutkimukseen osallistujista käytti niitä (Kuvio 19). Tutkimukseen osallistuneista suurin osa kärsi keuhko- ja vatsapuolen oireita n. 80%, mutta vain 17 % oli keuhkopuolen oireita sekä vatsapuolen oireita oli vain 3 %. Keuhkopuolen oireita oli 97 % yksistään tai vatsapuolen oireita kanssa oli tutkimukseen osallistuneista eli melkein kaikilla eli 29:llä henkilöllä. (Kuvio 20) Tästä voimme päätellä, että vatsaoireiden määrä ja vatsalääkkeiden käytönmäärä on yhteydessä toisiinsa.



Kuvio 19. Vatsalääkkeiden käyttö

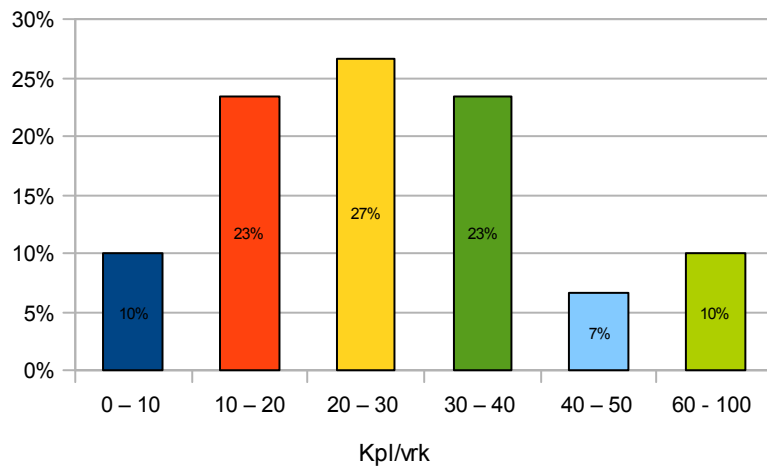


Kuvio 20. Keuhko- ja vatsapuolen oireiden määrä

Ruuansulatuskanavan lääkkeinä CF.ää sairastavan hoidossa käytetään mahansuojalääkkeitä. Niitä käytetään mahahaavan, pohjukaissuolihaavan ja happamista röyhtäyksistä aiheutuneen ruokatorvitulehduksen hoitoon sekä niiden uusiutumisen ehkäisemiseen eli ylläpitohoitoon (Omeprazol 2009). Kolesterolilääkkeitä käytetään, jos kolesteroliarvot ovat koholla. Maitohappobakteerivalmisteita käytetään antibioottihoitojen aikana joissakin tapauksissa.

10.5.4 Haimaentsyymien käyttö

Haimaentsyymien määrään vaikutti tutkittavan ikä, koko ja ruuan imeytyminen. Entsyymien määrä oli aina yksilöllinen ja vaihteli runsaasti myös eri ikäkausina. Entsyymien oikea määrä saadaan kokeilemalla ja seuraamalla vatsantointia ja vatsaoireita (Kuvio 21)

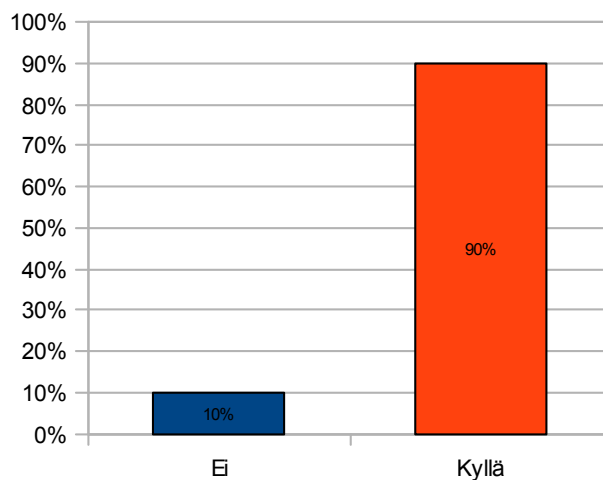


Kuvio 21. Haimaentsyymien käyttömäärä/vrk

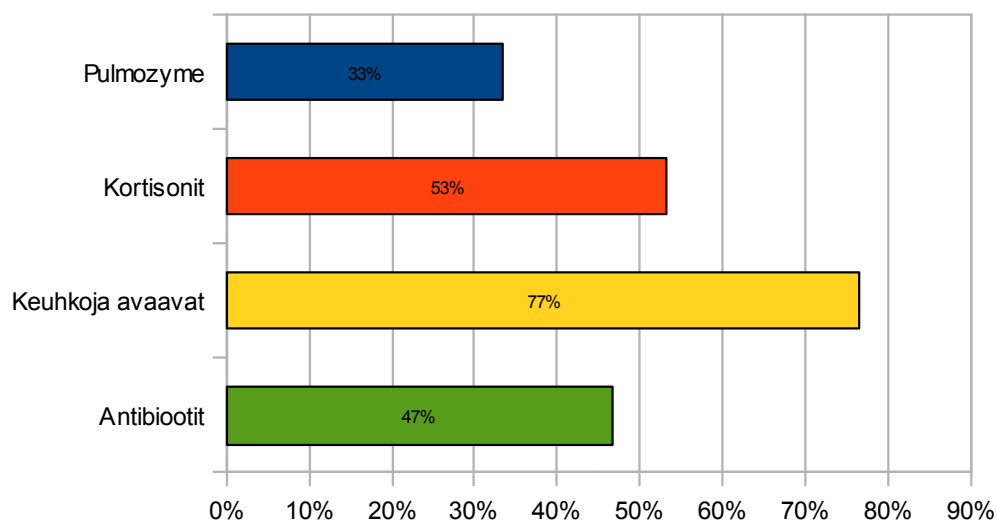
10.6 Inhaloitavien lääkkeiden käyttö

Inhaloitavia lääkkeitä oli käytössä tutkimukseen osallistuneista 90 %:lla ja 10 %:lla ei ollut mitään inhaloitavaa lääkettä (Kuvio 22). Tutkimukseen osallistuneista 77 % käytti säännöllisesti keuhkoja avaavia lääkkeitä. Kortisonia ja antibioottia käytettiin joko jaksoittain tai suojalääkityksenä keuhkotilanteen mukaan. Pulmozymeä käytti 33 % tutkimukseen osallistuneista. Tutkimuksessa kysyttiin viimeisen vuoden aikana käytössä olleet inhaloitavat lääkkeet (Kuvio

23). Keittosuolaa 5,85 % ei mielletty lääkkeeksi ja se oli vaihdettu Pulmozy-
men tilalle, joissain tapauksissa. Keittosuolan käyttäjistä emme pystyneet las-
kemaan tarkkaa prosenttimäärää.



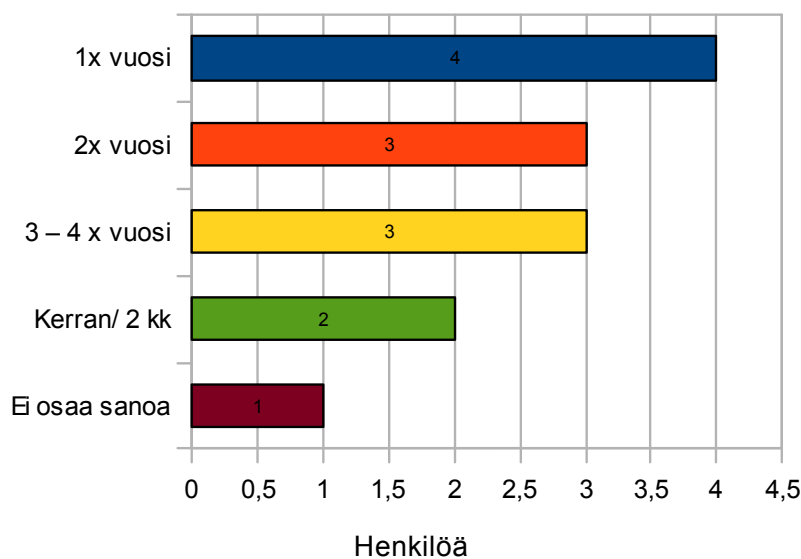
Kuvio 22. Inhaloitavia lääkkeitä käytössä



Kuvio 23. Inhaloitavat lääkkeet

10.7 Suonensisäisten antibioottien käyttö

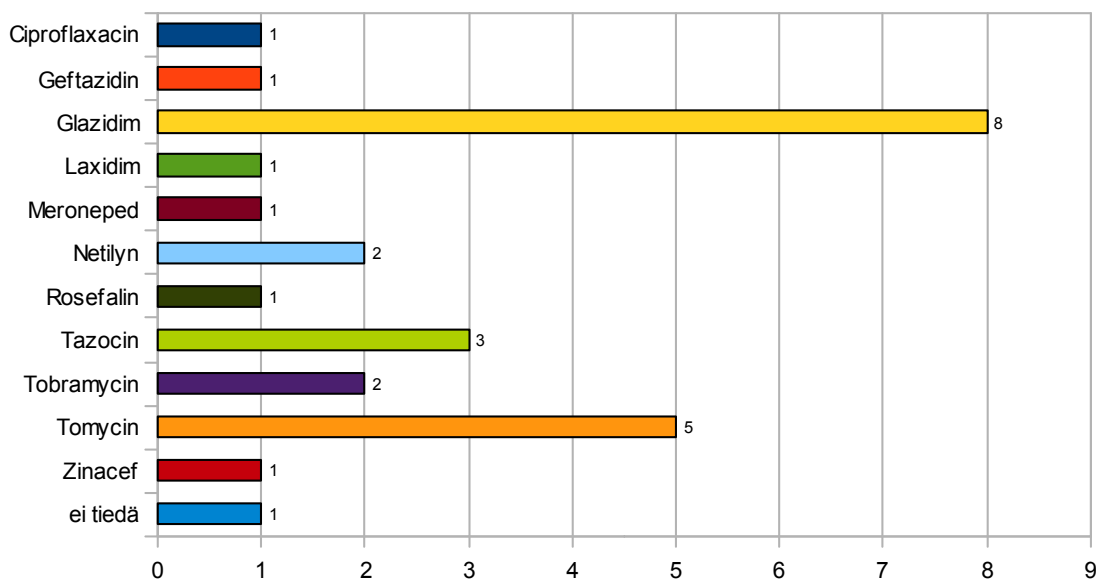
Suonensisäisesti antibiootteja käytti alle puolet tutkimukseen osallistuneista edellisen vuoden aikana. Kerran vuodessa oli 4 henkilölle ja 2 – 4 kertaa vuodessa oli kolmelle henkilölle ja kahdelle henkilölle oli annettu suonensisäisiä antibiootteja säännöllisesti vähintään kerran kahdessa kuukaudessa (Kuvio 24).



Kuvio 24. Suonensisäisten antibioottien käyttökerrat/vuosi

Suonensisäisten antibioottien kirjo tutkimukseen osallistuneiden kesken oli laaja. Eniten oli käytössä Glazidim-antibioottia. Glazidim sisältää vaikuttavana aineena keftatsidiimia, joka on kefalosporiinien ryhmään kuuluva bakteereja tappava antibiootti. Glazidimia käytetään erilaisten bakteerien aiheuttamien

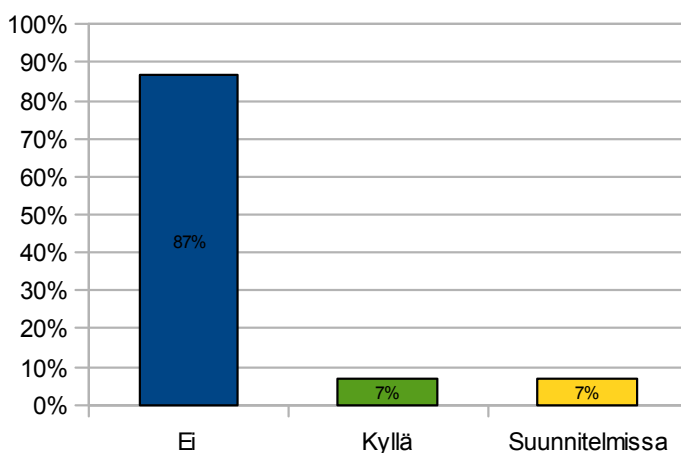
tulehdusten hoitoon. Toiseksi eniten käytettiin Tomycin-antibioottia. Tobramysiini on aminoglykosidien ryhmään kuuluva antibiootti, jota käytetään vaikeissa infektioissa yhdistelmähoidon osana (Kuvio 25).



Kuvio 25. Käytössä olleet antibiootit

10.8 Keuhkosiirto hoitomuotona

Keuhkosiirtoja oli tehty kahdelle, yhdelle aikuiselle ja yhdelle lapselle eli yhteensä 7 % tutkimukseen osallistuneista. Kahdelle henkilölle oli keuhkosiirto suunnitelmassa ja tutkimukset sitä varten oli aloitettu. Suurimmalle osalle 87 % ei ollut suunniteltu keuhkosiirtoa. Tämä voi kertoa tutkimukseen osallistujien keuhkojen hyvästä tilanteesta ja syynä voi olla tutkimuksen osallistujien ikä, joka oli suurimmalla osalla alle 18-vuotiaita, 73% (Kuvio 26).



Kuvio 26. Keuhkojen siirto

11 POHDINTAA

11.1 Ajatuksia tutkimustuloksista kohti opaskirjasta

Tutkimustulosten yhteenveto ja tulosten pohtiminen antoivat hyvän pohjan opaskirjasta varten, koska CF-sairastaville ei ole aikaisemmin tehty tutkimusta hoidoista tai siihen liittyvistä asioista. Kelan järjestämissä vertaisryhmissä on asioista puhuttu ja tieto on jäänyt siellä olleiden keskuuteen. Helin harvinaisten sairauksien suunnittelijat ovat kiertäneet eri puolella maailmaa ja hakeneet uusia hoitotietoa CF-konfrensseista ja jakaneet sitä vertaisryhmissään

Kysymyksiä suunnitellessamme tutustuimme sairaudesta kertovaan kirjallisuuteen ja eri tietolähteistä saatuihin tietoihin, keskustelemalla toimeksiantajan ja vertaistukijoiden kanssa sekä haastattelimme sairaanhoitajia ja lääkäreitä asian tiimoilta. Siksi oli erittäin tärkeää kerätä kyselyn avulla kokemuksia CF-sairastavilta ja heidän omaisiltaan. Kaikki tämä antoi hyvän pohjan opaskirjan suunnittelulle. Kysely herätti uusia kysymyksiä, joihin lähdettiin etsimään vastauksia eri tietokannoista, eri alojen ammattilaisten luennoista sekä haastatteleamalla heitä. Kirjatietoa CF-sairaudesta oli vähän tarjolla. Eri tietokannoista löysimme luotettavaa tietoa pieninä palasina, jonka olemme yhdistäneet kattavaksi tietopakettiä sairaudesta ja sen hoidosta.

Halusimme rajata opaskirjasessa esitetyt asiat niin, että kaikki olleellinen ja tärkeä saatiin siihen. Kuitenkin korostimme sairauden moninaisuutta, yksilöllisyyttä sekä hoitojen kolmea kulmakiveä, joita ovat ravitsemus, lääkehoito ja fysioterapia. Fysioterapia osuutta korostettiin, koska sen hoito oli usein unohdettu tai jätetty omaisten tai sairastavan vastuulle. Halusimme, että sairaanhoitajatkin ymmärtäisivät sen tärkeyden ja voisivat ottaa jotain ideoita opaskirjasta joka päiväiseen hoitoon tai pyrkisivät sisällyttämään fysioterapiaosuuden suunnitellessaan CF-sairastavan päiväohjelmaa.

Olemme pohtineet tutkimukseen osallistuneiden vastaajien määrää ja syitä siihen, miksi kaikki eivät vastanneet. Siihen voi vaikuttaa moni asia, koska sairaus tuo arkeen jo paljon lisätoimintaa ja paineita. Vanhemmat eivät ehkä jaksaneet keskittyä kyselyyn sillä hetkellä. Hengitysliiton CF-päivillä tuli esille, että heidän osoite- ja sähköpostirekisterinsä ei ole ollut ajantasalla. Osalle CF-

päiviin osallistuneille ei ollut tullut kyselyä juuri tästä syystä, joten sekin selittää vastauksien määrää.

Tutkimuksen tuloksissa yllätti CF-sairaiden ja heidän omaisten saaman tuen vähyys ja sen vaikutus oman sairauden hyväksymiseen. Pohdimme paljon, kuinka nämä asiat vaikuttavat CF-lapsen ja nuoren elämään. Kuinka CF-sairas lapsi selviää jos ympärillä ei olekaan luotettavia ja huolehtivia ihmisiä? Tämä kysymys heräsi vielä vahvemmin kuin kävimme CF-tapaamispäivillä Vervessä. Siellä kuulumme erilaisia selviytymistarinoita sekä kuinka sitoutuneita perheet olivat CF-sairastavan lapsen tai lapsien hoitoon ja kuinka se hallitsi heidän arkeaan. Lisäksi eräs isä kertoi, että oli törmännyt myös välinpitämättömiin vanhempiin, jotka eivät ole kiinnostuneet lapsensa hyvinvoinnista ja hoidoista vaan CF-lapsen on pärjättävä omillaan. Tämä tuntui meistä todella pahalta, koska kuinka lapsi selviää kaikesta, kun se vaatii paljon tietämystä, aikaa ja voimia koko perheeltäkin. Johtuiko tämä tuen riittämättömyydestä vai tiedon puutteesta vai vanhemmista vastuutomuudesta? Onneksi, kuitenkin yleensä vanhemmat ottavat vastuun myös CF-lapsen hoidosta hienosti ja myös sitoutuvat siihen.

Olemme opaskirjasta tehdessämme ymmärtäneet sairauden yksilöllisyyden ja moninaisuuden vielä tarkemmin tutkimuksen ansiosta. Toiselle se on ollut tuttua jo oman kokemuksen myötä ja toinen on saanut tutustua tähän sairauteen. Olemme molemmat voineet antaa oman näkökulman asioihin ja niistä keskustelemalla on asiat avartuneet paremmin molemmille, mikä toiselle on ollut ilmiselvää on toiselle ollut uutta. Asioita voidaan katsoa niin monesta eri näkökulmasta. Opaskirjasen kirjoittaminen sairaanhoitajan- ja hoitotyönnäkökulmasta oli erittäin mielenkiintoista ja palkitsevaa. Tämän on auttanut meitä kasvamaan vastuullisiksi sairaanhoitajiksi, jotka huomioivat myös ihmisen sairauden takana.

Tutkimuksen tuloksissa eniten meitä huolestutti fysioterapian hoidon järjestäminen sairaalahoitojen aikana. Fysioterapia on yksi kolmesta hoidon kulmakivistä, se huomioitiin vaihtelevasti eri sairaaloissa. Siihen ei ollut yhtenäistä hoitolinjaa. Johtuiko se fysioterapeuttien vähyydestä vai sairaalajakson yllättävyydestä, ettei sitä aina pystytty järjestämään. Juuri sen vuoksi halusimme opaskirjasessa korostaa myös fysioterapian hoitoa laajemmin, jotta ymmärrettäisiin sen tärkeys. Sairaanhoitajat eivät toteuta fysioterapiaa, mutta voisivat

ottaa jotain pieniä vinkkejä potilaan kuntoutuksen hoitotyön kannalta. Pienillä asioilla voidaan parantaa potilaan kuntoa esim. kehottaa potilas tekemään itse mahdollisimman paljon tietenkin voimien mukaan ja tarvittaessa infektioiden aikana pulloon puhallus harjoituksia ja kehottaa Huffaamaan. Se auttaa liman nousemisesta keuhkoista pois.

Yksi positiivisimpia asioita tutkimustuloksista oli se, että viidellä CF-sairastavalla oli järjestetty suonensisäiset antibioottihoidot ns. kotisairaalaissa. Tämä on CF-sairaalle ja hänen perheensä kannalta erittäin hieno asia. Mielestämme näin hän pystyy paremmin elämään mahdollisimman normaalia elämää sairauden kanssa kotona perheensä parissa.

Toinen positiivinen asia oli se, että tutkimukseen osallistujista vain kahdelle oli tehty keuhkojen elinsiirto ja kuitenkin tutkimukseen osallistujista oli yli 18-vuotiaita, 27 %. Elinsiirrot ovat onnistuneet hyvin ja he voivat nauttia nyt lähes normaalia elämää. CF-sairastavien elinikäennuste on noussut jo yli keski-ikä, mikä johtuu lääketieteen ja hoitojen kehittymisestä.

11.2 Opaskirjasein hyödynnettävyys tulevaisuudessa

Opaskirjasein on koottu kaikki olleellinen tieto CF-ää sairastavan hoidosta sekä apuvälineistä ja hoidon erityiskeinoista. Mielestämme CF-ää sairastavien hoitoon osallistuvat sairaanhoitajat voivat ymmärtää sairauden vaativuuden ja haasteellisuuden opaskirjasein välityksellä sekä he voivat tarkentaa tiettyjä osa-alueita, joista haluavat tarkempaa tietoa. Näitä eri osa-alueita ovat hoidon kolme kulmakiveä; fysioterapia, lääkehoito ja ravitseminen. Lisäksi opaskirjasein on käyty läpi elämisen toiminnot hoitotyön näkökulmasta CF-ää sairastavalla ihmisellä. Siinä on myös pyritty huomioimaan tukemisen tärkeys sairastuneen hoidossa ja myös huomioimaan omaiset ja läheiset. Tämä auttaa heitä elämään sairauden kanssa ja ymmärtämään hoitojen tärkeyden.

Opaskirjasein on sähköisenä versiona Hengitysliitto, Helin harvinaisten sivuilla ja sieltä sen voi tulostaa osa-alueittain tai kokonaisuutena tietopakettina. Lisäksi opaskirjasein tulee 100 kappaleen painoserä, joka jaetaan CF-ää hoitaviin yksiköihin sekä lähetetään kaikille tutkimukseen osallistuneille ja opaskirjasein teossa mukana olleille. Loput opaskirjaseinistä jäävät Hengitysliitto, Helin harvinais-

ten käyttöön. Opaskirjasen esityksessä käytettävä Power point-esitys oli meillä käytössä CF-päivillä Verve Liperissä elokuun alussa 2010, jossa esittelimme opaskirjasen sähköisen version. Hengityслиiton edustaja halusi sen ja on käyttänyt sitä omissa koulutustilaisuuksissaan. HUS:n keuhkolääkäri aikoi käyttää meidän opaskirjasta koulutustilaisuuksissa sekä tietolähteenä, jolle myös lähettämme sähköisen ja painetun version syksyn 2010 aikana.

Jos yksikin CF:ää sairastava saa parempaa hoitoa opaskirjasen ansiosta niin se on täyttänyt tehtävänsä. Kuitenkin toivomme, että se auttaa hoitoalan ihmisiä ja CF:ää sairastavien läheisiä ja omaisia ymmärtämään sairauden vakavuuden ja hoitojen tärkeyden. Opaskirjasta voivat hyödyntää sairaanhoitajat ja muut hoitoalan ammattilaiset suunnitella, toteutettaessa, arvioidessa ja kehitettäessä CF-sairastavien hoitoa.

11.3 Luomisen tuska opinnäytetyön prosessissa

Opinnäytetyö prosessi on ollut moninainen ja aikaa vievää, mutta sen olisi voinut tehdä nopeamminkin, jos emme olisi panostaneet sen laatuun. Lisäksi panostimme sen laajuuteen, luotettavuuteen ja asioiden oikeellisuuteen sekä uusimpien maailman hoitotulosten hakemiseen ja selventämiseen. Helpoin osio oli opinnäytetyön aloitus, kun oli valmis projektisuunnitelma opaskirjasen tekemisestä. Itse opinnäytesuunnitelma ja kysely oli nopeasti tehty sekä kyselyn tulosten analysointi olivat vielä aika helppoja.

Ensimmäinen opaskirjanen lähti 42-sivuisena ensimmäistä lukemiskertaa varten Hengityслиiton, Helin harvinaisten edustajalle Marika Kiikala-Siukolle ja opettaja Sirkka Havelalle sekä osalle moniammatillisen työryhmän jäsenille. Työ palautui meille ja teimme tarkennuksia siihen. Parhaimmillaan meidän opaskirjasen teoreettinen viitekehys paisui 110-sivuiseksi. Sen jälkeen aloimme muokkauksen. Teoreettisen viitekehysten tiivistäminen ja muokkaaminen sekä otsikoiden miettiminen suuntaan jos toiseenkin. Meistä tämä oli kaikkein vaikein osio opinnäytetyössä. Välillä tuntui, että ”jungaamme” paikallaan eikä saada mitään aikaiseksi. Välillä täytyi pitää pieni tauko ja aloittaa taas uudestaan.

Ehkä kaikkein vaikeinta oli saada aikaan opaskirjanen, joka vastaisi toimeksiantajan toivomusta ja CF-sairastavat saisivat opaskirjasen avulla parempaa hoitoa ja ymmärrystä sairauden vaativuuteen ja moninaisuuteen. Lisäksi halusimme opaskirjasesta oman näköisen sekä todellisen tietopakettin ja luotettavan tietolähteen sairaanhoitajille. Ennen kaikkea halusimme säilyttää siinä sairaanhoitajan ja hoitotyön näkökulman koko ajan. Juuri näiden syiden takia opaskirjasen ja teoreettinen viitekehyksen kokoaminen vaati aikaa monta kuukautta ja kymmeniä ehkä lähemmäs sataa läpi lukua ja muokkausta. Ot-sikoiden muotoilu sai aikaan paljon harmaita hiuksia, mutta onneksemme on väriaineita hiuksille kehitetty.

Kaiken kaikkiaan opaskirjanen kävi kolmesta neljään kertaan eri ammattin asiantuntijoilla. Ehkä olisimme voineet nopeuttaa jos olisimme aina luetuttaneet kaikilla opaskirjanen yhtä aikaan, mutta löysimme uusia tietolähteitä pitkin opinnäytetyön aikana ja halusimme lisätä kaiken löytämämme tärkeän tiedon opaskirjaseen. Loppuvaiheessa sokeuduimme omalle tekstille ja päädyimme opaskirjasen osalta pyytämään apua oikolukuun toisen opaskirjasen tekijän entiseltä äidinkielen opettajalta Seppo Alajoutsijärveltä. Hän tarkisti opaskirjasen äidinkielen.

Opaskirjasen suunnittelu oli mielenkiintoista ja oli todella antoisaa seurata sen muotoilua. Opaskirjasen muotoilun teimme yhdessä Maire Mattilan (Viestinet) kanssa. Siihen meni neljä päivää ja tuloksena oli juuri sen näköisen opaskirjanen kuin halusimmekin. Elokuun 1. päivänä 2010 luovutimme Helin Harvinaisten sairauksien suunnittelijalle Sirpa Isokoskelle opaskirjasen sähköisen version ja samalla esittelimme sen CF-päivillä Verve Liperissä. Siellä opaskirjanen herätti paljon keskusteluja ja CF-vanhemmat olivat erittäin kiinnostuneita opaskirjasesta ja saimme erittäin hyvää palautetta siitä.

Opaskirjanen tulee sähköiseen muotoon Hengitysliiton sivuille ja on siellä nähtävänä kaikille halukkaille. CF-sairastavien ja asiantuntijoiden saralta tuli toiveita saada opaskirjanen myös painettuna. Tähänkin toiveeseenkin päätimme vastata ja kerätä sponsoreiden avulla rahoituksen painatuskuluihin.

11.4 Jatkotutkimusaiheet

Tutkimuksen ja opaskirjasen teon myötä heräsi mielenkiinto, kuinka keuhkojen elinsiirto on vaikuttanut heidän elämisen laatuun. Sen tavoitteena olisi selvittää, miten he kokivat elinsiirron ja miten se vaikuttaa nykyisin heidän jokapäiväiseen elämäänsä. Toisena jatkotutkimusaiheena voisi olla CF-potilaan sopeutuminen omaan sairauteensa ja mitkä ovat heidän voimavaransa ja kuinka tärkeä on heidän tukiverkostonsa on heille. Lisäksi yhtenä aiheena voisi olla meidän opaskirjasen, kuinka on täyttänyt tehtävänsä ”sairaanhoidajien tietopakettina”. Onko siitä ollut todellista hyötyä?

LÄHTEET

Anttila, Kyllikki – Kaila-Mattila, Tuulikki – Puska, Eeva-Liisa – Vihunen, Riitta - Virolainen, Suvi 1998. Hoitamalla hyvää oloa. WSOY Helsinki.

Astmaklinikka 2010. Keuhkojen toimintakokeet. PEF-mittari. Osoitteessa <http://www.tohtori.fi/?page=8938695&id=1361848#pef-mittari>.
Luettu 03.04.2010.

Dunkel, Leo 2007. Viivästynyt murrosiän kehitys. Duodecim. Osoitteessa http://www.duodecimlehti.fi/web/guest/arkisto_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku__spage=/portlet_action/dlehtihakuartikkeli/viewarticle/action&p_p_action=1&p_p_id=dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku&_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku_p_frompage=uusinumero&_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku_tunnus=duo96236&p_p_state=maximized&p_p_mode=view. Luettu 24.10.2009.

Edu 2004. Sairaalan lapsen ja nuoren opettaminen. Osoitteessa <http://www.edu.fi/SubPage.asp?path=498,527,6980,25379>.
Luettu 16.10.2009.

Eskola, Jari – Suoranta, Juha 2005. Johdatus laadulliseen tutkimukseen. Gummerus, Jyväskylä.

ETRA- liitto ry, 2009. Surutyö sairastuessa. Osoitteessa <http://www.etraliitto.fi/terveys/te6.html>. Luettu 12.09.2009.

Finlex®, 2010. Osoitteessa <http://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/2001/20010101#a24.6.2010-653>. Luettu 04.08.2010.

Fuchs Medical. Breas IMP2. Käyttöohje. Asiakirjan nro 003373 Sv S-1.

Haahtela, Tari 2010. Astma. Terveyskirjasto. Osoitteessa http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00009.
Luettu 1.9.2010.

Halme, Maija – Kajosaari, Merja 2005. Kystinen fibroosi. Teoksessa Keuhkosairaudet (toim. Vuokko Kinnula. Pirkko E. Brander ja Pentti Tukiainen) Duodecim, Helsinki.

Hengityслиitto Heli ry (a) 2009. Aikuinen ja kystinen fibroosi. Osoitteessa http://www.hengityслиitto.fi/content/Julkaisut_materiaalit/Oppaat_aineistot/Harvinaiset_hengityssairaudet/Aikuinen_ja_kystinen_fibroosi.pdf. Luettu 03.04.2010.

- Hengitysliitto Heli ry (b) 2009. Ruokavaliohoito osana kystistä fibroosia sairastavan lapsen hyvää hoitoa. Osoitteessa http://www.hengitysliitto.fi/content/Julkaisut_materiaalit/Oppaat_aineistot/Harvinaiset_hengityssairaudet/CF-lapsen_ruokaopas.pdf. Luettu 11.10.2009.
- Hengitysliitto Heli ry 2010. Mikä on hengitysliitto? Osoitteessa <http://www.hengitysliitto.fi/Hengitysliitto/>. Luettu 17.8.2010.
- Hirsijärvi, Sirkka – Remes, Pirkko – Sajavaara, Paula 2004. Tutki ja kirjoita. Gummerus, Jyväskylä.
- Höckerstedt, Krister 2006. Elinsiirto antaa jatkoaikaa sadoille ihmisille. Yle Akuutti 10.10.2006 Osoitteessa http://yle.fi/akuutti/arkisto_2006/101006_c.htm. Luettu 14.03.2010.
- Iivanainen, Ansa – Jauhiainen, Mari – Pikkarainen, Pirjo 2006. Sairauksien hoitaminen terveyttä edistäen. Tammi, Helsinki.
- Ivanoff, Päivi – Risku, Aija – Kitinoja, Helli – Vuori, Anne – Palo, Raija 2006. Hoidatko minua? WSOY, Helsinki
- Jalanko, Hannu 2009. Keuhkokuume. Terveyskirjasto. Osoitteessa http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_teos=skl&p_artikkeli=skl00019. Luettu 22.1.2010.
- Jokinen, Leena 2004. Kystinen fibroosi. Osoitteessa <http://www.harvinaiset.fi/diagnoosit/k6.html>. Luettu 13.10.2009.
- Jokinen, Leena 2008. CF -historia luento 03.08.2008.
- Kassara, Heidi – Paloposki – Holmia, Silja – Murtonen, Irja – Lipponen, Varpu – Ketola, Marja-Leena – Hietanen, Helvi 2006. Hoitotyön osaaminen. WSOY, Helsinki.
- Käypähoito 2008. Obstrukttiiviset keuhkosairaudet. Liikunta. Osoitteessa <http://www.terveysportti.fi/xmedia/hoi/hoi50075.pdf>. Luettu 03.04.2010.
- Lahja elämälle 2010. Elinsiirto- mahdollisuus täysipainoiseen elämään. Osoitteessa <http://www.lahjaelamalle.net/fin/elinsierrot/>. Luettu 03.04.2010.
- Laki elimien ja kudoksien lääketieteellisestä käytöstä 2002. Osoitteessa <http://www.finlex.fi/fi/laki/alkup/2001/20010101>. 14.03.2010.
- Leino-Kilpi, Helena – välimäki, Maritta 2006. Etiikka hoitotyössä. WSOY, Helsinki.

Makkonen, Katri – Pynnönen, Päivi 2007. Pitkäaikaissairaus ja nuoruus - haastava yhtälö. Duodecim. Osoitteessa http://www.duodecimlehti.fi/web/guest/arkisto?p_p_id=dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku&p_p_action=1&p_p_state=maximized&p_p_mode=view&_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku__spage=%2Fportlet_action%2Fdlehtihakuartikkeli%2Fviewarticle%2Faction&_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku_tunnus=duo96235&_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku_p_frompage=uusinnumero. Luettu 19.9.2010.

Meditronic MiniMed Paradigm 522-722 insuliinipumpun käyttöopas.

MLL, (Mannerheimin Lastensuojeluliitto) 2009. Lapsella on pitkäaikaissairaus tai vamma. Vanhempainnetti. Osoitteessa http://www.mll.fi/vanhempainnetti/kipupisteita/perheen_kriisit_ja_muutokset/lapsella_on_pitkaaikaissairaus_t/. Luettu 03.04.2010.

Nienstedt, Walter – Hänninen, Osmo – Arstila, Antti – Björkqvist, Stig-Eyrik 2006. Ihmisen fysiologia ja anatomia. WSOY, Helsinki.

Omeprazol 2009. Osoitteessa <http://spc.nam.fi/indox/nam/html/nam/humpil/6/685676.pdf>. Luettu 11.10.2009.

Paganus, Aila 2009. CF- lapsen ja nuoren ravitseminen ja ruoka. Ravitsemusluento.

PARI GmbH 2010. PARI BOY®-inhalaatiolaitteet. Osoitteessa http://www.hor-nwellness.fi/download/PREZENTACJE/PARI_BOY_S_FIN.pdf. Luettu 4.7.2010.

Perusopetus 2009. Sairaalakoulu on oppilaan lakiin kirjoitettu oikeus. Osoitteessa http://www.perusopetus.fi/?page_id=337. Luettu 03.04.2010.

Relander, Mikael 1996. Painehaavauman konservatiivinen ja kirurginen hoito. Duodecim. Osoitteessa http://duodecimlehti.fi/web/guest/etusivu?p_p_id=dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku&p_p_action=1&p_p_state=maximized&p_p_mode=view&_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku__spage=%2Fportlet_action%2Fdlehtihakuartikkeli%2Fviewarticle%2Faction&_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku_tunnus=duo60311&_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku_p_frompage=uusinnumero. Luettu 19.9.2010

- Riksförbundet Cystik Fibros 2010. Osoitteessa <http://www.rfcf.se/MerfaktaomCF.htm>. Luettu 19.9.2010
- Risikko, Paula 24.4.2009 Helsinki. Mihin toimenpiteisiin hallitus aikoo ryhtyä, että elinsiirtojen määrä saadaan kasvuun? Osoitteessa http://www.eduskunta.fi/faktatmp/utatmp/akxtmp/kk_349_2009_p.shtml. Luettu 20.10.2009.
- Roper, Nancy – Logan, Winifred W. - Tierney, Alison 1992. Hoitotyön perusteet. Kirjayhtymä, Helsinki.
- Savilahti, Erkki 11.8.2009. Kystinen fibroosi. Terveysportti Osoitteessa http://ez.ramk.fi:2071/dtk/ltk/koti?p_haku=kystinen%20fibroosi%20hedelmättömyys. Luettu 26.2.2010.
- Sylva ry 2008. Ravitseminen on osa hoitoa. Osoitteessa http://www.sylva.fi/fi/lapset_ja_syopa/ravitseminen.html. Luettu 26.10.2009.
- Terveysportti. Lääketieteen termit. Atresia. Osoitteessa http://ez.ramk.fi:2071/terveysportti/rex_terminologia.koti. Luettu 03.04.2010.
- Terveysportti 2009. Sairaanhoidajan tietokannat. Keskuslaskimoportti. Osoitteessa http://ez.ramk.fi:2071/dtk/shk/kotip_haku=keskuslaskimoportti. Luettu 23.05.2010.
- Tiitinen, Aila 2009. Lapsettomuus. Duodecim. Osoitteessa http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00151. Luettu 15.6.2010.
- Tukiainen, Pentti 2010. Keuhkojen tutkiminen. Kandidaattikustannus Oy. Osoitteessa http://therapiafennica.fi/wiki/index.php?title=Keuhkojen_tutkiminen. Luettu 26.02.2010.
- Tuomi, Jouni – Sarajärvi, Anneli 2004. Laadullinen tutkimus ja sisällön analyysi. Gummerus, Jyväskylä.
- UKK-intituutti 2010. Liikunnan rooli lasten ja nuorten kehityksessä. Osoitteessa http://www.ukkinstituutti.fi/tietoa_terveysliikunnasta/liikunnan_vaikutukset/liikunnan_rooli_lasten_ja_nuorten_kehityksessa. Luettu 22.05.2010.
- Valmari, Pekka 2009. Kystinen fibroosi, sairauden olemus ja nykyhoito. CF-luento 2004 päivitetty versio 09/2009. Vilkka, Hanna - Airaksinen, Tiina. 2003. Toiminallinen opinnäytetyö. Tammi, Jyväskylä.

- VSSHHP ohjepankki.Vesi-PEP tyhjennysshoito. Osoitteessa <http://ohjepankki.vsshp.fi/fi/3086/6973/>. Luettu 21.10.2009.
- Voldyne 2009. Nuotti.net. Verkkokauppa. Osoitteessa http://www.nuotti.net/tuotteet/tarvikkeet/puhaltimet/hengitystarvikkeet_puhaltajille/voldyne.html. Luettu 11.10. 2009
- Väestöliiton perinnöllisyysklinikka 2005. Genetiikka- tietoa perinnöllisyydestä. Peittyvä periytyminen. Osoitteessa <http://www.vaestoliitto.fi/@Bin/267994/PowerPoint-esitys.swf>. Luettu 26.10.2009.
- Väestöliiton perinnöllisyysklinikka 2009. Sikiötutkimukset. Osoitteessa <http://www.vaestoliitto.fi/perinnollisyys/perinnollisyysneuvonta/sikiotutkimukset/>. Luettu 22.5.2010.
- Willamo, Patrik 2009. Hengityssairaahan lapsen kuntoutus. Osoitteessa http://www.filha.fi/@Bin/1647170/Willamo_Hengityskuntoutusp%C3%A4iv%C3%A4t-esitys.pdf. Luettu 13.10.2009.

LIITTEET

- Liite 1: Tutkimuslupahakemus
- Liite 2: Kysely
- Liite 3: Opaskirjanen