

”Maailmassa monta on harvinaista sairautta” Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavien kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta ja saadusta hoidosta

Noora Harila
Sonja Sarkkamaa

Opinnäytetyö
Marraskuu 2019
Sosaali-, terveys- ja liikunta-ala
Sairaanhoitaja (AMK), hoitotyön tutkinto-ohjelma

Tekijä(t) Harila, Noora Sarkkamaa, Sonja	Julkaisun laji Opinnäytetyö, AMK	Päivämäärä Marraskuu 2019
	Sivumäärä 47	Julkaisun kieli Suomi
		Verkojulkaisulupa myönnetty: x
Työn nimi ”Maailmassa monta on harvinaista sairautta” Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavien kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta ja saadusta hoidosta		
Tutkinto-ohjelma Sairaanhoidaja (AMK), hoitotyön tutkinto-ohjelma		
Työn ohjaaja(t) Salla Grommi, Sinikka Holma		
Toimeksiantaja(t) Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys ry		
Tiivistelmä <p> Hoitohenkilökunta kohtaa työssään harvinaisia sairauksia. Nämä sairaudet ovat usein monimuotoisia ja haastavia hoitaa. Harvinaissairaiden potilaiden kohtaaminen ja hoito ei aina toteudu yhdenvertaisesti, potilasturvallisesti ja laadukkaasti. Chiari tyyppi I malformaatio (CM I) on yksi harvinainen neurologinen sairaus, jossa pikkuaivot laskeutuvat niska-aukon läpi kohti selkäydinkanavaa. </p> <p> Opinnäytetyön tarkoituksena oli selvittää Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavien kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta ja saadusta hoidosta. Opinnäytetyön tavoitteena oli lisätä tietoa kyseisestä harvinaisesta sairaudesta ja antaa valmiuksia hoitohenkilökunnalle CM I potilaiden kohtaamiseen ja heidän kokonaisvaltaiseen hoitoonsa. Lisäksi tavoitteena oli antaa valmiuksia hoitohenkilökunnalle myös muiden harvinaissairaiden kohtaamiseen. </p> <p> Opinnäytetyössä käytettiin laadullista tutkimusmenetelmää. Opinnäytetyön aineisto kerättiin CM I:tä sairastavilta sähköisellä Microsoft Forms-kyselylomakkeella. Kyselyyn vastasi yhteensä 25 henkilöä. Aineiston analysoinnissa käytettiin aineistolähtöistä sisällönanalyysimenetelmää. </p> <p> Opinnäytetyön tutkimustulosten mukaan kaksi suurinta ongelmakohtaa potilaan hoidossa katsottiin olevan tiedonpuute ja potilaan epäammattillinen kohtaaminen. Merkittävin tulos oli, että hoitohenkilökunnan tiedonpuutteella sekä kohtaamistilanteella on suora vaikutus hoidon saamiseen. Tiedonpuutteella oli myös negatiivinen vaikutus kohtaamiskokemuksiin. </p>		
Avainsanat (asiasanat) Chiari malformaatio, Chiari tyyppi I, kohtaaminen, hoitohenkilökunta, laadullinen tutkimus, laadullinen kyselytutkimus		
Muut tiedot		

Author(s) Harila, Noora Sarkkamaa, Sonja	Type of publication Bachelor's thesis	Date November 2019
	Number of pages 47	Language of publication: Finnish
		Permission for web publication: x
Title of publication "In the world there are many rare diseases" Patients with Chiari type I malformation and their experiences related to encounters with the nursing staff and to the treatment		
Degree programme Degree Programme in Nursing		
Supervisor(s) Grommi Salla, Holma Sinikka		
Assigned by Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys ry		
Abstract <p>Every care professional will likely face patients suffering from rare diseases. These diseases are often complex and difficult to treat. The care of and encounters with patients suffering from rare diseases do not always happen with the necessary level of equality, safety and quality. Chiari malformation type I (CM I) is a rare neurological disease in which the cerebellum descends below the foramen magnum into the spinal area.</p> <p>The purpose of the thesis was to study the experiences faced by patients who suffer from Chiari malformation type I. The focus of the study was to on how the patients were encountered by the care personnel and how the patients felt they were treated. The aim was to give information and increase care personnel's readiness to treat and encounter patients suffering from CM I. Furthermore, it was hoped that the results could also be used in treating patients suffering from other rare diseases.</p> <p>This thesis was implemented by using qualitative research methods. The material was collected from CM I patients with an electronic Microsoft Forms-survey. The survey was participated by 25 people. The analysis of the material was conducted by using qualitative content analysis.</p> <p>According to the results, two main problems were found. These were the lack of knowledge and unprofessional encounters between the carers and patients. Thus, the most important conclusion of the study was that the lack of the professionals' knowledge and the encounter situation affected directly the availability of treatment. The lack of knowledge also had a negative impact on the encounters with the patients.</p>		
Keywords/tags (subjects) Chiari malformation, Chiari type I, encounter, nursing staff, qualitative research, questionnaire survey		
Miscellaneous		

Sisältö

1	Johdanto	3
2	Tyyppin I Chiari malformaatio sairautena	5
	2.1 Harvinaiset sairaudet.....	5
	2.2 Arnold-Chiarin epämuodostumatyyppit.....	6
	2.3 Tyyppin I Chiari malformaation oireet	9
	2.4 Tyyppin I Chiari malformaation hoito.....	10
3	Kohtaamisen tärkeys osana hoitoa	11
	3.1 Kivusta kärsivän potilaan kohtaaminen	12
	3.2 Haasteet harvinaisen sairauden hoidossa.....	13
4	Opinnäytetyön tarkoitus, tavoite ja tutkimuskysymykset	15
5	Opinnäytetyön toteutus	15
	5.1 Lähtökohta ja toimeksiantaja	15
	5.2 Tutkimusmenetelmä ja kohderyhmä	16
	5.3 Aineiston keruu	17
	5.4 Aineiston analyysi.....	18
6	Tulokset	21
	6.1 Taustatiedot	21
	6.2 Keskeiset tulokset havainnollistettuna.....	23
	6.3 Hoitohenkilökunnan tiedonpuute	24
	6.4 Hoitohenkilökunnan kohtaaminen.....	26
	6.5 Vastaajilta saatuja kehitysideoita.....	30
7	Pohdinta	31
	7.1 Tulosten tarkastelu.....	31

	2
7.2 Tutkimuksen luotettavuus ja eettisyys.....	36
7.3 Johtopäätökset ja jatkotutkimusehdotukset.....	40
Lähteet	41
Liitteet	46
Liite 1. Saatekirje	46
Liite 2. Opinnäytetyön kyselylomake.....	47

Kuvat

Kuva 1. CM I ennen ja jälkeen leikkauksen	8
---	---

Kuviot

Kuvio 1. Kyselyyn vastanneiden ikäjakauma.....	21
Kuvio 2. Kyselyyn vastanneiden sairauden diagnosoinnin vuosijakauma	22
Kuvio 3. Kyselyyn vastanneiden leikkauksen vuosijakauma	22
Kuvio 4. Keskeiset tulokset	23
Kuvio 5. Kokemuksia hoitoon pääsystä ja saadusta hoidosta	24
Kuvio 6. Kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta	26

Taulukot

Taulukko 1. CM I:een liittyviä tärkeitä termejä	6
Taulukko 2. Esimerkki analyysin etenemisestä.....	20

1 Johdanto

Euroopan Unionin mukaan sairaudet, joiden esiintyvyys on maksimissaan 5/10 000 ihmistä, määritellään harvinaisiksi sairauksiksi. Harvinaissairauden määritelmiin sopivia sairauksia on 5000-8000 (Stewart & Peers 2013, 12.) Suomessa on arviolta yli 300 000 ihmistä, jolla on jokin harvinainen sairaus, vamma, oireyhtymä tai epämuodostuma ja noin 6 % suomalaisista sairastaa elämänsä aikana jonkin harvinaissairauden (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019-2023, 2019, 9). Kaikki hoitotyön ammattilaiset todennäköisesti kohtaavat työssään harvinaisia sairauksia, ja nämä sairaudet ovatkin usein monimuotoisia ja haastavia hoitaa (Stewart & Peers 2013, 12). Hoitoon oman haasteensa tuo se, että harvinainen sairaus voi olla niin lääkäreille kuin sairaanhoitajillekin entuudestaan tuntematon (Knight 2011, 16).

Chiari malformaatio tyyppi I (CM I) on harvinainen neurologinen sairaus, jossa pikkuaivot laskeutuvat niska-aukon läpi kohti selkäydinkanavaa (Chai, Xue, Fan, Sun, Cai, Ma, Ma, & Zhou 2018, 357; Mehta, Chilakamarri, Zubair & Kuruvilla 2018, 1). CM I voi tilanteesta riippuen aiheuttaa monimuotoisia ja hyvinkin haastavia oireita. Tyypillisin oire on kohtaauksellinen ponnistuksen yhteydessä syntyvä voimakas päänsärky, jota kuvataan usein kipuna pään takaosassa. (Beretta, Vetrano, Curone, Chiapparini, Furlanetto, Bussone & Valentini 2017, 95-97; Gilmer, Xi & Young 2017, 285.) Kivusta johtuvien monimuotoisten ongelmien hoitaminen sekä luottamuksellisen hoitosuhteen luominen onkin ensiarvoisen tärkeää (Dusova & Cseszarova 2008, 25).

Ilman aitoa ja onnistunutta kohtaamista luottamuksellisen hoitosuhteen luominen voi olla hyvin haastavaa. Kohtaamisella on merkittävä rooli hoitotyössä ja siksi kohtaamisen taito on yksi tärkeimpiä osaamisvaatimuksia hoitotyön ammattilaisilla (Mäkisalo-Roppo 2011, 7). Empaattisen ja asiakaslähtöisen kohtaamisen onkin tutkittu parantavan potilaan kokemuksia hoidosta. Onnistunut kohtaamistilanne kasvattaa potilaan osallisuutta sekä johtaa parempiin hoitotuloksiin. (Bikker, Fitzpatrick, Murphy ja Mercer 2015, 8.)

Tämä opinnäytetyö toteutetaan yhteistyössä vuonna 2015 perustetun Suomen Chiari ja syringomyeliahdistyksen kanssa. Opinnäytetyön tarkoituksena on selvittää Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavien kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta ja saadusta hoidosta. Tässä opinnäytetyössä hoitohenkilökunnasta puhuttaessa tarkoitetaan lääkäreitä ja sairaanhoitajia. Opinnäytetyön tavoitteena on lisätä tietoa kyseisestä harvinaisesta sairaudesta ja antaa valmiuksia hoitohenkilökunnalle CM I potilaiden kohtaamiseen ja heidän kokonaisvaltaiseen hoitoonsa. Lisäksi tavoitteena on antaa valmiuksia hoitohenkilökunnalle myös muiden harvinaissairaiden kohtaamiseen.

Aiemmat tutkimukset CM I:tä keskittyvät lääketieteelliseen näkökulmaan ja käsittelevät pääasiassa sairauden oireita, neurokirurgista hoitoa sekä potilastapauksia. Koska harvinaisten sairauksien hoitotyö on haastavaa, opinnäytetyön avulla pyritään tuomaan esille sairastavien näkökulmia hyvästä hoidosta ja saada kyselytutkimuksen avulla vastaajilta tärkeää kokemusperäistä tietoa, jota jokainen hoitoalalla työskentelevä voi hyödyntää työssään.

2 Tyypin I Chiari malformaatio sairautena

Chiari malformaatio tyyppi I (CM I) on harvinainen, muun muassa kallon takakuopan epämuodostumasta johtuva, neurologinen sairaus. Siinä pikkuaivot, tarkemmin sanottuna pikkuaivorisat, laskeutuvat niska-aukon läpi kohti selkäydinkanavaa. (Chai ym. 2018, 357; Mehta ym. 2018, 1) Aivokudoksen ja selkäytimen painuminen saattaa johtaa normaalin aivo-selkäydinnestekierron häiriintymiseen. Monista teorioista huolimatta sairauden tarkkaa aiheuttajaa ei tiedetä. (Chai ym. 2018, 357)

2.1 Harvinaiset sairaudet

Harvinaiseksi sairaudeksi määritellään Euroopan Unionin neuvoston mukaan sairaudet, joiden esiintyvyys on maksimissaan 5/10 000 ihmistä. Harvinaissairauden määritelmiin sopivia sairauksia on noin 5000 – 8000. (Stewart & Peers 2013, 12.) Suomessa on arviolta yli 300 000 ihmistä, joilla on jokin harvinainen sairaus, vamma, oireyhtymä tai epämuodostuma. Vaikka sairastavia on yhtä harvinaissairautta kohti vähän, noin 6 %:a suomalaisesta väestöstä sairastaa elämänsä aikana jonkin harvinaissairauden. (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019-2023, 2019,10.)

Yhdysvaltojen kansallisen terveystieteiden viraston harvinaisten sairauksien yksikkö on aikaisemmin luokitellut CM I:n sen pienen esiintyvyyden vuoksi harvinaiseksi sairaudeksi (Singh, Arora & Kumar 2018, 419). CM I:n esiintyvyyttä on hyvin vaikeaa määritellä eikä sairauden esiintyvyydestä Suomessa ole saatavilla tarkkoja lukuja (Rinne 2006). Myös harvinaissairauksista tietoa keräävän eurooppalaisen Orphanet-verkkosivuston diagnoositietokannan mukaan tyypin CM I:n esiintyvyydestä ei ole varmuutta (Rare diseases n.d). Arviot CM I:n esiintyvyydestä vaihtelevat suuresti ja voivat olla hyvinkin epätarkkoja. Esimerkiksi New Yorkissa sijaitseva Chiari-instituutti arvioi Yhdysvalloissa olevan 200 000 – 2 000 000 CM I:tä sairastavaa henkilöä (Elam & Vaughn 2011, 758). Yhdysvaltojen terveystieteiden virasto on myös viime vuosina arvioinut CM I:n esiintyvyyden nousseen ja olevan Yh-

dysvalloissa nyt noin 1/1000 tai 1/5000 yksilöä kohden. Sairaus diagnosoidaan useimmiten 20 - 30 vuoden iässä, ja naisilla sairautta esiintyy enimmillään jopa kolme kertaa miehiä enemmän. (Mueller & Oro 2013, 205.)

Sairaus luetaan edelleen harvinaiseksi sairaudeksi, mutta nykyvuosien aikana tapahtunut diagnosoinnin merkittävä kasvu on kuitenkin aiheuttanut pohdintaa lääketieteellisessä kirjallisuudessa sairauden esiintyvyyksien päivittämisen tarpeellisuudesta (Fernández, Guerrero, Martinez, Vázquez, Fernández, Octavio, Labrado, Silva, Fernández de Araoz, Garcia-Ramos, Ribes, Gómez, Valdivia, Valbuena & Ramón 2009, 2). Teknologian, etenkin magneettitutkimuksen, kehityksen myötä sairautta löydetään nykyään helpommin ja usein täysin sattumalta aikuisten lisäksi myös lapsilta, mikä osaltaan selittää esiintyvyyteen liittyvien arvioiden kasvua. Sairauden voidaankin ajatella olevan nykyisiä esiintyvyyssarvioita yleisempi. (Elam & Vaughn 2011, 758; Mueller & Oro 2013, 205.)

2.2 Arnold-Chiari epämuodostumatyypit

Chiari malformaatiot jaetaan neljään epämuodostumatyyppiin anatomisten piirteidensä perusteella. Tyyppin I Chiari on tyypeistä yleisin, monimuotoinen sairaus, johon liittyy paljon lääketieteellisiä termejä. (Mehta ym. 2018, 1.) Alla olevaan taulukkoon (Taulukko 1) kerättiin tärkeimpiä lääketieteellisiä termejä sekä niiden selityksiä, joita ilman sairautta on vaikea ymmärtää.

Taulukko 1. CM I:een liittyviä tärkeitä termejä

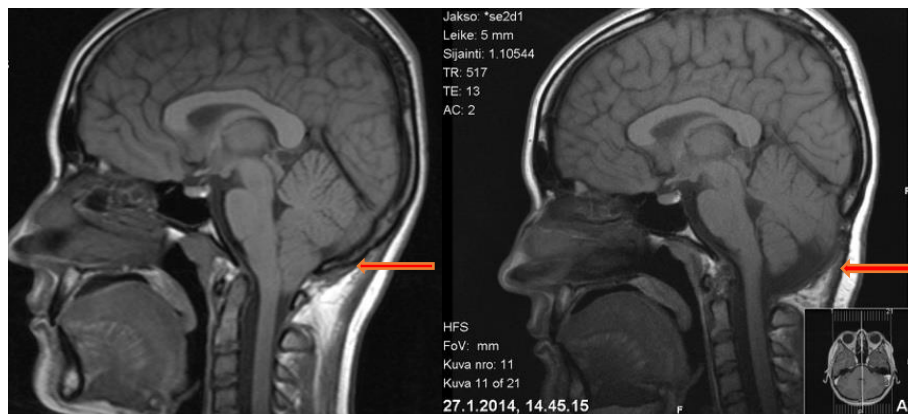
Cerebellum	Pikkuaiivot (Lääketieteen termit n.d).
Foramen magnum	Niska-aukko = takaraivoluu aukko, josta kulkee mm. ydinjatke sekä verisuonia (Lääketieteen termit n.d).
Hydrokefalia	Vesipäisyys = aivo-selkäydinnestekierron häiriö, jossa aivo-selkäydinnestekierto estyy ja aivokammiot laajentuvat esimerkiksi synnynnäisen epämuodostuman vuoksi. Tila voi olla hengenvaarallinen. (Hydrokefalia n.d; Lääketieteen termit n.d.)
Likvor	Aivo-selkäydinneste = aivokammioiden suonipunoksissa syntyvää nestettä, joka kiertää aivokammioiden kautta selkäyttimeen ja siitä edelleen verenkiertoon. Likvorin tehtävänä on turvata aivoja ja

	selkäydintä sekä kierrättää ravintoaineita ja poistaa haitallisia aineita aivoista. (Nienstedt, Hänninen, Arstila & Björkqvist 2014, 535; Hydrocephalus n.d.)
Malformaatio	Epämuodostuma, rakenteellinen poikkeavuus (Lääketieteen termit n.d.).
Okkipitaalinen	Takaraivoon liittyvä, takaraivo- (Lääketieteen termit n.d.).
Pikkuaivoherniaatio	Pikkuaivorisojen työntyminen niska-aukkoon. CM I diagnosoidaan, kun pikkuaivot työntyvät 3-5 mm foramen magnumin alapuolelle. (Lääketieteen termit n.d; Mehta 2018, 1.)
Posterior fossa	Takimmainen kallokuoppa/kallon takakuoppa. CM I:ssä tämä on usein poikkeava sekä normaalia pienempi. (Lääketieteen termit n.d; Abu-Arafeh & Campbell 2017, 210.)
Tonsilla cerebellum	Pikkuaivorisat/pikkuaivotonsillat = Pikkuaivojen alaosassa sijaitseva osa (Lääketieteen termit n.d).
Syringomyelia	Ns. selkäytimen ontelotauti. Usein hitaasti etenevä tauti, jossa nesteen täyttämää onteloita (syrinx) muodostuu selkäyttimeen aiheuttaen esim. kipua sekä tuntohäiriöitä. Saattaa olla liitännäissairautena CM I:ssä. Onteloiden syntyyn sekä laajenemiseen vaikuttaa merkittävästi aivo-selkäydinnestekierron häiriöt. (Rinne 2006.)

Pikkuaivot (*cerebellum*) sijaitsevat anatomisesti kallo-ontelon takakuopassa (*fossa cranii posterior*) ja muodostuvat kahdesta poimuttuneesta pikkuaivopuoliskosta. Pikkuaivojen pääasiallisena tehtävänä on ylläpitää tasapainoa sekä hienosäätää liikkeitä. Aivosilta yhdistää pikkuaivot aivorunkoon (*truncus encephalicus*), joka muodostuu kolmesta osasta: keskiaivoista (*mesencephalon*), ydinjatkeesta (*medulla oblongata*) ja aivosillasta (*pons*). Aivorungossa sijaitsee runsaasti tumakkeita, jotka ohjaavat useita elintärkeitä toimintoja. Tällaisia säädeltäviä toimintoja ovat muun muassa sydämen minuuttitilavuus, verenpaine ja veren jakautuminen eri osiin elimistössä. Myös hengitysliikkeet ja monet ruuansulatustoiminnot ovat aivorungon tumakkeiden säätelemiä. (Soinila, Kaste, Launes & Somer 2001, 31-33; Sand, Sjaastad, Haug & Bjälle 2011, 124.)

Chiari malformaatiot ovat sekalainen ryhmä rakenteellisia poikkeavuuksia pikkuaivoissa, aivorungossa sekä kallo-kuularankaliitoksen luisessa rakenteessa. Normaalisti pikkuaivot ja osa aivorungosta sijaitsevat *foramen magnumin* yläpuolella. Sairautta kutsutaan Chiari malformaatioksi, kun osa pikkuaivoista, sekä joissain tapauksissa osa aivorungosta, työntyvät kohti selkäydinkanavaa *foramen magnumin* alapuolelle. (Singh ym. 2018, 417.)

Tyypissä I pikkuaivorisat valuvat vähintään 3-5 mm *foramen magnumin* alapuolelle. Pikkuaivojen työntyminen kohti selkäydinkanavaa ahtauttaa pikkuaivoja ja johtaa usein aivokudoksen painumiseen sekä vakavimmissa tapauksissa aivo-selkäydinnesteen kierto-häiriöihin. Tyyppi I on epämuodostumatyypeistä yleisin sekä oirekuvaltaan lievin. (Mehta ym. 2018, 1.) Tyypissä I 24-75 %:lla todetaan liitännäissairautena syringomyelia. Myös skolioosia on usein tavattavissa CM I:tä sairastavilla (n. 25 %:lla). (Gilmer ym. 2017, 285.) Tyyppiä II kutsutaan tavallisesti Arnold-Chiari malformaatioksi (Singh ym. 2018, 418). Siinä pikkuaivomato (*vermis*), aivorunko sekä neljäs aivokammio työntyvät *foramen magnumin* alapuolelle (Cesmebasi, Loukas, Hogan, Kralovic, Tubbs & Cohen-Gadol 2015, 184). Lisäksi siihen liittyy usein synnynnäinen meningomyeloseele eli selkärankahalkio sekä hydrokefalia (Singh ym. 2018, 418-420; MMC-opas 2009, 5). Harvinaisessa ja erittäin vakavassa tyypissä III pikkuaivot sekä mahdollisesti myös aivorunko työntyvät ulos joko synnynnäisesti tai traumaattisesti syntyneestä kallon raosta. Tätä kutsutaan enkefalomeningoseeleksi. (Singh ym. 2018, 418; Encephalomeningocele n.d.) Tyypit II ja III tavanomaisesti todetaan vastasyntyneillä tai pian syntymän jälkeen (Mueller & Oro 2004, 134). Näiden kolmen epämuodostumatyyppin lisäksi on olemassa tyyppi IV, jossa pikkuaivot ovat kehittymättömät (*hypoplasia*). Lähiaikoina tyyppeihin on lisätty vielä tyypit 0 sekä 1.5, jotka ovat epämääräisiä sekoituksia aiemmista tyypeistä. (Singh ym. 2018, 418-419.)



Kuva 1. CM I ennen ja jälkeen leikkauksen

Kuvassa vasemmalla puolella on nähtävissä pikkuaivojen työntyminen foramen magnumin alapuolelle. Oikealla korjaantunut tilanne leikkaushoidon jälkeen. Kuvissa kohtaa havainnollistettu nuolien avulla. (Opinnäytetyön tekijöillä on kuvien omistusoikeus.)

Teorioita Chiari malformaatioiden synnystä on useita eikä sen etiologiaa tarkkaan tunneta. Chiari malformaatio voi syntyä primäärisesti sikiöaikaisessa kehityksessä tai sekundaarisesti hankittuna, joskin synnynnäinen muoto on yleisempi. Chiari malformaatiota aiheuttavat tärkeimmät synnynnäiset sekä rakenteelliset poikkeavuudet ovat pienentyneet tai kehittymätön takimmainen kallokuoppa, kaularangan epämuodostumat sekä paksuuntunut okkipitaalinen luu. (Singh ym. 2018, 417-419; Mehta ym. 2018, 2.) Noin 50 % synnynnäisistä CM I -tapauksista ajatellaankin johtuvan kallon takakuopan poikkeavuuksista (Mehta ym. 2018, 2). Fernándezin ja muiden (2009, 4) mukaan Milhorat ja muut (1995) löysivät 12 %:lla potilaista tyyppin I Chiarin olevan perinnöllinen. Tästä huolimatta sairauden perinnöllisyydestä ei ole varmuutta. (Fernández ym. 2009, 4.) Toissijaisesti se voi kehittyä myös pään vamman, infektion tai muiden neurologisten sairauksien, esimerkiksi pahanlaatuisen aivokasvaimen, I-tyypin neurofibromatoosin tai kallonsisäisen paineen nousun seurauksena. Tämä on kuitenkin selvästi harvinaisempaa. (Mehta ym. 2018, 2.)

2.3 Tyyppin I Chiari malformaation oireet

Riippuen tilanteesta CM I voi aiheuttaa monimuotoisia ja haastavia oireita. Muellerin ja Oron (2004, 137) tutkimuksen mukaan 95 %:a potilaista kärsiikin yli viidestä eri oireesta. Tyyppin I Chiari malformaatiota tavataan kaikenikäisillä, mutta potilaat alkavat usein oirehtia noin 20-30 -vuotiaana. Oireet saattavat myös vaihdella ja muuttua ajan mittaan sekä oireettomien kausien jälkeen voi esiintyä oireiden pahenemisjaksoja. (Fernández ym. 2009, 1.) Tyypillisimpänä oireena on kohtauksellinen ponnistuksen, esimerkiksi äkillisen yskimisen, aivastamisen tai fyysisen rasituksen (Valsalvan manööveri), yhteydessä syntyvä voimakas päänsärky (30-80 %:lla). Päänsärkyä kuvataan usein okkipitaalisena tai subokkipitaalisena kipuna pään takaosassa. (Beretta ym. 2017, 95-97.) Gilmerin ja muiden (2017, 285) mukaan okkipitaalista päänsärkyä tavataan jopa 73-98 %:lla potilaista, joten tutkimustulokset vaihtelevat merkittävästi. Myös muun tyyppistä, kuten pitkäkestoisista ja jatkuvaa päänsärkyä esiintyy (Beretta ym. 2017, 97). Yksi tapa kategorioida kipua onkin jakaa se akuuttiin ja krooniseen kipuun. Akuuttia kipua onkin usein helpompi

arvioida sekä hoitaa. Pitkään jatkunut akuutti kipu saattaa johtaa krooniseen kipuun. (Jungquist, Vallerand, Sicoutris, Kwon & Polomano 2017, 4.)

Muita tyypillisiä oireita ovat esimerkiksi huimaus, niska-hartiakipu, uniapnea, tasapaino- ja motoriikkaongelmat, näköhäiriöt, tinnitus sekä raajojen puutuminen ja heikkous. Sairausten monimuotoisuuden vuoksi sairauten saattaa liittyä tyypillisimpien oireiden lisäksi myös monia muita oireita. (Mueller & Oro 2004, 135-137.) CM I voi olla myös oireeton, jolloin se löydetään usein sattumalöydöksenä muissa tutkimuksissa, erityisesti magneettikuvauksen yhteydessä (Urbizu, Toma, Poca, Sahuquillo, Cuenta-Léon, Cormand & Macaya 2013, 1). Oireet vaihtelevat yksilöllisesti eikä kaikilla potilailla kuitenkaan ole kaikkia oireita. Yhteyttä pikkuaivoherniaation asteen ja potilaan oireiden vakavuuden välillä ei ole osoitettu. Haasteellisista oireista kärsivillä aste ei välttämättä ole suuri ja puolestaan suuren pikkuaivoherniaation omaavat potilaat saattavat olla oireettomia. (Gilmer ym. 2017, 285-286.) Oireilla on tutkittu olevan negatiivinen vaikutus potilaan fyysiseen, toiminnalliseen sekä psykososiaaliseen elämänlaatuun (Mueller & Oro 2013, 206). Kliinisten oireiden uskotaan johtuvan pääasiassa hermokudoksen puristumisesta tai likvorkierron häiriöistä (Chai ym. 2018, 357).

2.4 Tyypin I Chiari malformaation hoito

CM I:n hoito riippuu potilaan oireiden vakavuudesta sekä kestosta. Hoitokeinot vaihtelevat konservatiivisesta hoidosta leikkaushoitoon. Oireetonta tai vähäoireista potilasta, jolla ei ole syringomyeliaa, seurataan tai hoidetaan konservatiivisesti eikä leikkaushoito ole tällöin aiheellinen. (Landridge, Phillips & Choi 2017, 218-219.) Konservatiivista hoitoa suositellaan yleensä myös ei-tyypillisessä päänsäryssä sekä neurologisten heikkouksien puuttuessa (Abu-Arafeh & Campbell 2017, 20). Konservatiiviseen hoitoon kuuluu muun muassa lääkkeellinen ja lääkkeetön kivunhoito, kuntoutus, fysioterapia sekä puheterapia (Fernández ym. 2009, 5-7). Suomessa CM I:tä sairastavien hoito on keskitetty muiden harvinaisten sairauksien lailla yliopistollisiin sairaaloihin (Harvinaissairaiden hoito Suomessa n.d).

Leikkausta suositellaan yleensä potilaille, joilla on sairaudelle tyypillisiä sekä haastavia oireita. Leikkaus on aiheellinen myös potilaille, joilla on liitännäissairautena joko etenevä/suuri syringomyelia tai pikkuaivojen/aivorungon toimintahäiriöistä aiheutuvia oireita. (Abu-Arafeh & Campbell 2017, 210.) Leikkausta kutsutaan yleisesti dekompressioleikkaukseksi, jossa poistetaan pieni osa kallon takaosasta (*kraniektomia*) tehden enemmän tilaa pikkuaivoille. Joissain tapauksissa poistetaan myös luinen nikamakaari (*laminektomia*). Leikkauksen tavoitteena on suurentaa takimmaista aivokuoppaa, vähentää painetta pikkuaivoissa ja selkäydinkanavassa sekä palauttaa esteetön aivo-selkäydinesteen kierto. Usein tämä helpottaa myös potilaan oireita. Neurokirurgi saattaa myös avata uloimman aivokalvon (*dura mater*) sekä ommella synteettisen paikan laajentaakseen tilaa pikkuaivotonsillojen ympärillä (*duraplastia*). Tarvittaessa saatetaan poistaa myös pikkuaivorisat. (Cesmebasi ym. 2015, 192; Chiari Malformation Fact Sheet 2017; Laminektomia n.d.)

Lukuisia leikkaustekniikoita on kehitetty tuomaan parempia leikkaustuloksia sekä minimoimaan komplikaatioita. Leikkauksesta saatavat hyödyt vaihtelevat yksilöllisesti sekä leikkaustavasta riippuen. Joskus uusintaleikkauksia joudutaan myös tekemään. (Zhao, Li, Wang & Meng 2016, 7-14.) ICDH III:n diagnostisten kriteerien mukaan oireiden tulisi helpottua 3 kuukauden sisällä onnistuneesta toimenpiteestä. Leikkauksen on tutkittu auttavan parhaiten lyhytkestoiseen ja okkipitaalisesti esiintyvään päänsärkyyn, joka pahenee ponnistuksessa. (Mehta ym. 2018, 3.)

3 Kohtaamisen tärkeys osana hoitoa

Kohtaamisella on merkittävä rooli hoitotyössä ja siksi kohtaamisen taito on yksi tärkeimpiä osaamisvaatimuksia hoitotyön ammattilaisilla (Mäkisalo-Ropponen 2011, 7). Kohtaamisessa on tärkeää kahden tai useamman ihmisen välinen läsnäolo ja yhteys. Onnistunut kohtaaminen voi kasvattaa osapuolten sisäistä voimaa ja näin auttaa ihmistä saavuttamaan sisäistä rauhaa. Lisäksi empaattinen kohtaaminen voi avata yhteyden kärsiviin potilaisiin, jotta he kykenevät ymmärtämään sekä hyväksymään oman elämäntilanteensa ja

kohtalonsa. Edellytyksenä kohtaamiselle ovat avoimuus, rohkeus, läsnäolo ja kohtaamisen saatavuus. (Holopainen, Kasén & Nyström 2014, 186.)

Potilaan kokonaisvaltaisen kohtaamisen sanotaan perustuvan aktiiviseen ja vuorovaikutukselliseen toimintaan, joka tukee potilasta päätöksen teossa sekä tavoitteiden saavuttamisessa (Tervo-Heikkinen, Saaranen, Huurre & Turunen 2018, 181). Jopa pienillä kohtaamisilla on tutkittu olevan hoitavia vaikutuksia ja kohtaamisen on sanottu jättävän pysyviä positiivisia vaikutuksia potilaan henkiseen hyvinvointiin (Holopainen, Kasén & Nyström 2015, 50). Holopaisen ja muiden artikkelin (2014, 191) mukaan potilaat pitävät usein itsestään selvänä oikeuttaan kokea aitoja kohtauksia sairaanhoitajien kanssa. Aidot kohtaukset eivät kuitenkaan aina toteudu ja potilas voi tuntea jäävänsä yksin tai tuntea olonsa hylätyksi. Tämä voi aiheuttaa potilaassa tunteen, ettei kenelläkään ole aikaa keskustella sairaudesta tai peloista. Holopaisen ja muiden (2014, 191) mukaan Melnechenko (2003) tutkimuksessaan osoittaa, että sairaanhoitajan tulisi pitää etäisyyttä potilaisiinsa ja olla ammattimainen sekä nopea työssään. Läsnäolo ei ole kuitenkaan aikaan sidottua, joten sairaanhoitajan ei tulisi vedota ajan puutteeseen kohtaamisen epäonnistuessa. Holopaisen ja muiden (2014, 191) mukaan Arman (2003) tutkimuksessaan korostaakin, että potilaan on tärkeä tietää sairaanhoitajan pysyvän potilaan tukena, oli tilanne millainen hyvänsä. (Holopainen ym. 2014, 191.)

3.1 Kivusta kärsivän potilaan kohtaaminen

Sairaanhoitajan työssä myös kivuliaiden potilaiden sekä heidän läheistensä kohtaaminen on jokapäiväistä. Sairaanhoitajan tehtävänä ei ole parantaa, vaan auttaa potilasta. Sairaanhoitaja toteuttaa lääkärin määräyksiä, arvioi hoidon vaikutusta sekä raportoi tilanteesta lääkärille, ja on näin avainasemassa potilaan hoidossa. Sairaanhoitajan onkin tärkeä ymmärtää kivun mekanisme ja monimuotoisuutta. (Kinnunen 2012, 100-101.) Sairaanhoitajilla on tärkeä rooli kivunhoidossa sekä estää akuutin kivun eteneminen krooniseksi kivuksi. Kivunhoito tulee suunnitella moniammatillisessa yhteistyössä yhdessä potilan ja hänen omaistensa kanssa. Hoitoa suunnitellaan potilaan tarpeiden poh-

jalta, tukien ja auttaen selviytymään arjesta kivun kanssa. Hoidossa on tärkeää huomioida potilaan fyysinen, psyykinen ja sosiaalinen hyvinvointi. (Jungquist ym. 2017, 10.) Eryityisesti kroonista kipua kärsivän voimavarat sekä motivaatio voivat olla rajallisia, joten sairaanhoitajan tärkeänä tehtävänä on tarjota potilaalle mahdollisuuksia keskustella huolistaan liittyen kipuun (Carson & Mitchell 1998, 1246-1247). Kivusta johtuvien monimuotoisten ongelmien hoitaminen sekä luottamuksellisen hoitosuhteen luominen onkin ensiarvoisen tärkeää (Dusova & Cseszarova 2008, 25).

3.2 Haasteet harvinaisen sairauden hoidossa

Kaikki hoitotyön ammattilaiset todennäköisesti kohtaavat työssään myös harvinaisia sairauksia. Nämä sairaudet ovat usein monimuotoisia ja haastavia hoitaa. (Stewart & Peers 2013, 12.) Erilaisia harvinaisia sairauksia yhdistää usein samankaltaiset ongelmat. Yleisiä ongelmia, joita sairauden harvinaisuus aiheuttaa, ovat haasteet esimerkiksi sairauksien ja vammojen tunnistamisessa, hoidossa, kuntoutuksessa, arjen sujumisessa sekä palveluiden saatavuudessa. Harvinaissairaat tarvitsevatkin usein muita potilasryhmiä enemmän tukea sekä ohjausta. Harvinaissairaat ovat myös alttiimpia psyykkisille, sosiaalisille ja taloudellisille ongelmille sekä heidän on vaikeampi saada vertaistukea muihin potilasryhmiin verrattuna. (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017, 2014, 8.)

Harvinaisista sairauksista on saatavilla niukasti laadukasta, omalla äidinkielellä tuotettua ja selkeää tietoa. Myös tieteellinen tutkimustieto on vähäistä. Tiedon ja avun löytäminen saattaa olla hyvin haastavaa ja hidasta. (Elämää sairauden kanssa n.d.) Harvinaissairaiden kohdalla diagnoosia ja siihen sopivaa hoitoa etsitään usein liian pitkään vääristä paikoista, joka kuluttaakin paljon resursseja (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017, 2014, 8). Hoitoon oman haasteensa tuo myös se, että harvinainen sairaus voi olla niin lääkäreille kuin sairaanhoitajille tuntematon (Knight 2011, 16). Usein harvinaista sairautta sairastavat joutuvatkin olemaan tilanteessa asiantuntijoita sekä opastamaan hoitohenkilökuntaa sairauden hoidossa. Potilaan asiantuntijuutta tulisikin arvostaa, sillä potilas pystyy täyttämään hoitohenkilökunnan tietopohjassa olevia aukkoja. Potilaalle ei tulisi kuitenkaan asettaa liikaa vastuuta oman hoitonsa onnistumisesta.

(Spring 2014, 765.) Hoitohenkilökunnan on tärkeää saada tietoa harvinaisen sairauden hoidosta toimiakseen hoitotyössä empaattisesti ja ammatillisesti (Harvinaiset sairaudet ja vammat n.d.). Asiantuntemus harvinaisista sairauksista voi kuitenkin olla heikkoa sekä päätöksenteko epävarmaa, jos kokemusta erilaisten harvinaisten sairauksien hoidosta ei pääse kertymään (Pai, Yeung, Akl, Darzi, Hillis, Legault, Meerpohl, Santesso, Taruscio, Verhovsek, Schünemann & Iorio 2019, 1). Hoitohenkilökunnan sekä potilaan lisäksi tietoa tarvitsevat myös sairastuneen läheiset ja muut, joita sairastuminen koskettaa, jotta he voivat paremmin tukea sairastunutta. (Harvinaiset sairaudet ja vammat n.d.)

Potilaat ovat kokeneet tärkeinä myös huolenaiheina hajanaisen hoidon sekä viestinnän puutteen ja tämän vuoksi he kääntyvät usein tukiryhmien puoleen. Harvinaissairaiden hoito tulisikin tehdä yhteistyössä erilaisten potilastukiryhmien kanssa. (Stewart & Peers 2013, 14). Myös hoitohenkilökunnan haluttomuus tutustua harvinaisiin sairauksiin on nähty epäluottamusta aiheuttavana tekijänä potilaan ja hoitohenkilökunnan välillä (Spring 2014, 768). Harvinaisten sairauksien hoitoa pyritään kehittämään Suomessa muun muassa Sosiaali- ja terveysministeriön (STM) suunnitelmien mukaisesti. Keskeisenä tavoitteena STM:n harvinaisten sairauksien kansallisessa ohjelmassa ovat ajantasaisen ja oikean tiedon lisääminen, hoidon saatavuuden parantaminen, diagnoosin saannin nopeuttaminen sekä eri tahojen yhteistyön lisääminen harvinaissairauksia hoidettaessa. (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019-2023, 2019, 12.)

Koska harvinaisten sairauksien hoitotyö on haastavaa, pyrimme opinnäytetyömme avulla tuomaan esille sairastavien näkökulmia hyvästä hoidosta sekä kohtaamisesta ja saada kyselytutkimuksen avulla tärkeää kokemusperäistä tietoa vastaajilta.

4 Opinnäytetyön tarkoitus, tavoite ja tutkimuskysymykset

Opinnäytetyön tarkoituksena on selvittää Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavien kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta ja saadusta hoidosta. Saadulla hoidolla tarkoitamme potilaan hoidon saatavuutta sekä hoidon toteutumista. Opinnäytetyön tavoitteena on lisätä tietoa kyseisestä harvinaisesta sairaudesta ja antaa valmiuksia hoitohenkilökunnalle CM I potilaiden kohtaamiseen ja heidän kokonaisvaltaiseen hoitoonsa. Lisäksi tavoitteena on antaa valmiuksia hoitohenkilökunnalle myös muiden harvinaissairaiden kohtaamiseen.

Tutkimuskysymyksinä ovat:

1. Millaisia kokemuksia Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavilla on hoitohenkilökunnan kohtaamisesta?
2. Millaisia kokemuksia Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavilla on saadusta hoidosta?

5 Opinnäytetyön toteutus

5.1 Lähtökohta ja toimeksiantaja

Opinnäytetyön aihe valikoitui pääosin henkilökohtaisista syistä. Toisella tutkijoista on jo nuorena diagnosoitu sekä operoitu kyseinen sairaus, jonka vuoksi aihe on läsnä jokapäiväisessä elämässä. Sairautta sairastavien kanssa käydyt keskustelut osoittivat tarpeen tutkia aihetta lisää. Lisäksi samankaltaista aihetta oli ehdotettu jatkotutkimusaiheeksi aikaisemmin tehdyssä opinnäytetyössä, jossa aiheena oli myös tyyppi I Chiari malformaatio. Tutkijat kokivat aiheen mielenkiintoiseksi eikä kyseisestä sairaudesta ollut juurikaan suomenkielisiä tutkimuksia tarjolla. Aihe on lisäksi viime aikoina ollut esillä mediassa, esimerkiksi Yle:n MOT-ohjelmassa, jossa tarkoituksena oli tuoda kyseistä harvinaista sairautta kansan tietoisuuteen.

Opinnäytetyön toimeksiantajana toimi Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys ry, joka on yksi 24:stä Neuroliiton jäsenyhdistyksestä. Yhdistys on kaksikielinen potilasyhdistys, jolla on tällä hetkellä noin 200 jäsentä sekä Suomessa että Ruotsissa. (Tietoa yhdistyksestä n.d.)

Yhdistyksen tarkoituksena on toimia kallo- ja kaularankaliitoksen neurologisia ja muita samankaltaisia sairauksia, ensisijassa Chiari-epämuodostumaa ja syringomyeliaa sairastavien ja heidän läheistensä tukena. Yhdistyksen tarkoituksena on myös lisätä tietoutta kyseessä olevista sairauksista ja vertaistuesta, sekä toimia sairastuneiden sosiaaliturvan ja liikuntamahdollisuuksien edistämiseksi. (Tietoa yhdistyksestä n.d.)

5.2 Tutkimusmenetelmä ja kohderyhmä

Tämän opinnäytetyön tutkimusaineisto kerättiin kvalitatiivisen eli laadullisen tutkimusmenetelmän avulla. Laadullista tutkimusta käytetään usein tilanteessa, jossa on vähäistä tietoa tutkittavasta ilmiöstä. Laadulliselle tutkimukselle luonteenomaista on ilmiön käsitteellistäminen ja kuvaaminen sekä syvälinen ymmärtäminen (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2013, 66, 74.) Laadullisessa tutkimuksessa pyritään saamaan todenmukaista ja kokonaisvaltaista aineistoa ilman tilastollisia menetelmiä tai muita määrällisiä keinoja (Hirsjärvi, Remes & Sajavaara 2009, 161). Tuomi ja Sarajärvi (2018, 33) tuovatkin esille vaihtoehtoista kutsumanimeä laadulliselle tutkimukselle kutsumalla sitä ymmärtäväksi tutkimukseksi. Laadullisen tutkimusmenetelmän käyttö on tässä opinnäytetyössä perusteltua, sillä tutkimuksen keskipisteenä ovat itse CM I:tä sairastavien kokemukset sekä niiden syvälinen ymmärrys.

Laadullisessa tutkimuksessa ihmistä suositaan tiedonkeruun instrumenttina (Hirsjärvi ym. 2009, 164). Laadullisessa tutkimuksessa kohderyhmä valitaan harkitusti sekä tarkoituksenmukaisesti ja kohderyhmä pyritään pitämään kohtuullisena, jolloin voidaan panostaa aineiston laatuun eikä sen määrään (Tuomi & Sarajärvi 2018, 98; Vilka 2015, 150). Opinnäytetyön tutkimuksen kohderyhmänä ovatkin CM I:tä sairastavat henkilöt. Onkin tärkeää, että laadulliseen tutkimukseen vastaavat tietävät tutkittavasta ilmiöstä

mahdollisimman paljon ja heillä on asiasta omakohtaista kokemusta (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2013, 110).

5.3 Aineiston keruu

Tässä opinnäytetyössä tutkimuksen aineisto kerättiin CM I:tä sairastavilta verkkokyselyllä. Kyselylomake laadittiin ja kysymykset suunniteltiin tarkasti ajan kanssa, jotta saatiin tehostettua tutkimuksen onnistumista (Hirsjärvi ym. 2009, 198). Kyselylomakkeen laadinnassa käytettiin apuna muun muassa Hirsjärven ja muiden kirjaan koottuja yleisiä ohjeita kyselylomakkeen laadintaan, mitkä olivat poimintoja Robsonin (1994), Borg ja Gallin (1989) ja Foddyn (1995) teoksista (Hirsjärvi ym. 2009, 202-203).

Kyselyssä käytettiin pääasiassa avoimia kysymyksiä, jotta vastaajilla oli mahdollisuus ilmaista kokemuksiaan omin sanoin ja omasta näkökulmasta. Avoimien kysymysten avulla tutkijat saivat varmuutta muun muassa vastaajien motivaatiosta ja tietämyksestä aiheesta. (Hirsjärvi ym. 2009, 201.) Avoimien kysymysten lisäksi vastaajilta kartoitettiin taustatietoja, joita olivat vastaajien sukupuoli, ikä, sairauden diagnosointivuosi sekä saadut hoitomuodot. Kyselyn luotettavuutta sekä ymmärrettävyyttä tarkasteltiin jo ennen kyselyn lähettämistä esitestaamalla se. Kyselyä testattiin kyseistä sairautta sairastavalla henkilöllä sekä lisäksi hoitotyön opiskelijoilla. Esitestauksen perusteella kyselyä ei ollut tarpeellista muokata. Tutkijat olivat tyytyväisiä kyselylomakkeeseen, jolloin kysely voitiin laittaa eteenpäin. Toimeksiantaja välitti saatekirjeen (Liitteet 1 ja 2) Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys ry -liiton jäsenille sähköpostitse. Toimeksiantajan kautta tavoitimme juuri ne henkilöt, joilla on omakohtaista kokemusta tutkittavasta ilmiöstä. Saatekirjeessä oli linkki verkkokyselyyn, jota kautta pääsi vastaamaan tutkimukseen. Verkkokysely toteutettiin Microsoft Forms -ohjelman avulla.

Kysely oli tarkoitus pitää avoinna vastaajille kahden viikon ajan tai kunnes kyselyyn saataisiin riittävästi vastauksia. Opinnäytetyön kyselyyn vastauksia oli tullut kolmen päivän jälkeen jo 25 kappaletta, jolloin aineisto katsottiin riittäväksi ja siksi kysely päätettiinkin sulkea. Tutkijat käyttivät aineiston riittävyyden tarkastelussa apunaan ratkaisutapaa,

jota kutsutaan saturaatioksi eli kylläntymiseksi. Saturaatiolla tarkoitetaan tilannetta, jossa aineisto alkaa toistaa itseään eli toisin sanoen vastaajat eivät tuota enää mitään uutta tietoa tutkimusongelman kannalta. (Tuomi & Sarajärvi 2018, 99.) Eskolan ja Suorannan (1998) kokemuksen mukaan riittävään aineiston kylläntymiseen tarvitaan noin 15 vastausta, mutta riittävä aineiston määrä on silti tutkimuskohtaista. Opinnäytetyön ohjaavalta opettajalta kysyttiin vielä neuvoa ja hän kehotti kyselyn sulkemiseen, ettei tutkimusaineisto kasvaisi liian suureksi.

5.4 Aineiston analyysi

Sisällönanalyysiä voidaan käyttää kaikkien laadullisten tutkimuksien perusanalyysimenetelmänä. Sisällönanalyysi voidaan tehdä induktiivisesti eli aineistolähtöisesti, joka jaetaan kolmeen vaiheeseen: aineiston redusointi eli pelkistäminen, aineiston klusterointi eli ryhmittely ja abstrahointi eli teoreettisten käsitteiden luominen. (Tuomi & Sarajärvi 2018, 103, 122.) Tässä opinnäytetyössä aineisto analysoitiin käyttämällä aineistolähtöistä sisällönanalyysia. Taustatietojen analysointi tehtiin tilastollisen menetelmän avulla laatimalla kuvioita, mikä on kvantitatiivisen aineiston analysoinnin menetelmä. Kuvioiden avulla saadaan havainnollistettua ilmiötä visuaalisesti. Lisäksi kuvioiden avulla helpotetaan oleellisen informaation hahmottamista. (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2013, 162.) Kuvio kuitenkin kertoo enemmän kuin tuhat sanaa tai suuri joukko numeroita (Tuomi & Sarajärvi 2018, 328). Tämän vuoksi merkittäviä taustatietoja oli hyvä havainnollistaa kuvioiden avulla.

Varsinainen aineisto luettiin useaan kertaan läpi, jotta tutkittavasta ilmiöstä saatiin kokonaisvaltaisempi kuva. Sisällönanalyysissa määritettiin aluksi analyysiyksikkö, jota ohjasivat tutkimustehtävä sekä aineiston laatu. (Graneheim & Lundman 2004, 108.) Analyysiyksikkönä käytettiin kyselytutkimukseen vastanneiden lauseita. Kyselytutkimuksen tulosten käsittely aloitettiin redusoimalla eli pelkistämällä alkuperäisilmaukset. Aineiston pelkistäminen voi tapahtua joko tiivistämällä tietoa tai pilkkomalla se osiin. Pelkistämisen tarkoituksena oli karsia pois kaikki tutkimukselle merkityksetön tieto ja saada aineisto tiiviimpään muotoon. Tiiviimmän muodon saamiseksi aineistoa käytiin jälleen

useaan eri otteeseen läpi. Aineistosta korostettiin värein samaa kuvaavia ilmaisuja ja tunnistettiin asioita, joista tutkijat olivat tutkimuksessaan kiinnostuneita. Aineiston tarkan läpikäynnin jälkeen aloitettiin aineistosta nostettujen alkuperäisilmausujen ryhmittely pelkistettyihin ilmauksiin. (Tuomi & Sarajärvi 2018, 122-123.)

Kun aineisto saatiin pelkistettyä, aineisto voitiin klusteroida eli ryhmitellä (Tuomi & Sarajärvi 2018, 124). Tulosten ryhmittelyn sanotaan olevan sisällönanalyysin ydin. Ryhmittelyssä aineistosta nostetut alkuperäisilmaukset käytiin uudelleen tarkasti läpi ja sieltä etsittiin niin samankaltaisuuksia kuin eroavaisuuksiakin kuvaavia käsitteitä, jotka voitiin ryhmitellä ja yhdistää eri luokiksi. (Graneheim & Lundman 2004, 106-107.) Kun aineistosta löydetyt käsitteet saatiin ryhmiteltyä ja yhdistettyä alaluokiksi, voitiin ne nimetä sisältöä kuvaavalla ilmaisulla. Alaluokkiin ryhmittelyn jälkeen aineisto yhdisteltiin yläluokiksi ja nämä edelleen pääluokiksi. Pääluokkien nimeäminen tehtiin aineistosta nousevan ilmiötä kuvaavan aiheen mukaan. (Tuomi & Sarajärvi 2018, 124.) Luokkien muodostamisen sanotaan olevan analyysin kriittisin vaihe, sillä tutkijat päättävät oman tulkintansa mukaan sen, millä perusteella eri ilmaisut kuuluvat samaan tai eri luokkaan (Tuomi & Sarajärvi 2018, 114). Myös tutkijoiden mielestä tämä vaihe oli haasteellinen, mutta sitä helpotti hyvä keskustelu- ja suunnittelu-yhteys kahden tutkijan välillä, jolloin vastaukset saatiin luokiteltua.

Ryhmittelyn jälkeen seurasi aineiston abstrahointi eli teoreettisten käsitteiden luominen. Ryhmittelyn katsotaan jo kuitenkin olevan osa kolmatta vaihetta eli aineiston käsitteellistämistä. Tutkimuksen kannalta olennainen tieto erotettiin käsitteellistämisen avulla ja valikoidun tiedon perusteella muodostettiin teoreettisia käsitteitä. Käsitteellistämisessä edettiin perinteisesti alkuperäisilmauksista teoreettisiin käsitteisiin ja johtopäätöksiin. Käsitteellistämisessä voidaan jatkaa luokkien yhdistämistä aina siihen saakka, kunnes se ei ole enää aineiston sisällön näkökulmasta mahdollista. (Tuomi & Sarajärvi 2018, 124.) Alla olevassa taulukossa on esimerkki analyysin etenemisestä.

Taulukko 2. Esimerkki analyysin etenemisestä

ALKUPERÄISILMAUKSET	PELKISTETYT ILMAUKSET	ALALUOKAT	YLÄLUOKAT	PÄÄLUOKKA
"Aloin etsiä tietoa netistä. Tuolloin sitä ei paljon ollut."	Vähäisen tutkimustiedon etsiminen	Potilaan vastuu tiedonhankinnasta	Hoitohenkilökunnan tiedonpuute	Sairauden harvinaisuuden tuomat haasteet
"... sairaalassa minua kehoitettiin menemään nettiin etsimään tietoa!!"	Kehotettu itse etsimään tietoa			
"Olen itse ollut tosi aktiivinen koko ajan hoidon saamisesta muuten en olisi saanut mitään."	Potilaan aktiivisuus tiedonhankinnassa			

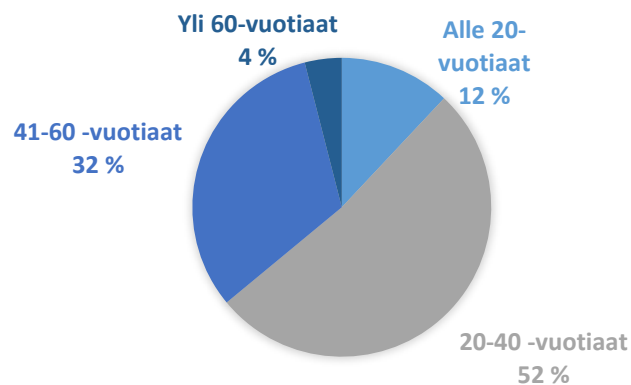
Opinnäytetyön tutkimuksen aineisto oli tutkijoilla saatavilla Microsoft Forms -ohjelmassa, johon vain tutkijoilla oli pääsy. Lisäksi tutkijat kokivat tarpeelliseksi saada aineiston paperille aineiston analysointia varten, joten he tulostivat niitä kummallekin yhden kappaleen. Niin sähköistä kuin paperista versiota tutkimusaineistosta säilytettiin asiaan kuuluvalla tavalla ja lopuksi hävitettiin asianmukaisesti. Koska kyselytutkimus lähetettiin toimeksiantajan kautta, ei tutkijat saaneet missään vaiheessa tietoonsa tutkimukseen vastanneiden yhteystietoja. Vastausten käsittelyssä kaksi keskeistä käsitettä ovatkin luottamuksellisuus ja anonymiteetti. Nämä kaksi asiaa on huomioitu myös opinnäytetyön julkaisussa ja henkilöllisyyden paljastumisesta onkin tehty mahdollisimman vaikeaa. (Eskola & Suoranta 1998.)

6 Tulokset

6.1 Taustatiedot

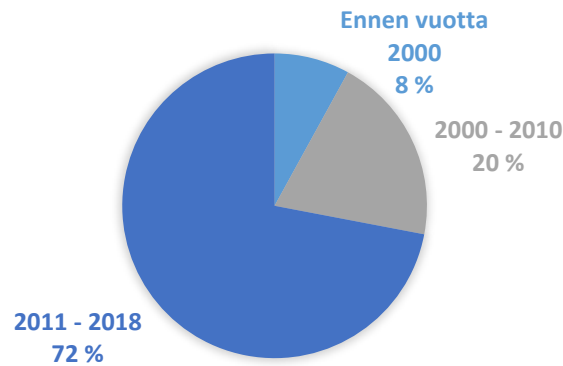
Tutkimustuloksissa käsitellään opinnäytetyön keskeisiä tuloksia tutkimustehtävään vastaten. Kyselylomakkeen alussa tutkimukseen osallistuvilta kartoitettiin taustatietoja, jotka koettiin tutkimuksen kannalta oleellisiksi.

Opinnäytetyön kyselytutkimukseen osallistui 25 vastaajaa, joista 23 ilmoitti olevansa sukupuoleltaan naisia. Kaikki 25 vastaajaa olivat ilmoittaneet ikänsä. Kuviosta 1 käy ilmi kyselyyn vastanneiden ikäjakauma. Vastaajat ryhmiteltiin iän mukaan lapsiin ja nuoriin (alle 20-vuotiaat), aikuisiin (20-40 vuotiaat), keski-ikäisiin (41-60 vuotiaat) sekä ikääntyviin (yli 60- vuotiaat).



Kuvio 1. Kyselyyn vastanneiden ikäjakauma

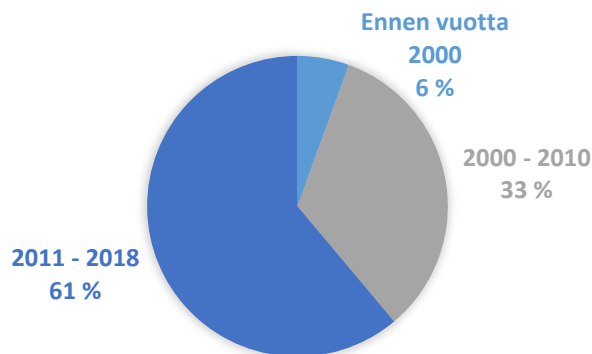
Kuviosta 2 tulee ilmi kyselyyn vastanneiden sairauden diagnosoinnin vuosijakauma. Vastaajilta kysyttiin vuosilukua, jolloin he saivat sairauteensa diagnoosin.



Kuvio 2. Kyselyyn vastanneiden sairauden diagnosoinnin vuosijakauma

Vastaajia pyydettiin kertomaan ovatko he saaneet hoitoa harvinaiseen sairauteensa. Myönteisissä vastauksissa vastaajia pyydettiin täsmentämään, millaisia hoitomuotoja heille on käytetty. Vastaajista osa koki, etteivät olleet saaneet hoitoa sairauteensa. Tällaisissa tilanteissa sairauden ei todettu usein olevan riittävän vaikea.

Vastaajat, jotka kokivat saaneensa hoitoa, nostivat esille dekompressioleikkauksen pääasiallisena hoitomuotona. Vastaajista 17 kertoi olleensa dekompressioleikkauksessa ja heistä yhdelle tehtiin leikkaus toistamiseen 19 vuoden jälkeen ensimmäisestä leikkauksesta. Molemmat leikkauksista on huomioitu kuviossa. Vastaajista 8:aa ei ollut leikattu sairautensa vuoksi. Kaksi edellä mainituista olivat kuitenkin vastaushetkellä leikkauksijonossa odottamassa leikkaukseen pääsyä. Kuviossa 3 esitellään kyselyyn vastanneiden leikkauksien vuosijakauma.

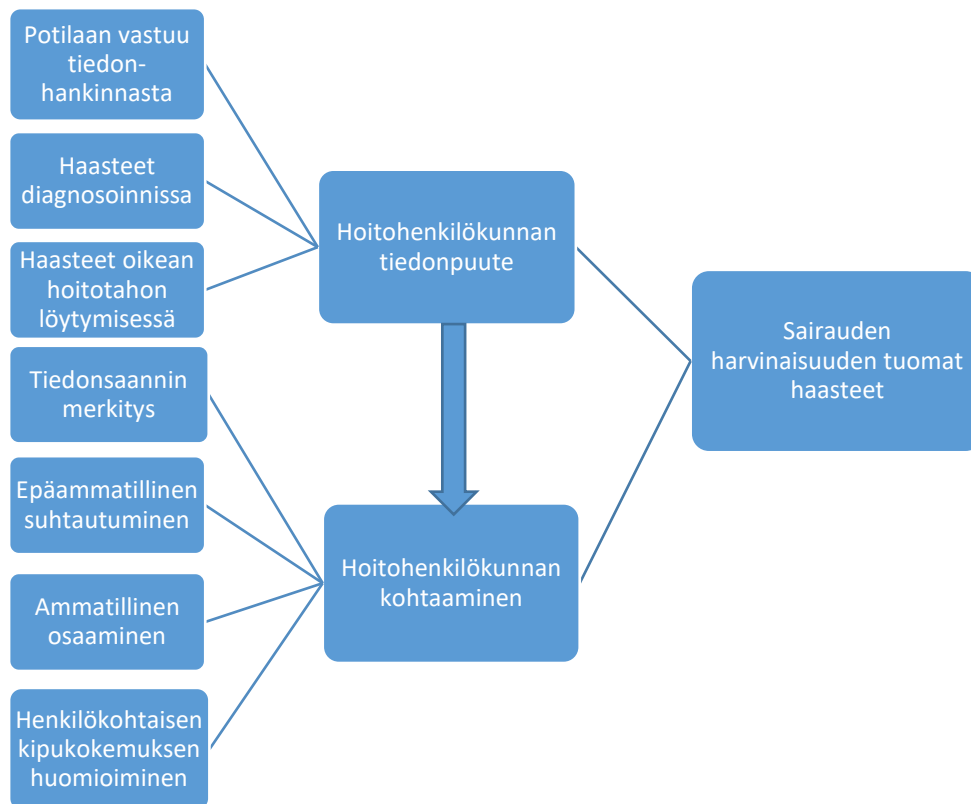


Kuvio 3. Kyselyyn vastanneiden leikkauksen vuosijakauma

Leikkauksen lisäksi käytetyimpinä hoitomuotoina vastauksissa nousivat esille kipulääkitys ja fysioterapia. Lisäksi vastauksissa tuli vaihtelevasti esille akupunktion, hieronnan, lymfaterapian, toimintaterapian, psykologin sekä osastojaksojen käyttö hoitomuotoina. Näistä koettiin saatavan vaihtelevasti apua. Vastaajat nostivat esille myös vertaistuen merkityksen. Osa vastaajista oli käynyt kipu- sekä sopeutumisvalmennuskursseilla, jotka koettiin pääasiassa hyödyllisiksi kivunhoidossa.

6.2 Keskeiset tulokset havainnollistettuna

Opinnäytetyön keskeiset tulokset koottiin alla olevaan kuvioon (Kuvio 4). Tuloksissa tarkastellaan CM I:tä sairastavien kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta ja saadusta hoidosta. Pääluokaksi nousi sairauden harvinaisuuden tuomat haasteet. Yläluokiksi nousivat hoitohenkilökunnan tiedonpuute ja hoitohenkilökunnan kohtaaminen. Alaluokat ovat nähtävissä kuviossa sekä myös tekstissä lihavoituilla otsikoilla.



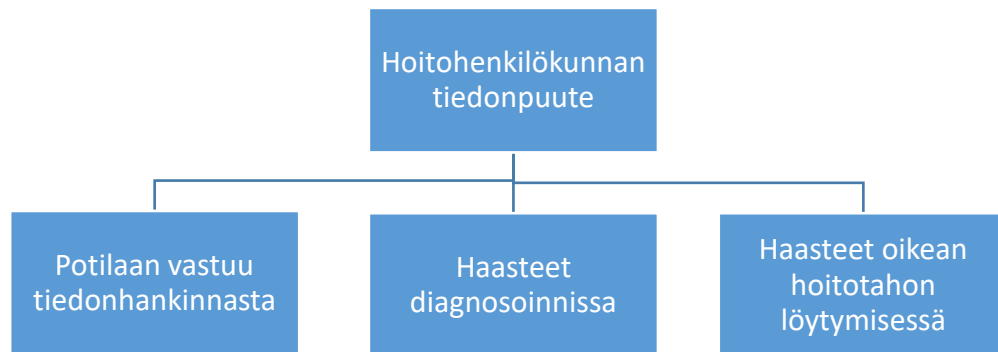
Kuvio 4. Keskeiset tulokset

6.3 Hoitohenkilökunnan tiedonpuute

Hoidon saannin suurimpana ongelmana koettiin olevan hoitohenkilökunnan tiedonpuute. Vastaajat kokivat hoitohenkilökunnan olevan tietämättömiä sairaudesta sekä sen oireista. Haasteita esiintyi oireiden tunnistamisessa sekä oireiden aiheuttajan löytämisessä.

Usein joudun yleislääkäreille/jopa neurologeille tavaamaan taudin nimen, syyt sekä seuraukset.

Osa koki, että perusterveydenhuollossa sairauden tyypillisiäkin oireita ei tunnistettu sekä hoito oli riittämätöntä. Sairauden tuntevia lääkäreitä löydettiin usein vertaistuen kautta. Lisäksi koettiin, että hoitohenkilökunnan tietämättömyyden vuoksi potilaan tilanteeseen ei paneuduta kunnolla. Osa myös koki, että tiedonpuutteen vuoksi sairautta tai potilasta ei ole mahdollista hoitaa kunnolla. Alla olevaan kuvioon (Kuvio 5) on koottu vastaajien keskeisimmät kokemukset hoitoon pääsystä ja saadusta hoidosta.



Kuvio 5. Kokemuksia hoitoon pääsystä ja saadusta hoidosta

Potilaan vastuu tiedonhankinnasta. Monista vastauksista kävi ilmi, ettei hoitohenkilökunta antanut riittävästi tietoa sairaudesta. Vastaajat joutuivatkin itse etsimään tutkimustietoa sairaudesta ja tiedon koettiin olevan vähäistä. Osa vastaajista kehoitettiin

hoitohenkilökunnan toimesta itse etsimään tietoa sairaudesta. Monet kokivatkin vastaanotolla olevansa usein oman sairautensa asiantuntijoita. Oman aktiivisuuden koettiin olevan ratkaiseva tekijä diagnoosin sekä hoidon saamisessa.

Kun diagnoosin sain niin, lääkäri käski katsomaan googlesta. Ja seuraavaksi ilmoitti, etteivät ole aikeissa hoitaa minua, yhdistykseltä sain suosituksen lääkäristä, jonka luona kävin, siitä eteenpäin sain hyvää hoitoa.

Olen itse ollut tosi aktiivinen koko ajan hoidon saamiseksi, muuten en olisi saanut mitään.

Haasteet diagnosoinnissa. Osa vastaajista oli saanut diagnoosin, kun sairaus havaittiin sattumalöydöksenä muiden tutkimusten yhteydessä. Osalla vastaajista oikea diagnoosi sekä hoito vastaavasti viivästyivät, koska sairautta selitettiin muilla tekijöillä. Oireita selitettiin useimmiten migreenillä, niska-hartiaseudun jäykkyydellä sekä mielenterveysongelmilla. Väärän diagnoosin myötä osalla vastaajista tarkemmat tutkimukset jäivätkin puutteellisiksi.

Oli todella raskas ja kivinen tie saada diagnoosi ja hoitoa, kun kaikki olivat sitä mieltä, että oireeni ovat psyykkisiä.

Haasteet oikean hoitotahon löytymisessä. Monet vastaajista joutuivat hakemaan apua sairauteensa usealta eri lääkäriltä ennen oikean hoitavan tahon löytymistä. Hoitoon hakeuduttiin myös fysiatrin, silmälääkärin sekä työterveyshuollon kautta. Moni vastaajista oli saanut yksityiseltä sektorilta lähetteen julkiselle sektorille, koska he eivät olleet aikaisemmin päässeet hoitoon julkisella puolella. Osa vastaajista hakeutui myös itse hoitoon yksityiselle puolelle, jossa hoidon koettiin olevan asiantuntevampaa. Julkisella puolella moni koki hoidon olevan riittämätöntä.

Todella vaikeaa, jouduin käymään useamman kerran lääkäreille ennen hoitoon pääsyä, toisella kerralla pääsin yksityisen sektorin kautta.

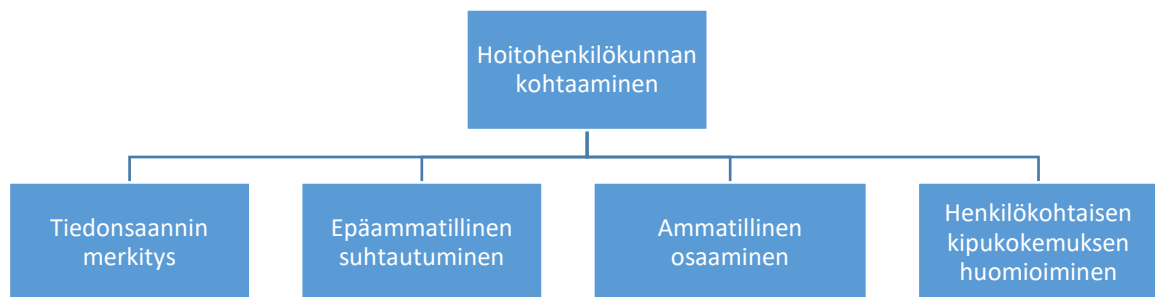
Osa vastaajista oli saanut diagnoosin nopeasti ja hoidosta oli vain hyviä kokemuksia. Hyviä kokemuksia hoitoon pääsystä oli pääasiassa lapsilla sekä nuorilla. Näistä vastauksista

nousi esille nopea hoitoon pääsy eikä vastaajien tarvinnut käydä usealla eri lääkäriellä kertomassa oireistaan. Leikkaukseen koettiin pääsevän suhteellisen nopeasti, kun taas leikkauksen jälkeen hoidon saanti koettiin hankalampana.

Minulla on hyviä kokemuksia hoitoon pääsystä. Ei ole tarvinnut käydä monen lääkärin luona kertomassa vaivoista.

6.4 Hoitohenkilökunnan kohtaaminen

Vastaajien kokemukset hoitohenkilökunnan kohtaamisesta vaihtelivat suuresti. Vastauksen perusteella myös tiedonpuutteella koettiin olevan merkittävä vaikutus kohtaamiskokemukseen. Tätä havainnollistetaan kuviossa (Kuvio 4) nuolella. Alla olevaan kuvioon (Kuvio 6) on koottu vastaajien keskeisimmät kokemukset hoitohenkilökunnan kohtaamisesta. Vastauksista nousi esille neljä kohtaamistilanteissa esiintyvää tekijää, jotka on eritelty alla olevassa kuviossa.



Kuvio 6. Kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta

Tiedonsaannin merkitys. Useista vastauksista nousi esille hoitohenkilökunnan tietämyksen sairaudesta olevan yhteydessä kohtaamiskokemukseen.

Vaihtelevasti, kohtaaminen riippunut usein siitä, kuinka paljon tietoa taudista kyseisellä henkilöllä on. Mikäli tietoa ei ollenkaan/liian vähän, ovat kohtaamiset jääneet mieleen negatiivisina, sillä tilannetta joutunut itse selittämään niin runsaasti. Mikäli tietoa on, kokemuksista pääosin positiivinen mielikuva.

Moni vastaajista koki jäävänsä vaille riittävää tietoa sairaudesta eikä potilaan kysymyksiin osattu vastata. Joistain vastauksista tuli esille, vaikkei sairautta tunnettu, niin tätä ei kuitenkaan myönnetty. Tässä tapauksessa lääkärit saattoivat kieltää potilaiden oireiden johtuvan Chiarista, vaikka samanaikaisesti myönsivät tietämättömyytensä sairaudesta. Diagnoosia saadessa useat kokivat, ettei sairaudesta kerrottu selkeästi eikä ymmärrettävästi. Annetut kuvaukset sairaudesta koettiin usein liian lyhyiksi, jolloin moni koki jäävänsä vaille riittävää tietoa. Osa vastaajista koki tämän myötä jäävänsä yksin asian kanssa. Tämä aiheutti vastaajissa erilaisia tunnereaktioita kuten itkemistä sekä pelkoa.

Osa esittää tietävänsä Chiarista kaiken oleellisen. Heistä kuitenkin huomaa, etteivät he tiedä juuri mitään.

Lääkäri ei kysynyt oireita tai mitään muutakaan. Sanoi suoraan, ettei hänellä ole mitään käsitystä sairaudesta, mutta samaan virkkeeseen totesi, ettei mikään oireilu johdu tästä.

Meille lääkäri, tai kuka se nyt ikään olikaan, kertoi kuvauksen tuloksen ja valumitan ja lähti. En ymmärtänyt siitä yhtään mitään, olin kuin shokissa. En tiennyt, kuinka vakavasta asiasta oli kyse, selviämmekö siitä, mitä sille tehdään. En tiennyt, oliko poikani kuoleman vaarassa. Valuma? Mitä? Ei asioita voi näin kertoa ja jättää omaiset kysymyksineen.

Lähdin vastaanotolta itkien, kysymys paperi kädessä. En saanut mitään muuta tietoa kuin että ei leikata.

Monet vastaajista kokivat, etteivät tulleet ymmärretyksi ja kuulluksi. Monista vastauksista ilmeni, ettei julkisella puolella avunsaanti sekä ymmärrys sairaudesta ollut riittävää. Osa vastaajista koki, että heidät kohdattiin hyvin ja ymmärtävästi, vaikka tietoa sairaudesta ei hoitohenkilökunnalla ollut.

Useat lääkärit ja hoitajat eivät tunne kyseistä sairautta hyvin, mutta varsinkin neuropolilla ymmärretään.

Epäammattillinen suhtautuminen. Osa vastaajista koki, että hoitohenkilökunta epäili sekä kyseenalaisti potilaan oireita. Erityisesti leikkauksen jälkeen koettiin, ettei oireita huomioitu tai otettu todesta. Osasta vastauksista nousi esille, ettei hoitohenkilökunta

pitänyt kipuja todellisina. Jotkut vastaajista kokivat hoidon viivästyneen huonon kohtelun vuoksi. Huonojen kokemusten vuoksi osa vältteli hoitoon hakeutumista.

Yleensä ei ole tietoa mistä sairaudesta on kyse, tai sen oireista. Tyypillistä on se, että kun ei tiedetä niin mieluiten otetaan sellainen linja, ettei oireet ole todellisia.

Onnistumisia en ole kokenut missään vaiheessa. En nykyään edes uskalla hakeutua tämän takia lääkäriin, koska kokemukset ovat olleet niin huonoja.

Vastauksista nousi esille, ettei hoitohenkilökunta tarkastellut hoidossa kokonaiskuvaa. Osa koki hoitohenkilökunnan käytöksen asiattomaksi sekä välinpitämättömäksi. Monille vihjailtiin ja uskoteltiin, että oireet johtuvat muista, kuten psyykkisistä tekijöistä. Eräs vastaajista toi esille kokemuksensa yksityisyyden puutteesta. Vastauksista nousi myös esille kokemus siitä, että lapsipotilasta itseään ei kuultu.

Ennen diagnoosia kohtelu oli asiatonta ja vihjattiin psyykkisistä sairauksista ja puhuttiin psykofyysisistä kokonaisuuksista. Minulle yritettiin uskotella, että kun mieli voi huonosti niin se voi tulla kehosta läpi kipuna.

...kokonaisvaltainen kokemus sairauden hoidosta on köyhä ja hoitohenkilökunta liian välinpitämätön taustatutkimuksiin.

...me kuulimme toisen perheen asiat ja he kuulivat meidän.

Moni vastaajista koki hoitohenkilökunnan aliarvioivan sekä vähättelevän oireita. Erityisesti leikkauksen jälkeen koettiin oireiden vähättelyä. Lisäksi vähättelyä koettiin erityisesti lääkäreiden toimesta. Vastaajista osa koki, että hoitohenkilökunta näki leikkauksen poissulkevan oireet. Monista vastauksista nousi myös esille, etteivät vastaajat kokeneet tullessa kuulluksi ja osalta oireista ei kysytty. Vastaajat kokivat, että oireita ei uskottu ja osalla oireiden todenmukaisuus kyseenalaistettiin.

Loppujen lopuksi hän kysyi, käytänpö päänsärkyä tekosyynä vältelläkseen töitä.

Ammatillinen osaaminen. Joillakin oli kuitenkin ammattimaisia kokemuksia kohtaamisesta hoitohenkilökunnan kanssa. Heidät kohdattiin ihmisenä sekä heidän toivomallaan

tavalla. Heidän henkilökohtainen kokemuksensa sairaudesta otettiin vakavasti sekä keskustelulle annettiin riittävästi aikaa. Lisäksi heidän henkilökohtaiset tarpeensa ja toiveensa huomioitiin hyvin.

Minut on kohdattu ihmisenä ja otettu huomioon vaikea oirekuva sekä omat ajatukseni taudista ja mahdollisista jatkotutkimuksista.

Pääasiassa vuorovaikutustilanteet sairaanhoitajien kanssa koettiin paremmaksi kuin lääkäreiden kanssa. Sairaanhoitajia kuvattiin ymmärtäväisiksi, lempeiksi sekä ystävällisiksi. Vastaajat kokivat sairaanhoitajien kohdanneen heidät potilaslähtöisesti sekä heidän henkilökohtaiset tarpeensa huomioiden. Osalla oli kuitenkin huonoja kokemuksia sairaanhoitajien tiuskimisesta.

Lempeys, hyvä hoito, läheisyys, kaikki ne olivat kunnossa hoitajien toimesta.

Suurella osalla vastaajista kokemukset lääkäreiden kanssa olivat negatiivisia. Osalla oli kokemuksia siitä, että lääkäri oli asiantunteva, muttei kuunnellut. Vastaanotolla lääkäri saattoi keskittyä esimerkiksi magneettikuviin potilaan sijaan. Lääkäreiden toimintatavoissa koettiin vaihtelua. Vastauksista nousi esille, että lääkäreiden tuntiessa sairauden, kokemukset olivat pääasiassa silloin parempia. Huonot kokemukset liittyivät enimmäkseen yleislääkäreiden kohtaamiseen. Erikoislääkäreiden kanssa kohtaaminen koettiin paremmaksi.

Toiset osaavat vastata paremmin kysymyksiin kuin toiset. Toiset tekevät mittauksia magneettikuvista ja toiset eivät. Toiset sanovat varmemmin oireiden johtuvan Chiarista, ja toiset käyttävät enemmän sanoja ”mahdollisesti”, ”luultavasti”, koska neurologisista oireista on niin vaikea joskus sanoa.

Kun olen päässyt erikoislääkärille, niin sit asiat sujui ok, mutta yleislääkärit ovat ”hankalia”, sairaanhoitajat molemmilla sektoreilla ymmärtäväisiä.

Osa koki lääkärit päteviksi ja heidän suhtautumisensa asialliseksi. Joissakin vastauksissa nimeltä mainittiin lääkäreitä, joiden kanssa kohtaamistilanne sekä hoito olivat onnistuneet hyvin. Tällöin potilaalle oli varattu riittävästi aikaa keskustella ja heille oli selitetty asiat ymmärrettävästi. Asiantuntevia lääkäreitä löydettiin pääasiassa vertaistuen kautta.

Henkilökohtaisen kipukokemuksen huomioiminen. Vastaukset kivun huomioimisesta vaihtelivat runsaasti. Osa vastaajista koki, ettei kivuista kysytty riittävästi tai ollenkaan. Jos kivuista kysyttiin, niitä ei kuitenkaan monessa tapauksessa huomioitu asianmukaisesti eikä kivunhoito ollut aina riittävää. Vastauksissa ilmeni, että potilaat joutuivat omaaloitteisesti kertomaan kivuistaan. Kipua kuvailtiin muun muassa jatkuvaksi ja kivunaistimusta häiriintyneeksi.

Ei ole kysynyt, olen kyllä kertonut kivuista, mutta niitä ei ole huomioitu.

En tunne kuin voimakkaimmat kivut. Kivuntuntemiseni on häiriintynyt/muuttunut.

Joillakin vastaajista oli positiivisia kokemuksia kivun huomioimisesta. He kokivat, että erilaisista kivunhoitomenetelmistä keskusteltiin monipuolisesti ja kivunhoito suunniteltiin yksilöllisesti. Tällöin potilaan omat näkemykset otettiin huomioon kivunhoitomenetelmien valinnassa. Kivunhoidon katsottiin pääasiassa toteutuvan paremmin akuuteissa tilanteissa.

Monesti kysytään, mikä lääkekombinaatio on paras minulle.

6.5 Vastaajilta saatuja kehitysideoita

Tutkimuskyselyn viimeisessä kohdassa vastaajilta kartoitettiin ajatuksia ja kehitysideoita liittyen saatuun hoitoon ja kohtaamiseen. Kehitysideat vastasivat hyvin paljolti vastaajien aikaisemmin kyselyssä esille tuomia haasteita.

Toistuvana kehityskohtana vastauksista nousi esille hoitohenkilökunnan heikko tietämys sairaudesta. Useat vastaajat toivoivat hoitohenkilökunnan lisäävän tietämystään sairaudesta. Yhtenä konkreettisenä esimerkkinä nostettiin pienten tietoisuuksien kehittäminen hoitohenkilökunnalle, missä tuotaisiin esille oleellimmat asiat sairaudesta sekä sen oireista. Vastauksissa nousi esille vastaajien uskomus siitä, että tiedon lisääminen auttaisi nopeampaan ja oikean diagnosointiin.

Hoitohenkilökunnalle pitäisi enemmän jakaa tietoa harvinaissairauksista.

Hajanainen hoito nostettiin myös esille yhtenä kehityskohteenä. Hoidon toivottiin olevan moniammatillista ja hyvin organisoitua sekä keskitettävän yliopistolliseen sairaalaan. Kivunhoidossa nostettiin esille toive, että riittävän ja asianmukaisen kivunhoidon lisäksi pyrittäisiin aina löytämään kivun aiheuttaja. Leikkauksen jälkeisestä hoidosta kaivattiin intensiivisempää ja kuntoutuksesta kokonaisvaltaisempaa. Lisäksi suotuisaksi katsottiin, että sairastavilla olisi vuosittaiset kontrollit.

Monet nostivat esille toiveen, että hoitohenkilökunta kohtelisi potilasta arvokkaasti ja inhimillisesti. Vastaajat toivoivat, että potilas kohdattaisiin yksilöllisesti huomioiden potilaan kokonaiskuvan. Lisäksi toivottiin, että hoitohenkilökunta ottaisi potilaan oireet todesta ilman vähättelyä sekä kuuntelisi ja uskoisi potilaan kertoman. Kuunteluun ja kysymyksille toivottiin järjestettävän enemmän aikaa sekä yksityisyyttä.

Jos potilaalla ja hoitohenkilökunnalla on yhtenevä näkemys kipujen syystä ja sairaudesta sen takana, kohtaaminen onnistuu aivan toisella tavalla kuin silloin kun näkemykset ovat erilaiset.

... ystävällinen kohtaaminen voi muuttaa huononkin lääkärikäynnin.

7 Pohdinta

7.1 Tulosten tarkastelu

Tämän opinnäytetyön tarkoituksena oli selvittää Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavien kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta ja saadusta hoidosta. Opinnäytetyön tavoitteena oli kerätä harvinaissairaiden kokemusten kautta kehitysideoita, joiden avulla hoitohenkilökunta saisi valmiuksia kohdata sekä hoitaa kokonaisvaltaisesti CM I potilaita heidän toivomallaan tavalla. Lisäksi kehitysideoita voitaisiin soveltaa myös mui-

den harvinaissairaiden kohdalla. Hirsjärven ja muiden (2009, 182) mukaan yksittäistä tapusta tutkimalla tarpeeksi tarkasti saadaankin esille, mikä ilmiössä on tärkeää myös yleisemmällä tasolla.

Yhdysvaltojen terveysviraston harvinaisten sairauksien yksikkö on aikaisemmin luokitellut CM I:n sen pienen esiintyvyyden vuoksi harvinaiseksi sairaudeksi (Singh ym. 2018, 419). CM I:n esiintyvyyttä on hyvin vaikeaa määritellä eikä sairauden esiintyvyydestä Suomessa ole saatavilla tarkkoja lukuja. (Rinne 2006.) Tämän opinnäytetyön taustatiedoissa kysytyn osion perusteella ilmeni, että diagnosointi tällä vuosikymmenellä on selkeästi yleistynyt. Selkeästi suurin osa vastaajista oli saanut diagnoosinsa tällä vuosikymmenellä. Singhin ja muiden (2018, 419) mukaan kuvantamistutkimusten kehityksen myötä sairautta löydetäänkin nykyään helpommin, mikä osaltaan selittää esiintyvyyteen liittyvien arvioiden kasvua. Taustatiedoissa esitettyjen opinnäytetyön tulosten mukaan myös leikkauksien määrä Suomessa on lähes tuplaantunut viimeisen kymmenen vuoden sisällä. Diagnosoinnin sekä leikkauksien lisääntymisen myötä sairaus tulee todennäköisesti vähitellen tunnetummaksi. Fernándezin ja muiden (2009, 2) mukaan nykyvuosien aikana tapahtunut diagnosoinnin merkittävä kasvu onkin aiheuttanut pohdintaa lääketieteellisessä kirjallisuudessa sairauden esiintyvyyksien päivittämisen tarpeellisuudesta.

Hoitohenkilökunta kohtaa työssään potilaita, joiden diagnoosi voi olla hoitohenkilökunnalle täysin tuntematon (Stewart & Peers 2013, 12). Tutkimuksessa yhtenä merkittävämpanä haasteena ilmenikin hoitohenkilökunnan tiedonpuute. Hoitohenkilökunnan tietämättömyyden vuoksi koettiin, että potilaan tilanteeseen ei paneuduta kunnolla tai potilasta ei ole mahdollista hoitaa kunnolla. Lisäksi hoitohenkilökuntaa kuvattiin välinpitämättömäksi. Myös Spring (2014, 768) tutkimuksessaan tuo esille hoitohenkilökunnan haluttomuuden paneutua harvinaissairaahan tilanteeseen. Joistain vastauksista tuli esille, että sairauden ollessa hoitohenkilökunnalle tuntematon, niin tätä ei kuitenkaan myönnetty. Laki potilaan asemasta ja oikeuksista (785/1992, 3 §) kuitenkin määrää, että potilaalla on oikeus hyvään terveyden- ja sairaanhoitoon sekä siihen liittyvään kohteluun.

Vastausten perusteella hoidon saamista vaikeuttivat haasteet sairauden diagnosoinnissa. Sairautta sekä sen oireita selitettiin usein muilla, kuten psyykkisillä, tekijöillä, mikä viivästytti diagnoosin saamista merkittävästi. Oireiden tunnistamisessa haasteita toi varmasti myös se, että osa potilaista koki kipuaistimuksensa häiriintyneeksi. Kipu onkin aina subjektiivinen kokemus, jonka merkitys selkeytyy kokemuksen kautta (IASP Terminology 2017). Osalla vastaajista kipu oli myös kroonistunut. Krooninen kipu kestää akuuttia kipua pitempään ja tuokin monimuotoisten syidensä vuoksi haasteita kivun arviointiin sekä hoitoon (Dureja, Jain, Shetty, Mandal, Prabhoo, Joshi, Goswami, Natarajan, Iyer, Tanna, Gshosh, Saxena, Kadhe & Phansalkar 2013, 52-53).

Tiedonpuutteen koettiin myös tuovan epäselvyyttä hoidon tarpeelle, joka vaikeutti hoidon saamista. Oikeaa hoitotahoa ei joko löytynyt tai sen löytymisessä kului paljon aikaa. Erityisesti leikkauksen jälkeen hoidon saanti koettiin vaikeammaksi. Harvinaissairaiden hoito- ja palvelupolku tulisikin määrittää, jotta harvinaissairaat saisivat paremmin tarpeidensa mukaista hoitoa (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019-2023, 2019, 22.) Tulosten mukaan hoito koettiin usein hajanaiseksi, sillä potilailla oli useita eri hoitotahoja. Myös Stewartin ja Peersin (2013, 14) tutkimuksessa potilaat ovat kokeneet tärkeinä huolenaiheina hajanaisen hoidon sekä viestinnän puutteen, ja tämän vuoksi he kääntyvät usein tukiryhmien puoleen. Harvinaissairaiden hoito tulisikin tehdä yhteistyössä erilaisten potilastukiryhmien kanssa. (Stewart & Peers 2013, 14.) Niin ikään opinnäytetyön tuloksissa nousi esille vertaistuen merkitys. Myös Fernández ja muut (2009, 2) tutkimuksessaan painottivat sairauden hoidon sekä käsittelyn kehittämistä yhtenäisempään suuntaan.

Opinnäytetyön tutkimustulosten perusteella voidaan katsoa hoitohenkilökunnan tiedonpuutteen johtaneen lisäksi siihen, että tiedonhankinta jäi osittain potilaan omalle vastuulle. Myös eurooppalaisen harvinaisia sairauksia sairastavien Eurordis-potilaskattojärjestön maakohtaisen selvityksen (2009) mukaan harvinaissairaat ovat kokeneet Suomessa puutteita tiedon ja hoidon saannissa. Kolmannes suomalaisista vastaajista oli vastannut saaneensa diagnoosin ilman asianmukaista lisätietoa. (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017, 2014, 11.) Tutkimustulosten perusteella potilaat kokivat

usein olevansa oman sairautensa asiantuntijoita ja oman aktiivisuuden koettiin olevan ratkaiseva tekijä diagnoosin sekä hoidon saamisessa. Laki potilaan asemasta ja oikeuksista (785/1992, 3 §) määrittelee, että potilaalle on annettava selvitys hänen terveydentilastaan, hoidon merkityksestä, eri hoitovaihtoehdoista ja niiden vaikutuksista sekä muista hänen hoitoonsa liittyvistä seikoista, joilla on merkitystä päätettäessä hänen hoitamisestaan. Terveystieteiden ammattihenkilöstön on annettava tietoa siten, että potilas riittävästi ymmärtää sen sisällön. (L 785/1992, 3 §.) Opinnäytetyön tulosten perusteella tämä ei kuitenkaan aina toteutunut, vaan potilaita kehoitettiin itse hakemaan sairaudesta riittävää tietoa.

Tiedonpuutteella koettiin olevan negatiivinen vaikutus myös potilaan kohtaamiseen. Hoitohenkilökunnalta ei voida odottaa tuntemusta kaikkien sairauksien erityispiirteistä, mutta tällä ei kuitenkaan tulisi olla vaikutusta potilaan ja hoitohenkilökunnan väliseen vuorovaikutustilanteeseen. Kohtaamisen taito onkin yksi tärkeimmistä osaamisvaatimuksista hoitotyön ammattilaisille (Mäkisalo-Ropponen 2011, 7). Tervo-Heikkisen ja muiden (2018, 185) yliopistolliseen sairaalaan tehdyn kyselytutkimuksen mukaan potilaan kokonaisvaltainen kohtaaminen toteutuu hyvin hoitohenkilökunnan näkökulmasta. Opinnäytetyön tulosten mukaan potilaiden kokemukset hoitohenkilökunnan kohtaamisesta vaihtelivat kuitenkin suuresti. Holopaisen ja muiden (2014, 186) tutkimuksen mukaan hyvää kohtaamista edistää sairaanhoitajan avoin läsnäolo sekä kohtaamisen saataavuus. Myös tässä opinnäytetyössä potilaat toivat vastauksissaan esille hoitohenkilökunnan asenteen merkityksen kohtaamiskokemuksessa. Hoitohenkilökunnan sekä potilaan ennakoasenteet määrittävät suurelta osin, miten kohtaamistilanne tulee onnistumaan. Tutkimustulosten perusteella kehityskohteina pidettiin potilaan oireiden huomioimista sekä hoitohenkilökunnan ennakkoluulottomuutta. Potilaan oireita saatettiin kyseenalaiseksi sekä vähätellä. Potilaat kokivat usein jäävänsä yksin sairauden kanssa. Myös sosiaali- ja terveysministeriön tutkimuksessa psykologista tukea vaille jäi 70 %:a potilaista, vaikka 90 %:a potilaista koki sen tärkeäksi (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017, 2014, 11). Pääasiassa kohtaaminen koettiin paremmaksi sairaanhoitajien kuin lääkäreiden kanssa.

Yhteenvetona voisi siis nostaa esille kaksi suurinta ongelmakohtaa potilaan hoidossa, jotka olivat tiedonpuute ja potilaan epäammattillinen kohtaaminen. Nämä ongelmakohdat toistuivat vastauksissa eri asiayhteyksissä. Merkittävämpänä tuloksena voidaan pitää sitä, että hoitohenkilökunnan tiedonpuutteella sekä kohtamistaidoilla on suora vaikutus hoidon saamiseen. Hoitohenkilökunnan tiedonpuutteen koettiin vaikeuttavan hoitoon pääsyä sekä aiheuttavan epävarmuutta hoidon tarpeelle, joka osaltaan viivästytti diagnoosin saamista. Myös Zhu, Smith, Parrott ja Wothington (2018, 128) tutkimuksessaan toteavat puutteellisen tiedon olevan yhteydessä diagnoosin viivästymiseen noin seitsemällä vuodella, epäammattilliseen kohtaamiseen sekä kohonneisiin terveydenhuollon kustannuksiin. Hoitohenkilökunnan tuntiessa sairauden sekä sen oireet diagnoosi saatiin usein nopeammin eikä aikaa kulunut väärän diagnoosin hoitoon. Tätä tulosta tukee myös harvinaisten sairauksien kansallisen ohjelman raportti, jonka mukaan diagnoosia sekä sen hoitoa etsitäänkin harvinaissairaiden kohdalla usein vääristä paikoista. Tämä voi estää tehokkaan hoidon ja kuntoutuksen toteutumisen. (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017, 2014, 8.) Harvinaissairaiden ohjaaminen tarpeenmukaisten tukien ja palvelujen piiriin ei myöskään aina toteudu, mikä osaltaan lisää merkittävästi sosiaali- ja terveydenhuollon kustannuksia (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019-2023, 2019, 20). Samoilla resursseilla potilaan diagnosointi sekä hoito voitaisiin tehdä huomattavasti nopeammin sekä paremmin (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017, 2014, 8).

Tiedonpuutteen koettiin olevan yhteydessä myös kohtamistilanteen onnistumiseen. Hyviä kohtamiskokemuksia oli pääasiassa potilailla, jotka kokivat saaneensa asiantuntevaa hoitoa. Aineistosta saatiin selvitettyä laaja kokonaiskuva potilaan kohtaamisen haasteista, jotka osaltaan vaikeuttivat hoidon saantia. Hoitohenkilökunnan avoimen ja ennakkoluulottoman kohtaamisen koettiin huomattavasti edistävän sekä nopeuttavan hoidon ja diagnoosin saamista. Myös Bikker, Fitzpatrick, Murphy ja Mercer (2015, 8) tuovat esille empaattisen ja asiakaslähtöisen kohtaamisen parantavan potilaan kokemuksia hoidosta. Onnistunut kohtamistilanne kasvattaa potilaan osallistuneisuutta sekä johtaa parempiin hoitotuloksiin. (Bikker ym. 2015, 8.) Huonoista kohtamiskokemuksista kärsivät

taas pelkäsivät sekä jopa välttelivät hoitoon hakeutumista, mikä osaltaan estää hoidon toteutumista.

Opinnäytetyön tutkimustuloksista pystyttiin myös havaitsemaan, että CM I:tä sairastavat kaipaavat hoitohenkilökunnalle lisäkoulutusta sekä parempaa harvinaissairauksien tietämystä. Yhdysvalloissa tehdyn tutkimuksen mukaan 60 % perushuollon lääkäreistä arvioi harvinaissairauksien osaamisensa olevan neutraalia, osaamatonta tai todella osaamatonta (Zhu ym. 2018, 128). Lisäkoulutusten tarve on tullut esille myös harvinaisten sairauksien kansallisessa ohjelmassa. Resurssipulan vuoksi harvinaisosaamiseen ei kuitenkaan ole mahdollisuutta panostaa yhtään enempää aikaa kuin tavallisimpiinkin sairauksiin, vaikka ne sitä vaatisivat. (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017, 2014, 11.) Potilaan kohtaamiseen hoitohenkilökunta pystyy kuitenkin itse omalla toiminnallaan vaikuttamaan.

7.2 Tutkimuksen luotettavuus ja eettisyys

Tutkimus voi olla eettinen sekä luotettava vain, jos tutkimuksenteossa on huomioitu monet erilaiset eettiset kysymykset sekä tutkimuksessa on noudatettu hyvää tieteellistä käytäntöä sekä eettisiä ohjeita (Hirsjärvi ym. 2009, 23-24). Käytännössä hyvällä tieteellisellä käytännöllä tarkoitetaan eettisesti hyväksytyjen tiedonhankintamenetelmien sekä tutkimusmenetelmien noudattamista (Vilkkä 2015, 41). Tutkimuslupaa ei tässä opinnäytetyössä tarvinnut hakea, sillä tutkimus ei kohdistunut mihinkään tiettyyn kohdeorganisaatioon. Vastaajien itsemääräämisoikeutta myös kunnioitettiin kertomalla kyselyn tarkoituksesta saatekirjeessä (Liite 1) sekä samalla korostaen tutkimuksen vapaaehtoisuutta sekä anonyymiutta (Hirsjärvi ym. 2009, 23-24). Tutkimusaineisto säilytettiin sekä hävitettiin asianmukaisesti. Aina ei voida olla varmoja vastaajien perehtyneisyydestä tutkittuun asiaan (Hirsjärvi ym. 2009, 195). Tämän vuoksi kysely lähetettiin toimeksiantajan toimesta Chiari- ja syringomyeliayhdistyksen jäsenille, jotta tutkijat saivat varmuuden vastaajien diagnoosista.

Hyvä tieteellinen käytäntö merkitsee tiedonhankinnassa oman alan asianmukaisten tietolähteiden käyttämistä sekä oman tutkimuksensa analysointia. Toisten tutkijoiden saavutuksia otetaan huomioon merkitsemällä lähdeviitteet tarkasti sekä tuoden tulokset esille oikeanlaisesti. (Vilkkä 2015, 41-42.) Opinnäytetyömme spesifisyys saattoi vaikuttaa tutkimuksen luotettavuuteen. Lähdemateriaaliksi pyrittiin valitsemaan ajankohtaisia tutkimuksia, joita arvioitiin kriittisesti sekä niihin paneuduttiin syvällisesti. CM I:n harvinaisuuden vuoksi lähteitä on rajatusti saatavilla, joten lähteiden valinnassa jouduttiin joustamaan. Esimerkiksi vaatimukset lähteiden julkaisuvuodesta eivät aina täyttyneet, vaan opinnäytetyössä jouduttiin käyttämään myös muutamaa yli 10 vuotta vanhaa tutkimusta. Valtaosa lähteistä oli myös englanninkielisiä, joten luotettavuudessa tulee huomioida tutkijoiden mahdolliset käänkövirheet.

Sairauden harvinaisuuden vuoksi myös teoriaosuudessa käytetyissä lähteissä oleva informaatio saattoi vaihdella. Esimerkiksi prosenttiluvut CM I:n esiintyvyydestä sekä määritelmät sairauden harvinaisuudesta vaihtelivat runsaasti. Tämä toi haasteita tutkijoille. Tutkijat päättelivät kuitenkin eri lähteiden sekä tutkimustulosten perusteella sairauden olevan edelleen huonosti tunnettu sekä harvinainen, etenkin Suomessa. Tätä olettamusta tukee myös opinnäytetyön tutkimustulokset. Lähteissä käytettiin myös kahta erilaista lyhennettä sairaudesta: ACM I sekä CM I. Tutkijat käyttivät aluksi saatekirjeessään lyhennettä ACM I, mutta päätyivät lopulta vaihtamaan lyhenteeksi CM I. Tällä ei ollut kuitenkaan vaikutusta tutkimustulosten luotettavuuteen.

Tutkimuksen luotettavuuteen panostettiin käyttämällä runsaasti aikaa kyselyn tekemiseen. Laadullista kyselyä tehdessä pyrittiin välttämään kysymyksiä, johon voidaan vastata kyllä tai ei. Tällaisten kysymysten sijaan vastaajia pyydettiin kuvailemaan kokemuksiaan. (Vilkkä 2015, 128.) Kyselyn luotettavuutta sekä ymmärrettävyyttä tarkasteltiin jo ennen kyselyn lähettämistä testaamalla kysely esitestajilla. Kyselyä testattiin kyseistä sairautta sairastavalla henkilöllä sekä lisäksi hoitotyön opiskelijoilla. Esitestauksen perusteella kyselyä ei ollut tarpeellista muokata. Tämän vuoksi kyseistä sairautta sairastavan esitestajan vastausta pystyttiin käyttämään myös virallisessa tutkimuksessa.

Vilkan (2015, 150) mukaan laadullisessa tutkimusmenetelmässä vastauksien laatu säätelee tutkimusaineiston kokoa vastauksien määrän sijasta. Laadullisessa tutkimuksessa tutkijan tulisi kerätä aineistoa tietämättä etukäteen, kuinka monta vastausta hän lopulta tutkii. Aineisto voidaan katsoa riittäväksi, kun vastauksissa alkaa ilmaantua samankaltaisuuksia. (Hirsjärvi ym. 2009, 182.) Tässä opinnäytetyössä vastauksia tuli lyhyessä ajassa enemmän kuin ennalta arvattiin. Kyselyn oli tarkoitus olla auki kaksi viikkoa, mutta se suljettiin ennenaikaisesti oltuaan auki vain kolme päivää. Kokemukset vaihtelivat hyvistä huonoihin, mutta vastauksissa alkoi esiintyä samankaltaisuuksia, jonka perusteella aineisto nähtiin riittäväksi. Usein kyselytutkimusten suurena haittana voi olla kato eli vastaamattomuus, mutta tässä kyselytutkimuksessa ei tällaista haastetta ollut (Hirsjärvi ym. 2009, 195). Suureen vastaajamäärään saattoivat vaikuttaa tutkittavan aiheen henkilökohtaisuus sekä tärkeys vastaajille.

Aina ei ole selvää, miten vastaajat ymmärtävät kyselyssä esitettävät kysymykset. Mahdollisia väärinymmärryksiä saattaa esiintyä ja niitä on vaikea kontrolloida. Vastaajien rehellisyydestä ei myöskään voida olla varmoja. Vastauksissa saattaa esiintyä liioittelua, kaunistelua sekä huolimattomuutta. (Hirsjärvi ym. 2009, 195.) Aiheen henkilökohtaisuus saattoi aiheuttaa vastaajissa voimakkaita tunteita, joka saattoi heijastua myös vastauksiin. Suurin osa vastaajista kuvaili kokemuksiaan useammalla kuin yhdellä lauseella, jonka ansiosta tutkimusaineistosta saatiin riittävän laaja. Muutamit yksittäiset vastaukset olivat kuitenkin lyhyitä tai vaikeasti ymmärrettäviä, joka saattoi heikentää aineiston laatua. Tällaiset vastaukset jätettiin tarkoituksella käyttämättä, sillä niillä ollut olennaisesti vaikutusta tutkimustuloksiin. Osassa vastauksista esiintyi myös äidinkielellisiä virheitä, jotka vaikeuttivat vastausten ymmärrettävyyttä. Kyselyn vuoksi vastaajille ei ollut kuitenkaan mahdollisuutta esittää tarkentavia kysymyksiä. Esimerkkeinä käytettyihin lauseisiin korjattiin mahdolliset kirjoitusvirheet kuitenkin muuttamatta lauseen sisältöä. Tämän avulla teksti muokattiin tutkimuksen lukijalle ymmärrettävämmäksi. Muutamien lyhyiden sekä epäselvien vastausten vuoksi vastauksia kerättiin näinkin paljon, eikä kyselyä suljettu entistä aikaisemmin. Kohderyhmäksi valikoitiin alun perin sairastavat, jotka osaavat itse kertoa kokemuksistaan. Kyselyyn kuitenkin vastasi yksi vanhempi CM I:tä

sairastavan lapsensa puolesta. Tämä vastaus koettiin aineiston kannalta merkittäväksi ja sen vuoksi vastausta päätettiin hyödyntää tutkimustuloksissa.

Tutkimusta voidaan sanoa luotettavaksi, kun tutkimuskohde sekä tutkimustulokset ovat yhteensopivia. Laadullisessa tutkimuksessa tutkija itse toimii luotettavuuden mittarina, koska tutkijan omat päätökset sekä teot ovat arvioinnin kohteena. Tämän vuoksi tutkijan tuleekin pystyä perustelemaan sekä arvioimaan tekemiään ratkaisuja. Tutkimuksen luotettavuutta tulee tarkastella jokaisen valinnan kohdalla. Tutkimusryhmän jäsenet saattavat olla osa tutkimaansa yhteisöä, minkä vuoksi tutkimuksessa tehtyihin päätöksiin vaikuttavat tutkijan arvot. Tutkijan tuleekin tämän vuoksi tuoda esille tutkimukseen vaikuttavat arvonsa. (Vilkkä 2015, 196-198.)

Niin kuin aikaisemmin mainittiin, aihe on toiselle tutkijoista henkilökohtainen ja toiselle alun perin tuntematon. Eettisyydessä huomioitiin muun muassa aiheen kuormittavuus sekä diagnoosin saamisesta kulunut aika. Toisaalta henkilökohtaisten kokemusten myötä tutkija pystyy tarkastelemaan aihetta kriittisemmin. Tutkittaessa tulee kuitenkin unohtaa mahdolliset aikaisemmin syntyneet ennakkokäsitykset. Tässä auttaa toisen tutkijan tietämättömyys kyseisestä sairaudesta. Työn luotettavuutta arvioitiin koko opinnäytetyöprosessin ajan ja tutkimus tehtiin tiiviissä yhteistyössä. Tämä mahdollisti kahden näkökulman pohdinnan sekä kriittisen ajattelun.

Tekemämme opinnäytetyösuunnitelman mukaisesti työn olisi pitänyt valmistua keväällä 2019. Halusimme kuitenkin paneutua tutkimustuloksiin sekä viimeistellä työtä ilman kiireen tuntua, minkä vuoksi opinnäytetyöprosessista tuli suunniteltua pidempi. Kesällä 2019 pidimme taukoa opinnäytetyöstä, minkä ansiosta pystyimme tarkastelemaan opinnäytetyötä uudesta näkökulmasta taas työn jatkuessa. Opinnäytetyön viivästyemisestä ei aiheutunut ongelmia, sillä toimeksiantajamme ei määrittänyt tutkimukselle aikarajaa. Työn luotettavuuteen tai tuloksiin opinnäytetyön viivästyemisellä ei ollut vaikutusta. Päinvastoin lisäaika antoi mahdollisuuden tutustua tutkimustuloksiin syvällisemmin.

7.3 Johtopäätökset ja jatkotutkimusehdotukset

Opinnäytetyön tutkimustulosten mukaan kaksi suurinta ongelmakohtaa potilaan hoidossa katsottiin olevan tiedonpuute ja potilaan epäammattillinen kohtaaminen. Merkittävintä tulos oli, että hoitohenkilökunnan tiedonpuutteella sekä kohtaamistilanteella on suora vaikutus hoidon saamiseen. Tiedonpuutteella oli myös negatiivinen vaikutus kohtaamiskokemuksiin. Opinnäytetyön tulosten perusteella hoitohenkilökunnan lisäkoulutus harvinaisista sairauksista nähtiin tarpeelliseksi. Jatkotutkimusaiheena olisikin mielenkiintoista selvittää hoitohenkilökunnan kokemuksia harvinaissairaiden kohtaamisesta. Tutkimuksen kohderyhmänä voisivat olla yleisesti harvinaissairaat, sillä hoitohenkilökunnan näkökulmasta CM I:tä käsittelevä tutkimus voisi olla hankala toteuttaa. Tässä tapauksessa voisi olla haastavaa tavoittaa hoitohenkilökuntaa, joka on kohdannut kyseistä sairautta sairastavia. Niin kuin aikaisemmin on mainittu, harvinaissairaita yhdistää usein samankaltaiset ongelmat (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017, 2014, 8). Tästä syystä jatkossa voitaisiinkin tutkia laajempaa kohderyhmää. Aikaisemmat tutkimukset harvinaissairaiden kohtaamisesta painottavat potilaan näkökulmaa hoitohenkilökunnan sijaan. Siksi olisikin tärkeää tuoda esille myös hoitohenkilökunnan kokemuksia sekä näkökulmaa aiheesta.

Lähteet

- Abu-Arafeh, I. & Campbell, E. 2017. Headache, Chiari I malformation type I and treatment options. *Archives of Disease in Childhood*, 102, 3, 210-211. Viitattu 18.3.2019. www.oula.finna.fi, Pubmed.
- Beretta, E., Vetrano, I., Curone, M., Chiapparini, L., Furlanetto, M., Bussone, G. & Valentini L.G. 2017. Chiari malformation- related headache: outcome after surgical treatment. *Neurological Sciences*, 38, 1, 95-98. Viitattu 16.11.2018. www.janet.finna.fi, Cinahl.
- Bikker, A., Fitzpatrick, B., Murphy, D. & Mercer, S. 2015. Measuring empathic, person-centred communication in primary care nurses: validity and reliability of the Consultation and Relational Empathy (CARE) Measure. *BMC Family Practice*, 16, 1-9. Viitattu 8.9.2019. www.oula.finna.fi, Cinahl.
- Carson, M. & Mitchell, G. 1998. The experience of living with persistent pain. *Journal of Advanced Nursing*, 28, 6, 1242-1248. Viitattu 24.11.2018. www.oula.finna.fi, PubMed.
- Cesmebasi, A., Loukas, M., Hogan, E., Kralovic, S., Tubbs, S. & Cohen-Gadol, A. 2015. The Chiari malformations: A review with emphasis on anatomical traits. *Clinical Anatomy*, 28, 184-194. Viitattu 18.3.2019. www.oula.finna.fi, PubMed.
- Chai, Z., Xue, X., Fan, H., Sun, L., Cai, H., Ma, Y., Ma, C. & Zhou, R. 2018. Efficacy of Posterior Fossa Decompression with Duraplasty for Patients with Chiari Malformation Type I: A Systematic Review and Meta-Analysis. *World Neurosurgery*, 113, 357-365. Viitattu 15.3.2019. www.oula.finna.fi, PubMed.
- Chiari Malformation Fact Sheet. 2017. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Viitattu 16.11.2018. <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Chiari-Malformation-Fact-Sheet>
- Dureja, G., Jain, P., Shetty, N., Mandal, S., Prabhoo, R., Joshi, M., Goswami, S., Natarajan, K., Iyer, R., Tanna, D., Gshosh, P., Saxena, A., Kadhe, G. & Phansalkar, A. 2013. Prevalence of Chronic Pain, Impact on Daily Life, and Treatment Practices in India. *Pain Practice*, 14, 2, 52-62. Viitattu 24.11.2018. www.janet.finna.fi, Cinahl.
- Dusova, B. & Cseszarova, M. 2008. An overview of the quality of life of clients with chronic pain. *Primary Health Care*, 18, 1, 25-29. Viitattu 24.11.2018. www.janet.finna.fi, Cinahl.
- Elam, M.J. & Vaughn, J.A. 2011. Chiari Type I Malformations in Young Adults: Implications for the College Health Practitioner. *Journal of American College Health*, 59, 8, 757-759. Viitattu 19.03.2019. www.jyu.finna.fi, Cinahl.

Elämää sairauden kanssa. N.d. Harvinaiset -verkosto. Viitattu 18.3.2019.

<https://harvinaiset.fi/harvinaista-elamaa/elamaa-sairauden-kanssa/>

Encephalomeningocele. N.d. The Free Dictionary by Farlex. Viitattu 4.12.2018.

<https://medical-dictionary.thefreedictionary.com/encephalomeningocele>

Eskola, J. & Suoranta, J. 1998. Johdatus laadulliseen tutkimukseen. Viitattu 26.08.2019.

<https://eepos.finna.fi/>

Fernández, A., Guerrero, A., Martínez, M., Vázquez, M., Fernández, J., Octavio, E., Labrado, J., Silva, M., Fernández de Araoz, M., Garcia-Ramos, R., Ribes, M., Gómez, C., Valdivia, J., Valbuena, R. & Ramón, J. 2009. Malformation of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). BMC Musculoskeletal Disorders, 10, 1, 1-11. Viitattu 16.11.2018.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2796052/>

Gilmer, H., Xi, M. & Young S. 2017. Surgical Decompression of Chiari Malformation Type I: An Age-Based Outcomes Study Based on the Chigaco Chiari Outcome Scale. World Neurosurgery, 107, 285-290. Viitattu 15.3.2019. www.oula.finna.fi, PubMed.

Graneheim, U.H. & Lundman, B. 2004. Qualitative content analysis in nursing research: concepts, procedures and measures to achieve trustworthiness. Nurse Education Today, 24, 105-112. Viitattu 20.3.2019. www.juy.finna.fi, Cinahl.

Harvinaiset sairaudet ja vammat. N.d. Harso ry. Viitattu 14.11.2018.

<https://www.harso.fi/harvinaiset-sairaudet/>

Harvinaissairaiden hoito Suomessa. N.d. Terveyskylä. Viitattu 15.3.2019.

<https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tietoa/harvinaissairaiden-hoito-suomessa>

Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017. 2014. Ohjausryhmän raportti.

Sosiaali- ja terveysministeriö. Viitattu 21.12.2018. http://julkaisut.valtioneuvosto.fi/bitstream/handle/10024/70262/URN_ISBN_978-952-00-3402-3.pdf?sequence=1&isAllowed=y

Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019-2023. 2019. Harvinaiset sairaudet-työryhmän raportti. Sosiaali- ja terveysministeriö. Viitattu 7.9.2019.

http://julkaisut.valtioneuvosto.fi/bitstream/handle/10024/161718/STM_Rap_49_2019_harvinaiset%20sairaudet.pdf?sequence=4&isAllowed=y

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

Holopainen, G., Kasén, A. & Nyström, L. 2014. The space of togetherness – a caring encounter. Scandinavian Journal of Caring Sciences, 28, 186-192. Viitattu 26.11.2018.

www.jyu.finna.fi, Cinahl.

Holopainen, G., Kasén, A. & Nyström, L. 2015. Caring elements in the Short Encounter. *International Journal for Human Caring*, 19, 4, 50-55. Viitattu 26.11.2018.

www.janet.finna.fi, Cinahl.

Hydrocephalus. N.d. Hydrocephalus Association. Viitattu 15.11.2018.

<https://www.hydroassoc.org/hydrocephalus/>

Hydrokefalia. N.d. Suomen CP-liitto. Viitattu 15.11.2018.

<https://www.cp-liitto.fi/tietoa/vammaryhmat/hydrokefalia>

IASP Terminology. 2017. Pain. International Association for the Study of Pain. Viitattu 24.11.2018.

<http://www.iasp-pain.org/Education/Content.aspx?ItemNumber=1698>

Jungquist, C., Vallerand, A., Sicoutris, C., Kwon, K. & Polomano, R. 2017. Assessing and Managing Acute Pain: A Call to Action. *American Journal of Nursing*, 117, 3, 4-11. Viitattu 13.3.2019.

https://journals.lww.com/ajnonline/Fulltext/2017/03001/Assessing_and_Managing_Acute_Pain_A_Call_to.2.aspx#pdf-link

Kankkunen, P. & Vehviläinen-Julkunen, K. 2013. Tutkimus hoitotieteessä. 3. uud. p. Helsinki: Sanoma Pro.

Kinnunen A. 2012. Sairaanhoidtaja kohtaa kroonisen kipupotilaan ja hänen läheisensä. Teoksessa Kroonisen kivun ensitieto-opas. Suomen kipu ry. Viitattu 23.11.2018.

http://www.suomenkipu.fi/wordpress-3.8/wp-content/uploads/2014/01/Ensitieto-opas_2012_nettil_valmis.pdf

Knight, J. 2011. A special relationship. *Nursing standard*, 25, 42, 16-17. Viitattu 29.11.2018. www.jyu.finna.fi, Cinahl.

Laki potilaan asemasta ja oikeuksista 785/1992. Annettu 17.8.1992. Viim. muutos 26.4.2019. Viitattu 25.8.2019.

<https://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/1992/19920785>

Laminektomia. N.d. Finto. Viitattu 15.3.2019.

<https://finto.fi/mesh/fi/page/D007796>

Landridge, B., Phillips, E. & Choi, D. 2017. Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management. *World Neurosurgery*, 104, 213-219. Viitattu 20.3.2019. www.oula.finna.fi, PubMed.

Lääketieteen termit. N.d. Duodecim Terveysportti Sanakirjat. Viitattu 16.3.2019.

www.oula.finna.fi

Mehta, A., Chilakamarri, P., Zubair, A. & Kuruvilla, D. 2018. Chiari headache. Current Pain and Headache Reports, 22, 49, 1-3. Viitattu 14.3.2019. www.oula.finna.fi, PubMed.

MMC-opas. 2009. Suomen CP-liitto ry. Viitattu 16.11.2018.
<https://www.cp-liitto.fi/files/912/MMC-opas.pdf>

Mueller, D. & Oro, J. 2004. Prospective Analysis of Presenting Symptoms Among 265 Patients With Radiographic Evidence of Chiari Malformation Type I With or Without Syringomyelia. Journal of the American Academy of Nurse Practitioners, 16, 3, 134-138. Viitattu 19.3.2019. www.oula.finna.fi, PubMed.

Mueller, D. & Oro, J. 2013. The Chiari Symptom Profile: Development and Validation of a Chiari-/Syringomyelia-Specific Questionnaire. Journal of Neuroscience Nursing, 45, 4, 205-210. Viitattu 29.08.2019. www.oula.finna.fi, PubMed.

Mäkisalo-Ropponen, M. 2011. Vuorovaikutustaidot sosiaali- ja terveysalalla. 1. p. Hämeenlinna: Tammi.

Nienstedt, W., Hänninen, O., Arstila, A. & Björkqvist, S-E. 2016. Ihmisen fysiologia ja anatomia. 18.-20. painos. Helsinki: Sanoma Pro.

Pai, M., Yeung, C., Akl, E., Darzi, A., Hillis, C., Legault, K., Meerpohl, J., Santesso, N., Taruscio, D., Verhovsek, M., Schünemann H., & Iorio, N. 2019. Strategies for eliciting and synthesizing evidence for guidelines in rare diseases. BMC Medical Research Methodology, 19, 1, 1-10. Viitattu 8.9.2019. www.oula.finna.fi, Cinahl.

Rare diseases. N.d. Arnold-Chiari malformation type I. Orphanet. Viitattu 7.9.2019.
[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=20220&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=chiari&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Arnold-Chiari-malformation-type-I&title=Arnold-Chiari%20malformation%20type%20I&search=Disease_Search_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=20220&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=chiari&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Arnold-Chiari-malformation-type-I&title=Arnold-Chiari%20malformation%20type%20I&search=Disease_Search_Simple)

Rinne, R. 2006. Chiari-tyyppi 1-malformaatio eli CM1. Neuroliitto. Viitattu 14.11.2018.
<https://neuroliitto.fi/tieto-tuki/tietoa-sairauksista/harvinaiset-neurologiset-sairaudet/diagnoosit/chiari-1/>

Rinne, R. 2006. Selkäytimen tai aivorungon ontelotauti eli syringomyelia. Neuroliitto. Viitattu 16.3.2019.
<https://neuroliitto.fi/tieto-tuki/tietoa-sairauksista/harvinaiset-neurologiset-sairaudet/diagnoosit/syringomyelia/>

Sand, O., Sjaastad, O.V., Haug, E. & Bjälle, J.G. 2011. Ihminen. Fysiologia ja anatomia. 1. p. Helsinki: WSOYpro Oy.

- Singh, R., Arora, R. & Kumar, R. 2018. Clinical Notes on Chiari Malformation. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 29, 4, 417-421. Viitattu 19.3.2019. www.oula.finna.fi, Pubmed.
- Soinila, S., Kaste, M., Launes, J. & Somer, H. 2001. *Neurologia*. 1. p. Jyväskylä: Gummerus.
- Spring, H. 2014. Living with a rare disorder: a systematic review of the qualitative literature. *Molecular Genetics & Genomic Medicine* 5, 6, 758-773. Viitattu 29.11.2018. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5702559/pdf/MGG3-5-758.pdf>
- Stewart, S. & Peers, K. 2013. Rare diseases: what do you need to know? *Nursing Times*, 109, 45, 12-14. Viitattu 29.11.2018. <https://cdn.ps.emap.com/wp-content/uploads/sites/3/2013/11/131113-Rare-diseases-what-do-you-need-to-know.pdf>
- Tervo-Heikkinen, T., Saaranen, T., Huurre, T. & Turunen, H. 2018. Hoitohenkilökunnan arviot potilasohjausosaamisesta – kyselytutkimus yliopistollisessa sairaalassa. *Hoitotiede*, 30, 3, 179-190. Viitattu 26.11.2018. www.jyu.finna.fi, Proquest Central.
- Tietoa yhdistyksestä. N.d. Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys ry:n verkkosivut. Viitattu 3.11.2019. <http://www.chiarisyringo.fi/yhdistyksestauml.html>
- Tuomi, J. & Sarajärvi, A. 2018. Laadullinen tutkimus ja sisällönanalyysi. Uudistettu laitos. Helsinki: Tammi.
- Urbizu, A., Toma, C., Poca, M., Sahuquillo, J., Cuenta-Léon, E., Cormand, B. & Macaya, A. 2013. Chiari Malformation Type I: A Case-Control Association Study of 58 Developmental Genes. *Plos One*, 8, 2, 1-10. Viitattu 20.3.2019. www.oula.finna.fi, PubMed.
- Vilkka, H. 2015. Tutki ja kehitä. 4. uud. p. Jyväskylä: PS-kustannus.
- Zhao, J-L., Li, M-H., Wang, C-L. & Meng, W. 2016. A systematic Review of Chiari I Malformation: Techniques and Outcomes. *World Neurosurgery*, 88, 7-14. Viitattu 15.3.2019. www.oula.finna.fi, PubMed.
- Zhu, X., Smith, R., Parrott, R. & Wothington, A. 2018. Understanding information sharing about rare diseases: an evaluation of the NIH'S website on AATD. *Journal of Communication in Healthcare*, 11, 2, 128-139. Viitattu 8.9.2019. www.oula.finna.fi, Cinahl.

Liitteet

Liite 1. Saatekirje

SAATEKIRJE

21.1.2019

Arvoisa vastaanottaja

Olemme kaksi hoitotyönopiskelijaa Jyväskylän ammattikorkeakoulusta. Teemme opinnäytetyötä Arnold-Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavien kokemuksista hoitohenkilökunnan kohtaamisesta ja saadusta hoidosta. Kohtaamisella tarkoitamme tässä tutkimuksessa potilaan ja hoitohenkilökunnan (lääkärit & sairaanhoitajat) välistä vuorovaikutustilannetta. Saadulla hoidolla tarkoitamme potilaan hoidon saatavuutta sekä hoidon toteutumista.

Toimeksiantajanamme on Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys ry. Opinnäytetyömme tavoitteena on lisätä tietoa harvinaisesta sairaudesta ja antaa valmiuksia hoitohenkilökunnalle ACM I potilaiden kohtaamiseen ja heidän kokonaisvaltaiseen hoitoonsa. Tuotetun tiedon avulla pyrimme parantamaan potilaslähtöisyyttä harvinaisten sairauksien hoitotyössä. Kokemuksenne on meille arvokas!

Kyselytutkimuksen kohderyhmänä on ACM I sairautta sairastavat, jotka pystyvät itse ilmaisemaan kokemuksensa saadusta hoidosta sekä hoitohenkilökunnan kohtaamisesta. Vastaamisenne on täysin vapaaehtoista ja kyselyyn vastataan nimettömästi, joten henkilöllisyytenne ei tule ilmi missään vaiheessa. Toivomme Teitä vastaamaan kyselyyn rehellisesti sekä omia kokemuksianne mahdollisimman laajasti kuvaillen. Saadut vastaukset käsitellään luottamuksellisesti ja hävitetään asianmukaisesti opinnäytetyön valmistuttua. Linkki valmiista opinnäytetyöstä julkaistaan potilasyhdistyksen kotisivuilla.

Pyydämme ystävällisesti Teitä vastaamaan kyselyyn viestin alaosasta löytyvän linkin kautta. Kyselyyn vastaaminen vie noin 20 minuuttia. Kysely on avoinna seuraavan kahden (2) viikon ajan tai kunnes saamme riittävästi vastauksia. Voitte vastata kyselyyn Teille sopivana ajankohtana. Vastaamme mielellämme opinnäytetyötä ja kyselyä koskeviin kysymyksiin.

Kiitos jo etukäteen vastauksestanne!

Ystävällisin terveisin,

Noora Harila, K8973@student.jamk.fi

Sonja Sarkkamaa, K8696@student.jamk.fi

LINKKI KYSELYYN:

https://forms.office.com/Pages/ResponsePage.aspx?id=8Kqebvc_6U2M1B_71FIRue7wrXV1jAVOMiVqUvAWpE-hUNTQwWDhNNVVLWE02V0ISRu9NRENVs0szSy4u

Liite 2. Opinnäytetyön kyselylomake

Opinnäytetyön kyselylomake

Selvitämme tällä kyselyllä Arnold-Chiari tyyppi I malformaatiota sairastavien kokemuksia hoitohenkilökunnan kohtaamisesta ja saadusta hoidosta. Toivomme sinun vastaavan kysymyksiin omin sanoin, kokemuksiasi mahdollisimman laajasti kuvaillen. Näin saamme tutkimustuloksista luotettavampia. Vastaathan kysymyksiin kokonaisiin lausein.

1. Minkä ikäinen olet?

2. Mikä on sukupuolesi?

3. Minä vuonna sinulle diagnosoitiin Arnold-Chiari tyyppi I malformaatio?

4. Oletko saanut hoitoa tähän harvinaiseen sairauteesi? Jos olet, minkälaisia hoitomuotoja on käytetty?

5. Kerro kokemuksistasi hoitoon pääsystä:

6. Onko sairauttasi (Arnold-Chiari tyyppi I malformaatio) leikattu? Jos on, minä vuonna?

7. Millaiseksi olet kokenut kohtaamisen hoitohenkilökunnan (lääkärit & sairaanhoitajat) kanssa? Kerro kokemuksistasi:

8. Jos kyseiseen sairauteesi liittyy kipuja, onko hoitohenkilökunta kysynyt kivuistasi? Kuinka hoitohenkilökunta on huomionnut henkilökohtaisen kipukokemuksesi?

9. Mitä hoitohenkilökunta olisi voinut parantaa kohtaamistilanteissa? Missä hoitohenkilökunta onnistui?

10. Mitä muita ajatuksia tai kehittämideoita sinulla on liittyen saatuun hoitoon ja kohtaamiseen?