

Hytti Eeva-Kaarina & Sawchak Janita

HEDS-LASTEN JA NUORTEN KUN- TOUTUKSEEN MOTIVOINTI

Opinnäytetyö
Sairaanhoitaja AMK

2019



**Kaakkois-Suomen
ammattikorkeakoulu**

Tekijä/Tekijät	Tutkinto	Aika
Eeva-Kaarina Hytti Janita Sawchak	Sairaanhoidtaja (AMK)	Helmikuu 2019
Opinnäytetyön nimi		50 sivua 9 liitesivua
HEDS-lasten ja nuorten kuntoutukseen motivointi		
Toimeksiantaja		
Suomen Ehlers-Danlos-yhdistys ry.		
Ohjaaja		
Lehtori Sari Engelhardt		
Tiivistelmä		
<p>Opinnäytetyön tarkoituksena oli kartoittaa, mitä kuntoutukseen motivoinnin keinoja hEDS-lapsien ja nuorien vanhemmilla on ja mitä haasteita he ovat kohdanneet kuntoutukseen motivointiin liittyen. Tutkimuksen kohderyhmänä oli perheet, joihin kuuluu hEDS-diagnoosin saaneita lapsia tai nuoria.</p> <p>Tutkimuksia eritoten hEDS-lasten ja nuorten motivoinnista ei ole aiemmin tehty. HEDS on sidekudossairaus, jonka aiheuttajana on poikkeavuudet kollageenirakenteissa. Kun kollageeni on epänormaalia, sidekudos heikkenee ja aiheuttaa epävakausta nivelissä, ihossa ja kudoksissa. HEDS:aa sairastavien hoito on yksilöllisten oireiden mukaista. Hoitona käytetään pääsääntöisesti kuntoutusta, johon kuuluu fysioterapia, apuvälineet, kipulääkitys sekä sidekudosoireiden hoito. On tutkittu, että perheet kohtaavat haasteita hEDS-lasten ja nuorten kuntoutukseen sitoutumisessa. Tavoitteena olikin löytää kuntoutukseen motivoinnin keinoja ja ymmärtää, että mitä haasteita motivointiin liittyy. Tutkimusmenetelmäksi valikoitui kvalitatiivinen tutkimus. Aineisto kerättiin teemahaastattelumenetelmällä puhelimitse ja nauhoitettiin call-recorder sovellusta käyttäen. Haastatteluun osallistui kuusi perhettä. Kerätty aineisto analysoitiin aineistolähtöisellä sisällönanalyysi-menetelmällä.</p> <p>Tutkimuksen mukaan hEDS-lapsilla ja nuorilla voi olla fyysisiä, psyykkisiä sekä sosiaalisia haasteita. Nämä haasteet vaikuttavat heidän toimintakykyynsä ja sitä kautta kuntoutukseen motivoitumiseen. Vanhemmat pystyvät omalla toiminnallaan ja esimerkiksi vaikuttamaan lasten ja nuorten motivoitumiseen.</p> <p>HEDS-lasten ja nuoret voimavarat ovat yksilölliset, mutta kipu on kaikkia yhdistävä tekijä. Kipu asettaa motivoinnin haasteita vanhemmille ja vaatii heiltä vankkaa sitoutumista. HEDS-lasten ja nuorten vanhempien voimavarat tulisi huomioida terveydenhuollon ammattihenkilöiden toimesta ja heille tulisi tarjota tukea ja ohjausta. Sairauden tietoisuuden lisääminen vaikuttaisi olevan tärkeää ja tarpeellista. HEDS-tietämys on vaihtelevaa myös terveydenhuollon ammattilaisten keskuudessa. Pystytäänkö tämän hetkisillä tiedoilla ja taidoilla tarjoamaan kaikille hEDS-potilaille samantasoista hoitoa? Jatkossa voisikin tutkia esim. terveydenhuollon ammattilaisten tietotasoa.</p>		
Asiasanat		
Ehlers-Danlos syndrooma, hypermobiliiteetti, motivaatio, sitoutuminen, kuntoutus.		

Author (authors)	Degree	Time
Eeva-Kaarina Hytti Janita Sawchak	Bachelor of Healthcare, Nursing.	February 2019
Thesis title		
Motivating hEDS-children and adolescents for rehabilitation		50 pages 9 pages of appendices
Commissioned by		
Suomen Ehlers-Danlos-yhdistys Ry.		
Supervisor		
Lecturer Sari Engelhardt		
Abstract		
<p>The purpose of this research was to determine what methods parents use to motivate their hEDS-children and adolescents in rehabilitation and what challenges the families face. The research target group was families with children or adolescents diagnosed with hEDS.</p>		
<p>There are no previous studies of motivating hEDS-children and adolescents. HEDS is a connective tissue disorder and it is caused by abnormalities in the collagen structure. When collagen is abnormal, the connective tissue is weakened, and this causes instability of joints, skin and tissues. The treatment of hEDS is based on individual symptoms and the main treatment is rehabilitation which includes physiotherapy, mobility aids, pain medication and treatment of connective tissue symptoms. Previous studies show that families experience challenges in adhering hEDS-children to rehabilitation. The study aimed to find methods of motivating hEDS-children and adolescents and understand what the challenges are when it comes to motivating. Qualitative research method was used in this study. The research material was collected through the phone by using theme interview method. The phone calls were recorded with Call-recorder application. Altogether six families participated in the study. The collected material was analyzed by using material based content analysis.</p>		
<p>Based on our research hEDS-children and adolescents can have physical, psychological and social challenges. These challenges affect their ability to function and through that to their rehabilitation motivation. Parents can affect their children's motivation with their own actions and example.</p>		
<p>HEDS-children and adolescents have individual resources, but based on our research they have one common factor, pain. That makes motivating a challenge for parents and requires strong commitment. Health care professionals should pay attention to the parents' resources and offer them support and guidance. It seems like it would be important and useful to spread the awareness of Ehlers-Danlos syndrome. Acknowledgment of EDS varies among health care professionals. The question remains, is it possible to offer equal treatment for all the hEDS-patients with the knowledge and skills available at this moment. In the future, a research about the EDS-awareness among healthcare professionals could be necessary.</p>		



South-Eastern Finland
University of Applied Sciences

Keywords

Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility, motivation, adherence, rehabilitation.

SISÄLLYS

1	JOHDANTO	6
2	EHLERS-DANLOS OIREYHTYMÄ	6
2.1	Oireet	7
2.2	Diagnosointi	9
2.3	Hoito	10
3	MOTIVAATIO	12
3.1	Sisäinen ja ulkoinen motivaatio	13
3.2	Lasten ja nuorten motivointi	14
4	KUNTOUTUKSEEN SITOUTUMINEN.....	17
5	TYÖN TARKOITUS, TAVOITE JA TUTKIMUSKYSYMYKSET	19
6	TUTKIMUKSEN TOTEUTUS	19
6.1	Tutkimusmenetelmä	19
6.2	Aineistonkeruu menetelmä.....	20
6.3	Aineiston analyysimenetelmä.....	22
7	TUTKIMUSTULOKSET	23
7.1	Motivoinnin keinot.....	23
7.2	Motivointiin vaikuttavat haasteet	26
8	POHDINTA.....	29
8.1	Tulosten tarkastelu	29
8.2	Luotettavuus ja eettisyys	32
8.3	Johtopäätökset ja jatkotutkimusehdotukset.....	35
	LÄHTEET	36
	TAULUKKOLUETTELO	42
	LIITEET.....	44

1 JOHDANTO

Tämä opinnäytetyö on tehty Hypermobiilia Ehlers-Danlos syndroomaa sairastavien lasten ja nuorten kuntoutukseen motivoinnin keinoista ja haasteista, joita perheet kohtaavat arjessaan. Työ tehtiin yhteistyössä Suomen Ehlers-Danlos-yhdistyksen kanssa. Yhteyshenkilönä toimi yhdistyksen puheenjohtaja. Tässä työssä kohderyhmänä on perheet, joissa on hEDS-diagnoosin saaneita lapsia tai nuoria. Aihe koettiin tärkeäksi, sillä kohderyhmä on verrattain pieni ja tietoutta lasten ja nuorten kuntoutukseen motivoinnista on niukalti.

HEDS on sidekudossairaus, jonka taustalla on kollageenien geeneissä esiintyvä mutaatio, jonka seurauksena kollageenirakenteissa on poikkeavuuksia. Kun kollageeni on epänormaalia, sidekudos heikkenee ja aiheuttaa epävakautta nivelissä, ihossa ja kudoksissa. (Whitelaw 2004.) HEDS:aan ei ole parantavaa hoitokeinoa, sillä sidekudosten synnynnäinen ja todennäköisesti peritty rakenne ei ole muutettavissa (Reumaliitto s.a). Tämä voi ilmetä esim. nivelten yliliikkuvuutena, sijoiltaan menoina, ihon haurautena, huonona palautumisena ja vaihtelevina kipuina (Hämäläinen & Hirvonen 2015). HEDS:n hoito on yksilöllisten oireiden mukaista ja hoitona käytetäänkin pääsääntöisesti kuntoutusta, fysioterapiaa, apuvälineitä, kipulääkitystä sekä sidekudosoireiden hoitoa (Terveyskirjasto 2014). Kuntoutusmuodoista fysioterapiaa pidetään tehokkaimpana ja sillä pyritään säilyttämään lapsen tai nuoren toimintakyky mahdollisimman hyvänä (Castori ym.2012).

2 EHLERS-DANLOS- OIREYHTYMÄ

Ehlers-Danlos oireyhtymä on ryhmä geneettisiä sidekudossairauksia (Malfait ym. 2017). Oireyhtymän taustalla on kollageenien geeneissä esiintyvä mutaatio, joka aiheuttaa poikkeavuuksia kollageenirakenteisiin. Kollageeni on proteiini, joka vahvistaa sidekudosta. Kun kollageeni on epänormaalia tai vaurioitunut, sidekudos heikkenee ja aiheuttaa epävakautta mm. nivelissä, ihossa ja kudoksissa. (Whitelaw 2004.) Tämä voi ilmetä esim. nivelten yliliikkuvuutena, sijoiltaan menoina, ihon haurautena ja elastisuutena, kudosoireina, lihaksiston väsymisenä, huonona palautumisena ja vaihtelevana kipuna (Hämäläinen & Hirvonen 2015).

Ehlers-Danlos- oireyhtymä on luokiteltu 2017 vuodesta lähtien kolmeentoista alatyyppeihin. Jokaisella alatyypillä on omat kliiniset kriteerinsä, jotka auttavat diagnoosin tekemisessä. (Malfait ym. 2017.) Yleisimpiä Ehlers-Danlosin muotoja ovat hypermobiliili, klassinen, vaskulaarinen muoto, joita seuraa kypfoskolioottinen, artrokalaktinen ja dermatosparaksinen muoto. Hypermobiili eli yliliikkuva muoto on muodoista yleisin ja sen yksilöllinen vaikeusaste vaihtelee paljon. (Hämäläinen & Hirvonen 2015.)

Hypermobiilin EDS:n geneettinen perusta on tuntematon, joten sen toteaminen geenitestillä ei ole mahdollista (Hirvonen 2017). Noin viidellä prosentilla sairastuneista on kuitenkin havaittu mutaatio tenaskiini (TNXB) -perintötekijässä (Hämäläinen & Hirvonen 2015). Hypermobiili Ehlers-Danlos-oireyhtymä on autosomaalinen, vallitsevasti periytyvä sairaus. Tämä tarkoittaa, että sairaus periytyy sukupuolesta riippumattomasti ja lapsella on 50 prosentin todennäköisyys periä EDS:aa sairastavalta vanhemmaltaan poikkeava geeni. (Kaitila 2014.)

Hypermobiiliili Ehlers–Danlos -syndrooma tunnettiin aiemmin ”Berlin nosology” nimisessä luokittelussa nimellä EDS tyyppi III ja ”Villefranche nosology” nimisessä luokittelussa nimellä EDS hypermobility type. Nykyään Ehlers-Danlosin oireyhtymän hypermobiliilialamuoto tunnetaan lyhenteellä hEDS. (Tinkle ym. 2017.) Tässä työssä tullaan käyttämään hEDS-lyhennettä hypermobiliilista Ehlers-Danlos -oireyhtymästä.

hEDS muodon esiintyvyydestä ei ole tarkkaa tietoa, mutta arviot vaihtelevat 1:10000 ja 1:20 000 välillä. Esiintyvyyden arviointi on hankalaa, koska tutkimuksissa on ennen käytetty eri luokittelukriteerejä ja termejä. (Hämäläinen & Hirvonen 2015.)

2.1 Oireet

hEDS muodon oireiden määrä ja aste on yksilöllistä. hEDS lapsilla ja nuorilla ilmenee moninaisia haittoja sidekudosten löysyydestä johtuen (Engelbert ym. 2017). hEDS muodolle tyypillisintä on nivelten yliliikkuvuus. Yliliikkuvuudella tarkoitetaan sitä, että nivelten liikkuvuus on poikkeuksellisen laajaa ja yli normaalien rajojen. Yliliikkuvuus voi aiheuttaa toistuvaa nivel- ja lihassärkyä ja lihasten epätasapainoa. (Pihlajaniemi s.a.) Jos yliliikkuvuuteen liittyy muitakin

oireita, se määritellään terveyteen liittyväksi häiriöksi, kuten Ehlers-Danlos- oireyhtymän hypermobili muoto (Juul-Kristensen ym. 2017).

Kipu on yksi hEDS:n yleisimmistä ja vakavimmista oireista. Kipu voi olla laaja-alaista tai paikallisesta yhdellä alueella. (Zhou ym. 2018.) Kipu kohdistuu aluksi useimmiten niveliin tai raajoihin (Tinkle ym. 2017). Lapsilla on todettu eniten kipua polvissa, alaraajan painoa kannattavissa nivelissä ja olkapäissä. Aktiviteettien aikainen ylikuormitus voi johtaa jatkuviin loukkaantumisiin ja kivun pahenemiseen. HEDS:aa sairastavien liikunnansietokyky on yleensä alentunut. Liikunta saattaa aiheuttaa kipua, joka johtaa aktiivisuuden väheneemiseen. Tuloksena heikentyneet lihasvoimat ja huono kunto. (Engelbert Ym. 2017.)

HEDS:aa sairastavan nivelet saattavat olla epävakaita. Nivelet voivat mennä toistuvasti sijoiltaan ja niitä voi esiintyä spontaanisti tai pienien traumojen yhteydessä. (Levy, 2004.) Polvi, nilkka ja olkapää menevät lapsilla useimmiten sijoiltaan (Engelbert ym. 2017). HEDS:aan liittyy usein ihon erityispiirteitä sekä ruhje- ja mustelmataipumusta (Hämäläinen & Hirvonen 2015). Iho on usein pehmeä, samettimainen ja venyvä (Kaitila 2014).

Krooninen väsymys on yleinen oire hEDS:aa sairastavien keskuudessa. Se voi olla ruumiillista ja henkistä väsymystä, johon levolla on vain vähän positiivisia vaikutuksia. Väsymykseen voi vaikuttaa monta tekijää, kuten kipu, unihäiriöt, tahdosta riippumattoman hermoston häiriöt, lääkkeet ja allergiat. Väsymys voi johtaa lisääntyneeseen kipuun, toimintahäiriöihin, psykologiseen ahdistukseen ja yleisesti huonontuneeseen elämänlaatuun. (Tinkle 2017.) HEDS:aan saattaa liittyä myös psykologisia ongelmia ja sen myötä toimintakyvyn heikkenemistä. HEDS-lasten itsetunto, käyttäytyminen ja psykososiaalisen toiminnan taso on todettu keskivertoa huonommaksi. (Engelbert ym. 2017.)

HEDS-potilaiden askellukseen ja koordinaatioon liittyviä motorisen kehityksen ongelmia esiintyy yleisesti. Kehityksen hidastumista voi ilmetä viivästyneenä kävelynä ja kömpelönä liikkumisena. Aerobinen kunto ja fyysinen suorituskyky on yleensä hEDS-lapsilla keskivertoa heikompi. Tämä johtuu yleensä fyysisen aktiivisuuden aiheuttamasta kivusta tai kivun pelosta, joka voi johtaa passivoitumiseen. Lapsilla saattaa esiintyä ongelmia koulussa, kotona ja sosiaalisessa

elämässä. On todettu, että lapset, jotka sairastavat hEDS:aa kokevat elämänlaatunsa huonommaksi kuin heidän terveet ikätoverinsa. Merkittävimpiä tekijöitä on kipua, toimintakyvyn vevä väsymys ja stressiin liittyvä virtsan karkailu. (Engelbert ym. 2017.) Sairauteen liittyy lisäksi lähes poikkeuksetta verenkierron, suoliston, virtsateiden, lihaksiston sekä autonomisen hermoston toiminnan ja rasituksesta palautumisen poikkeavuutta. (Hämäläinen & Hirvonen 2015.)

Voerman ym. (2009) tekemässä tutkimuksessa 273:sta Ehlers-Danlos-syndroomaa sairastavasta potilaasta 90 % kärsi kivusta. 90 % kivusta ilmoittaneesta potilaasta raportoivat nivelten yliliikkuvuudesta, 78 %:lla oli ollut nivelten sijoiltaanmenoja, 96 % raportoi ihon erityispiirteistä, 92 % oli saanut leikkaushoitoa ja 92 % koki lihasheikkoutta. HEDS oli diagnosoitu 59 %:lla, joista 95 % oli naisia.

2.2 Diagnosointi

Vuonna 2017 julkaistiin Ehlers-Danlos -syndrooman diagnosointiin uusi kansainvälinen kriteeristö, jossa potilaan fyysisiä oireita verrataan pää- ja sivukriteereihin sopivimman alatyypin selvittämiseksi (Suomen Ehlers-Danlos-yhdistys s.a). Koska hEDS taustalla olevaa geneettistä etiologiaa ei ole vielä tunnistettu, diagnoosi perustuu täysin kliiniseen arvioon ja perhehistoriaan (Levy 2004).

HEDS-kriteeristöissä on kolme kriteeriryhmää. Ensimmäisessä kriteeriryhmässä arvioidaan nivelten yliliikkuvuutta Beightonin kriteereitä käyttäen (taulukko 1). Beightonin pisteet muodostuvat viidestä liikkeestä. Jos aikuinen saa pisteitä viisi tai enemmän, yliliikkuvuutta katsotaan olevan. Yliliikkuvuuden toteamiseksi lapsilla pisteitä tulee olla kuusi tai enemmän. (Suomen Ehlers-Danlos-yhdistys s.a.) Lapsien yliliikkuvuus on yleisempää ja tyypillisesti nivelten liikkuvuus huononee iän myötä (Levy 2004). Beightonin kriteereitä pidetään parhaimpana työkaluna hypermobiliiteetin arvioimisessa (Juul-Kristensen ym. 2017).

Taulukko 1. Beightonin kriteerit (Laitila 2009)

Yliliikkuvuuden oire	Pisteet
----------------------	---------

Pikkusormen taivutus yli 90 astetta	2
Peukalon kääntäminen värttinäluuhun	2
Kyynärpään ylijännitys yli 10 astetta	2
Polvien ylijännitys yli 10 astetta	2
Kämmenien taivutus lattiaan	1

Toinen kriteeriryhmä sisältää A-, B- ja C- piirryhmät, jotka kertovat sidekudoksen poikkeavuuden merkeistä, sukuhistoriasta ja tuki- ja liikuntaelinten sairauksista. Kolmas kriteeriryhmä käsittelee ihon haurautta ja auttaa poissulkemaan muut sidekudos- ja yliliikkuvuussairaudet. Kliinisen diagnoosin saamiseksi jokaisesta kriteeriryhmästä tulee löytyä vastaavuuksia. (Suomen Ehlers-Danlos-Yhdistys s.a.)

2.3 Hoito

HEDS:aan ei ole parantavaa hoitoa, sillä sidekudoksen synnynnäinen ja peritty rakenne ei ole muutettavissa (Reumaliitto s.a). HEDS:n hoito on yksilöllisten oireiden mukaista. Hoito koostuu akuuttien tilanteiden kuten sijoiltaanmenojen hallinnasta, kroonisten oireiden kuten kivun ja väsymyksen vaimentamisesta sekä akuuttien ja kroonisten komplikaatioiden primääri- ja sekundaäripreventiosta (Tinkle ym. 2017). Hypermobiilin Ehlers-Danlos- syndrooman hoitona käytetään pääsääntöisesti kuntoutusta, fysioterapiaa, apuvälineitä, kipulääkitystä ja sidekudosoireiden hoitoa (Terveyskirjasto 2014). Hoitotoimenpiteissä tulee huomioida poikkeavuus sidekudoksessa ja elintoiminnoista, kudosten huono paranemistaipumus, verenvuotoriski ja tulehdusalttius (Hämäläinen & Hirvonen 2015).

Fysioterapiaa pidetään tehokkaimpana hoitokeinona ja sillä pyritään säilyttämään toimintakyky niin hyvänä kuin mahdollista. Fysioterapia sisältää lihaksia vahvistavia ja asentotuntoa parantavia harjoitteita sekä kevyttä venyttelyä. (Castori ym. 2012.) Lihaksia vahvistavat harjoitteet pienillä vastuksilla voivat parantaa nivelten vakautta, vähentää sijoiltaan menoja ja kipua (Levy 2004). Kemp ym. (2009) tekemässä tutkimuksessa tutkittiin viikkoja kestävien fysioterapiaharjoitteiden vaikutuksia yliliikkuvuuden kriteerit täyttävien lasten kipuun. Tutkimukseen osallistui 57 7-16- vuotiasta lasta. Tutkimus osoitti merkittävää kivun vähenemistä. Yksilöllisesti räätälöityjen harjoitteiden ja mieleisten harrastusten löytäminen lapselle auttaa kuntoutuksen toteutumisessa. Nivelille sopivan ja kivuttoman liikuntaharrastuksen löytäminen voi olla haastavaa, sillä

urheilulajeihin liittyy usein korkea epävakaisiin niveliin kohdistuva tapaturmariski. (Engelbert ym. 2017.)

Ehlers-Danlosin kivun hoito on haastavaa, sillä näyttöön perustuvista tutkimuksista hoitojen tehokkuudesta on puutetta (Castori ym. 2012). Krooninen kipu saattaa olla merkki yliliikkuvuudesta aiheutuneista vammoista, jotka ovat aiheutuneet yliliikkuvuudesta, epänormaalista kipuherkkyydestä tai heikentyneestä sidekudoksen toiminnasta (Suomen Ehlers-Danlos-yhdistys 2019). Kipuja voidaan lievittää kipulääkkeillä. Kipulääkitys tulisi mukauttaa yksilölle sopivaksi tämän oireiden ja kiputason perusteella. Yksilöt, joilla kipu on lievää tai kohtalaista saattavat hyötyä tarvittaessa käytettävistä lääkkeistä, mutta korkeasta kivusta kärsivät vaativat yleensä suurempia annoksia ja monen lääkkeen yhdistelmiä. (Levy 2004.) EDS:aa sairastavat saattavat olla erittäin herkkiä lääkeaineiden sivuvaikutuksille (Hämäläinen & Hirvonen 2015). Yleisimmin käytettyjä lääkkeitä ovat tulehduskipulääkkeet, Parasetamoli ja opiaatit. Kipulääkkeet ovat kuitenkin usein tehottomia. Kroonisen kivun hallintaan, fysioterapian tueksi saatetaan lisäksi käyttää mielialalääkkeitä. (Castori ym. 2012.) Väsymys ja kipu ovat yhteydessä toisiinsa toimintakyvyn suhteen. Väsymyksen hallinta voi helpottaa kipua ja kivun hallinta voi helpottaa väsymystä (Chopra ym. 2017).

Vaihtoehtoisia mahdollisesti tehokkaita kivunhoitomenetelmiä ovat erilaiset psykologiset terapiat kuten kognitiivinen käyttäytymisterapia, joka voi auttaa potilasta elämään parantumattoman sairautensa kanssa (Castori ym. 2012). Kognitiivinen käyttäytymisterapia saattaa etenkin auttaa potilaita, joiden on vaikea hallita kipujaan (Chopra ym. 2017). Leikkaustoimenpiteiden hyötyä ja mahdollisia haittoja on harkittava tarkoin (Kaitila 2014). Leikkaushoito ei välttämättä toimi kivun lievittäjänä ja se saattaa johtaa odottamattomiin komplikaatioihin (Castori ym. 2012).

Apuvälineistä voi olla apua hEDS:n hoidossa. Lastoja käytetään tukemaan epästabiileja niveliä. (Kaitila 2014.) Tukia suositellaan erityisesti, jos nivelet ovat erittäin heikot. On kuitenkin huolehdittava, että ne eivät aiheuta mustelmia tai vaurioita ihoa (Burrows & Emeritus s.a). Pyörätuoleja ja sähköpyörätuoleja käytetään vähentämään alaraajojen painorasitusta sekä erikoispatjoja

parantamaan unen laatua (Kaitila 2014). Painevaatteita käytetään pitkäkestoisen ja mm. vaikean kivun hallinnassa niin sanottuna stimulaatiohoitona. Painevaatteen käytöllä on havaittu olevan positiivisia vaikutuksia myös unihäiriöihin, väsymykseen, mielialanlaskuihin, ahdistuneisuuteen ja lihasperäisiin oireisiin. Ehlers-Danlos syndroomaa sairastavat saattavat käyttää paineivaatteita myös lihasten suojajännityksen purkamiseksi ja tätä kautta kipualueen käyttö helpottuu. (Lymed s.a.) Apuvälineitä, kuten kävelykeppejä, kainalosauvoja tai pyörätuoleja tulee määrätä harkiten. HEDS:aa sairastavien tulisi välttää liikkuvuuden apuvälineiden liiallista käyttöä, sillä kuntoutuksen tavoitteena on tulla mahdollisimman itsenäiseksi harjoittelun ja elämäntapavalintojen avulla. (Russek & Simmonds 2017.)

Ehlers-Danlosia sairastavan tulisi käyttää niveliä säästäviä toimintatapoja, opetella tunnistamaan itseään kuormittavat toiminnot ja suunnitella toimintaansa voimavarojensa mukaan. Riittävä fyysinen että henkinen palautuminen rasituksen jälkeen on tärkeää. (Hirvonen 2017.)

3 MOTIVAATIO

Motivaatio sanana merkitsee alun perin liikkumista. Nykyään motiiveista keskusteltaessa viitataan haluihin, vietteihin, tarpeisiin, rangaistuksiin sekä palkkoihin. Motiivit voivat olla tiedostamattomia tai tiedostettuja. "Motiivit antavat energiaa, aktivoivat ja liikuttavat sekä ohjaavat ja kanavoivat käyttäytymistä kohti päämäärää". (Ruohotie 1998, 36.)

Motiivit saavat aikaan motivaation. Motivaatio-ilmiötä on luonnehdittu kolmella ominaisuudella:

1. Vireystila, joka ohjaa yksilön käyttäytymään tietyllä tavalla.
2. Suunta, jossa yksilön tekeminen on suunnattu jotakin tekemistä kohden.
3. Systemiorientoituminen, joka saa yksilön joko tekemään tiettyjä asioita tai sitten luopumaan niistä. (Ruohotie 1998, 37.)

Motivaatio usein määrittää mihin ihminen mielenkiintonsa kohdistaa ja kuinka vireästi hän asioita suorittaa. Jos ihminen toimii omasta tahdostaan ja kokee tekemisestään iloa sekä saa siitä tyydytystä, on se silloin sisäisen motivaation

aikaan saamaa. Ulkoisessa motivaatiossa toiminta taas ohjautuu pitkälti palkkioiden ja ulkoisten kannusteiden kautta. Tekemistä motivoi tuolloin palkkio ja kiitos. (Terveysverkko s.a.)

Motivaatio on sekoitus myönteisiä tunteita, sisäistä motivaatiota sekä ulkoista motivaatiota. Myönteisistä tunteista herää onnistumisen iloa, toivoa ja ylpeyttä saavutuksista ja silloin jaksaa paremmin motivoitua niin sisäisesti kuin ulkoisestikin. Motivaatio voi myös vaihdella päivästä toiseen. Joskus asiat tuntuvat niin vaikeilta, että ei edes muista miksi haluaisi jatkaa, kun taas toisinaan sisäinen tsemppi voi olla niin voimakas, että kaikki sujuu kuin itsestään. (Terveyskylä s.a.)

Luontainen ympäristö voi joko tukea tai ehkäistä motivaation syntymistä. Ihmisiä ajaa eteenpäin eri asiat ja he motivoituvat eri asioiden kautta. Toista voi motivoida ainoastaan ilo tehdä jotakin, kun taas toinen motivoituu hyvästä lopputuloksesta. Decin ja Ryanin (1985) mukaan on tärkeämpää löytää motivaation lähde ja motiivin laatu, kuin keskittyä motivaation määrään sinällään. (Salmela-Aro & Nurmi 2017, 54.)

3.1 Sisäinen ja ulkoinen motivaatio

Sisäinen ja ulkoinen motivaatio täydentävät toisiaan, joskin toiset saattavat olla hallitsevampia kuin toiset. Sisäisen motivaation motiivit ovat sisäisiä ja ne ovat yhteydessä tarpeiden tyydyttämiseen. Tahdotaan toteuttaa itseään sekä myös kehittää. Sisäiset palkkiot voivat saada aikaan pysyvän motivaation, sillä ne ovat yleensä pitkäkestoisia. (Ruohotie 1998, 37.) Tilannemotivaatiota ohjaillee sisäiset ja ulkoiset ärsykkeet, jotka tuottavat motiiveja, kun taas vireys, suunta ja käyttäytymisen pysyvyys liittyvät yleismotivaatioon (Terveysverkko s.a.).

Jos tekeminen tuottaa mielihyvää ja ihminen pitää sitä itselleen tärkeänä puhutaan sisäisestä motivaatiosta. Lapsi tutkii ympäristöään, koska pitää sitä itselleen mielenkiintoisena. Sisäinen motivaatio on edistää ja tuloksiin yritetään päästä sinnikkäästi, sillä tekeminen lähtee omista haluista. Itsemääräämisteorian mukaan se johtuu siitä, että toimintaa ei ohjaa mikään ulkoisen palkkion

odotus. Dec ja Ryan (1985) havaitsivat, että ulkoisen palkkion odotus tai suurten paineiden asettaminen heikensivät sisäistä motivaatiota. (Salmela-Aro & Nurmi 2017, 54.) Ulkoinen motivaatio on taas peräisin jostakin ympäristön vaikutuksesta. Ne voivat olla palkkioita ja tyydyttävät sellaisia tarpeita kuten yhteenkuuluvuus ja turvallisuus. Ne ovat lyhyt kestoisia ja tarve voi esiintyä usein. (Ruohotie 1998, 41.) Jos tavoitteisiin pyritään ulkoisten paineiden asettamana, voi omat sisäiset arvot sekä kiinnostuksen kohteet unohtua. Pelkkien ulkoisten motivaatioiden pohjalta tehty suorite voi helposti jäädä heikoksi heti kun vastoinkäymisiä kohdataan. (Salmela-Aro & Nurmi 2017, 57.)

Ulkoa tullevat haasteet saa käännettyä sisäistetyiksi monin eri tavoin. Lapsi saattaa tehdä suoritteita vanhemman toiveesta ja pyynnöstä tai sitten siksi, että pitää itse asiaa tärkeänä. Molemmissa tilanteissa on kyse kuitenkin ulkoisesta motivaatiosta, koska suoritetta ei tehdä siksi, että oltaisiin itse siitä kiinnostuneita. Asian tärkeänä pitäminen on jo jokseenkin sisäistetty ulkoinen motiivi. (Salmela-Aro & Nurmi 2017, 56.)

Täysin ulkoisesti säädellyt motiivit saattavat ohjata tekijäänsä niin, että he koittavat välttää heille määrätyn rangaistuksen. Jos toimitaan ainoastaan välttääkseen kielteiset tunteet, heikentää se usein yksilön hyvinvointia. Parasta ulkoisen motivaation sulautumista sisäiseksi olisi, että ulkoiset arvot ja tavoitteet muotoutuisivat samankaltaisiksi kuin omat arvot ja tavoitteet. Voitaisiin olettaa sen johtavan vahvaan sitoutumiseen. Dec ja Ryan (1985) käyttävät tästä termiä autonominen motivaatio. Yhdessä autonominen motivaatio sekä yksilön hyvinvointi saattavat edistää suuresti motivaatiota tulevilla haasteilla. (Salmela-Aro & Nurmi 2017, 55-57.)

3.2 Lasten ja nuorten motivointi

Decin ja Ryanin (1985) itsemääräämisteoriat on yksi tutkituimmista motivaatiota selittävästä teorioista. Sen mukaan ihminen on itsessään motivoitunut, aktiivinen sekä itseään ohjaava. Dec ja Ryan (1985) ajattelivat, että ihminen asettaa itselleen automaattisesti tavoitteita ja yrittää suoriutua eteen tulevista haasteista luonnostaan sekä liittyy kaiken uuden kokemansa minäkuvaansa.

Pieni lapsi on tästä hyvä esimerkki. Lapsi haistaa, maistaa ja tutkii luonnostaan ympäristöään, on utelias ja haluaa oppia uutta. Lapsi siis oppii luontaisen motivaationsa kautta. (Salmela-Aro & Nurmi 2017, 55.) Sellaisilla lapsilla, jotka epäilevät jo alkujaan kykyjään ja kokevat tehtävän vaikeaksi, on erilaiset tunteet ja ajatukset kuin lapsilla, jotka uskovat itseensä ja menestykseensä. Kärsivällinen, kannustava ja tukeva ilmapiiri ovat edellytyksiä pitkäkestoiselle motivaatiolle. (Ruohotie 1998, 44.)

Yksilön suorituksessa, motivaatiossa ja koko hyvinvoinnissa näkyvät perheen mielipiteet sekä tavoitteet. Perhe muovaa kuntoutujan käytöstään, hänen tunteita sekä ajattelua. Itsemääräämisteorian mukaan on tärkeää, että yksilö kokee psykologisten tarpeidensa tyydyttyvän. Tämä voi johtaa aktiiviseen itseohjautuvuuteen, energisyyteen sekä hyvään motivaatioon. Nämä puolestaan sinikkyteen, luovuuteen ja onnistuneeseen suoritukseen. Tällöin yksilö kokee, että hän voi itse olla osana päätöksissä ja omassa tekemisessään. (Salmela-Aro & Nurmi 2017, 59-60.) Alaikäinen lapsi on kuitenkin joissakin tilanteissa ainoastaan objekti, eikä häntä kuunnella. Näitä tilanteita tulisi pyrkiä välttämään. Perhe on asiantuntija oman lapsensa kohdalla ja heidän näkemyksensä perustuu subjektiiviseen kokemukseen ja käsitykseen. He toivovat sellaisia toimenpiteitä, jotka antavat parhaan avun. (Koivikko & Sipari 2006, 34-35.)

Pystyvyyden tunteella on suuri merkitys motivaation kannalta. Se kuvaa uskoa omiin kykyihin suorittaa tehtäviä, jotka tuottavat tavoitellun tuloksen (Argent ym. 2018). Mitä korkeampi pystyvyyden tunne on, sitä enemmän ihminen uskoo selviävänsä tavoitteista ja on motivoitunut ponnistelemaan niiden saavuttamiseksi. Mitä matalampi pystyvyys on, sitä vähemmän ihminen uskoo kykenevänsä suorittamaan tehtäviä ja pääsemää tavoitteisiin. (Expert program management s.a.)

Mahdollisuus onnistua tuo mahdollisuuksia motivoitua. Ulkoisesti on palkitsevaa näyttää sekä osoittaa harjoitteen tärkeys tulevaisuudelle sekä tehdä siitä mielekästä ja tärkeää. (Ruohotie 1998,38.) Ne lapset, jotka luottavat kykyihinsä, pyrkivät epäonnistuessaan yrittämään vielä kovemmin onnistuakseen, kun taas sellaiset lapset, jotka eivät luota itseensä, luovuttavat myös

herkemmin kohdatessaan epäonnistumisen. He saattavat kokea itsensä arviointin kohteeksi ja kokevat olevansa arvottomia, jos heitä arvostellaan tai kritisoidaan. Tällaiset lapset valitsevat helpoimman tien, sillä he kokevat epäonnistumisen merkkinä omasta kyvyttömyydestään. Suuri osa lasten uskomuksista itseään kohtaan tulee sosiaalisesta ympäristöstä. Aikuisten viestittämät asenteet ja arvot ovat siis tärkeitä lapsen motivaatiolle. (Terveyskylä s.a.)

Lapsi ja nuori ovat kaiken keskiössä heidän kuntoutuksessaan, mutta myös muu perhe ovat tärkeitä. Jokainen lapsi ja nuori ovat yksilöitä, heillä omat tarpeensa ja he tarvitsevat tukea ja turvaa, kuten myös muu perhe. Lapsi tarvitsee kuntoutuksessaan apua ja ohjausta, mutta silti hänen on saatava elää omaa elämäänsä. (Koivikko & Sipari 2006, 33.)

Tehokasta palkitseminen lapselle on silloin, kun se perustuu suoritukseen eikä palkitse pelkästä osallistumisesta sekä kohdistuu yksityiskohtiin eikä vain laajoihin suorituskokonaisuuksiin. Palkkiot ja kannusteet antavat merkityksen sille, kuinka vahvasti asioita tehdään ja tavoitteisiin pyritään. Ruohotie (1998) mukaan on olemassa erilaisia käsityksiä sisäisistä ja ulkoisista palkkioista.

Taulukko 1. Erilaisia käsityksiä sisäisistä ja ulkoisista palkkioista (Ruohotie 1998, 38.)

TUTKIJA	SISÄISET PALKKIOT	ULKOISET PALKKIOT
Saleh ja Grygier	Liittyvät työn sisältöön (monipuolisuus, vaihtelevuus, haasteellisuus, mielekkyys, itsenäisyys, onnistumisen kokemukset jne.)	Ovat johdettavissa työympäristöstä (palkka, ulkopuolinen tuki ja kannustus, kiitos/tunnustus, osallistumismahdollisuudet jne.)
Deci	Ovat yksilön itsensä välittämiä	Ovat organisaation tai sen edustajan välittämiä.
Slocum	Tyydyttävät ylimmän asteen tarpeita (esim.	Tyydyttävät alemman asteen tarpeita (esim. yhteenkuuluvuuden tarve, ravinnon tarve)

	pätemisen tarve, itsensä toteuttamisen ja kehittämisen tarve)	
Wernimomt	Ovat subjektiivisia; esiintyvät tunteiden muodossa (esim. Tyytyväisyys, työn ilo).	Ovat objektiivisia; esiintyvät esineiden tai tapahtumien muodossa (esim. Raha, kannustava tilanne

Lapsen sisäinen minä sekä ulkoinen minä on otettava huomioon. Sisäinen minuus tahtoo ja ulkoinen toteuttaa. Ruumiillinen minuus pitää sisällään sisäisen minuuden tunnistamisen " tiedän, että olen vammainen" sekä ulkoisen minuuden, joka käsittää ulkoisesti tulevan vammaisuuden käsitteen ja kuinka pitäisi sen kanssa toimia. Näiden lapsen ja nuoren minuuden vuorovaikutuksissa tulisi säilyä tasapaino. Ei ole sama asia tai yhdentekevää mitä lapsi tahtoo, tietää tai voi tehdä. Aina on siis kysyttävä lapselta mitä hän itse toivoo ja haluaa. Auttaa täytyy, mutta muuttaa ei saa yrittää. (Koivikko & Sipari 2006, 34.)

Kolme tärkeää tekijää hyvän motivaation kehitykselle ovat:

- Lapsen havainnot vanhempien odotuksista, uskomuksista ja suhtautumisesta tehtävää kohtaan.
- Lapsen tukeminen eri valinnoissa, oma-aloitteellisuudessa sekä vanhempien painostamisen määrä.
- Vanhempien kiinnostus tehtävää kohtaan. (Terveyskylä s.a.)

4 KUNTOUTUKSEEN SITOUTUMINEN

Hoitoon sitoutumisella on suuri vaikutus hoidettavan hyvinvointiin (Pitkälä & Savikko 2007). Kotona tehtäviin harjoituksiin sitoutuminen kuntoutuksessa on todettu olevan merkittävä ongelma. Arvioiden mukaan jopa 50 % potilaista ei sitoudu heille suunniteltuihin harjoitteisiin. Hoitoon sitoutumattomuudella voi olla haitallinen vaikutus kliinisiin tuloksiin. (Argent ym. 2018.) Birt ym. (2013) mukaan perheet kohtaavat haasteita hEDS-lasten ja nuorten harjoitteisiin sitoutumisessa. Kyseisen tutkimuksen mukaan kuntoutukseen sitoutumista edesauttaa vanhempien motivointi.

Hyvä kuntoutuminen vaatii kaikkien kuntoutujan lähimmäisten sekä hänen elämänsä osallistuvien ihmisten osallistumista kuntoutuksen suunnitteluun sekä tavoitteiden määrittämiseen. Yhdessä tulisi miettiä keinoja sovittaa suunnitelma kuntoutujan elämään. Tämä ei toteudu, jos kuntoutuja itse tai hänen lähiympäristönsä ei sitoudu tavoitteisiin eikä mukaudu kuntoutujan muutosprosessiin. Esimerkiksi lapsi ei kykene sitoutumaan kuntoutukseensa, jos kuntoutus vain ulkoistetaan terapiahetkiin, eikä kuntouttava työote siirry myös hänen arkiseen elämäänsä lähimmäisten kautta. Se, että kuntoutus on kuntoutujalle itselleen merkityksellinen, voi parhaillaan siirtää kuntoutumisen myös hänen arkeensa. (Kuntotusportti s.a.)

Lapsia kuntouttaessa ei juurikaan puhuta kuntoutujasta vaan erityistä tukea tarvitsevasta lapsesta. Lapsi on aina lapsi, joka tarvitsee tukea, rakkautta ja leikkiä. Kuntoutuksen lähtökohtana tulee olla aikuisen tuki, läsnäolo sekä ohjaus. Lapsen edun tulee olla yhteneväinen perheen näkemyksen kanssa. Toimintojen toisto tuo lapselle turvallisuutta, mukavuutta ja jatkuvuutta. Kuntoutus on siis yksilöllistä tukemista, joka lähtee lapsen omista tarpeista ja lähtökohdista. Perheen ja lähiympäristön omat rytmit tuovat kuntoutukseen ennustettavuutta ja toistoa. Tämä auttaa lasta sisäistämään kuntoutuksen jatkuvuutta. Lapsi tulee opettaa pikkuhiljaa asettamaan omia tavoitteitaan ja sitoutumaan niihin. (Koivikko & Sipari 2006, 33-36.)

Vanha kansanviisaus ”leikki on lapsen työtä” pitää kuntoutuksessakin paikkansa. Kuntoutuminen ei saa olla perheelle eikä lapselle työtä. Tuloksellisuuden ja jaksamisen kannalta on tärkeää, että kuunnellaan perhettä ja lasta kuntoutuksen ajankohtaa miettiessä. Kuntoutus saattaa olla juuri niihin aikoihin, kun lapsen pitäisi olla kavereiden kanssa leikkimässä tai harrastuksissaan. Jotta kuntoutus on tuloksellista ja perhe jaksaa sitoutua kuntoutukseen, tulee se järjestää heitä kuunnellen. Kuntoutuksen toteutusmuotoja suunniteltaessa on myös kuunneltava lapsen toiveita, jotta sitoutuminen yhteisiin tavoitteisiin olisi mahdollisimman suuri. Monet nuoret eivät esimerkiksi halua omia kuntoutusterapiamuotoja mukaan omaan koululiikuntaansa, vaikka se olisi mahdollista. Lapsi ei jaksaa sitoutua monen tunnin kuntoutusterapioihin, vaan muutama kerran viikossa tapahtuva tunnin harjoitus auttaa jaksamaan kuntoutumista. Mielekkäänä on koettu esimerkiksi ratsastusterapiat, allasterapiat sekä

kuvataide- ja musiikki terapiat. Näitä lapset jaksavat jatkaa pidempään ja saattavat kertoa terapiamuodostaan kavereilleen ylpeinä. (Koivikko & Sipari 2006, 34, 114-115.)

5 TYÖN TARKOITUS, TAVOITE JA TUTKIMUSKYSYMYKSET

Opinnäytetyön tarkoituksena on selvittää, että mitä kuntoutukseen motivoinnin keinoja hEDS:aa sairastavien lapsien ja nuorten vanhemmilla on ja mitä haasteita he kohtaavat kuntoutukseen motivoimisessa. Tavoitteenamme on löytää kuntoutukseen motivoinnin keinoja ja ymmärtää mitä haasteita motivoimiseen liittyy. Keräämämme tieto kootaan tähän opinnäytetyöhön hEDS-perheiden tueksi.

Tutkimuskysymykset:

- 1.Mitä motivoinnin keinoja hEDS-lasten ja nuorten vanhemmilla on kuntoutukseen liittyen?
- 2.Mitä haasteita hEDS-lasten ja nuorten vanhemmat kohtaavat kuntoutukseen motivoimiseen liittyen?

6 TUTKIMUKSEN TOTEUTUS

6.1 Tutkimusmenetelmä

Opinnäytetyössämme tutkimme kuntoutumiseen motivoitumisen ilmiötä. Ilmiön kokonaiskuvan hahmottamiseksi tutkimusmenetelmäksi valikoitui laadullinen eli kvalitatiivinen tutkimus. Kvalitatiiviset tutkimukset tuottavat usein uutta tietoa tutkittavasta asiasta. Eli mitä vähemmän ilmiöstä tiedetään, sitä suuremmalla todennäköisyydellä tutkimusmenetelmäksi soveltuu laadullinen tutkimus. (Kananen 2010, 41.) Tutkimuksia kuntoutukseen sitoutumisesta ja motivoimisesta on tehty, mutta hEDS-lasten ja nuorten kuntoutukseen motivoinnin keinoista tai siihen liittyvistä haasteista ei ole kuin ohimennen mainittu aiemmin tehdyissä tutkimuksissa. Halusimme siis tietää ilmiöstä huomattavasti lisää juuri käsittelemäämme sairauteen liittyen. Laadullinen tutkimus auttaa ymmärtämään, että mistä on kyse. Jotta asiasta saisi jonkinlaisen kuvan, on ilmiöön perehdyttävä ja kysyttävä niiltä, jotka ilmiön kanssa ovat tekemisissä. (Kananen 2010, 37-38.) Tutkimuksen lähtökohtana on ihminen, hänen lähipiirinsä ja

merkitykset, jotka niihin liittyvät (Kylmä & Juvakka 2007, 16). Tutkimuskohdeksi valittiin siis ne, joita asia koskettaa eli perheet, joissa on Ehlers-Danlos hypermobiliia muotoa sairastavia lapsia ja nuoria (Kananen 2010, 37).

Laadullisessa tutkimuksessa on yleensä vähän osallistujia. Pyrkimyksenä oli kerätä mahdollisimman monipuolinen aineisto ilmiöstä. Tutkimukseen osallistuvien tarkkaa määrää ei aina pystytä määrittelemään etukäteen. Lisäksi aineiston analyysi ohjailee osallistuvien määrää. Termi kylläntyminen tarkoittaa tilannetta, jossa osallistujat eivät tuo enää uusia elementtejä tai näkökulmia tutkittavaan ilmiöön. (Kylmä & Juvakka 2007, 27.) Tällöin aineisto alkaa toistamaan itseään, jolloin voidaan ajatella, että aineistoa on tarpeeksi (Kananen 2010, 54).

6.2 Aineistonkeruumenetelmä

Sopivaa aineistonkeruumenetelmää valittaessa tulee miettiä, että mitä tietoa haetaan ja miten sitä voidaan parhaiten kerätä. Laadullisen tutkimuksen aineistonkeruussa ilmiötä lähestytään mahdollisimman avoimin menetelmin, joko yksittäin tai menetelmiä yhdistellen. (Kylmä & Juvakka 2007, 64.) Kun valitaan sopivaa aineistonkeruumenetelmää on mietittävä, millainen aineisto tarjoaa näkökulmia ja ratkaisuehdotuksia tutkimustehtävään ja -ongelmiin (Saaranen-Kauppinen & Puusniekka 2006).

Tutkimuksessamme käytimme haastattelumenetelmää, joka on yksi käytetyimpiä menetelmiä. Haastattelemalla kuullaan ihmisten mielipiteitä, kerätään tietoa, käsityksiä ja uskomuksia. Keskustelun kautta avautuu mahdollisuus ymmärtää, miksi ihmiset toimivat tietyllä tavalla tai miten he arvottavat tapahtumia. Tutkimushaastattelut eroavat toisistaan mm. strukturointiasteen perusteella eli miten kiinteästi kysymykset on muotoiltu ja kuinka paljon haastattelijalla tilannetta jäsentää. (Hirsjärvi & Hurme 2010, 11, 43-48.) Tässä tutkimuksessa käytimme puolistrukturoitua haastattelumenetelmää, jota kutsutaan teema-haastatteluksi (Liite 3).

Teemahaastattelun avulla voidaan hankkia ymmärrys ilmiöstä (Kananen 2010, 52). Haastattelu etenee keskustelunomaisesti ennalta asetettujen teemojen

mukaan (Hirsjärvi & Hurme 2010, 48). Teemat valitaan aiheeseen perehtymisen pohjalta (Saaranen-Kauppinen & Puusniekka 2006). Teemoja ja niihin liittyviä kysymyksiä ei voida lukita etukäteen, vaan haastateltavan vastaukset synnyttävät ja ruokkivat jatkokysymyksiä. Teemahaastattelussa käytetään suppilotekniikkaa, jossa yksittäisen teeman puitteissa edetään yleisestä yksityiseen ja tästä seuraavaan teemaan. (Kananen 2010 55-56.) Kaikkia ihmisen kokemuksia, ajatuksia, uskomuksia ja tunteita voidaan tutkia teemahaastattelu-menetelmää käyttäen. Ihmisten tulkinnat asioista ja heidän antamat merkitykset ovat keskeisiä. (Hirsjärvi & Hurme 2010, 48).

Hyvin tavallinen haastattelutapa on yksilöhaastattelut kasvotusten. HEDS:aa sairastavat saattavat asua pitkien välimatkojen päässä sairauden harvinaisuudesta johtuen, joten ainoastaan kasvotusten tehtävä haastattelu olisi voinut vaikuttaa liian paljon tutkimukseen osallistuvien määrään. Tästä syystä käytimme tutkimuksessa puhelinhaastattelumenetelmää. Puhelinhaastattelun avulla voidaan tavoittaa kiireisiä tai kaukana asuviakin henkilöitä (Hirsjärvi & Hurme 2010, 65). Puhelimen välityksellä tapahtuvan tutkimuksen tekijän ei tarvitse matkustaa keräämään aineistoa, siitä ei aiheudu matkakuluja ja se mahdollistaa esimerkiksi useamman haastattelun tekemisen päivässä (Kylmä & Juvakka 2007, 88-89).

Ehlers-Danlos-yhdistyksen puheenjohtaja välitti kutsumme haastatteluun EDS-ryhmän Facebook-sivuille sekä yhdistyksen omien kotisivujen etusivulle syys-lokakuun vaihteessa. Ilmoitimme kutsussa tekevämme haastattelut lokakuun loppuun mennessä. Lokakuun lopussa yhdistyksen puheenjohtaja laitto vielä kertaalleen muistutuksen tutkimukseen osallistumisesta yhdistyksen Facebook-sivulle.

Kuusi haastateltavaa otti meihin yhteyttä sähköpostitse ja kertoivat halukkuudesta osallistua tutkimukseen. Sovimme sähköpostitse sopivan päivämäärän sekä kellonajan haastattelulle. Kerroimme myös, että haastattelu on vapaaehtoinen, se tullaan nauhoittamaan ja saatua materiaalia käsitellään anonymisti. Sovimme myös haastateltavien kanssa, että kirjalliset suostumukset haastatteluun postitetaan heille palautuskuoren kera. Ennen haastatteluja tutustuimme Call-recorder-sovelluksen käyttöön. Sovelluksen avulla puhelut

pystyttiin nahoittamaan. Sen jälkeen suoritimme koehaastattelun ja testasimme sovelluksen sekä teemahaastattelurungon toimivuutta.

Kaikki kuusi haastatteluun ilmoittautunutta osallistuivat haastatteluun. Ensimmäiset kolme haastattelua tehtiin lokakuun 23. päivä ja seuraavat kolme lokakuun viimeinen päivä. Haastatteluun osallistuneet vanhemmat kertoivat hEDS-diagnoosin saaneiden lastensa iäksi 9-21 vuotta. Kaikissa perheissä toinen vanhemmista oli saanut EDS-diagnoosin tai ainakin epäili oireidensa perusteella sairastavansa sitä sekä perheen yksi lapsista. Otimme yhteyttä haastatteltaviin sovittuna ajankohtana puhelimitse. Vielä puhelun alussa kävimme läpi tutkimuksemme tavoitteet ja tarkoituksen. Vaikka olimme tehneet teemahaastattelun teemat ennalta, etenimme sanamuotoja sekä kysymyksien järjestystä vaihdellen tilanteen mukaan.

6.3 Aineiston analyysimenetelmä

Käytimme aineiston analyysimenetelmänä sisällönanalyysiä. Sen tavoitteena on esittää ilmiö laajasti, mutta tiiviisti (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2018, 166). Sisällönanalyysi voi olla aineisto- tai teorialähtöistä. Tässä opinnäytetyössä käytimme aineistolähtöistä analyysia. Jos ilmiöstä ei tiedetä juuri mitään tai aikaisempi tieto on hajanaista, valitaan aineistolähtöinen lähtökohta. Valitsimme aineistolähtöisen analyysin menetelmäkirjallisuuteen perehtymisen perusteella ja arvioimme sen tähän tutkimukseen parhaiten sopivaksi. Aineistolähtöisessä analyysissä pyrkimyksenä on luoda tutkimusaineistosta teoreettinen kokonaisuus siten, ettei aikaisemmat havainnot, tiedot tai teoriat ohjaa analyysia (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2018, 167). Keskeistä on, että aineiston annetaan kertoa omaa tarinaansa tutkittavasta ilmiöstä. (Kylmä & Juvakka 2007, 113).

Aineiston analyysi koostuu kolmesta eri vaiheesta: pelkistäminen, ryhmittely ja abstrahointi, jonka mukaan etenimme (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2018, 167). Litteroimme nauhoittamamme haastattelut sanatarkasti. Litteroinnin aikana kirjasimme paperille mieleen herääviä ajatuksia. Litteroinnin jälkeen poimimme kirjoitetusta aineistosta tutkimusongelmien- ja kysymysten kannalta oleelliset kohdat lihavoimalla ne. Lihavoidut kohdat siirsimme taulukkoon (liite

5) omaan sarakkeeseen, jonka jälkeen pelkistimme lihavoidut kohdat eli kirjoitimme ne uudelleen tiivistettyyn muotoon.

Ryhmittelyvaiheessa vertailimme pelkistettyjä ilmauksia ja etsimme samankaltaisuuksia. Sisällöltään samankaltaiset ilmaisut yhdistimme samaan alaluokkaan. Ryhmittelyssä on tarkoitus etsiä pelkistettyjen ilmaisujen erilaisuuksia ja yhtäläisyyksiä. Ryhmittely eteni niin, että muodostuneista alaluokista muodostui yhteensä kaksi yläluokkaa: motivointiin vaikuttavat haasteet ja motivoinnin keinot. Ryhmittelyn aikana arvioimme kuinka pitkälle aineistoa kannattaa ryhmitellä, että informaatioarvo ei vähene. Sisällönanalyysin kolmas vaihe abstrahointi kulkee rinnakkain kahden muun vaiheen kanssa, sillä abstrahointia on jo mukana aineiston pelkistämisen- ja ryhmittelyvaiheessa. (Kylmä & Juvakka 2017, 118-119.) Abstrahoinnilla tarkoitetaan tutkimuksen kannalta oleellisen tiedon erottamista. Abstrahointia jatkettiin yhdistelemällä luokituksia niin kauan kuin arvioimme sen aineiston näkökulmasta olevan mahdollista. (Hiltunen s.a.)

7 TUTKIMUSTULOKSET

7.1 Motivoinnin keinot

Haastatteluista kävi ilmi, että ammattitaitoiset ja syndroomaan perehtyneet lääkärit voivat vaikuttaa koko perheen motivaatioon ja asennoitumiseen. Lisäksi osaavan fysioterapeutin antamat harjoitteet ja neuvot koettiin mielekkäiksi ja motivaatiota lisääviksi. Henkilökohtainen suunnitelma ja fysioterapeutin kanssa tehdyt harjoitteet ennakkoon sovittuna ajankohtana olivat mielekkäitä silloin, kun ne oli tehty lapsen voimavaroja kuunnellen. Myös fysioterapeutin yleinen läsnäolo ja yhdessä tekeminen koettiin mielekkääksi ja motivoiviksi asioiksi. Yksi haastateltavista kertoi, että silloin kun vielä lapselle oli fysioterapiaa saatavilla, lapsi oli erittäin motivoitunut kuntoutukseen.

“ Henkilökohtainen opetussuunnitelma, niinku ohjattu liikunta siellä fysioterapiassa sit korvasi liikuntatunteja. Se oli parhaimmillaan ihan mahtavaa.”

“ Käy fyssarilla mielellään ja haluaa tehdä hyvin ja näyttää, että osaa, mut sit kotiharjoitteiden tekeminen tosi hankalaa.”

Haastateltavista suurimman osan mielestä vanhemmilla on suuri rooli lasten ja nuorten kuntoutuksen toteutumisessa. Erään haastateltavan mukaan nuorempi lapsi tarvitsee kaiken tuen ja ohjauksen. Hän kertoi, että lapsi ei tekisi kotiharjoitteita omatoimisesti ollenkaan. Osa haastateltavista taas sanoi, että vanhempia lapsia täytyy jatkuvasti muistuttaa harjoitteiden tekemisestä. Kaiken kaikkiaan haastateltavat kokivat yhdessä tekemisen olevan suuri motivaation lähde lapsille ja nuorille. Osa haastateltavista teki harjoitteita yhdessä lasten ja nuorten kanssa, osa osallistui olemalla läsnä ja esim. laskemalla toistoja. Haastateltavien mukaan lapset tekevät harjoitteita aktiivisemmin yhdessä tehden.

“ Yhdessä kun tehdään, niin tekee paremmin harjoitteita. Sillee et oon esimerkiksi laskenu toistot.”

“Se on tehny kyykkyjä, kun olemme tehneet niitä yhdessä.”

Vanhemman kannustus ja tuki harjoitteiden aikana koettiin tärkeäksi ja palkitsevaksi, eikä juuri muita palkitsemisen keinoja käytetty. Yhden haastateltavan nuoremmalle lapselle oli tärkeää positiivisen huomion saaminen, vanhempien keuhut ja ylpeyden tunne onnistumisestaan. Toisaalta vanhemman kannustus ei auttanut tilanteissa, joissa kivut ja väsymys olivat suuria. Jaksamiseen ja motivaatioon vaikutti myös vanhemman kyky kuunnella lasta ja voimavaroja. Kaikki vastanneista kokivat, että harjoitteiden tekemiseen ei saa pakottaa. Haastateltavien mukaan harjoitteet tulee tehdä lapsen pystymisen mukaan ja niitä on kevennettävä väsymyksen ja kipujen niin vaatiessa. Yksi vastanneista kertoi lapsensa arvostavan sitä, että vanhemmat ymmärtävät lasta, eikä tämän tarvitse osallistua fysioterapiaan, jos kivut ja väsymys ovat sillä hetkellä ylitsepääsemättömiä.

” Vanhemmil on suuri rooli, et mitä nuorempi on, ni sitä enemmän tarvii ohjausta. Kotiharjoitteita ei tekisi ollenkaan jos ei patistaisi, mutta kun sanoo et nyt tehdään niin tekee.”

“ Ei pakoteta tekemään harjoitteita jos sattuu. Saatan sanoo et kaks vielä, mut ei oikeestaan ikinä saada tehty loppuun asti.”

Tekemisen mielekkyys koettiin tärkeänä. Osa terapiamuodoista koettiin mielekkäämmiksi kuin toiset. Kotiharjoitteiden ja fysioterapian rinnalla tehtiin monia liikunnallisia asioita, jotka motivoivat mielekkyydellään lasta tai nuorta. Pihatyöt, lenkkeily, pyöräily, lemmikkieläinten kanssa liikkuminen ja muut mielekkäät liikunnalliset harrastukset koettiin tärkeäksi osaksi kuntoutusta. Lisäksi haastateltavien mukaan lapset tekivät itselleen mielekkäitä aktiviteetteja omaehtoisemmin ja jopa kivuista huolimatta. Lisäksi vanhempien mielestä oli tärkeää, että lapsilla oli hyvä motivaatio yleisesti liikuntaa kohtaan.

“Joskus tulee ihan itku hevosen selässä, mut silti jatkaa vaan, kun tykkää siitä niin paljon.”

“Ei oo mitään sellasta erityistä urheiluharrastusta siihen lisäksi, mut ulkoilee ja tekee pihahommia.”

Suurin osa haastateltavista vanhemmista sairasti itsekin hEDS:aa. Vanhempien omat kokemukset motivoivat heitä kannustamaan lapsiaan kuntoutukseen, sillä eivät halunneet samaa “kohtaloa”, kuin itsellään. Osa haastateltavista piti tärkeänä ja motivoinnin keinona kertoa totuudenmukaisesti syndroomasta ja sen tuomista haasteista lapselleen. Yhden haastateltavan vanhemman mielestä, oli tärkeää kertoa lapselle “miten ei kannata elää EDS:n kanssa”. Osaan haastateltavien lapsista tiedon anto sairaudesta tehoi ja se motivoi heitä pitämään huolta itsestään. Yksi haastateltavista sanoi, että joskus sairaudesta keskustelun jälkeen lapsi lähtee esimerkiksi kävelyllä kaverin kanssa. Erään haastateltavan nuoremmalle lapselle taas kerrottiin tukivälineiden ja kuntoutuksen tärkeydestä niin, että se auttaa vaivoihin. Hänelle ei kerrottu vielä tulevaisuuden uhista, eikä mahdollisista pysyvistä vaivoista. Yksi haastatelluista äideistä sanoi kertoneensa lapselleen, “ei se parane, mutta auttaa.”

“Lapsi sanoo, että kun tekee näitä tai käyttää apuvälineitä niin paranee. Jouduu sit kertoa, että ei se parane, mutta se auttaa. Sanoo sit, että no sit teen niin kauan, että auttaa.”

“ On keskusteltu sairaudesta ja mitä se aiheuttaa ja liikkumisen tärkeydestä. Et kyl se auttaa. Motivoivan keskustelun jälkeen lähtee usein kavereiden kanssa lenkille.”

7.2 Motivointiin vaikuttavat haasteet

Kaikki kuusi perhettä toivat esiin, että kivut ovat suuri haaste. Kivut ja väsymys rajoittivat kuntoutusharjoitteiden sekä fysioterapeutin ohjauksessa tehtävien harjoitteiden tekemistä. Yhden haastateltavan mukaan joskus kevyetkin harjoitteet rasittivat kroppaa. Useimmat haastateltavien lapsista olivatkin kipeitä ja väsyneitä vielä seuraavanakin päivänä ja olivat vuodelevossa. Fysioterapeutin hEDS-kokemuksella katsottiin olevan suuri merkitys kivun kannalta. Kuntoutusohjelmat koettiin joidenkin lasten kohdalla liian haasteellisiksi, jolloin kivut estivät harjoitteiden tekemisen terapeutin suosittelemalla tavalla. Perheet saattoivat keventää kotiharjoitteita niin, että lapsi kykeni suorittamaan ainakin osan niistä kevennetysti viikoittain. Haastateltavien mukaan kotiharjoitteiden tekeminen jouduttiin usein myös keskeyttämään kivun takia. Kivut saattoivat johtaa jopa nuoren masentumiseen. Lisäksi yksi haastateltavista kertoi, että pienikin rasitus aiheuttaa kuumeen nousua ja näin on suuri haaste motivoitumisen kannalta. Kaksi haastateltavista kertoi, että nivelten sijoiltaanmenot vaikeuttivat joskus liikkumisaktiivisuutta. Kipujen katsottiin olevan osana lapsen elämää ja vaikuttavan myös koululiikuntaan ja muihin harrastuksiin osallistumiseen. Levon sekä kipulääkkeiden koettiin auttavan harjoitteiden tuomaan väsymykseen sekä kipuihin. Vanhemmat kokivat kivun merkittävänä haasteena lasten ja nuorten motivoinnin kannalta.

“Kaikki ylimääräinen rasitus näkyy sit semmosena et hänel nousee kuume, et sit sellanen pakkolepo et kaikki voimat loppu. Sit makaat kuumeessa sängyssä”

“Et tosi paljo joutuu keventää kotiharjoitteita, ku tulee niin kipeeks ja voimattomaks harjoitteiden tekemisen aikana ja sen jälkeen.”

Perheet kokivat myös fysioterapeutin sekä lääkärin kokemuksella ja tietämyksellä olevan suuri vaikutus lapsen sekä koko perheen motivaatioon. Yksi

haastateltavista kertoi lapsen motivaation laskeneen fysioterapeutin vaihtuessa väliaikaisestikin. Yksi vanhemmista kertoi, että hän oli epäileväinen fysioterapeuttien ja lääkäreiden tieto-taitojen suhteen ja tämä sai perheen epäilemään saamiensa harjoitteiden hyödyllisyyttä. Ammattitaito katsottiin haasteeksi lisäksi sellaisissa tilanteissa, jolloin ei täysin uskottu kipujen olemassa oloon tai niitä vähäteltiin esimerkiksi nuoren iloisen ja pirteän ulkoisen olemuksen takia. Tietämyksen katsottiin lisääntyneen vasta viime vuosien aikana lähemmäs hoitoja vaativalle tasolle. Lääkärin tai fysioterapeutin ammattitaidottomuuden ja vähättelyn koettiin latistavan koko perheen motivaatiota. Toisen vanhemman tai muiden sisarusten diagnosoitu HEDS oli lisännyt lapsen diagnoosin saatavuutta.

“ On tullu tosi paljo kuraa ja sitä ettei uskota ja et sä oot noin nuori ja pirtee ”

“Ku se sai silloin lähetteen sinne ja mun mielestä vielä muutamia kertoja jäljellä. Ni ei oo ollu ihan hirveen kannustava se fysioterapeutti itsessään. Se on vaan sen asennoituminen vähä sillee et miks te ootte täällä.”

Perheet kokivat Kelan kanssa kamppailemisen voimavaroja kuluttavaksi. Yksi haastateltavista kertoi, että lapsi oli ollut erittäin motivoitunut kuntoutukseen, mutta kun apua Kelalta ei enää saanut, lapsen ja vanhempien motivaatio kuntoutuksen suhteen laski. Yksi haastateltavista kysyi, että kuinka huonossa kunnossa pitää oikein olla, että Kela ottaa perheen asian tosissaan. Lähes kaikilla haastateltavista oli kokemuksia siitä, että myöskään Kansaneläkelaitos ei ole ollut kovin valveutunut hEDS diagnoosin suhteen. Perheet olivat kokeneet hakemusten tukien eväämisen lannistavana ja hakemusten tekemisen haastavana prosessina. Lisäksi tukien evääminen vaikeutti harjoitteiden tekemistä esimerkiksi kuntosalilla, sillä maksut jäivät silloin omille harteille.

“ Tuntuu et Kelalla ei oo tietoo siit, et mikä tää juttu oikeen on, että et oo tarpeeks huonossa kunnossa, et miten huonossa kunnossa pitää olla.”

“Varmaan voimia vie paljon myös se Kelan kanssa tappelu, tuli niin turhautuminen siihen, ettei mistään saa apua.”

Jotkut haastateltavista kokivat motivoinnin haastavaksi lastensa ollessa nuoruuden kynnyksellä. Heidän mukaansa nuoret haluavat olla paljon omissa oloissaan, jolloin kuntoutukseen motivointikin on hankalampaa. Yksi haastateltavista kertoi kokevansa, että hänen nuoruusiässä oleva lapsensa on elämänvaiheessa, jolloin omasta terveydestä huolehtiminen ei ole keskiössä. Lisäksi yksi haastateltavista kertoi, että nuoruusiässä oleva lapsi oli hakenut sairaudesta omatoimisesti niin paljon tietoa internetistä, että tiedolla oli lannistava vaikutus.

Haasteena kaikilla nuorilla oli ollut nuoruuteen liittyvät tunteet. Apuvälineiden käyttöä häpeän takia arasteltiin kodin ulkopuolella ja osa koki itsensä oudoksi käydessään fysioterapiassa. Fysioterapia koettiin enemmänkin akuutin vamman kuntoutusmuodoksi. Lisäksi nuoren oli vaikea sitoutua kuntoutusmuotoon, joka ei ollut suunnattu oman-ikäisille vaan esim. vanhuksille. Lääkärin antamaa todistusta koululiikuntaa varten ei haluttu mielellään viedä opettajalle, jotta syndrooma ei olisi leimannut nuorta. Nuorin hEDS-diagnoosin saanut ei vielä vanhempien mukaan kokenut näitä samanlaisia nuoruuden tuomia paineita, eikä hän vielä kokenut häpeää tukivälineiden käytöstä esimerkiksi koulussa tai ystävien läsnä ollessa.

“ Yläasteella ajattelin vähä silleen et oon erilainen ja outo.”

“ Koulun ei halua viedä sitä koululiikunta lappua, ettei muut saa tietää.”

Puolet vanhemmista piti motivoimisen haasteena omaa ajankäyttöään ja kiirettä. Heidän mukaansa lapset ja nuoret tuntuivat kaipaavan kannustusta sekä ohjausta kotiharjoitteiden tekemiseen ja näin vanhempien arjen kiireet heijastuivat harjoitteiden tekemisen aktiivisuuteen. Osalla haastateltavien lapsista oli suositeltu harjoitteiden tekemistä joka päivä. Yksi haastateltavista vanhemmista sanoi myös, että joskus harjoitteet saattavat unohtuakin ja toinen taas piti omaa huonoa esimerkkiään haasteena lapsen motivaatioon, kun ei itsekkään aina jaksanut tehdä omia kotiharjoitteitaan.

“ Mun oma esimerkki on kans tosi huono. Et oon ite tosi huono tekemään harjoitteita.”

“Kyl aika ja kiire rajottaa niiden harjoitusten tekemistä. Ku hirvees tarvii sitä ohjausta.”

Lapsen ja nuoren tulevaisuudesta ja heidän terveydestään oltiin huolissaan. Esimerkiksi ammatinvalintaan liittyvät haasteet koettiin lannistavina. Eräs haastateltava mietti ääneen, että mitä lapsi tai nuori kykenee aikuisena työseen tekemään? Toisaalta nämä huolet toimivat osalla myös voimavarana ja motivoivat kuntoutusta ajatellen. Yksi haastateltava toi ilmi, että muiden hEDS:aa sairastavien huono kunto kuntoutuksesta huolimatta lannisti lasta. Tämä osaltaan heikensi lapsen motivaatiota, koska lapsi kyseenalaisti, että onko kuntoutuksesta sitten loppupeleissä mitään hyötyä. Yksi nuorista myös koki kuntoutuksen turhaksi, sillä olisi omasta mielestään kuitenkin pyörätuolissa työkään ehtiessään.

“Pelottaa ihan hirveest sen tulevaisuus. Et se tulee olee ihan tosi huonos kunossa, et mitä pystyy tekee ja mitä töitä.”

“Et tota ammatin valintaa täytyy kyl miettii.”

8 POHDINTA

8.1 Tulosten tarkastelu

Tutkimuksen tuloksista nousi esille lähes yhtä paljon kuntoutukseen motivoituneita keinoja kuin haasteitakin. Esiin nousi myös paljon yhtäläisyyksiä ottaen huomioon, kuinka yksilöllisiä oirekuvia potilailla tavataan. Haastateltujen perheiden lasten ja nuorten ikäjakauma taas toi eroja motivoituneiden keinoihin sekä haasteisiin.

Aineistoista nousi esiin konkreettisia keinoja ja haasteita hEDS-lasten ja nuorten kuntoutukseen motivoituneisiin liittyen. Tämän lisäksi esiin nousi paljon lapsen ja nuoren motivoitumiseen vaikuttavia tekijöitä. Nämä tekijät heijastuvat motivoituneiden haasteisiin ja keinoihin. Esimerkiksi jokaisessa haastattelussa esiin nousseet kivut vaikeuttivat lasten ja nuorten kuntoutukseen motivoitumista ja näin tekivät myös motivoituneista haastavampaa. Esimerkiksi silloin kun kivut

olivat kovia, vanhempien motivointikeino kannustus ei välttämättä toiminut. Vanhemmat voivat omalla toiminnallaan vaikuttaa lasten motivoitumiseen.

Tutkimuksemme osoittaa, että hEDS-lapset ja nuoret ovat motivoituneempia tekemään harjoitteita yhdessä kuin yksin. Yhdessä tehden yleinen liikunnallinen aktiivisuus vaikuttaa lisääntyvän. Sen lisäksi säännöllisesti ja sovittuina ajankohtina tehtävillä tuokioilla näyttäisi olevan positiivinen vaikutus lapsiin ja nuoriin kuntoutukseen sitoutumisen kannalta. Tutkimuksen mukaan terapia-
muotojen ja kuntoutusta tukevien harrastusten mielekkyydellä on suuri vaikutus lapsen ja nuoren motivaatioon tehden vanhempien antamasta motivaatiostakin helpompaa. Lapsen emotionaalisen hyvinvoinnin kannalta on tärkeää, että EDS:aa sairastava lapsi elää mahdollisimman normaalia elämää, johon kuuluu muiden lasten kanssa leikkiminen ja tiettyjen urheilulajien harrastaminen (Burrows & Emeritus s.a). Ihminen haluaa tehdä sisäisesti motivoituneita aktiviteetteja, joihin hän ei joudu pakottamaan itseään, vaan energiaa on tekemiseen luontaisesti. Tällainen tekeminen ei kuormita yksilöä samalla tavalla kuin ulkoisen motivaation synnyttämä tekeminen. (Martela & Jarenko 2014.)

Koivikko ym. (2006) mukaan aikuisen tuki, läsnäolo ja ohjaus ovat lapsen kuntoutuksessa tärkeitä lähtökohtia. Tutkimuksemme mukaan vanhemmat kannustavat ja tukevat lapsiaan ja kuuntelevat heidän tarpeitaan. Lisäksi vanhemmat antavat lapsilleen positiivista palautetta ja kokevat, että ylpeyden tunteet ovat lapsille tärkeitä. Terveyskylän (s.a.) tutkimuksessa kerrottaankin lapsen jaksavan paremmin, jos hän saa kokea iloa, toivoa ja ylpeyden tunteita. Ruohotie (1998) sanoo, että pitkäkestoisen motivaation lähteenä on vanhempien antama kannustus ja kärsivällisyys.

Tutkimuksemme perusteella vanhempien lapsilleen antama tieto sairaudesta motivoi lasta. Ruohotien (1998) mukaan on lapsille palkitsevaa, jos pystytään osoittamaan harjoitteen tärkeys tulevaisuudelle. Tutkimuksemme perusteella tieto voi kuitenkin myös aiheuttaa toivottomuuden tunteita, etenkin nuorille.

Tutkimuksen mukaan hEDS-lapsilla ja nuorilla voi olla motivoitumiseen liittyviä fyysisiä, psyykkisiä ja sosiaalisia haasteita. Tutkimuksemme perusteella kivut ja väsymys ovat suurimmat hEDS-lasten ja nuorten fyysiset haasteet. Aivan

kuten Hämäläinen & Hirvonen (2015) toteavat, EDS aiheuttaa vaihtelevaa kipua, väsymystä lihaksistossa ja huonontaa palautumista. Tutkimuksemme mukaan kipu vaikeuttaa harjoitteiden aloittamista ja niiden omaehtoista tekemistä. Engelbert (2017) mukaan lapset sietävät liikuntaa heikommin juuri kipujen takia. Kipu aiheuttaa väsymystä ja väsymyksen hoitaminen voi auttaa saamaan kipuja hallintaan toteaa Chapra ym. (2017). Tutkimuksessamme vanhemmat kuuntelivat lastensa voimavaroja, eivätkä vaatineet heitä tekemään yli sietokyvyn.

Tutkimuksessamme käy ilmi, että hEDS-lapset ja nuoret tarvitsevat paljon konkreettista ohjausta ja tukea kuntoutuksen toteutumiseksi. Tutkimuksemme perusteella lapset ja nuoren sitoutuminen kotiharjoitteisiin on heikkoa ja jopa olematonta, jos vastuu jää yksin heille. Tutkimuksen perusteella nuoremmat lapset tarvitsevat vielä enemmän konkreettista tukea ja ohjausta kuin vanhemmat lapset. Vanhempien sitoutuminen lapsen kuntoutukseen ja vanhempien antama esimerkki vaikuttavat lapsen kuntoutuksen toteutumiseen. Ohjauksen antaminen kiireiden keskellä vaatii tulosten perusteella aikaa, varsinkin jos harjoitteita olisi tarkoitus tehdä päivittäin.

Lasten ja nuorten iän tuomat psyykkiset ja sosiaaliset haasteet vaikuttavat motivaatioon ja näin ollen motivointiin. Tutkimuksemme perusteella kuntoutuksen motivointia vaikeuttavat nuoren elämänvaihe ja oman tilan tarve. Nuoruusiän yksi kehityshaasteista on irtautuminen vanhemmista ja oman identiteetin muotoutuminen (Kantola 2009). Tämä saattaa tehdä nuoren motivoimisesta entistä haastavampaa. Lisäksi teini-iässä olevilla nuorilla esiintyi häpeän tunteita sairauteen ja kuntoutukseen liittyen, kun taas nuoremmat lapset eivät kokeneet häpeän tunteita. Koivikko ym. (2006) toteaa, että monet nuoret eivät halua omia kuntoutus muotojaan yhdistettävän koululiikuntaan. Engelbert (2017) mukaan hEDS lasten itsetunto sekä psykososiaalisen toiminnan taso on keskitasoa huonompi. Tutkimuksemme perusteella HEDS:aa sairastavat saattavat kärsiä masennuksesta. Tämä tuo motivointiin omat lisähaasteensa. Burrows & Emeritus (s.a) mukaan suurin osa fyysisistä tapaturmista voidaan hoitaa, mutta psykologisten vaurioiden hoito ja parantuminen kestää kauemmin.

Tutkimuksessamme käy ilmi, että koko perheen motivaatioon vaikuttaa yhteiskunnan eri tahot. Kansaneläkelaitoksen kanssa asioiminen on raskasta. Etenkin hylätyt päätökset koetaan voimavaroja kuluttaviksi ja kuntoutusta vaikeuttaviksi tekijöiksi. Kelan, että terveydenhuollon ammattilaisten HEDS-tietämys koetaan vaihtelevaksi. Lääkärien ja fysioterapeuttien hyvä tietämys, yksilölliset harjoitteet ja hyvä asennoituminen lisää lapsen motivaatiota ja lisäksi motivoi aikuista motivoimaan lastaan. Vastaavasti vähättelevillä lääkäreillä ja fysioterapeuteilla, joilla ei ole paljon tietämystä sairaudesta, on lannistava vaikutus. Lisäksi ammattitaidottomuus vähentää perheen luottamusta koko kuntoutusprosessia kohtaan.

8.2 Luotettavuus ja eettisyys

Luotettavuutta voidaan arvioida neljällä kriteerillä: uskottavuus, vahvistettavuus, refleksiivisyys ja siirrettävyys. Uskottavuudella tarkoitetaan tutkimuksen ja sen tulosten uskottavuuden osoittamista.

Tutkimuksemme uskottavuutta lisää se, että tutkimuksessamme tekijöitä on kaksi ja näin pystyimme keskustelemaan mieleen heräävistä ajatuksista koko tutkimuksen ajan. Lisäksi uskottavuutta lisää tutkimuksen parissa vietetty lähes vuoden mittainen aika. (Kylmä & Juvakka 2007, 128-129.) Uskottavuus edellyttää, että tutkimuksen analyysiprosessi ja tulokset on kuvattu selkeästi ja ymmärrettävästi (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2018, 198).

Vahvistettavuus edellyttää tutkimusprosessin kirjaamista niin, että toinen tutkija voi seurata sen tutkimuksen kulun (Kylmä & Juvakka 2007, 129). Tutkimuksemme vahvistettavuutta lisää muistiinpanojen pitäminen ja hyvä kommunikointi läpi tutkimusprosessin. Vaihdoinme ajatuksia eri tutkimusosioiden välissä ja varmistimme, että olimme samaa mieltä ennen siirtymistä eteenpäin. Lisäksi työnjako toteutettiin niin, että molemmat tutkijat olivat kosketuksissa joko kaiseen haastatteluun. Toinen tutkijoista haastatteli kaikki tutkimukseen osallistuvat ja toinen kuunteli nauhoitukset useaan otteeseen ja litteroi koko aineiston. Lisäksi päädyimme aineiston analysoinnin perusteella samoihin tulkintoihin. Tutkijoiden päätyminen samaan lopputulokseen lisää tutkimuksen luotettavuutta (Kananen 2010, 70).

Refleksiivisyys edellyttää, että tutkijat ovat tietoisia omista lähtökohdistaan ja arvioivat omaa vaikutustaan aineistoon ja tutkimusprosessiin (Kylmä & Juvakka 2007, 129). Teimme tutkimuksen ilman aikaisempaa tutkimuskokemusta. Emme kuitenkaan kokeneet, että luotettavuus olisi huomattavasti karsinut, sillä perehdyimme eri tutkimusmenetelmiin huolellisesti ja arvioimme niiden soveltuvuuden tutkimukseemme. Lisäksi perustelimme menetelmien valinnat ja muut tekemämme ratkaisut. Luotettavuus lisääntyy, kun valittua tiedonkeruu-, analysointi- ja tulkintamenetelmää käytetään oikein ja valintoja perustellaan (Kananen 2010, 69).

Siirrettävyydellä tarkoitetaan tulosten siirrettävyyttä toiseen tutkimusympäristöön. Siirrettävyyden varmistaminen edellyttää esim. osallistujien valinnan ja heidän taustojensa selvittämistä sekä aineiston keruun ja analyysin tarkkaa kuvausta. (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2018, 198.) Yksityiskohtaisen kutsukirjeen avulla varmistimme, että tutkimukseemme osallistui tavoitteidemme kannalta sopivat osallistujat.

Tiedon anto on osa hyvää tutkimuskäytäntöä. Eettisyyttä lisää, että tutkittaville annetaan tietoa tutkimuksesta. (Saaranen-Kauppinen & Puusniekka 2006.) Tutkittaville tulee kertoa, kuinka heitä koskevia henkilötietoja kerätään, käsitellään, luovutetaan, säilytetään ja käsitellään (Aineistohallinnan käsikirja s.a). Kutsukirje antoi tietoa tutkimukseen osallistuville ja tämän lisäksi jokainen haastateltava allekirjoitti kirjallisen suostumuksen. Kun tietoja julkaistaan, tulee pitää huolta luottamuksellisuuden säilymisestä ja anonyymiteettisuojasta. On siis huolehdittava siitä, että tutkittavien henkilöllisyys ei paljastu. (Saaranen-Kauppinen & Puusniekka 2006.) Haastattelun nauhoittamisesti tiedotettiin suostumuksessa etukäteen ja tuotiin ilmi, että tietoja käsitellään luottamuksellisesti ja niin, että anonyymiteetti säilyy. Lisäksi puhelinhaastattelujen lopuksi haastateltaville kerrottiin, että heidän henkilötietonsa tullaan hävittämään ja nauhoitettu aineisto tullaan tuhoamaan litteroinnin jälkeen. Saaranen-Kauppinen & Puusniekka (2006) mukaan tutkimukseen osallistuminen tulee olla vapaaehtoista. Tiedotimme tutkimukseen osallistumisen vapaaehtoisuudesta ja haastattelun perustelemattomasta keskeyttämismahdollisuudesta suostumuksessa.

Ennen haastatteluja perehdyimme perusteellisesti aiheesta löytyvään tieteelliseen teorian tietoon, jotta pystyimme laatimaan sellaiset haastatteluteemat, jotka auttaisivat meitä vastaamaan asetettuihin tutkimuskysymyksiin. Haastatteluvaiheessa toimimme eettisesti emmekä esittäneet johdattelevia kysymyksiä. Johdattelevien kysymysten esittäminen on epäeettistä ja se saattaa asettaa työn luotettavuuden kyseenalaiseksi (Kananen 2010, 57).

Varmistaaksemme aineiston riittävyyden, tarkoituksemme oli suunnitelman mukaisesti kerätä aineistoa niin kauan kunnes kylläntymispiste saavutettaisiin eli vastaukset alkaisivat toistamaan itseään (Kananen 2010, 70). Näin ei kuitenkaan tapahtunut, sillä tutkimukseemme osallistui suhteellisen pieni määrä vapaaehtoisia. Vaikka onnistuimmekin käymään kaikkien haastateltavien kanssa syvällisiä ja laajoja keskusteluja, vaikuttaa haastateltavien pieni otanta tutkimuksemme luotettavuuteen. Vaikka laadullinen tutkimus kohdentuukin ensisijaisesti ilmiön laatuun ei sen määrään (Kylmä & Juvakka 2007, 27).

Litterointi tehtiin sanasta sanaan lukuun ottamatta haastatteluissa esiin tulleita nimiä, sillä Kauppinen & Puusniekka (2006) mukaan litteroiduissa haastatteluissa ei saa olla nähtävissä tutkittavien oikeita nimiä. Haastattelunauhat kuunneltiin useaan otteeseen virheiden minimoimiseksi. Jos haastatteluissa oli kuultavissa epäselviä osia, ne jätettiin pois aineistosta. Litteroinnin jälkeen nauhoitukset hävitettiin. Sisällönanalyysin pelkistämisyvaiheessa pyrimme säilyttämään haastateltavan alkuperäisen sanoman käyttämällä tiivistetyissä lauseissa haastateltavan käyttämiä sanoja. Analyysivaiheessa emme vääristelleet haastateltavien sanomaa yhdenmukaisempien tutkimustuloksien saamiseksi. Analysointi vaiheessa on tuotava esiin, miten analyysiprosessi on edennyt ja miten esitetyt tulokset on saatu. (Saaranen-Kauppinen & Puusniekka 2006.) Analyysiprosessin eteneminen on selostettu tarkasti vaihe vaiheelta. Tutkimuksen tulokset raportoimme rehellisesti aineiston sanomaa vääristelemättä, sillä yksi tutkimustyön perusperiaate on oikeudenmukaisuus. Tämä toteutuu, kun raportoidaan tärkeät tutkimustulokset. (Kylmä ja Juvakka 2007, 154.)

8.3 Johtopäätökset ja jatkotutkimusehdotukset

Tutkimuksemme teoriaosuudessa esiin tulevat yleiset motivaatiokeinot ovat käyttökelpoisia keinoja hEDS-lasten ja nuorten motivoinnissa. Aineistoista nousi kuitenkin esille hEDS:aan liittyviä erityispiirteitä, jotka tulisi ottaa huomioon heitä motivoidessa. HEDS-lasten ja nuorten voimavarat ovat yksilölliset, mutta kipu on tutkimuksessamme heitä yhdistävä tekijä. Kivut rajoittavat paljon lapsen jokapäiväistä tekemistä, eikä sairauteen ole parannuskeinoa. Tämä asettaa motivoinnin haasteita vanhemmille ja vaatii heiltä yllättävän vankkaa sitoutumista mahdollisesti vuosien ajan.

Mielestämme terveydenhuollon ammattihenkilöiden tulisin huomioida hEDS-lasten ja nuorten vanhempien voimavarat ja heille tulisi tarjota tukea ja ohjausta. Lisäksi vanhempien kannattaisi hyödyntää Ehlers-Danlos-yhdistyksen tarjoamia väyliä, joiden kautta on voi saada vertaistukea mahdollisen oman ja lapsen sairauden kanssa elämiseen.

Opinnäytetyötä tehdessämme huomasimme, kuinka vähän Ehlers-Danlos syndroomasta on suomenkielistä tietoa. Sairauden tietoisuuden lisääminen vaikuttaisi olevan tärkeää ja tarpeellista. HEDS-tietämys on vaihtelevaa myös terveydenhuollon ammattilaisten keskuudessa. Pystytäänkö tämän hetkisillä tiedoilla ja taidoilla tarjoamaan kaikille hEDS-potilaille samantasoista hoitoa? Jatkossa voisikin tutkia esim. terveydenhuollon ammattilaisten tietotasoa. Lisäksi yleinen tutkimus ja esimerkiksi kirjallisuuskatsaukset Ehlers-Danlos syndroomasta olisivat mielestämme hyödyllisiä tietoisuuden lisäämiseksi.

LÄHTEET

Aineistohallinnan käsikirja s.a. Informointi henkilötietojen käsittelyssä. WWW-dokumentti. Päivitetty: 3.7.2019. Saatavissa: <https://www.fsd.uta.fi/aineistohallinta/fi/tutkittavien-informointi.html> [viitattu 17.9.2019].

Argent, R., Daly, A. & Caulfield, B. 2018. Patient involvement with home-based exercise programs: can connected health interventions influence adherence? WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5856927/> [viitattu 22.8.2019].

Birt, L., Pfeil, M., Macgregor, A., Armon, K. & Poland, F. 2013. Adherence to home physiotherapy treatment in children and young people with joint hypermobility: a qualitative report of family perspectives on acceptability and efficacy. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/msc.1055> [viitattu 22.8.2019].

Burrows, V. & Emeritus, F s.a. Your child and the Ehlers-Danlos syndromes. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.ehlers-danlos.org/information/your-child-and-the-ehlers-danlos-syndromes/> [viitattu 22.6.2019].

Castori, M., Morlino, S., Celletti, S., Celli, M., Morrone, A., Colombi, M., Camerota, F. & Grammatico, P. 2012. Management of pain and fatigue in the Joint Hypermobility Syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility

type): Principles and proposal for a multidisciplinary approach. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajmg.a.35483> [viitattu 22.6.2019].

Chopra, P., Tinkle, B., Hamonet, C., Brock, I., Gompel, A., Bulbena, A. & Francomano, C. 2017. Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajmg.c.31554> [viitattu 22.6.2019].

Engelbert, R.H., Juul-Kristensen, B., Pacey, V., Wandele, I.D., Smeenk, S., Woinarosky, N., Sabo, S., Scheper, M.C., Russek, L. & Simmonds, J.V. 2017. The evidence-based rationale for physical therapy treatment of children, adolescents, and adults diagnosed with joint hypermobility syndrome/hypermobile Ehlers Danlos syndrome. PDF-dokumentti. Saatavissa: [https://www.ehlers-danlos.com/pdf/2017-FINAL-AJMG-PDFs/Engelbert_et_al-2017-American Journal of Medical Genetics Part C- Seminars in Medical Genetics.pdf](https://www.ehlers-danlos.com/pdf/2017-FINAL-AJMG-PDFs/Engelbert_et_al-2017-American_Journal_of_Medical_Genetics_Part_C-_Seminars_in_Medical_Genetics.pdf) [viitattu 10.7.2019].

Expert program management s.a. Self-efficacy theory of motivation. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://expertprogrammanagement.com/2018/10/self-efficacy-theory-of-motivation/> [viitattu 10.8.2019].

Hiltunen, L s.a. Graduaineisto analysointi. PDF-dokumentti. Saatavissa: http://www.mit.jyu.fi/OPE/kurssit/Graduryhma/PDFt/aineiston_analysointi2.pdf [viitattu 10.11.2019].

Hirsjärvi, S. & Hurme, H. 2011. Tutkimus-haastattelu. Teemahaastattelun teoria ja käytäntö. Tallinna: Gaudeamus Helsinki University Press.

Hirvonen, J. 2017. Ehlers-Danlosin oireyhtymien iso perhe. PDF-dokumentti. Saatavissa: <https://ehlers--danlos-fi-bin.directo.fi/@Bin/723c12b6ae0c62fada5c6dd40402134d/1560241095/application/pdf/277370/harvinaisia-lehti-2-17.pdf> [viitattu 10.7.2019].

Hämäläinen, H. & Hirvonen, J s.a. Ehlers-Danlos oireyhtymä (EDS). WWW-dokumentti. Päivitetty 2015. Saatavissa: <https://www.reumaliitto.fi/fi/harvinainen-reuma/diagnoosit/ehlers-danlosin-oireyhtyma-eds> [viitattu 10.7.2019].

Juul-Kristensen, B., Schmedling, K., Rombaut, L., Lund, H. & Engelbert, R. 2017. Measurement properties of clinical assessment methods for classifying generalized joint hypermobility- A systematic review. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajmg.c.31540> [viitattu 10.7.2019].

Kaitila, I. 2014. Hypermobiili Ehlers-Danlos oireyhtymä. PDF-dokumentti. Saatavissa: https://s3-eu-central-1.amazonaws.com/reuma-prod/inline-files/hypermobiili-ehlers-danlos-oireyhtyma_2014.pdf [viitattu 10.6.2019].

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

Kankkunen, P. & Vehviläinen-Julkunen, K. 2018. Tutkimus hoitotieteessä. 3-6. painos. Helsinki: Sanoma Pro Oy.

Kantola, H. 2009. Vakavan sairastamisen merkitys elämänkulussa. PDF-dokumentti. Saatavissa: http://epublications.uef.fi/pub/urn_isbn_978-951-27-1310-3/urn_isbn_978-951-27-1310-3.pdf [viitattu 10.11.2019].

Kemp, S., Roberts, I., Gamble, C., Wilkinson, S., Davidson, J.E., Baidam, E.M, Cleary, A.G., McCann, L.J. & Beresford, M.W. 2010. A randomized comparative trial of generalized vs targeted physiotherapy in the management of childhood hypermobility. Verkkolehti. Saatavissa: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kep362> [viitattu 10.7.2019].

Koivikko, M. & Sipari, S. 2006. Lapsen ja nuoren hyvä kuntoutus. Vajaaliikkeisten Kunto ry. Valkeakoski: Koskiprint.

Kuntoutusportti. s.a. Kuntoutus perustuu tietoon. WWW-dokumentti. Päivitetty: 21.6.2016. Saatavissa: <https://kuntoutusportti.fi/kuntoutus-perustuu-tietoon/> [viitattu 20.8.2019].

Kylmä, J. & Juvakka, T. 2007. Laadullinen terveystutkimus. 1. painos. Helsinki: Edita Prima Oy.

Laitila, R. 2009. Yliiikkuvat nivelet. WWW-dokumentti. Päivitetty 1.2.2010. Saatavissa: <https://yle.fi/aihe/artikkeli/2009/09/29/yliiikkuvat-nivelet> [viitattu 8.8.2019].

Levy, H. 2004. Hypermobile Ehlers-Danlos syndrome. WWW-dokumentti. Päivitetty: 21.6.2018. Saatavissa: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1279/> [viitattu 10.7.2019].

Lymed s.a. Neurologinen käyttö. WWW-dokumentti. Saatavissa: <http://ly-med.fi/hoito/kayttoindikaatiot-2/neurologinen-kaytto/> [viitattu 8.8.2019].

Malfait, F., Francomano, C., Byers, P., Belmont, J., Berglund, B., Black, J., Bloom, L., Bowen, J., Brady, A., Burrows, N., Castori, M., Cohen, H., Colombi, M., Demirdas, S., De Backer, J., De Paepe, A., Fournel-Gigleux, S., Frank, M., Ghali, N., Giunta, C., Grahame, R., Hakim, A., Jeunemaitre, X., Johnson, D., Juul-Kristensen, B., Kapferer-Seebacher, I., Kazkaz, H., Kosho, T., Lavallee, M., Levy, H., Mendoza-Londono, R., Pepin, M., Pope, H.M., Reinstein, E., Robert, L., Rohrbach, M., Sanders, L., Sobey, G.J., Van Damme, T., Vandervest, A., Van Mourik, C., Voermans, N., Wheeldon, N., Zschocke, J. & Tinkle, B. 2017. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajmg.c.31552> [viitattu 10.7.2019].

Martela, F. & Jarenko, K. 2014. Sisäinen motivaatio. PDF-dokumentti. Saatavissa: http://www.haaga-helia.fi/sites/default/files/Kuvat-ja-liitteet/sisainen_motivaatio.pdf [viitattu 15.11.2019].

Pihlajaniemi, T s.a. Löysyyttä nivelissä ja yliiikka selkäranka. WWW-dokumentti. Päivitetty: 2011. Saatavissa: <https://tule.fi/loysyytta-nivelissa-ja-yliiikka-selkaranka/> [viitattu 10.7.2019].

Pitkälä, K. & Savikko, N. 2007. Potilaan sitoutuminen hoitoon. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.duodecimlehti.fi/lehti/2007/4/duo96322> [viitattu 10.8.2019].

Reumaliitto s.a. Nivelten yliliikkuvuus (hypermobiliteetti). WWW-dokumentti. Päivitetty: 2011. Saatavissa: <https://www.reumaliitto.fi/fi/reuma-aapinen/reumataudit/nivelten-yliliikkuvuus-hypermobiliteetti> [viitattu 10.7.2019].

Ruohotie, P. 1998. Motivaatio, tahto ja oppiminen. Helsinki: Oy Edita Ab.

Russek, L. & Simmonds, J. 2017. The evidence-based rationale for physical therapy treatment of children, adolescents, and adults diagnosed with joint hypermobility syndrome/ hypermobile Ehlers Danlos syndrome for non-experts. PDF-dokumentti. Saatavissa: <https://www.ehlers-danlos.com/pdf/2017-Criteria-Nonexpert-PDFs/Evidence-Based-Rationale-for-Physical-Therapy-Treatment-for-JHS:hEDS-S.pdf> [viitattu 10.7.2019].

Saaranen-Kauppinen, A & Puusniekka, A. 2006. Hyvä tutkimuskäytäntö. WWW-dokumentti. Saatavissa: https://www.fsd.uta.fi/menetelmaopetus/kvali/L3_1_2.html [viitattu 17.9.2019]

Saaranen-Kauppinen, A. & Puusniekka, A. 2006. Millaista aineistoa ja miten? WWW-dokumentti. Saatavissa: https://www.fsd.uta.fi/menetelmaopetus/kvali/L6_1.html [viitattu 30.8.2019].

Salmela-Aro, K. & Nurmi, J. 2017. Mikä meitä liikuttaa, motivaatiopsykologian perusteet. Jyväskylä: PS-kustannus.

Suomen Ehlers-Danlos yhdistys s.a. Oirekuva. WWW-dokumentti. Päivitetty 2019. Saatavissa: <https://www.ehlers-danlos.fi/hms-hsd/oirekuva/> [viitattu 10.7.2019].

Suomen Ehlers-Danlos-yhdistys s.a. Uudet luokittelukriteerit Ehlers-Danlosin oireyhtymälle sekä hypermobiliteettioireyhtymälle. WWW-dokumentti. Päivitetty: 2019. Saatavissa: <https://www.ehlers-danlos.fi/eds/alatyypit/uudet-luokittelukriteerit/> [viitattu 10.7.2019].

Terveyskirjasto. 2014. Ehlers-Danlosin syndrooma, yliliikkuva muoto. WWW-dokumentti. Saatavissa: https://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=orp01480 [viitattu 10.7.2019].

Terveyskylä s.a. Motivaatio ja tahto. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.terveyskyla.fi/kuntoutumistalo/tietoa/mit%C3%A4-on-kuntoutuminen/motivaatio-ja-tahto> [viitattu 29.6.2019].

Terveysverkko s.a. Motivaatio. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.terveysverkko.fi/tietopankki/terveysliikunta/motivaatio/> [viitattu 30.8.2019].

Tinkle, B., Castori, M., Berglund, B., Cohen, H., Grahame, R., Kazkaz, H. & Levy, H. 2017. Hypermobile Ehlers-Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome type III and Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type): Clinical description and natural history. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajmg.c.31538> [viitattu 10.7.2019].

Voermans, NC., Van Alfen, N., Pillen, S., Lammens, M., Schalkwijk, J., Zwarts, MJ., Van Rooij, IA., Hamel, BCJ. & Van Engelen, BG. 2009. Neuromuscular involvement in various types of Ehlers-Danlos syndrome. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ana.21643> [viitattu 10.7.2019].

Whitelaw, Sara. 2004. Ehlers-Danlos syndrome, classical type: Case management. PDF-dokumentti. Saatavissa: <http://web.a.ebscohost.com.ezproxy.xamk.fi:2048/ehost/detail/detail?vid=3&sid=c7071016-cfc0-4dce-874f-9901c0a3231c%40sdc-v-sess-mgr04&bdata=JnNpdGU9ZWWhvc3QtbGl2ZQ%3d%3d#db=afh&AN=14962618> [viitattu 10.7.2019]

Zhou, Z., Rewari, A. & Shanthanna, H. 2018. Management of chronic pain in Ehlers-Danlos syndrome: Two case reports and a review of literature. WWW-dokumentti. Saatavissa: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6250522/> [viitattu 10.7.2019].

TAULUKKOLUETTELO

Taulukko 1. Beightonin kriteerit. Laitila 2009. WWW-dokumentissa: Yliliikkuvat nivelet. Saatavissa: <https://yle.fi/aihe/artikkeli/2009/09/29/yliliikkuvat-nivelet>

Taulukko 2. Erilaisia käsityksiä sisäisistä ja ulkoisista palkkioista. Ruohotie 1998. Teoksesta: Motivaatio, tahto ja oppiminen. Helsinki: Oy Edita Ab.

LIITEET

Liite 1.

Saatekirje

Hyvä hEDS lapsen tai nuoren vanhempi!

Olemme viimeisen vuoden sairaanhoitajaopiskelijoita Xamk-ammattikorkeakoulusta. Teemme opinnäytetyötä Hypermobiilista Ehlers-Danos syndroomasta, eritoten lasten ja nuorten kuntoutukseen motivoinnista. Teemme yhteistyötä Suomen Ehlers-Danlos yhdistyksen kanssa. Tutkimusten mukaan kuntoutus saattaa huomattavasti vähentää hEDS oireita, mutta useat perheet kohtaavat haasteita lasten ja nuorten kuntoutukseen sitoutumisessa. Motivaatio ja tukeminen on kuntoutusprosessin aikana tärkeää. Ihmisen motivoituttua käyttäytyminen muuttuu ja hän pystyy toimimaan tehokkaasti päämääränsä saavuttamiseksi. On todettu, että mm. vanhempien motivaatio lisää hEDS lasten ja nuorten kuntoutukseen sitoutumista. Työmme tarkoituksena on kartoittaa, että mitä keinoja perheillä on kuntoutukseen motivoinnissa ja mitä motivoitumisen haasteita perheet kohtaavat. Tavoitteenamme on tutkimuksemme kautta löytää hEDS-lapsille ja nuorille keinoja kuntoutukseen motivoitumiseen.

Haastattelut tullaan suorittamaan syyskuun loppupuolella tai viimeistään loka-kuun aikana. Haastattelun muodosta voidaan sopia haastateltavan kanssa yhdessä. Se voidaan käydä esimerkiksi puheluna, videopuheluna Whatsapp-, Facetimen- tai Skype-sovelluksen välityksellä. Haastattelut tullaan nauhoittamaan ja hävitetään asianmukaisesti analysoituamme aineiston. Etsimme tutkimuksemme mukaan vapaaehtoisia hEDS perheitä. Suoritamme tutkimustamme kaikkien eettisten periaatteiden mukaan ja niitä noudattaen. Pyrimme myös arvioimaan työtämme kaikkia arvoja sekä normeja noudattaen, joita tämän kaltaiselle tutkimukselle on asetettu. Tärkeimpänä lähtökohtana pidämme rehellistä ja kunnioittavaa lähestymistä haastateltaviin ihmisiin sekä varjelemme heidän yksityisyyttään. Tutkimukseen osallistuville vapaaehtoisille annamme allekirjoitettavaksi suostumuslomakkeen, joka on tämän kirjelmän liitteenä.

Ystävällisin terveisin: Sairaanhoitajaopiskelija, Eeva Hytti & Sairaanhoitajaopiskelija, Janita Sawchak

Annan suostumukseni haastatteluun, joka liittyy Xamk:in sairaanhoitajaopiskelijoiden Eeva Hytti ja Janita Sawchak opinnäytetyöhön: HEDS Lasten ja nuorten kuntoutukseen motivointi.

Haastattelu tullaan nauhoittamaan. Haastattelussa esille tulleita tietoja tullaan käsittelemään ehdottoman luottamuksellisesti sekä myös julkaistaan anonyymisti. Tämä tarkoittaa, että valmiista opinnäytetyöstä ei selviä haastateltavien henkilöllisyys.

Koska haastatteluun osallistuminen on vapaaehtoista, on haastattelu mahdollista keskeyttää haastateltavan tahdosta milloin tahansa ilman erillisiä perusteita.

Paikka

Aika

Allekirjoitus ja nimenselvennykset

Perheen elämän tilanne

Perheen hEDS lapset

- Ikä
- Diagnoosin ajankohta
- Kuntoutuksen aloitus
- Oireet

Perheen aikuiset

- Vanhemmat osallisena kuntoutuksessa
- Tukiverkosto

Kuntoutukseen motivoinnin keinoja

- Harrastuksiin liittyvää kuntoutusta
- Palkitseminen perheessä
- Lasta motivoivat asiat
- Aikuista motivoivat asiat
- Onnistumisen tunteet

Kuntoutukseen motivoinnin haasteet

- Lapsen näkökulma
- Aikuisten näkökulma
- Aika, jaksaminen
- Kivut
- Apuvälineet
- Epäonnistumisen tunteet

Lapsen tai nuoren kuntoutus muotoja

- Hevos-, allas-, kuvataide-, musiikkiterapiat
- Kuntoutuksen kokemukset
- Kuntoutuksen määrät viikottain
- Koululiikunta ja hEDS

Tutkimustaulukko

Liite 4.

Tutkimuksen nimi, tekijä, vuosi.	Tarkoitus ja tavoite	Menetelmä	Tulokset
<p>Patient involvement with home-based exercise programs: can connected health interventions influence adherence?</p> <p>Argent, R., Daly, A. & Caulfield, B. 2018</p>	<p>Ottaa kantaa tämänhetkisiin todisteisiin liittyen kotiharjoitteisiin sitoutumiseen, tilastoihin vaikuttaviin tekijöihin ja keskustella mahdollisuuksista parantaa sitoutumistilastoja.</p>	<p>Näkökulma (viewpoint)</p>	<p>Sitoutuminen kotiharjoitteisiin on merkittävä ongelma. Syyt tähän ovat monitekijäiset.</p>
<p>Adherence to home physiotherapy treatment in children and young people with joint hypermobility: a qualitative report of family perspectives on acceptability and efficacy.</p> <p>Birt L, Pfeil M, Macgregor A, Armon K, Poland F. 2013.</p>	<p>Ymmärtää kuinka perheet kokevat monitieteelliset intensiiviset kuntoutus interventiot.</p>	<p>Kvalitatiivinen tutkimus. Haastattelu, johon osallistui 5-17 vuotiaita lapsia 28 perheestä.</p>	<p>Harjoitteet vähentävät hypermobiliiteetin oireita. Perheet kohtaavat haasteita harjoitteisiin sitoutumisessa. Sitoutumista edesauttaa vanhempien motivaatio, harjoitteet osaksi perherutiineja ja yhdessä tekeminen sekä hyötyjen näkeminen.</p>
<p>Management of pain and fatigue in the joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syn-</p>	<p>Systemaattisesti selvittää, mitä tiedetään hEDS kivusta ja väsymyksestä ja yhdistää nämä termit käytännön kokemuksiin.</p>	<p>Järjestelmällinen tiedonhaku. Raportti henkilökohtaisesti.</p>	<p>Korostuu, että on tarve jatkotutkimuksille, jotka keskittyvät hEDS:n monimutkaisen patofysiologian tutkimiseen.</p>

<p>drome, hypermobility type): Principles and proposal for a multidisciplinary approach.</p> <p>Castori, M., Morlino, S., Celli, S., Celli, M., Morrone, A., Colombi, M., Camerota, F. & Grammatico, P. 2012</p>		<p>sesta kokemuksesta.</p>	
<p>Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes.</p> <p>Chopra, P., Tinkle, B., Hamonet, C., Brock, I., Gompel, A., Bulbena, A. & Francomano, C. 2017.</p>	<p>Kipu Ehlers-Danlos syndroomassa.</p>	<p>Kirjallisuuskat-saus.</p>	<p>Kivunhallintaa koskevat tutkimukset ovat välttämättömiä kivun vähentämiseksi, mutta myös väsymyksen, dystonian, energiankulutuksen ja heikentyneen asentoaistin hoidon hallintaan.</p>
<p>The Evidence-Based Rationale for Physical-Therapy Treatment of Children, Adolescents, and Adults Diagnosed With Joint Hypermobility Syndrome/Hypermobility Ehlers Danlos Syndrome.</p> <p>Engelbert, R.H., Juul-Kristensen, B., Pacey, V., Wandele, I.D., Smeenk, S.,</p>	<p>Todisteisiin perustuva perustelu lasten, nuorten ja aikuisten fysioterapiahoidon, joilla on diagnosoitu nivelten hypermobiliiteettisyndrooma / hypermobiliili Ehlers-Danlosin oireyhtymä.</p>	<p>Tutkimusartikkeli.</p>	<p>JHS / hEDS kärsivillä lapsilla, nuorilla ja aikuisilla esiintyy monimutkaisia oireita ja siksi he ovat fysioterapeuteille haastavia hoitaa tehokkaasti.</p>

Woinarosky, N., Sabo, S., Scheper, M.C., Russek, L. & Simmonds, JV.			
Measurement properties of clinical assessment methods for classifying generalized joint hypermobility-A systematic review. Juul-Kristensen B, Schmedling K, Rombaut L, Lund H, Engelbert RH. 2017.	Suorittaa systemaattinen tarkastelu kliinistä hypermobiliiteetin arviointimenetelmistä ja arvioida niiden kliinisiä ominaisuuksia ja suorittaa näiden menetelmien paras todisteiden synteesi.	Tutkimusartikkeli.	Neljä testiä ja kaksi kyselylomake arviointimetodia hypermobiliiteetin luokitteluun löydettiin. Mittausominaisuuksissa vaihtelivat menetelmien vahvuus ja paino.
A randomized comparative trial of generalized vs. targeted physiotherapy in the management of childhood hypermobility. Kemp S, Roberts I, Gamble C, Wilkinson S, Davidson JE, Baildam EM, Cleary AG; McCann LJ, Beresford MW. 2010.	Verrata kahta 6 viikon ohjelmaa (yleinen, joka parantaa lihasvoimaa ja kuntoa vs. kohdennettu, jonka tarkoituksena on korjata nivelten liikkeen hallintaa.	Satunnaisesti verrattava tutkimus, johon osallistui 57 7-16 vuotiasta lasta.	Tutkimus osoitti merkittävää kivun vähenevää molemmista ryhmistä, mutta ei huomattavaa eroa kahden ryhmän välillä.
The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. Malfait, F. ym. 2017.	Kansainvälinen EDS-konsortio ehdottaa 13 tarkistettua EDS-luokitusta ja niiden kliinisiä kriteereitä diagnoosin tekemiseksi. Tarkistaa myös hypermobile EDS:n kliiniset kriteerit, jotta sen erottaminen	Tutkimusartikkeli.	Uudet luokittelukriteerit Ehlers-Danlosin oireyhtymälle sekä hypermobiliiteettioireyhtymälle.

	muista hypermobili- teettihäiriöistä olisi parempaa.		
Hypermobile Ehlers–Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos syndrome Type III and Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type): Clinical description and natural history. Tinkle, B., Castori, M., Berglund, B., Cohen, H., Grahame, R., Kazkaz, H. & Levy, H. 2017.	Tarkastella ja tiivistää olemassa olevaa kirjallisuutta paremman hEDS:n klinisen kuvauksen saamiseksi.	Laaja kirjallisuuskatsaus ja valiokunnan jäsenen asiantuntijakokemus	HEDS:ssa ei selkeää etiologiaa. Esiintyvyys 1-3%. HEDS:n liittyy yleisimmin tuki- ja liikuntaelinten ongelmia. Lisäksi siihen voi liittyä kipua, väsymystä, ortostaasi, unihäiriöitä, ahdistuneisuutta ja huonompaa terveyteen liittyvää elämänlaatua.
Neuromuscular involvement in various types of Ehlers Danlos syndrome. Voermans, NC., Van Alfen, N., Pillen, S., Lammens, M., Schalkwijk, J., Zwarts, MJ., Van Rooij, IA., Hamel, BCJ. & Van Engelen, BG. 2009.	Selvittää ovatko neuromuskulaariset piirteet osa EDS:aa.	Poikittaistutkimus. 40 EDS-potilasta.	Tutkimus havainnollistaa, että miedot-keskitasoiset neuromuskulaariset ominaisuudet on osa neljää eri EDS tyyppiä.
Ehlers-Danlos Syndrome, Classical Type: Case Management. Whitelaw, Sara. 2003.	Kuvailla EDS:n oireita ja geneettistä perustaa, tarjota ehdotuksia sairauden hallintaan ja tarkastella saatavilla olevia resursseja terveyden-	Tutkimusartikkeli	Tietämystä täytyy olla EDS:stä ja muista geneettisistä sairauksista, jotta potilas voi tulla ymmärretyksi ja saada tarvitsemaansa tukea krooniseen vaivaansa. Sairaanhoidajan rooli on arvokas

	huollon ammattilaisille, perheille ja EDS potilaille.		
Management of chronic pain in Ehlers–Danlos syndrome Zhou, Z., Rewari, A. & Shanthanna, H. 2018.	Käsitellä kahta tapausraporttia EDS potilaista, joilla on kroonista kipua ja tarkastella asiaankuuluvaa kirjallisuutta EDS patologiasta ja kroonisen kivun hoidosta.	41 ja 23-vuotiaat naishenkilöt. Kaksi tapaus tutkimusta ja kirjallisuuskatsaus	EDS-potilaiden krooninen kipu on monimutkaista ja sen patologinen ymmärrys heikkoa. Farmakologinen hoito on rajoittunutta todisteiden puutteen takia ja nykyiset tiedot hoidoista perustuu muiden kuin EDS-potilaille tehtyihin tutkimuksiin. Molemmat potilaat osoittivat huomattavasti parempaa kivunhallintaa ja saavuttivat kokonaisuudessaan parannusta päivittäisessä elämässä.

Esimerkki abstrahoinnista

Liite 5.

Alkuperäinen ilmaus	Pelkistetty ilmaus	Alakategoria	Yläkategoria
“On sekin et se on esimerkiksi tehny noit vat-saihasliikkeitä tuolla koulussa ni välillä on selkä ollu niin kipeä” (H1)	Harjoitteet aiheuttavat kipua	Kivut	Motivointiin liittyvät haasteet
“Saatan sanoo et kaks vielä esim. mut ei oikeestaa ikinä saada tehtyy loppuu asti” (H6)	Kivut vaikeuttavat harjoitteiden loppuun tekemistä		
“Harjoitteet on aina vaan saanutytön tosi kipeeksi” (H2)	Harjoitteilla kipua aiheuttava vaikutus		
“Et tosi paljon joutuu keventää kotiharjoitteita, kuu tulee niin kipeeks ja voimattomaks harjoitteiden tekemisen aikana ja sen jälkeen” (H5)	Kipu vaikuttaa harjoitteiden tekemiseen ja seuraavan päivän toimintakykyyn		
“Kivut on kyl iso haaste” (H3)	Kivut koetaan haasteena		
“Tosi paljon kipuja jatkuvasti” (H4)	Kipujen läsnäolo		