PWS-LAPSI JA LIIKUNTA

Opas 5-10-vuotiaiden PWS-lasten läheisille ja ohjaajille

LAB-AMMATTIKORKEAKOULU
Fysioterapeutti AMK
Kevät 2020
Tommi Heikkilä

Tiivistelmä

Tekijä	Julkaisun laji	Valmistumisaika
Heikkilä, Tommi	Opinnäytetyö, AMK	Kevät 2020
	Sivumäärä 47	

Työn nimi

PWS-lapsi ja liikunta
Opas 5-10-vuotiaiden PWS-lasten läheisille ja ohjaajille

Tutkinto

Fysioterapeutti AMK

Tiivistelmä

Opinnäytetyön tavoitteena oli tuottaa opas 5-10-vuotiaiden Prader-Willin syndroomaa (PWS) sairastavien lasten läheisille ja ohjaajille lasten liikunnasta ja liikunnan ohjaamisesta sekä motivoinnista. Tavoitteena oli myös tuottaa tutkimuksiin pohjautuvaa tietoa PWS:n liikunnallisista ominaispiirteistä sekä tarjota vinkkejä PWS-lapsen ohjaamiseen ja motivointiin liikunnanohjaajille ja läheisille. Opinnäytetyön tarkoituksena on lisätä läheisten ja ohjaajien tietämystä PWS-lasten liikunnasta sekä ymmärrystä lasten ohjaamiseen ja motivointiin. Tarkoituksena on myös rohkaista vanhempia haastamaan lasta liikunnallisiin harrastuksiin.

PWS on monitahoinen oireyhtymä, jonka keskeisinä haasteina voidaan pitää haastavaa käyttäytymistä, lievää tai keskivaikeaa kehitysvammaisuutta, kylläisyyden tunteen puutetta sekä jatkuvaa ruuan etsimiskäyttäytymistä ja hoitamattomana kuolemaan johtavaa ylipainoa. Liikunnalla on oireyhtymässä suuri merkitys. Motivoinnin haasteet ja pelko kanssahuoltajien ymmärryksen riittämättömyydestä oireyhtymään liittyen rajoittavat lapsen aktivointia liikunnallisiin harrastuksiin.

Opinnäytetyönä tuotetussa oppaassa käsitellään PWS:n fysiologisia ja kognitiivisia erityispiirteitä sekä liikunnan fysiologisia vaikutuksia tutkittuun tietoon perustuen. Oppaassa nostetaan esille PWS-lasten tyypillisiä tuki- ja liikuntaelimistön ongelmia ja kerrotaan niiden ominaispiirteitä sekä huomioitavia asioita liikunnallisissa aktiviteeteissä. Oppaassa esitellään myös PWS-lapsen ohjaamiseen ja motivointiin liittyviä erityispiirteitä. Opas muotoiltiin helppolukuiseen ja helposti lähestyttävään muotoon. Opinnäytetyön raporttiosuus toimi tietopohjana oppaan toteutuksessa.

Asiasanat

Prader-Willi, PWS, syndrooma, oireyhtymä, opas, lapsi, liikunta, aktiivisuus, ohjaus, motivointi

Abstract

Author(s)	Type of publication	Published
Heikkilä, Tommi	Bachelor's thesis	Spring 2020
	Number of pages	
	47	

Title of publication

PWS-child and exercise
A guide for parents and instructors of PWS-children aged 5-10

Name of Degree

Bachelor's degree in Physiotherapy

Abstract

The aim of the thesis was to produce a guide for parents and instructors of children with Prader-Willi syndrome (PWS) aged 5-10. The aim was to produce information about the effects of exercise and how to guide and motivate a child with PWS to physical activities. The aim was also to produce research-based information on the physical characteristics of PWS and to provide tips for guiding and motivating a child with PWS. The purpose of the thesis was to increase parents and instructor's knowledge of PWS children's exercise and to increase their understanding on special characteristics of the children's guidance and motivation. The intention was also to encourage parents to enroll their child to different physical activities.

PWS is a complex syndrome and it is often characterized by challenging behavior, mild to moderate developmental disability, lack of satiety, a persistent food seeking behavior and if untreated, morbid obesity leading to death. Exercise plays a major role in the syndrome, but the challenges in motivation and the co-parents inadequate understanding regarding the syndrome limits parents to enroll their child into physical activities.

The guide introduces the physiological and cognitive features of PWS and the physiological effects of exercise based on the research. The guide highlights the typical musculoskeletal issues and explains the special characteristics and things to consider in exercise interventions of PWS children. The guide also introduces some special features related to guiding and motivating a child with PWS. The guide was designed in an easy-to-read and easily accessible format. The report of the thesis served as a knowledge base for the implementation of the guide.

Keywords

Prader-Willi, PWS, syndrome, guide, child, exercise, physical activity, guidance, motivation

SISÄLLYS

1 JOHDANTO 1
2 PRADER-WILLIN SYNDROOMA 3
2.1 Syntymekanismit ja genetiikka 3
2.2 Oireet 4
2.3 Kehitys 5
2.4 Tuki- ja liikuntaelimistö 6
3 LAPSEN KEHITYS JA KASVU 9
3.1 Elimistön kehittyminen ja liikunta 9
3.2 Kehityksen herkkyyskaudet 11
3.3 Kognitiivinen kehitys 11
4 MOTIVOINTI JA OHJAAMINEN 13
4.1 Motivaatio 13
4.2 Motivaation perustarpeet 13
4.3 Kehitysvammaisen lapsen ohjaaminen 15
5 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS JA TAVOITTEET 18
5.1 Opinnäytetyön taustaa 18
5.2 Tarkoitus ja tavoitteet 19
5.3 Toimeksiantaja 20
6 PWS-LAPSEN LIIKUNNALLINEN SUORITUSKYKY 21
6.1 Sisäeritys kuormituksessa 21
6.2 Sydän- ja hengityselimistö kuormituksessa 22
6.3 Aineenvaihdunta 22
6.4 Liikunnan vaikutukset 23
7 PWS-LAPSEN HYVÄ HARJOITTELU 25
7.1 Hypotonia ja nivelten ylililikkuvuus harjoittelussa 25
7.2 Skolioosi harjoittelussa 27
7.3 PWS-lapsen harjoittelu pähkinänkuoressa 27
7.4 Liikuntamuodon valinta 28
7.5 PWS-lapsen ohjaus ja motivointi 32
7.6 Varhaiskasvatuksen liikuntasuositukset 33
8 OPAS TOIMINNALLISENA KEHITTÄMISTYÖNÄ 36
8.1 Oppaan suunnittelu 36
8.2 Oppaan toteutus 36

8.3 Oppaan esittely 39
8.4 Tutkimuksellisuus 43
8.5 Kehittämistyön arviointi 44
8.6 Palautteet 45
9 POHDINTA 47
9.1 Eettisyys ja luotettavuus 47
9.2 Johtopäätökset ja kehittämisaiheet 47
LÄHTEET 49
LIITTEET 54

1 JOHDANTO

Prader-Willin syndrooma (PWS) on monitahoinen neurologinen sairaus, jonka esiintyvyys Suomessa on noin 180 henkilöä (Rintahaka 2020). Vaikka PWS on oirekuvaltaan hyvin heterogeenin, sen ominaispiirteinä voidaan pitää hypotoniaa, eli alhaista lihasjäntevyyttä, haastavaa käyttäytymistä, lievää tai keskivaikeaa kehitysvammaisuutta, hypoganismia, eli sukupuolirauhasten vajaatoimintaa tai alikehittyneisyyttä, kylläisyyden tunteen puutetta sekä jatkuvaa ruuan etsimiskäyttäytymistä ja hoitamattomana kuolemaan johtavaa ylipainoa (Prader-Willi assosiation USA 2020.)

Prader-Willin syndroomaan sairastuneen lapsen on tutkittaessa huomattu aiheuttavan ominaispiirteidensä takia merkittävästi elämänlaatua alentavan taakan huoltajilleen koulutustasosta ja ekonomisesta statuksesta huolimatta (Kadayadjanian, Schwartz, Farrar, Comtois & Strong 2018). Tyypillisiä haasteita PWS -lapsen huoltajille aiheuttavat lapsen käyttäytymisen tai tunteiden säätelyn ongelmat sekä unihäiriöt (Isa 2016, Lee 2017, Mackay ym. 2019 mukaan). Nykyään kaikki alle 18-vuotiaat PWS-lapset saavat kasvuhormonihoitoa Suomessa (Lapatto 2020). Vaikka hoidolla onkin saatu suuria parannuksia oireiden hoitoon, nousee päivittäinen tarkka painonhallinta kuitenkin suureen rooliin. Painonhallinnan pääelementteinä ovat tarkka ruokavalion noudattaminen sekä säännöllinen liikunta ja fyysinen aktiivisuus. Liikunnan on todettu laskeva kehon massaa parantaen samalla fyysistä suorituskykyä ja lisäten fyysistä aktiivisuutta PWS-lapsilla (Morales, Valenzuela, Pareja-Galeano ym. 2019). Fyysinen aktiivisuus parantaa kehonkoostumusta, sydän- ja hengityselimistön kuntoa, kehon rasvakoostumusta sekä luun tiheyttä PWS-lapsilla. Aktiivisuus näkyy myös vähentyneenä käyttäytymisen häiriöinä ja tätä kautta myös parempana elämänlaatuna PWS-perheissä. Passiivisuus ja runsas TV:n katselu on yhdistetty PWS-lapsilla lisääntyneeseen nyppimistaipumukseen ja voimakkaampaan sekä tiheämpään pakonomaiseen käyttäytymiseen. (Rimmer 2010, Dykens 1998, Didden 2010, Dykens 2012 mukaan.) Yli 50 prosentilla PWS-henkilöistä onkin jokin psykiatrinen diagnoosi. Tyypillisimpinä oireina on raportoitu ihon nyppimistä, inttämistä tai jumiutumista sekä periksiantamattomuutta/ehdottomuutta (Feighan, Hughes, Maunder, Roche & Gallagher 2020.)

Käyttäytymisen häiriöihin ja mielialan muutoksiin on PWS-lapsilla kokeiltu erilaisia mielialalääkkeitä, mutta tulokset ovat olleet usein huonoja ja monesti lyhytaikaisia. Suomen PWS-yhdistyksen järjestämässä PWS-seminaarissa Helsingin uudessa lastensairaalassa helmikuussa 2020 lasten endokrinologi ja professori Risto Lapatto arveli, että lapsen ympärillä toimivien ihmisten opastamisella ja kouluttamisella toimimaan haasteellisissa tilanteissa päästäisiin huomattavasti parempaan tulokseen kuin lääkitsemällä. (Lapatto 2020.)

Aktiivisuus on tärkeää PWS-lasten arjessa, mutta lasten ohjautuessa itsenäisesti mieluummin passiivisempien harrastusten, kuten palapelien pariin (Rosner 2004, Sellinger 2006, Dykens 2014 mukaan), ulkoista aktivointia tarvitaan. Rubin ja kumppanit (2012) huomasivat etenkin 5-10-vuotiaiden PWS-lasten vanhempien tarvitsevan ylimääräistä rohkaisua uuteen rooliin erityislapsen aktivoijana. Syyksi arveltiin vanhempien sopeutumista uuteen tilanteeseen ja erityislapsiarjen tuomiin haasteisiin. (Rubin, Mouttapa, Wu Weiss & Barrera-Ng 2012.)

Tämän opinnäytetyön tavoitteena on luoda tutkimukselliseen tietoon perustuva opas kohderyhmänä 5-10 vuotiaiden PWS-lasten vanhemmat ja ohjaajat. Oppaan tavoitteena on tarjota tietoa PWS-lapsen liikunnan ominaispiirteistä, vaikutuksista sekä tarjota vinkkejä ja ideoita liikuntamuodon valintaan sekä motivoivaan ohjaamiseen tutkimukselliseen tietoon perustuen. Työn tavoitteena on myös helpottaa osaltaan PWS-perheiden taakkaa sekä alentaa kynnystä aktivoida lasta liikunnallisiin harrastuksiin. Toimeksiantajana toimii Suomen PWS-yhdistys ry.

2 PRADER-WILLIN SYNDROOMA

2.1 Syntymekanismit ja genetiikka

Prader-willin syndrooma on monitahoinen neurologinen sairaus, jonka esiintyvyys Suomessa on tällä hetkellä noin 150-180 henkilöä. Prader-Willin syndrooman (PWS) aiheuttaa muutos kromosomissa 15 (15q11-q13). Tämä muutos aiheuttaa lukuisten geenimuutosten kautta ongelmia muun muassa hypotalamuksen toimintaan muodostaen PWS:lle tyypillisen oirekirjon. Oireyhtymässä tämän alueen geenit puuttuvat (deleetio), tai niiden leimautumisessa on tapahtunut häiriö, jolloin kyse on leimauskeskuksen mutaatiosta. Tavallisesti 15q11-q13-alueen tietyt geenit tuotetaan siis vain isältä peritystä materiaalista, eikä äidiltä perittyä kromosomialuetta käytetä geenien luentaan ollenkaan. (Rintahaka 2020.)

PWS syntyy sattumalta ilman aikaisempaa sukuhistoriaa. Muutos tapahtuu varhaisessa alkion kehityksen vaiheessa pian hedelmöityksen jälkeen tai jo hedelmöitykseen osallistuvien siittiön, munasolun tai sukusolun kypsyessä. Oireyhtymä saattaa periytyä harvinaisissa tapauksissa. Tällöin kyseessä on leimauskeskuksen mutaatio, jolloin vanhemmilla voi olla jopa 50 % mahdollisuus saada toinen PWS -lapsi. (Rintahaka 2020.)

Prader-Willin syndrooman tyyppejä on kolme:

1. Paternaalinen mutaatio (noin 70 % tapauksista): Isältä perityn alueen 15q11-q13-geenit puuttuvat häviämän, eli deleetion, tai joskus siirtymän eli translokaation kautta. Deleetion tyyppejä on kaksi. Ne määräytyvät deleetion suuruuden mukaan tyypeiksi I ja II.

   Deleetiotyyppeihin on yhdistetty suurempi todennäköisyys ruokailun ongelmille, unihäiriöille ja puheentuoton haasteille. Tyypin I deleetioilla on huomattu parempia akateemisia taitoja ja älykkyyttä, mutta toisaalta enemmän pakonomaista käyttäytymistä kuin tyypin 2 deleetioilla. (Torrado 2006, Butler 2004, Hartley 2004, Costa, Ferrira, Cintra, Gomes & Guida 2019 mukaan.) PWS-perheiden kokemusten mukaan myös hypotonia ja näin myös toiminnalliset haasteet voivat olla usein voimakkaampia deleetiotyypeissä.

2. Maternaalinen uniparentaalinen disomia (UPD) (noin 25 % tapauksista): Molemmat kromosomit 15 on peritty äidiltä, jolloin perimässä ei ole isältä perittyä kromosomia.

   UPD muodolle tyypillisiä piirteitä ovat parempi verbaalinen kyvykkyys, mutta toisaalta korkeampi todennäköisyys psykoosiin tai autistisiin piirteisiin. UPD-tyypissä

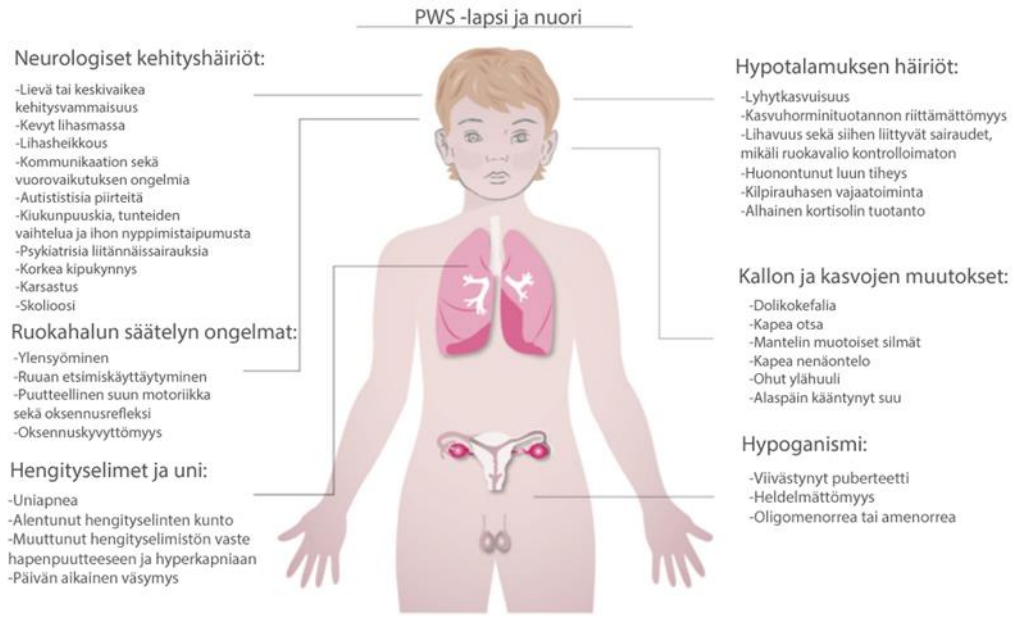
oireyhtymän tyypilliset kasvonpiirteet usein puuttuvat. (Butler 2004 & 2009, Descheemaeker 2006, Dykens 2006, Cassidy 2012, Costa ym. 2019 mukaan.)

3. Leimautumiskeskuksen mutaatio (alle 5 % tapauksista): Geenejä ei lueta normaalisti isältä peritystä kromosomialueesta 15q11-q13.

(Rintahaka 2020.)

2.2 Oireet

Prader-Willin syndrooman tyypilliset oireet (kuva 1) ovat sidoksissa hypotalamuksen toiminnan häiriöihin. Näitä ovat kasvuhormonin eli somatropiinin puutos sekä hypoganismi, eli naisilla munasarjojen ja miehillä kivesten vajaatoiminta, joka näkyy testosteronin ja estrogeenin puutteissa. Fermin Gutierrezin ja Mendezin (2020) mukaan murrosikään mennessä testosteronitasot lisääntyvät, mutta jäävät silti alhaisemmalle tasolle normaaliväestöön verrattuna.



Kuva 1. PWS-lapsen ja nuoren tyypilliset oireet (Mackay ym. 2019)

Kilpirauhasen vajaatoimintaa esiintyy noin 20-30%:lla PWS-henkilöistä. Joskus esiintyy myös lisämunuaisen vajaatoimintaa. Lisämunuaisen kuoriosan tuottaman adrenaliinin puutosta esiintyy noin 5 % PWS-henkilöistä. (Butler 2002, Corrias 2012, Grugni 2013, Beauloye 2015, Costa ym. 2019 mukaan.) Hypotalamuksen häiriöiden takia ongelmia esiintyy lämmönsäätelyssä ja kivuntunnossa. Nämä onkin syytä ottaa vakavasti huomioon ohjaustilanteissa. Infektiotilanteissa henkilö saattaa olla kuumeeton (Rintahaka 2020.)

Kehitysvammaisuus liittyy yleensä Prader-Willin syndroomaan ja on tasoltaan lievää tai keskivaikeaa. Kehitysvammaisuus ilmenee yleensä kouluikään mennessä. Kognitiiviset haasteen vaihtelevat runsaasti yksilöittäin. Haasteet liittyvät yleensä oppimiseen, kielen kehitykseen ja puheen tuottamiseen. Tyypillisiä käyttäytymisen haasteta ovat esimerkiksi kiukunpuuskat, itsepäisyys sekä käyttäytymisen ongelmat. Näitä voivat olla ihon nyppiminen, itseään vahingoittava käytös sekä muut pakko-oireet. Taipumus psykoosiin on suurempi kuin keskimäärin (Rintahaka 2020.)

Vaikka käyttäytymisen ongelmiin on vahvasti sidoksissa ympäristön aiheuttamat ärsykkeet (Roof 2020), on niihin löydetty myös fysiologinen tekijä. Näihin on ajateltu olevan yhteydessä gamma-aminovoihappo (GABA), joka on aivojen yleisin hermosolujen aktivaatiota estävä eli inhiboiva välittäjäaine (Hellsten 2015). PWS -henkilöillä, jolla esiintyy kiukunpuuskia ja muita käyttäytymisen haasteita on havaittu olevan merkittävästi normaalia alhaisemmat GABA tasot (Brynson 2019).

Muita yleisiä piirteitä oireyhtymälle voivat olla osteoporoosi eli luukato, skolioosi, epäselvä puhe, kuiva suu, korkea kipukynnys, heikko oksentamisrefleksi sekä normaalia aikaisempi adrenarke. Adrenarke on ennen murrosikää esiintyvä kehitysvaihe, jolloin lisämunuaiskuoren sisin kerros aloittaa miessukupuolihormonien esiasteiden tuotannon. Tästä oireena murrosikäiselle kehittyy voimakkaan hajuinen kainalohikoilu, hiusten rasvoittuminen sekä finnit ja häpy- tai kainalokarvoitus. Univaikeudet, kuten uniapneat, ovat yleisiä. (Rintahaka 2020.)

2.3 Kehitys

Vastasyntyneellä PWS-lapsella hallitseva oire on yleensä voimakas hypotonia, eli alhainen lihasjäntevyys, joka vaikeuttaa imemistä ja nielemistä. Se saattaa hankaloittaa myös hengitystoimintoja. Hypotonia helpottuu yleensä hieman 2-4-ikävuoteen mennessä, mutta jatkuu kuitenkin yleensä lievänä läpi elämän. Myöhemmin kehityksessä havaitaan psykomotorisia viiveitä, jotka saattavat kuitenkin lieventyä ajan myötä. (Rintahaka 2020.)

Noin 1-3 vuoden ikäisenä lapsella havaitaan lisääntynyttä ruokahalua ja kylläisyyden tunteen puutetta. Jos ruokailuun ei ajoissa puututa, jo kaksivuotiaalle lapselle saattaa kehittyä hengenvaarallinen lihavuus ja lihavuuteen liittyviä oheissairauksia. (Rintahaka 2020.)

Oireyhtymään liittyy viivästynyt fyysinen kehitys ja varsinkin motoriset taidot eroavat PWS-lapsella selvästi ikätovereista. Vuonna 2011 Genetics in Medicine -lehdessä julkaistussa artikkelissa kerrottiin PWS-lapsilla esiintyvän viivästynyttä motorista kehitystä noin 90% -

100% lapsista. Keskimäärin aikaiset motoriset virstanpylväät arveltiin saavutettavan kaksi kertaa pidemmässä ajassa kuin normaalisti kehittyvillä lapsilla. Esimerkiksi istuminen onnistunee usein vuoden ikäisenä ja kävely 2 vuoden iässä. (Cassidy, Schwartz, Miller, Driscoll 2011.)

2.4 Tuki- ja liikuntaelimistö

PWS:n keskeiseen oirekuvaan liittyvät haasteet tuki- ja liikuntaelimistössä. Tyypillisiä oireita ovat hypotonia ja skolioosi (Rintahaka 2020), jota esiintyykin suurella osalla PWS-lapsista (Weiss & Godall 2009). Toisaalta Butler ja kumppanit (2016) huomasivat, ettei skolioosia esiintynyt kasvuhormonihoitoa yli 40% elämästään saaneilla alle 18-vuotiailta vuotiailta PWS-lapsilta. Hypotonia ja alhainen lihasvoima aiheuttavat kuitenkin merkittäviä haasteita PWS-lapsen toimintakykyyn (Verbrugge 1994, Rantanen 1999, Butler 2007, Chiu ym. 2017 mukaan) kasvuhormonihoidosta huolimatta (Morales ym. 2019).

Hypotonia

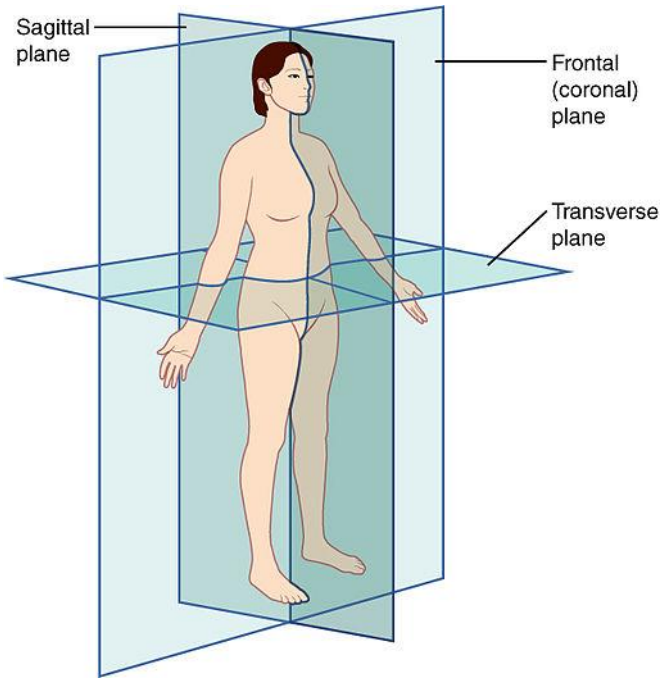
Hypotonia, eli alhainen lihasjäntevyys, tonus on kliinisesti yksi PWS:n hallitsevimmista tuki- ja liikuntaelimistön piirteistä. Hypotonia määritellään lihaksen passiivisen venytyksen vastukseksi potilaan yrittäessä pysyä rentona. Hypotoniaa esiintyy myös useissa muissa oireyhtymissä ja sairauksissa. Hypotonia näyttäytyy kliinisesti alentuneena lihasvoimana, ylililiikkuvina nivelinä, lisääntyneenä joustavuutena, eteen kääntyneinä olkapäinä, viivästyneinä motorisina taitoina, huonona motivaationa ja keskittymiskykynä sekä huonona aktiivisuuden kestävyytenä (Sanger 2003, Martin ym. 2007 mukaan.) Voidaan ajatella, ettei lapsen lihakset jaksa kannatella vartaloa ryhdissä, vaan painovoima ajaa kehoa tukirakenteiden, kuten nivelsiteiden ja luiden varaan.

Ylililiikkuvuus

Nivelten voimakas liikkuvuus liittyy PWS-lapsilla vahvasti hypotoniaan. Selkeä ylililiikkuvuus saattaa aiheuttaa korostunutta luksaatiotaipumusta tai riskin nivelrakenteen vauriolle. Voimakkaan ylililiikkuvuuden hoidon arvioinnin hoitaa fysioterapeutti tai asiaan perehtynyt lääkäri. Perusperiaatteena kuitenkin ääriasentojen välttäminen ja niveltä stabiloivien lihasten tukevoittavat harjoitteet. (Ahonen & Sandström 2016, 188-189.)

Skolioosi

Skolioosia voidaan luonnehtia selkärangan epänormaaliksi kaareutumiseksi. Kaareutumista voi tapahtua kaikkiin suuntiin, yleisimmin kuitenkin frontaali- tai transversaalisuuntaan (kuva 2). Skolioosi määritellään rakenteelliseen ja toiminnalliseen muotoon. Toiminnallista skolioosia voidaan korjata aktiivisella ryhdin korjaamisella, kun taas rakenteellista muotoa ei voida korjata täysin näin. Keskimäärin 80 % rakenteellisista skolioositapauksista ovat idiopaattisia muotoja, mikä tarkoittaa, ettei tilalle ole selvää biologista tai mekaanista syytä. Idiopaattinen skolioosi ilmenee naissukupuolella useammin kuin miehillä. Useimmiten sen syntyyn vaikuttaa nuoruusiän voimakkaat kasvupyrähdykset. (Neumann 2017, 380.)



Kuva 2. Kehon suunnat (Wikimedia commons 2013)

Keskimäärin 20 % tapauksista kyseessä hermostollinen tai lihasperäinen ongelma, onnettomuus tai synnynnäinen tila. Tällaisia voivat olla lihasdystrofiat, selkäydin vauriot sekä CP-vammat. Tällaisissa tapauksissa skolioosi saa alkunsa tyypillisesti lihasten epänormaaleista voimista selkärankaan. (Neumann 2017, 380.)

PWS-lapsella skolioosin esiintyvyys on korkea (taulukko 1). Lind van Wijngaardenin (2008) mukaan PWS-lapsilla esiintyy kahta erilaista skolioosityyppiä. Tyypit ovat joko idiopaattinen skolioosi tai pitkä C-kirjaimen mallinen skolioosi. Pitkästä C-kirjaimen

mallisesta skolioosista kärsivät yleensä nuoret, voimakkaammasta hypotoniasta kärsivät PWS-lapset. (Weiss & Godall 2009.)

Taulukko 1. Skolioosin esiintyvyys PWS-lapsilla Lind van Wijngaardenin (2008) mukaan (Weiss & Godall 2009)

0-3 vuotta	30 %
3-10 vuotta	30 %
10-16 vuotta	80 %

PWS-lapsien skolioosia pidetään kuitenkin hyvälaatuisempana kuin muiden taustatekijöiden kohdalla. Kosmeettisista haitoista ei yleensä raportoida, joten leikkaushoitoa harvoin harkitaan. Nuorten idiopaattisesta skolioosista kärsivien potilaiden kohdalla kosmeettiset haitat ovat pääasiallinen indikaatio leikkaushoidon toteutuksessa. Tämä onkin hyvä, sillä useat tutkimusryhmät ovat osoittaneet, että leikkaushoito on PWS-lapsilla erittäin korkean riskin hoitomuoto ja hyödyt kiistanalaiset. (Weiss 2007, 2008, 2008, Hawes 2006, 2008, Weiss & Godall 2009 mukaan.)

3 LAPSEN KEHITYS JA KASVU

3.1 Elimistön kehittyminen ja liikunta

Hermosto on elimistön nopeimmin kehittyvä osa. Hermoston kehitystä ohjaavat sikiöaikana vanhemmilta perityt geenit, mutta lapsuudessa kehitystä ohjaavat myös ympäristön ärsykkeet. Kuudenteen ikävuoteen mennessä lapsen hermosto on kehittynyt jo 80-90% aikuisen hermoston koosta. Kehitystä auttaa monipuolinen aisti- ja liikeärsykkeiden saanti. Ärsykkeiden puute tai yksipuolisuus vaikuttaa päinvastoin. Tämän takia harjoittelussa tulisikin korostaa motorisia taitoja sekä nopeutta kehittäviä ärsykkeitä murrosikään saakka (Hakkarainen 2015, 69.)

Tuki- ja liikuntaelimistö

Lihaksiston kehittymiseen vaikuttavat voimakkaasti kasvuhormoni ja testosteroni. Testosteronin tuotanto lisääntyy vasta murrosiässä. Ennen tätä voimaharjoittelua ei pidetä kovin tehokkaana. (Hakkarainen 2015, 69-70.) PWS-lapsilla testosteronin tuotanto on havaittu alhaiseksi useissa tutkimuksissa (Fermin Gutierres & Mendez 2020), mutta voimaharjoittelua pidetään kuitenkin hyödyllisenä (Vismara 2010, WI 2018, Morales ym. 2019 mukaan). Voimaharjoittelun sijaan Rubin tutkimusryhmineen (2019) huomasivat 24 viikon taitoharjoittelun lisäävän voimaa, liikkuvuutta ja koordinaatiota PWS-lapsilla (Morales ym. 2019). Pelkkää voimaharjoittelua ei siis välttämättä tarvita, vaan se voi olla järkevää toteuttaa taitojen opettamisen ja oppimisen yhteydessä.

Teoksessa Lasten- ja nuorten hyvä harjoittelu (2015, 71), urheilulääkäri Harri Hakkarainen kertoo luumassan kehittyvän pituussuuntaisena voimakkaasti viimeisinä kasvun kausina ja ennen murrosikää. Luuston kasvu tapahtuu kasvutumakkeissa, eli apofyyseissa, joiden rakenne on melko herkkä erityisesti voimakkaalle vetorasitukselle. Tämän takia voimakasta voimaharjoittelua, hyppelyä sekä yksipuolista kuormitusta on syytä välttää. Harjoitusmuodot, jotka sisältävä vääntöjä, hyppyjä ja tärähdyksiä, vahvistavat luustoa kuitenkin tehokkaasti.

Nivelrustot vaativat vahvistuakseen säännöllistä liikuntaa. Hakkaraisen mukaan biomekaanisesti virheellisillä liikeradoilla voidaan kuitenkin aiheuttaa rustovammoja ja aikaisessa vaiheessa. Nivelsiteissä ja jänteissä on myös liikettä aistivia reseptoreita eli aistielimiä. Hakkaraisen mukaan monipuolinen kuormitus lapsuudessa kehittää näiden elimien herkkyyttä ja tätä kautta esimerkiksi tasapainoaistia ja motorisia taitoja. (Hakkarainen 2015, 71-72.)

Rasvakudos

Rasvan määrä kehossa johtuu perimästä, sukupuolesta, ravinnosta sekä fyysisen kuormituksen määrästä. Rasvamassa saattaa lisääntyä rasvasolujen lisääntymisen tai yhden rasvasolun tilavuuden lisääntymisen kautta. Ennen murrosikää lisääntyminen on yleensä rasvasolujen tilavuuden kasvua, mutta murrosiässä rasvasolut saattavat moninkertaistua. Tämän jälkeen rasvamassan lisääntymiseen on vaikea vaikuttaa (Hakkarainen 2015, 72-73.)

PWS-lapsilla rasvamassa näyttäisi olevan keskimäärin suurempi ja lihasmassa pienempi kuin normaalisti kehittyvillä lapsilla. Vaikka rasvaa näyttäisi kertyvän eniten vatsan alueelle, on kertymä kuitenkin pääosin ulkoista rasvaa. Pojilla rasva näyttää olevan pehmeämpää, naisellisempaa tyyppiä. Sen on ajateltu johtuvan vähäisemmästä testosteronin tuotannosta. (Theodoro, Talebizadeh & Butler 2012.)

Aktiivinen elämäntapa ja terveellinen ruokavalio lapsuudessa vaikuttavat kuitenkin positiivisesti sekä rasvasolujen kokoon että määrään. Vähäinen liikunta-aktiivisuus sekä huonot ruokailutottumukset ennustavat murros- ja aikuisiän lihomistaipumusta. (Hakkarainen 2015, 72-73.)

Sydän- ja verenkiertoelimistö

Keuhkorakkuloiden määrä lisääntyy ensimmäisen 8 ikävuoden aikana 20 miljoonasta 300 miljoonaan. Tämä johtaa lisääntyneeseen keuhkotuuletukseen sekä hiilidioksidin poiston tehostumiseen. Hengityksen ja keuhkojen toiminta eivät yleensä vaikuta liikuntasuorituksiin rajoittavasti. Joskus kuitenkin maksimaalisen suorituksen aikana saattaa joillain lapsilla ilmetä happivajetta, jonka takia kovatehoisten suoritusten annostelussa kannattaa olla maltillinen. Sydänlihaksen koko ja kehittyminen vastaa normaalia sisäelinten kasvun kaarta. Sydämen vasen kammio vastaa veren pumppaamisesta elimistöön. Tämän takia kestävyystyyppistä liikuntaa harrastaneilla lapsilla vasen kammio näyttäisi olevan hieman suurempi kuin harrastamattomilla. Myös lisääntynyttä veren ja hemoglobiinin määrää on havaittu. (Hakkarainen, 73-74.)

Lapsilla on arveltu suhteellisesti tehokkaampi oksidatiivinen, eli hapen avulla aerobisesti tapahtuva rasvojen ja hiilihydraattien pilkkomiseen perustuva aineenvaihdunta, mutta heikompi glykolyyttinen, eli ilman happea anaerobisesti tapahtuva, hiilihydraattien pilkkomiseen perustuva aineenvaihdunta. Lasten liikkuminen on myös hieman epätaloudellisempaa kuin aikuisilla, siksi aerobisen liikkumisen reservikin on pienempi. Kreatiinifosfaattivarastojen palautuminen näyttäisi olevan lapsilla tehokkaampaa kuin aikuisilla. Kreatiinifosfaatti on lihaksiston välitön ja tehokas energianlähde. Lapset siis palautuva aikuisia

nopeammin alle 30 sekunnin kovatehoisista suorituksista, joten lyhyitä suorituksia lapsi kykenee tekemään aikuista useammin. Pitkäkestoisissa suorituksissa lapsilla näyttäisi olevan luontainen kyky suojella itseään liian suurelta kuormitukselta. Ennen murrosikää kannattaa siis panostaa lyhyisiin noin 5-15 sekuntia kestäviin kovatehoisiin suorituksiin ja aerobiseen, määräpainotteiseen liikuntaan. (Hakkarainen 2015, 76-77.)

3.2 Kehityksen herkkyyskaudet

Lapsen kasvu koostuu erilaisista herkkyyskausista, jolloin tiettyjen ominaisuuksien kehittäminen on vaivattomampaa. Keskushermoston kehittyessä, korostuu ympäristön vaikutus lapsen motoriseen oppimiseen. Tällaisia ympäristön ärsykkeille herkkiä kausia on lapsen kasvun aikana kaksi, joista ensimmäinen sijoittuu 5 ja 8 ikävuoden välille. Tällöin lapsi oppii helposti yksinkertaisia liikkeitä, kuten juoksu, heittäminen ja hyppääminen. Harjoittelussa tulisikin tällöin kiinnittää huomiota erityisesti ketteryyden, liikkuvuuden ja nopeuden kehittämiseen. Monimutkaisten liikesarjojen oppiminen on tässä vaiheessa vielä hankalaa. (Kauranen 2011, 347.)

Toinen ympäristön ärsykkeille herkkä kausi osuu 9 ja 12 ikävuoden välille. Tämä onkin tärkein kehityksen kausi lapsen elämässä, koska tässä ikävaiheessa fyysinen kehitys on nopeaa ja lapsi kokeilee uusia motorisia suorituksia. Erityishuomio tulisi olla liikkeiden ja liikesarjojen yhdistelyssä. Myöhemmin näiden ominaisuuksien kehittäminen on työlästä. (Kauranen 2011, 347.)

3.3 Kognitiivinen kehitys

Kognitiivinen kehitys vaikuttaa keskeisesti pätevyyden kokemusten syntyyn. Lapsuudessa kehittyy fyysinen taitavuus ja pärjäämisen tunteet. Onnen tai sattuman merkitys on pienelle lapselle vaikea käsittää. (Lintunen 2015, 79.)

Lintusen mukaan (2015, 79-80) lapset ovat 3,5 - 5,5 vuotiaina tietoisia, että kaikkea ei voi saada. Tämän takia he pyrkivät maksimoimaan oman etunsa muiden kustannuksella. Tämän ikäisten lasten mielestä vaikeita ovat asiat, joita he eivät osaa ja helppoja ne mitä eivät osaa. Lapset saattavat myös ajatella, että yrittämällä oikein kovin, he voivat onnistua myös sattumaan perustuvissa suorituksissa. Tämä tukee erilaisten taitojen oppimisessa.

6-7 vuotiaina lisääntyy sosiaalinen vertailu. Lapset oppivat vertaamaan taitoja, nopeutta ja muita konkreettisia taitoja. Psyykkisten ominaisuuksien vertailua tapahtuu vasta noin 10-vuotiaasta eteenpäin. (Lintunen 2015, 80.)

Kouluiässä vertailu lisääntyy entisestään. Yrittämisen uskotaan edelleen parantavan suoritusta myös sattumaan perustuvissa tehtävissä. Tässä vaiheessa myös yrittämisen merkitys korostuu. Lapsella on runsaasti motivaatiota harjoitella itselleen tärkeitä liikuntataitoja, ja niistä haetaankin voimakkaasti pätevyyden kokemuksia, koska ne ovat helppoja ja konkreettisia ymmärtää. (Lintunen 2015, 80.)

4 MOTIVOINTI JA OHJAAMINEN

4.1 Motivaatio

Motivaatiota voidaan ajatella sisäiseksi haluksi, joka ohjaa ihmistä toivottuun tavoitteeseen tai antaa syyn välttää ei-toivottuja tilanteita ja kokemuksia. Motivaatiota taas ohjaa motiivit, jotka ovat eräänlaisia psyykkisiä vaikuttimia, joita ihminen kokee erilaisina tunteina, kuten haluina, tarpeina, hyvän tai pahan sävyisinä elämyksinä.

Oma tahto ohjaa motivaatiota silloin, kun tietoisesti mietitään keinoja jonkin päämäärään saavuttamiseksi. Näitä motiiveja voivat synnyttää fysiologiset homeostaattiset tarpeet, kuten nälkä ja jano, tai sosiaaliset tarpeet, kuten arvostuksen tai läheisyyden tarpeet.

Motivaatiota on tutkittu Gilliganin ja kumppaneiden (2011) mukaan paljon itsemääräämisteorian (engl. Self-Determination Theory) nimissä. Sen mukaan motivaatio on ilmiö, joka muodostuu ulkoisesta motivaatiosta, kuten palkkiot, rankaisut sekä painostus, sekä sisäiseen motivaatioon, johon kuuluvat mielihyvä ja toiminnan merkitys. (Ahonen & Sandström 2016, 71.)

Ulkoisen säätelyn muodot saattavat olla lyhyellä aikavälillä tehokkaita motivointikeinoja, mutta pitkällä aikavälillä vaikutus muuttuu negatiiviseksi. Puhtaasti ulkoinen motivaatio aiheuttaa lapselle ahdistuksia ja negatiivisia kokemuksia, eikä se vaikuta toiminnan suotusaan kehitykseen pitkällä aikavälillä. Lähtökohtaisesti lasten toiminta onkin aina sisäisesti motivoitunutta, ja ulkoiset motivaattorit astuvat kuvaan vasta murrosiän kynnyksellä. (Jaakkola 2015, 112.)

4.2 Motivaation perustarpeet

Motivaation määrä saattaa vaihdella suuresti ja siirtyä kohti itsemääräytyvyyttä, mikäli sosiaalinen ympäristö tarjoaa kolme perustarvetta. Näitä tarpeita ovat:

1. autonomia eli tarve toimia yksilönä
2. pätevyys eli tarve tuntea olevansa pätevä ja näyttää se
3. arvostus eli tarve tulla toisten hyväksymäksi ja arvostamaksi.

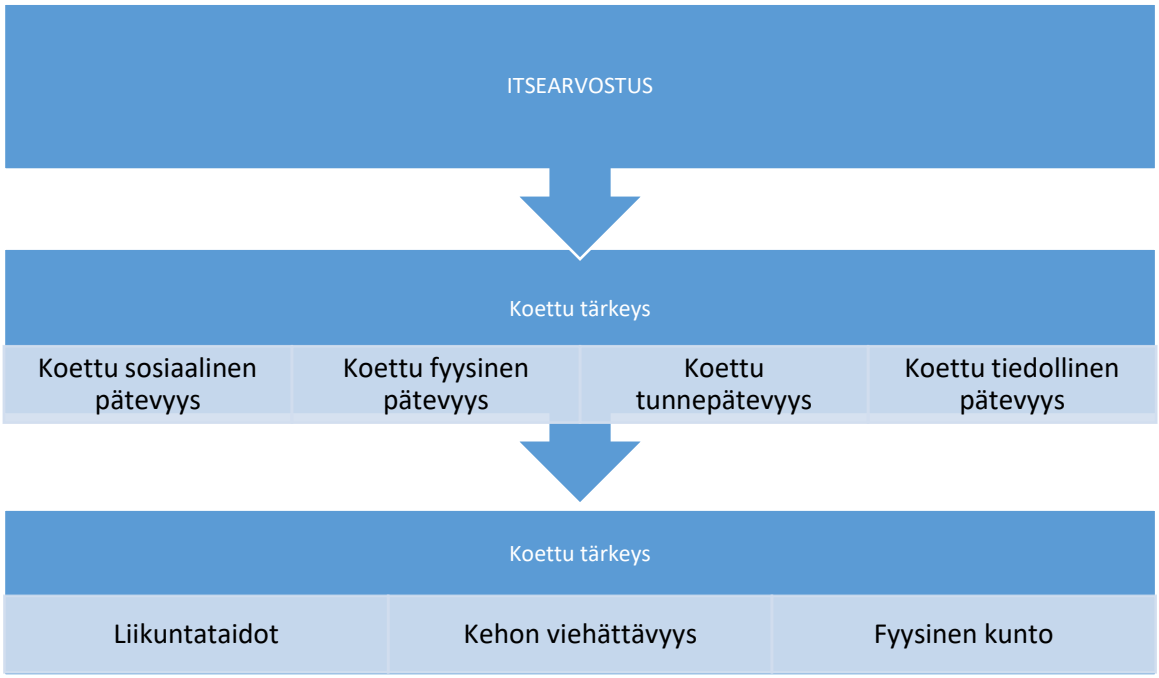
   (Ahonen & Sandström 2016, 72)

Autonomialla tarkoitetaan lapsen tunnetta siitä, että hän kokee olevansa kontrollissa omasta toiminnastaan. Se kuvaa myös lapsen mahdollisuuksia vaikuttaa toimintaan liittyviin valintoihin sekä osallistua osallistumistaan liittyvään päätöksen tekoon. Autonomian merkitys kasvaa kokemuksen ja taitotason kehittyessä. (Jaakkola 2015, 113.)

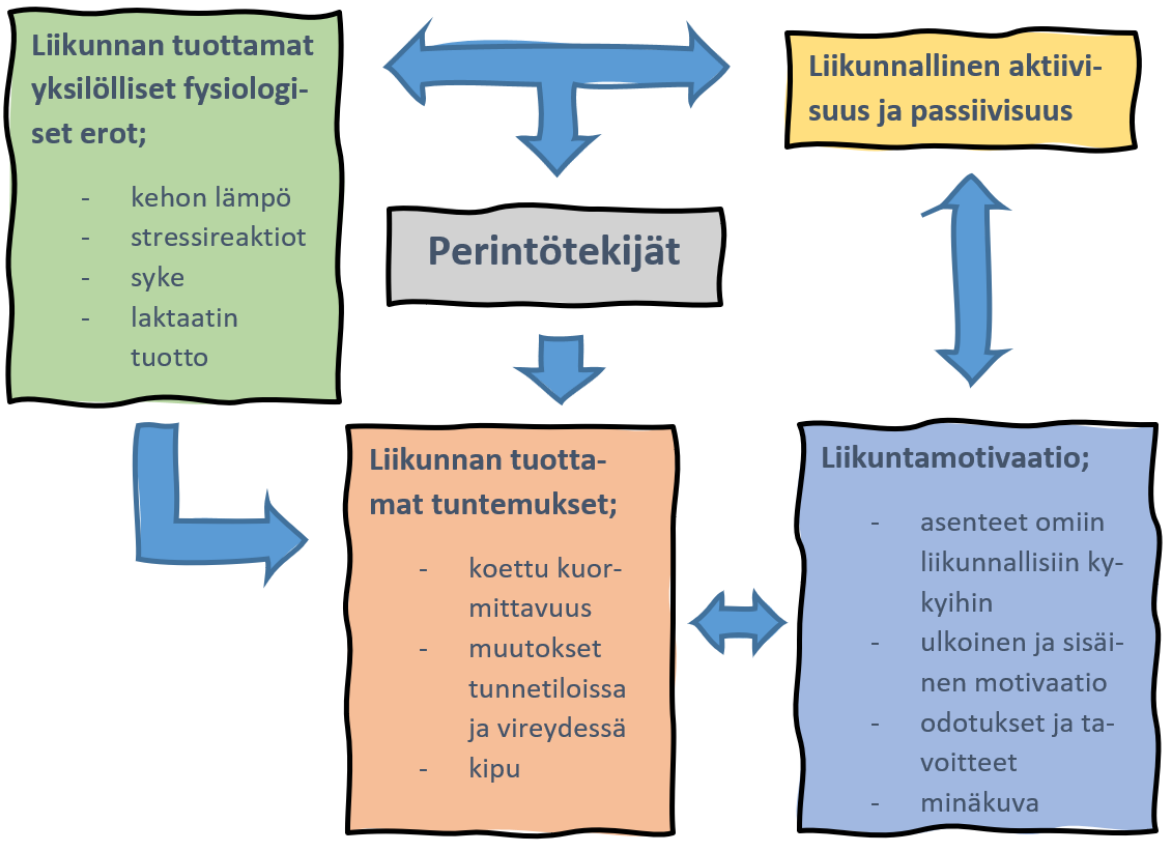
Pätevyys muodostuu siten, että yleinen itsearvostus (Kuva 3) muodostuu erilaisista alapätevyysalueista, kuten fyysinen pätevyys, fyysinen kunto ja tyytyväisyys omaan kehoon, tiedollinen eli älyllinen pätevyys, sosiaalinen pätevyys ja tunne pätevyys eli kyky ymmärtää omia ja toisten tunteita ja tulla toimeen niiden kanssa. (Jaakkola 2015, 114.)

Arvostus eli sosiaalinen yhteenkuuluvuus on tunne tiivistä kuulumisesta porukkaan tai joukkueeseen. Se tarkoittaa myös turvallisuuden ja hyväksytyksi tulemisen tunnetta. Yhteenkuuluvuuden kautta lapsi kokee kiintymyksen ja läheisyyden tuntemuksia toisia ihmisiä kohtaan. Porukkaan kuulumisella on parhaimmillaan todella motivoiva vaikutus. (Jaakkola 2015, 115.)

Psykologisten tekijöiden lisäksi fyysiseen aktiivisuuteen voi vaikuttaa perimä, liikunnan tuottamat fysiologiset muutokset sekä liikuntaan liittyvät tunteet (kuva 4). (Ahonen & Sandström 2016, 71-72.)



Kuva 3. Itsearvostuksen muodostuminen eri pätevyysalueiden ja niiden tärkeyden mukaan. (mukailtu Jaakkola 2015, 113.)



Kuva 4. Liikunnalliseen aktiivisuuteen tai passiivisuuteen vaikuttavia tekijöitä. (mukailtu Ahonen & Sandström 2016, 71.)

4.3 Kehitysvammaisen lapsen ohjaaminen

Vaikka diagnoosi kertookin osittain, millaiseen toimintaan lasta voidaan haastaa, on PWS-lapset ryhmänä valtavan heterogeenisiä ja yksilöllisiä. On muistettava, että diagnoosin takana on lapsi tunteineen ja omine luonteenpiirteineen. Seuraavassa kerrottuja ohjeita voi oikein hyvin soveltaa myös muihin kehitysvammaryhmiin, vaikka tässä opinnäytetyössä pääpainopiste onkin PWS-lapsissa.

Teoksessa ”Soveltava liikunta” (2012) kerrotaan liikunnan tavoitteiden voivan olla samanlaisia niin kehitysvammaisilla, kuin terveilläkin lapsilla. Kokemukset, terveydentila, ikä ja elinympäristö vaikuttavat liikuntamuodon valintaan. Sopeuttamisen kannalta on parempi tehdä liikuntamuodon valinta ennemmin kehitysiän kuin kronologisen iän perustella. (Huovinen, Rintala & Niemelä 2012, 88.)

Musiikkiin yhdistetty liikunta toimii kehitysvammaisilla lapsilla erityisen hyvin. Joukkuepelien idean ymmärtäminen saattaa olla haastavaa. Liikunnan tulee olla konkreettista ja

helposti ohjeistettavaa. Kehitysvammaiset lapset oppivat parhaiten itse tekemällä. Ohjeistus tulisi antaa lyhyesti, käyttäen monikanavaisia lähestymistapoja, kuten puhetta ja manuaalista avustusta yhdessä. Ohjeistusta tulisi avustaa demonstroiden ja positiivisesti vahvistaen. Koska sanavarasto saattaa olla rajoittunut, tulee ohjauksessa käyttää yksinkertaisia sanoja vähän kerrallaan. Näyttämällä korvataan runsas puhe. Annetut tehtävät on myös helpompi pilkkoa osiin, ja opetella sitten osa kerrallaan. (Huovinen, Rintala & Niemelä 2012, 88-89.)

Visuaalisen palautteen yhdistämistä motoriseen toimintaan on tutkittu myös PWS-lapsilla. Tutkimuksessa huomattiin PWS-lapsilla selvästi alhaisempia toiminnan tasoja visuaalisen integraation tehtävissä kuin normaalisti kehittyvillä lapsilla (Lo, Collin & Hokken-Koelega 2015). Tästä syystä ohjeistuksissa on syytä antaa myös riittävästi aikaa uusien, opastettujen taitojen ja toimintojen omaksumiseen.

Kehitysvammaisilla sattumanvaraista oppimista ei juuri tapahdu ilman syy-seuraussuhteiden järjestelmällistä opettamista. Muistia ja keskittymiskykyä vaativat tehtävät ovat vaikeita. Vaikka kehitysvammaisen lapsen älykkyys saattaa olla keskimääräistä alhaisempi, ei lapsen ajattelukykyä kannata aliarvioida. Kaikki voivat oppia. (Huovinen, Rintala & Niemelä 2012, 88-89.)

Kehitysvammaiset saattavat turhautua helposti liian vaikeiden tehtävien edessä, eivätkä he ole aina motivoituneista liikuntaan. Sellaisten toimien tai tehtävien luominen, jotka mahdollistavat onnistumisen tunteita heti alussa, ovat omiaan motivoimaan toiminnan jatkamiseen. Kehitysvammaiset lapset ovat usein ennemmin seuraajia ja matkijoita, kuin johtajia. (Huovinen, Rintala & Niemelä 2012, 89).

Sopimatonta käyttäytymistä saattaa esiintyä liikuntatilanteessa. Se kannattaa jättää kuitenkin huomiotta, mikäli lapsi ei riko mitään eikä käytös kohdistu toisiin henkilöihin. Toisaalta jos näin on, tulee käyttäytymiseen puuttua välittömästi. Hyvästä käytöksestä tulee antaa positiivista palautetta. Muutosten kohtaaminen voi joskus olla hankalaa, joten pidättäytyminen samantapaisessa, rutiininomaisessa ohjaustavassa on järkevää. Sosiaalisten suhteiden parhaita harjoituspaikkoja voivat olla erilaiset yhteisleikit ja pelit, mikäli ne ovat kilpailua välttäviä ja yhteistoimintaa korostavia. (Huovinen, Rintala & Niemelä 2012, 89).

Oman kehon tuntemus, fyysinen kunto ja motoriikka kehittyy kehitysvammaisilla lapsilla yleensä hitaammin kuin terveillä lapsilla. Varsinkin alle kouluikäiselle lapsella tulisi suosia erilaisia ikään sopivia perusliikemuotoja. Hyvän pohjan luominen ennen kouluikää takaa paremmat mahdollisuudet liikunnalliselle kehittymiselle ja muullekin oppimiselle. (Huovinen, Rintala & Niemelä 2012, 89).

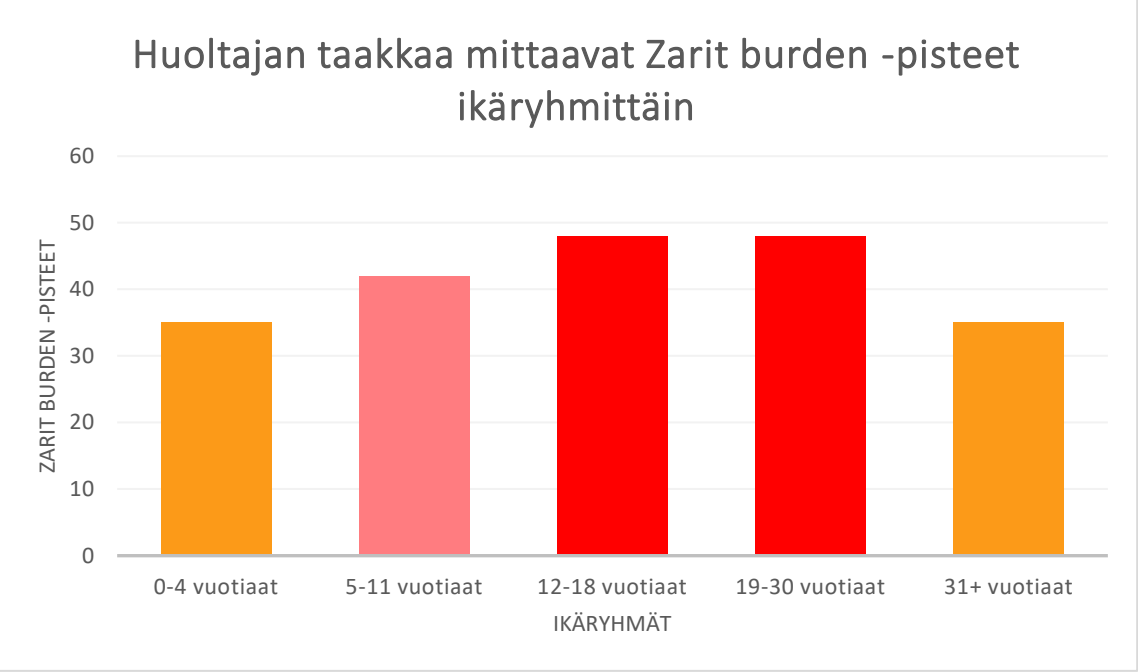
Kouluiässä taitoja kehitetään edelleen erilaisten leikkien ja pelien muodossa. Kouluikä on myös ihanteellinen aika löytää lapselle oma liikuntalaji, jota voisi parhaassa tapauksessa harrastaa vaikka läpi elämän. Fyysisen kunnon kohottamiseen ohjelmassa tulisi olla erityisesti aerobista kuntoa kohottavia liikuntamuotoja iän myötä lisääntyvissä määrin. (Huovinen, Rintala & Niemelä 2012, 89).

5 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS JA TAVOITTEET

5.1 Opinnäytetyön taustaa

Tämä opinnäytetyö sai alkunsa 2019 keväällä. Tällöin pohdin oman, silloin 5-vuotiaan PWS-lapseni harrastamista ja pärjäämistä ikätovereidensa mukana liikuntaryhmissä. Törmäsin Kayadjanian ja kumppaneiden (2018) kyselytutkimukseen, jossa arvioitiin huoltajan kokemaa taakkaa Prader-Willin syndroomassa. Kyselyyn valikoitui 142 huoltajaa, jotka vastasivat 59 kysymykseen. Näistä osa koski PWS-henkilöä ja itse huoltajaa, ja osa oli haastattelussa käytetyn Zarit Burden haastattelumallin (ZBI) kysymyksiä liittyen PWS-arjen haasteisiin. Tutkimukseen liitettiin toinen 37 kohdan kysely, jossa pyrittiin arvioimaan huoltajien elämän laatua. Tuloksia arvioitiin ZBI-pisteytyksen mukaan. ZBI-mallissa pisteet jaetaan kolmeen osaan; 0-20 pistettä = lievä taakka, 20-40 pistettä = keskimääräinen taakka ja 40 -> = korkea taakka. Tulokset jakautuivat seuraavasti huollettavien ikäryhmien mukaan (taulukko 2):

Taulukko 2. Huoltajien Zarit burden -pisteet (Kayadjania ym. 2018)



Kaaviosta on nähtävillä 5-11-vuotiaiden huoltajien mitatun taakan kasvavan selvästi siirryttäessä kohti teini-ikää ja aikuisuutta. Yli 5-vuotiaiden ryhmässä huoltajan taakkaa pidettiin jo kriittisen korkeana. Vertailun vuoksi PWS-huoltajien ZBI pisteet olivat korkeammat, kuin esimerkiksi dementikkojen, Alzheimerin tautia sairastavien tai traumaattisten

aivovaurioiden uhrien huoltajilla. Autismin kirjon henkilöiden huoltajilla on mitattu samankaltaisia ZBI arvoja kuin ko. tutkimuksessa. Tutkimuksessa raportoitiin negatiivisia vaikutuksia parisuhteeseen, mielentilaan, ahdistukseen, työkykyyn ja uneen riippumatta tarjolla olleen tukiverkoston koosta tai ekonomisesta statuksesta. Pääasiallisena syynä suureen huoltajan taakkaan tutkimuksessa ajateltiin olevan syömiskäyttäytymisen, joka tyypillisesti alkaa ikävuosien 5 ja 13 välillä. Tämä myös korreloi hyvin tulosten kanssa. Lisäksi kokonaisvaltainen kehitys viivästyy ja kognitiiviset ongelmat sekä käytöshäiriöt tyypillisesti alkavat 5 ikävuoden jälkeen.

Mazaheri ja kumppanit (2019) raportoivat ruuanetsimiskäyttäytymisen olevan suurin tekijä PWS-perheiden stressin aiheuttajina. Thomson (2017) ja Mazaheri kumppaneineen (2019) kertoivat vanhempien kantavan huolta kodin ulkopuolisesta ruokailusta ja helpommasta pääsystä ruoan pariin. Lisäksi vanhemmat kokivat kanssahuoltajien riittämättömän ymmärryksen oireyhtymästä rajoittavan omia sosiaalisia toimintojaan. Vaikeuksia raportoitiin olevan omien tarpeiden toteuttamisessa, koulutuksen järjestelyissä, työjärjestelyissä sekä erilaisten PWS-lapsen tukipalveluiden koordinoinnissa. (Mackay ym. 2019).

Vanhempien huoli saattaa rajoittaa lapsen harrastuksia ja sitä kautta vaikuttaa perheen kokonaisvaltaiseen hyvinvointiin. Rubin ja kumppanit (2012) huomasivat huolen konkretisoituvan lapsuudessa. Tutkimuksessa huomattiin, että erityisesti 5-10 vuotiaiden PWS-lasten vanhemmat kaipaisivat lisää rohkaisua haastaa lapsiaan liikunnallisten harrastusten pariin. Syyksi arveltiin vanhempien sopeutumista uuteen tilanteeseen ja erityislapsiarjen tuomiin haasteisiin. PWS-lasten ja perheiden elämänlaatuun voidaan parhaiten vaikuttaa terveellisellä, tarkalla ruokavaliolla sekä fyysisesti aktiivisella elämällä. Kestävään tulokseen päästään hyvällä ohjauksella ja selkeällä kommunikoinnilla.

Prader-Willin syndroomasta on tarjolla suomenkielistä tutkimuksellista tietoa vähän. Vuonna 2013 julkaistiin Raha-automaattiyhdistyksen avustuksella ja Uudenmaan vammaispalvelun toimesta ”Prader-Willin oireyhtymä ja liikunta -opas ohjaajille ja läheisille” (UVPSa 2013). Tämä kohtuullisen kattava opas käsittelee kuitenkin pääosin aikuisia PWS-henkilöitä.

5.2 Tarkoitus ja tavoitteet

Opinnäytetyön tarkoituksena on helpottaa vanhempien huolta lisäämällä vanhempien ja lapsen ohjaajien tietämystä Prader-Willin syndrooman liikunnallisista ominaispiirteistä sekä PWS-lapsen ohjaamisesta ja motivoinnista. Lisäksi tarkoitus on lisätä vanhempien tietämystä liikunnan hyvistä vaikutuksista sekä rohkaista haastamaan lasta liikunnallisiin harrastuksiin.

Tavoitteena on luoda opas ”PWS-lapsi ja liikunta” PWS-perheiden sekä kanssahuoltajien, kuten liikunnanohjaajien käyttöön. Opas sisältää lyhyen kuvauksen syndroomasta, liikunnan vaikutuksia lapseen tuoreeseen tutkimustietoon perustuen, lapsen tärkeät motoriset vaiheet ohjaajien kannalta, suosituksia siitä, millaista liikunnan tulisi olla ja kuinka paljon liikuntaa on määrällisesti hyvä? Opas sisältää myös vinkkejä liikuntamuodon valintaan sekä ohjaamiseen ja motivointiin. Lopuksi oppaassa kerrotaan oireyhtymän ominaispiirteistä ja huomioitavista seikoista ohjaajan kannalta. Opas on suunnattu erityisesti 5-10 vuotiaiden PWS-lapsien vanhemmille sekä kanssahuoltajille, erityisesti liikuntaa ohjaaville tahoille. Opas ladataan Suomen PWS-yhdistyksen internet -sivuille luettavaksi, jaettavaksi ja tulostettavaksi kaikille halukkaille.

5.3 Toimeksiantaja

Suomen PWS-yhdistys ry on perustettu vuonna 1993 ja on kansainvälisen Prader-Willi järjestön IPWSO:n jäsen. Suomen PWS-yhdistys kuuluu myös Kehitysvammaisten tukiliittoon. PWS-yhdistyksen tarkoituksena on jakaa ohjeita, neuvoja ja tietoa uusista kansainvälisistä sekä kotimaisista tutkimuksista jäsenistölleen Prader-Willin syndroomaan liittyen, joten opinnäytteeni vastaa tarkoitukseen hyvin. Lisäksi Suomen PWS-yhdistys järjestää leiri- ja vapaa-ajantoimintaa, kuten perhetapaamisia sekä jokakesäisen PWS-liikuntaleirin. Suomen PWS-yhdistys toimii myös kohtauspaikkana PWS-oireyhtymää sairastaville henkilöille, heidän perheilleen huoltajille sekä kaikille asiasta kiinnostuneille. Yhdistyksestä tarjotaan myös tukea oireyhtymää sairastavien perheille sekä tarjotaan tarvittaessa vertaistukiperhe. Suomen PWS -yhdistyksen verkkosivuilta löytyy myös linkkejä kotimaisiin ja kansainvälisiin tietolähteisiin.

PWS-yhdistyksen puheenjohtajana toimi keväällä 2020 Jussi Paananen, joka toimi myös yhteyshenkilönä tämän opinnäytetyön tiimoilta. (Suomen PWS-yhdistys.)

6 PWS-LAPSEN LIIKUNNALLINEN SUORITUSKYKY

6.1 Sisäeritys kuormituksessa

Tutkimustulokset PWS-lasten sisäerityksjärjestelmän toiminnasta kuormituksessa eivät ole täysin johdonmukaisia, ja aiheesta tarvitaan lisää tutkimuksia. Moralesin ja kumppaneiden (2019) kirjallisuuskatsauksessa, jossa verrattiin kahta tutkimusta PWS-lasten ja nuorten sisäerityksestä, arvioitiin kestävyystyyppisen liikunnan hormonaalista vastetta PWS-lapsilla ja nuorilla, ja alaraajoihin kohdistuvan voimaharjoittelun hormonaalista vastetta PWS-lapsilla.

Kasvuhormonin erityksen on ajateltu nousevan merkittävästi, kun kuormitusta on kestänyt 15 – 20 minuuttia. Mitä pitkäkestoisempaa ja rasitustasoltaan suurempaa kuormitus on, sitä suurempi on myös kasvuhormonin eritys. (Ahonen & Sandström 2016, 87.) Rubin ja kumppanit (2015) eivät havainneet tällaista lisääntynyttä eritystä PWS-lapsilla. Voimaharjoittelua koskevassa tutkimuksessa ei kasvuhormonin eritystä arvioitu. (Morales ym. 2019.) Yleisellä tasolla voimaharjoittelun tulisi aktivoi kasvuhormonin tuotantoa välittömästi aiheuttaen lihasmassan ja lihasvoiman kasvua (Ahonen & Sandström 2016, 87).

Lisämunuaisydin valmistaa katekoliamiineja eli adrenaliinia ja noradrenaliinia sekä pieniä määriä dopamiinia. Sympaattisen hermoston aktivoituessa adrenaliinin ja noradrenaliinin eritys lisääntyy voimakkaasti aiheuttaen stressireaktion. Näin elimistö valmistautuu rasitukseen tai uhkaavaan tilanteeseen. Nämä hormonit lisäävät glykogeenin pilkkoutumista suurentaen näin veren sokeripitoisuutta. Ne lisäävät rasvojen pilkkoutumista, suurentavat sydämen supistumisvoimaa ja syketiheyttä, lisäävät verenkiertoa sisäelimiltä työskenteleviin poikkijuovaisiin lihaksiin sekä lisäävät verenpainetta ja vireystasoa. Adrenaliinimäärät saattavat nousta kuormituksessa jopa 200% lepotilaan nähden. (Ahonen & Sandström 2016, 89.)

Rubin kumppaneineen (2019) havaitsi PWS-lapsilla katekoliamiinien pitoisuuksien olevan vähäisempiä välittömästi kestävyystyyppisen kuormituksen jälkeen terveisiin lapsiin verratessa. Silti insuliinin, glukoosin, laktaatin sekä vapaiden rasvahappojen pitoisuudet olivat samankaltaisia. Sen sijaan Rubin (2017) huomasi alaraajojen voimaharjoittelua koskevassa tutkimuksessa samankaltaisia pitoisuuksia katekoliamiinien, glukagonin sekä insuliinin erityksessä, mutta korkeampia pitoisuuksia glyseroli- sekä ketonitasoissa PWS-lapsilla terveisiin lapsiin verrattuna. (Morales ym. 2019.)

6.2 Sydän- ja hengityselimistö kuormituksessa

Oleellisia liikunnalliseen suorituskykyyn vaikuttavia asioita ovat sydän- ja hengityselimistön vasteet ja sopeutuminen kuormitusta vastaavalle tasolle. Verenkiertoelimistön tehtävänä on kuljettaa riittävästi verta työskenteleviin kudoksiin. Sen toimintakykyä mitataan sydämen sykkeen ja iskutilavuuden avulla, joiden tuloksena saadaan sydämen minuuttitilavuus, eli määrä kuinka paljon sydän pumppaa verta minuutissa. Kudosten hapensaanti riippuu paljolti näistä ominaisuuksista (Ahonen & Sandström 2016, 78.)

PWS-lapsilla tehtyjen tutkimusten perusteella lasten verenkiertoelimistön suorituskyvyssä on havaittu kauttaaltaan alhaisempia arvoja kuin normaalisti kehittyvillä lapsilla. Useat tutkimusryhmät ovat huomanneet sydämen maksimisykkeissä 12-22% alhaisempia arvoja ja hitaampaa palautumista erityisesti submaksimaalisesta suorituksesta. Hyde ja kumppanit (2018) mittasivat järjestelmällisesti 12-14% korkeampia sykkeitä submaksimaalisen suorituksen aikana PWS-lapsilla. (Morales ym. 2019.) Submaksimaalinen tarkoittaa maksimaalisen tason alapuolella tapahtuvaa kuormitusta eli noin 85 % maksimitehosta. Käytännössä PWS-lapsen sydän joutuu työskentelemään voimakkaammin säilyttääkseen saman suoritustehon terveen lapseen kanssa.

Hengityselimistön tehtävänä on kuljettaa happea ilmasta elimistön soluille sekä vastaavasti siirtää hiilidioksidia elimistöstä ilmaan. Keuhkotuuletus eli ventilaatio tarkoittaa ilman ja hengityselimistön välistä ilmanvaihtoa (Kauranen 2018, 463). PWS-lapsilla on havaittu korkeampaa ventilaatiota suhteutettuna tuotettuun lihasvoimaan. Tämä johtaa alhaisempaan fysiologiseen suoritustehoon erityisesti kestävyystyyppisessä harjoittelussa. Aikuisilla PWS-henkilöillä tehdyissä tutkimuksissa ventilaation huomattiin olevan jopa 44 % alhaisempi ja maksimaalisen hapenottokyvyn 47 % alhaisempi ylipainoisiin tai lihaviin verrokkihenkilöisin verrattuna. (Hyde 2018, Gross 2017, Morales ym. 2019 mukaan.)

Kaiken kaikkiaan heikompaa suorituskykyä on raportoitu PWS-lapsilla terveisiin ikätovereihin verrattuna. Lam ja kumppanit (2016) kuvasivat 8-16 vuotiailla PWS-lapsilla ja nuorilla tehdyssä tutkimuksessa koordinaatiokykyä, liikkuvuutta, nopeutta, lihasvoimaa sekä tasapainoa alhaisemmaksi kuin normaalisti kehittyneillä verrokkihenkilöillä. (Morales ym. 2019.)

6.3 Aineenvaihdunta

PWS-lapsilla on raportoitu kauttaaltaan hitaampaa aineenvaihduntaa ja näin ollen myös alhaisempaa energian kulutusta. Millerin, Lynnin, Shusterin & Driscollin (2013) mukaan onkin hyvin tiedossa, että PWS-lapsille suositellaan 30%-40% vähäisempiä energiamääriä

kuin normaalisti kehittyville lapsille. Muutokset kehon rasvamassassa ja vähäisempi fyysinen aktiivisuus näyttäisi olevan suurin vaikuttaja alhaiseen energian kulutukseen. Toki vaikuttimia saattaa olla useita. Keskimäärin yhdellä kolmasosalla PWS-lapsista on todettu kilpirauhasen vajaatoiminta. (Alsaif, Elliot, Mackenzie, Prado, Field, & Haqq 2017.) Kilpirauhashormoni tyroksiinin tiedetään säätelevän aineenvaihdunnan vilkkautta ja solujen kasvua sekä aktiviteettia (Ahonen & Sandström 2016, 88). Rubin kumppaneineen (2017) arveli korkeampien glyseroli ja ketonitasojen vaikuttavan epätäydelliseen rasvan hapetukseen, eli oksidaatioon, jonka taas on ajateltu vaikuttavan herkempään lihomistaipumukseen. Rubinin (2015) mukaan alhaisempi sympaattisen hermoston aktivaatio ja Butlerin (2007) mukaan alhaisempi fyysisen aktiivisuuden taso vaikuttavat osaltaan asiaan. Castnerin (2013) ja Richerin (2011) mukaan puutteet liikunnan aikaisessa katekoliamiinien, adrenaliinin ja noradrenaliinin tuotannossa sekä alhaisemmat syketasot vaikuttavan osaltaan energiankulutukseen. (Alsaif ym. 2017.)

6.4 Liikunnan vaikutukset

Vaikka liikunnallinen suorituskyky on PWS-lapsilla alhaisempi kuin normaalisti kehittyneillä lapsilla, on fyysisen aktiivisuuden vaikutukset lapsen elimistölle kuitenkin kiistattomat. Liikunnan on todettu parantavan lihasvoimaa, luukudoksen tiheyttä sekä sydän- ja hengityselimistön kuntoa. Lisäksi liikunnalla on todettu olevan positiivinen vaikutus koordinaatiokykyyn, voimaan ja liikkuvuuteen. Toivottuja vaikutuksia on havaittu sokeriaineenvaihdunnassa, rasvaprofiilissa ja tulehdusarvoissa. Liikunnan on ajateltu laskevan myös kehon kokonaismassaa ja parantavan painoindeksiä, BMI:tä. (Morales ym. 2019). Hyviä vaikutuksia on havaittu myös kävelyominaisuuksissa. Kävelyominaisuuksia parantamalla voidaan ehkäistä kaatumisvammoja ja parantamaa arjessa selviytymistä. (Cimolin, Cau, Galli, Santovito, Grugni & Capadaglio 2017).

Liikunnalliset interventiot lisäävät PWS-lapsen fyysistä aktiivisuutta. Tämä on tarpeen, sillä PWS-henkilöillä spontaani päivän aikainen aktiivisuus on vähäisempää. Schoeller ja kumppanit (1988) huomasivat aktiivisen energian kulutuksen olevan pahimmillaan jopa 66 % vähäisempää kuin terveillä verrokkihenkilöillä. Toisaalta Davies ja Joughin (1993) mittasivat vain 13% vähäisempiä aktiivisen energian kulutuksen arvoja. (Alsaif 2017). Totuus lienee jossakin näiden välillä.

Fyysinen aktiivisuus on liitetty suoraan PWS-lapsen ja hänen läheistensä parempaan hyvinvointiin ja elämänlaatuun. Didden, Korzilius ja Curfs (2010) huomasivat tutkiessaan 123:n 4-48 vuotiaan PWS -henkilön vapaa-ajan aktiviteetteja, että runsas television katselu ja vähäinen fyysinen aktiivisuus näyttäytyi suoraan lisääntyneenä pakonomaisena käyttäytymisenä sekä suurempana BMI:nä (Dykens 2014). 7-11 vuotiaiden PWS-lasten

kanssa tehdyssä 11 vuoden seurantatutkimuksessa kasvuhormonihoidon vaikutuksista, huomattiin paremman fyysisen toimintakyvyn näkyvän suoraan parempana elämänlaatuna PWS-perheissä (Bakker 2015, Mackay ym 2019 mukaan).

Rantanen ja kumppanit (1999) huomasivat PWS-henkilöiden käsien puristusvoiman vertautuvan negatiivisesti vanhempien toiminnallisten rajoitteiden kanssa. Erityislasten huoltajien taakkaa tutkittaessa vanhemmuuden huomatiin lisäävän fyysisen toimintakyvyn haasteita erityisesti äideillä. Nämä haasteet näkyivät kivun tuntemuksina ja mielialan laskuna. Tuloksia vertailtaessa huomattiin erityisesti äitien kivun tuntemuksien vertautuvan suoraan PWS-lasten puristusvoiman kanssa. (Rantanen 1999, Tong 2002, Chiu ym. 2017 mukaan.)

Liikunnan tärkeimpiä vaikutuksia lienee kuitenkin vaikutukset painonhallintaan. Vakavat terveysongelmat PWS-henkilöillä liittyvät tyypillisimmillään ylipainoon ja liikalihavuuteen liitettyihin sairauksiin. Näitä ovat esimerkiksi erilaiset hengityselimistön ongelmat, keuhkoveritulppa, obstruktiivinen uniapnea, sydämen vajaatoiminta, sydän infarkti, korkea verenpaine, munuaiskivet, syvä laskimotukos tai krooniset jalkojen ödeemat. II-tyypin diabeteksen, metabolisen oireyhtymän sekä ateroskleroosin tiedetään myös aiheuttavan korkean riskin PWS-lapsien kohdalla. (Crino, Fintini, Boccini & Grugni 2018.)

Painonhallinnan tulisikin olla kaikkein tärkein asia PWS-lapsen elämän hallinnassa ja sitä tulisi toteuttaa yhteistyössä vanhempien, isovanhempien, ohjaajien ja kaikkien lapsen lähipiirissä toimivien ihmisten kanssa yhteisymmärryksessä.

7 PWS-LAPSEN HYVÄ HARJOITTELU

7.1 Hypotonia ja nivelten yliliikkuvuus harjoittelussa

Hypotoniaan voidaan vaikuttaa myös kotioloissa ja liikunnan ohjauksessa oikeanlaisella harjoittelulla. Hypotonia näyttäytyy kehossa heikkona lihasvoimana ja huonona ryhtinä eli sen voidaan ajatella voimistavan painovoiman vaikutusta kehoon (Martin ym. 2007). Liikunnan suunnittelussa voidaan kiinnittää huomiota painovoimaa vastustavaan, eli anti-gravity toimintaan kehossa (taulukko 3) (Ahonen & Sandström 2016, 191). Harjoitteita tulisi kohdistaa siis pakaralihaksiin, säären lihaksiin, vatsalihaksiin sekä erilaisiin keskivartalon hallintaa lisääviin harjoitteisiin.

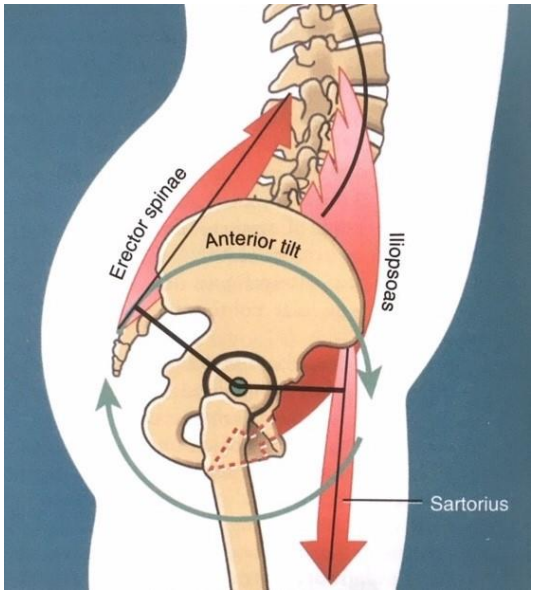
Taulukko 3. Anti-gravity eli painovoimaa vastustavat liikkeet kehon nivelissä (Ahonen & Sandström 2016, 191)

Jalan mediaalikaari eli jalkaholvi	Nousee
Alempi nilkkanivel	Supinaatio
Ylempi nilkkanivel	Plantaarifleksio / Ojentuu
Polvi	Ekstensio / ojentuu
Lonkka	Ekstensio / ojentuu
Lantio	Posteriorinen rotaatio / Kiertyy taakse
Lanneranka	Lordoosi pienenee
Rintaranka	Ekstensio / ojennus

Keskivartalon vahvistamisella on PWS-lapsen harjoittelussa tärkeä rooli. Keskivartalo kannattelee selkärankaa ja estää sitä lysähtämästä kasaan (Ahonen & Sandström 2016, 219). Keskivartalon vahvistaminen parantaa perusliikuntataitoja, kuten juoksua hyppimistä ja heittämistä. Borghuisin ja kumppaneiden (2008) mukaan keskivartalon harjoitteilla on myös hermojärjestelmää vahvistavia ja nopeuttavia sekä motorista kontrollia parantavia vaikutuksia. (Bahram, Bahmani, Ghadiri 2015). Voimakas keskivartalo tarjoaa siis edellytykset motoriselle kehitykselle ja monipuoliselle liikkumiselle.

Kevyitä tunnustelevia venytyksiä voi kohdistaa lyhentyneisiin lihaksiin, kuten lonkan koukistajalihaksiin, jotka usein lyhentyvät lantion kallistuessa eteen (kuva 5). Venytyksissä

tulee huomioida, että lantio pysyy neutraalissa asennossa, jotta venytys ei kuormita lannerankaan. (Neumann 2017, 502; Ahonen & Sandström 2016, 205.)



Kuva 5. Eteen kallistunut lantio ja asennossa lyhentyneet lihakset m. iliopsoas, m. sartorius sekä erector spinae. Huomaa lantion voimakas notko (Neumann 2017, 502)

Hypotonisen lapsen asennonhallintaa tulee myös kiinnittää huomiota. Hypotoniselle lapselle tyypillistä on hakeutua istumaan niin sanotussa W-asennossa. Asento tarjoaa istuessa paremman tukipinnan, mutta kääntää lonkat voimakkaaseen sisäkiertoon lyhentäen samalla lonkan sisäkiertäjälihakset ja venyttäen ulkokiertäjät. Tämä voi muuttaa jalkojen linjausta sisäkiertoon, jolloin nivelalueille saattaa syntyä kohtuutonta rasitusta. Tämä voi vaikuttaa negatiivisesti tasapainoon ja koordinaatioon. Kasvuikäiselle tila voi aiheuttaa pitkäaikaisia tuki- ja liikuntaelimistön ongelmia. (Ruffing 2014.) Toinen tyypillinen virheasento on istuma-asento huonossa ryhdissä selkä pyöreänä. Tässä asennossa rangan tukilihakset passivoituvat, ja välilevyjen sisäinen paine kohdistuu kohti takaseinämää (Ahonen & Sandström 2016, 198). Myös tästä asennosta tulisi ohjata lapsi istumaan suorassa istuinkyhmyjen päälle, polvet noin 90 asteen kulmaan koukistuneena. Tarvittaessa lapsen jalkojen alle voi asettaa korokkeen neutraalimman asennon saavuttamiseksi.

Hypotoniasta johtuvan nivelten ylilliikkuvuuden harjoittelun perusperiaatteena voidaan pitää liikkeiden suorittamista ääriasentoja välttäen ja niveliä stabiloivia liikkeitä lisäämällä. Luksaatiotaipumus, eli nivelten sijoiltaanmenonmahdollisuus on olemassa voimakkaiden repivien liikkeiden yhteydessä (Ahonen & Sandström 2016, 188.)

7.2 Skolioosi harjoittelussa

Skolioosin hoito tulisi olla terveysalan ammattilaisten, kuten lääkäreiden ja fysioterapeuttien tarkassa seurannassa. Erityisesti idiopaattiseen skolioosiin voidaan vaikuttaa oikeanlaisella harjoittelulla ja harjoittelu tulisikin suunnitella yksilöllisesti skolioosin sekä kyseessä olevan lapsen ja perheen tilanne huomioiden. Monipuolisella liikkuvuusharjoittelulla ja kehon tukilihasten vahvistamisella, sekä erilaisilla korsettihoidoilla voidaan vaikuttaa skolioosin syntyyn ja kehittymiseen (Negrini, Donzelli, Aulisa, Czaprowski ym. 2016). Heleniuksen (2018) mukaan skolioosin paheneminen voidaan varsin tehokkaasti estää Boston-korsettihoidolla. Boston-korsettia käytetään 23 tuntia vuorokaudessa. Tämä ei varsinaisesti paranna virheasentoa, mutta estää sen pahenemisen. (Helenius 2018.)

Kanadan hoitosuositukset kasvuikäisen idiopaattisen skolioosiin hoidossa suosittaa potilaiden aktiivista osanottoa liikunnallisiin aktiviteetteihin. Liikunnan tavoitteena tulisi olla parantaa kokonaisvaltaista kuntoa ja hyvinvointia. Korsettihoitojen aikana liikunnallisia harrastuksia tulisi jatkaa, mutta kovia kontakteja tulisi silti välttää. Kilpaurheilua, jossa selkärankaan kohdistuu voimakkaita vääntöjä tai liikettä, tulisi skolioosin hoidon aikana välttää. Manuaalista terapiaa, kuten kevyitä mobilisaatiota tulisi myös välttää, ellei hoitoa ole yhdistetty fysioterapeuttisiin stabiloiviin skolioosin hoitoon suunniteltuihin harjoitteisiin, tai ellei selkärangan muutosten konservatiiviseen hoitoon erikoistunut terveysalan ammattilainen toisin perustele. (Negrini ym. 2016.) Selkävaivojen välttämiseksi suositellaan välttämään ylipainoa. Kaikille potilaille suositellaan fysioterapeutin suunnittelemaa vatsa- ja selkälihasharjoittelua. Tällaisen harjoittelun on osoitettu estävän alle 20 asteen lievän skolioosin pahenemista. (Helenius 2018.) Fysioterapeuttinen hoito ja arviointi on skolioosin hoidossa kuitenkin aina tarpeen (Helenius 2018 & Negiri ym. 2016).

7.3 PWS-lapsen harjoittelu pähkinänkuoressa

PWS-lapselle sopii lähes mikä laji ja harjoittelun muoto tahansa, johon lapsella on yksilöllinen kiinnostus. Tämän tärkeyttä ei voi liikaa korostaa. Kaikki liikunta tukee lapsen hyvinvointia ja toimintakykyä varsinkin, jos välttää tiettyjä asioita ja lapsi nauttii tekemästään. Toki ohjaajalta vaaditaan tiettyä oireyhtymän tuntemusta. Tärkeimpinä vältettävinä ja mahdollisesti vahingollisina asioina voidaan pitää:

- äärivenytyksiä ja vahingollisia liikeratoja,
- Oikeat liikeradat tulisi ohjeistaa heti nivelten kuormituksen välttämiseksi. Myös W-istunnasta tulisi ohjeistaa aktiivisesti pois liikunnankin aikana (Ahonen & Sandström 2016, 198 & Ruffing 2014.)

  - Voimakkaita ojennussuuntaan tapahtuvia, lannerankaan kohdistuvia liikkeitä tulisi myös käyttää harkiten. Voimakkaan hypotonian omaavalla lapsella voimakas ojennus voi aiheuttaa spondylolisteesin eli nikaman siirtymän tai nikamankaaren murtuman lihasten tuen puuttumisen takia erityisesti, jos ojennukseen yhdistyy voimakas traumaattinen voima (Neumann 2017, 380.)
  - Myös kaularangan alueella on luksaation mahdollisuus (Salo 2010, 416). Voimakkaita vääntöjä tulisi myös tälle alueelle välttää.

- skolioosin korsettihoidon aikaisia voimakkaita kontakteja (Negiri ym. 2016) sekä
- skolioosihoidon aikaista kilpaurheilua, jossa voimakkaita vääntöjä tai liikkeitä selkärankaan (Negiri ym. 2016).

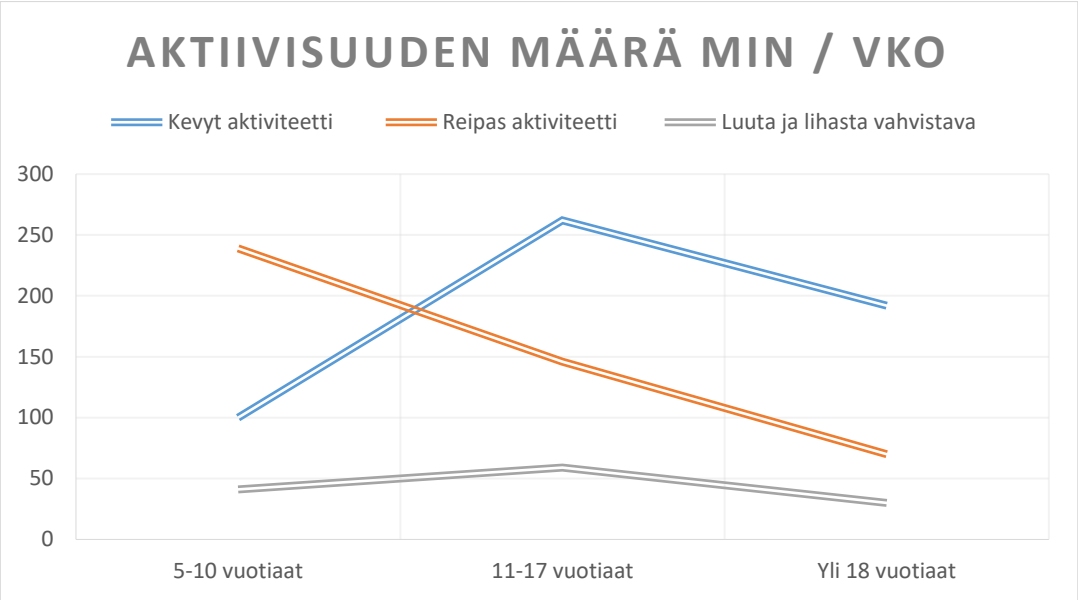
Hyvinä harjoitteina voidaan pitää painovoimaa vastustavia ja niveliä stabiloivia harjoitteita nopeus, ketteryys, liikkuvuus ja tasapainoharjoitteita unohtamatta.

7.4 Liikuntamuodon valinta

PWS-lasten suosimia liikuntamuotoja on tutkittu vähän. Vuonna 2012 Kalifornian yliopistossa tehdyssä kyselytutkimuksessa (Rubin, Mouttapa, Weiss, Barrera-Ng) valikoitui PWS-lasten liikuntatottumuksiin vastaamaan 90 PWS-lapsen huoltajaa pääosin Kalifornian alueelta. Vaikka tutkimus on melko vanha ja tehty maantieteellisesti etäällä, kertoo lukemat jotain PWS-lasten liikunnallisista ominaisuuksista. Kysely suoritettiin huoltajan näkökulmasta, ja kysymykset koskivat liikuntamuotoja, saatuja hyötyjä, esteitä sekä voimavaroja fyysiseen aktiivisuuteen.

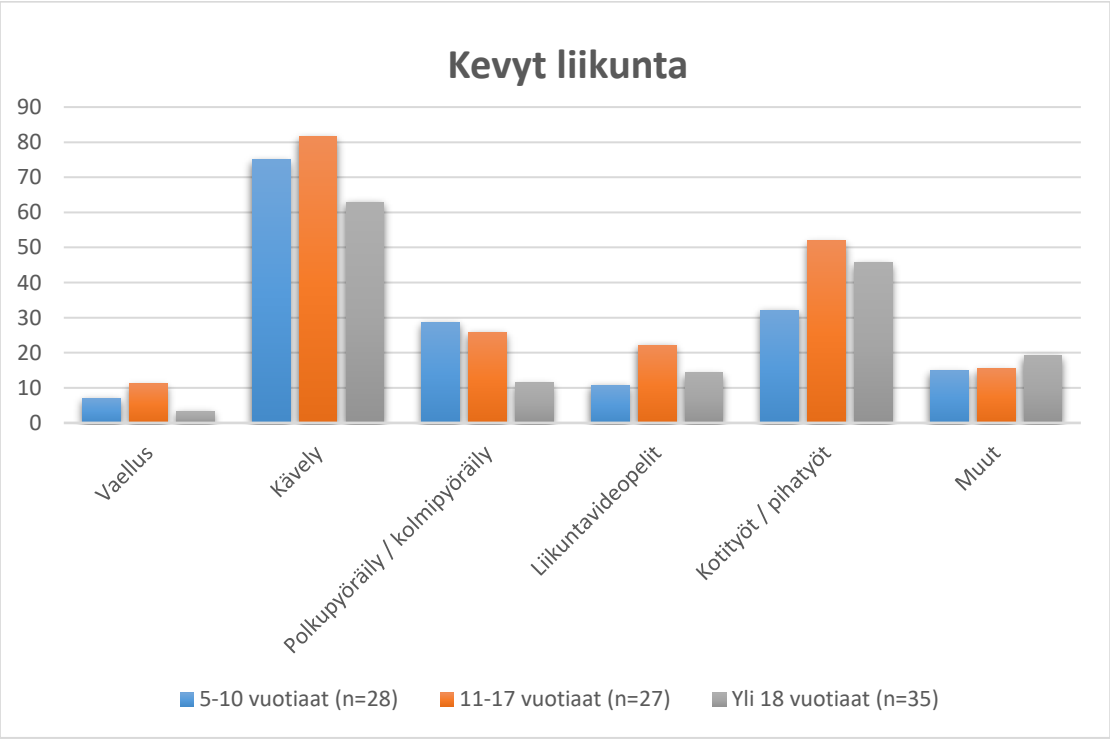
Osallistujat jaettiin kolmeen ryhmään; 5-10 vuotiaat, 11-17 vuotiaat sekä yli 18-vuotiaat. Liikuntamuodot järjesteltiin tyypin mukaan kevyeen (taulukko 5), reippaaseen (taulukko 6) sekä luita ja lihaksia vahvistavaan liikuntaan (taulukko 7). Ikäryhmien välillä oli nähtävissä selvä ero liikuntavalinnoissa. Tutkimuksen mukaan lapsuudessa reippaan liikunnan määrä on selvästi suurempi kuin aikuisuudessa, kun taas kevyiden liikuntamuotojen määrä kohoaa siirryttäessä lapsuudesta nuoruuteen (taulukko 4). Kaikki liikuntamäärät laskevat varhaisaikuisuuteen tultaessa. Luita ja lihaksia vahvistavat liikuntamuodot olivat vähäisiä kautta linjan, vaikka juuri tämän kaltainen liikunta olisi PWS-henkilölle tärkeää lihasmassan lisäämiseksi ja säilyttämiseksi. (Rubin ym. 2012.)

Taulukko 4. Liikuntamäärät ikävaiheittain



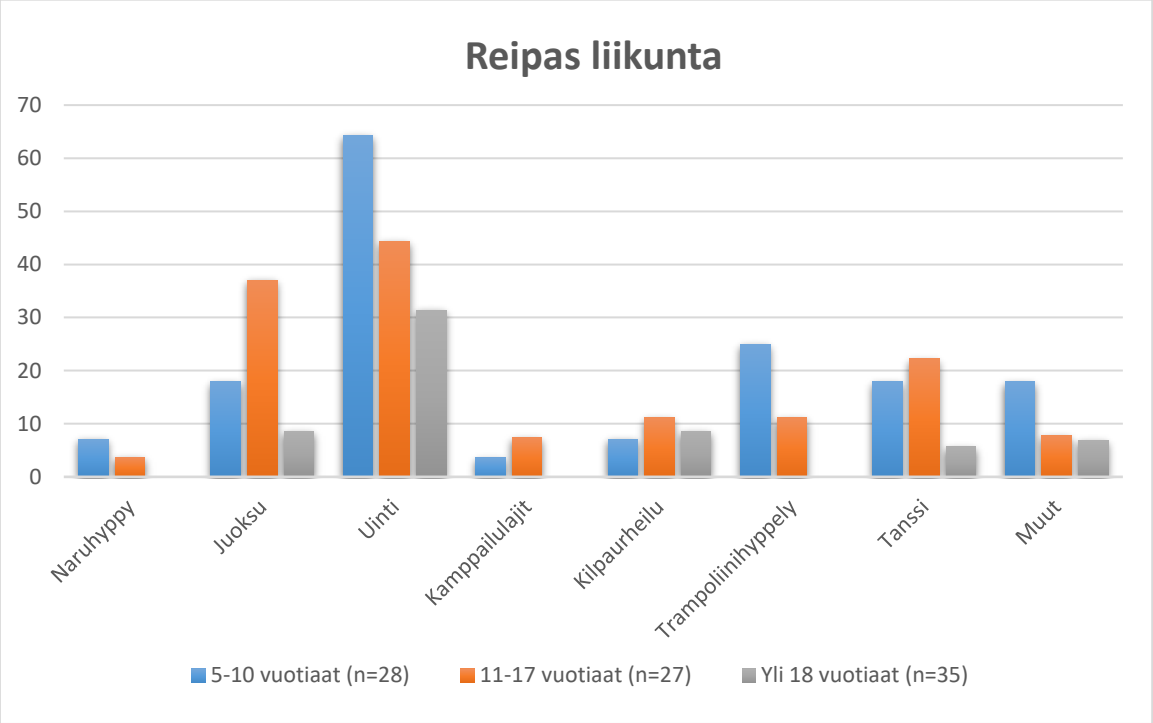
Ehdottomasti suosituimmat yksittäiset aktiviteetit olivat kävely, koti / pihatyöt sekä uinti. Vain kahdeksan lasta 90:stä (8,9%) oli mukana kilpaurheilussa, ja kamppailulajeja harrasti 3 lasta 90:stä (3.3%).

Taulukko 5. N=90, Osallistujat liikuntalajeihin % / vko



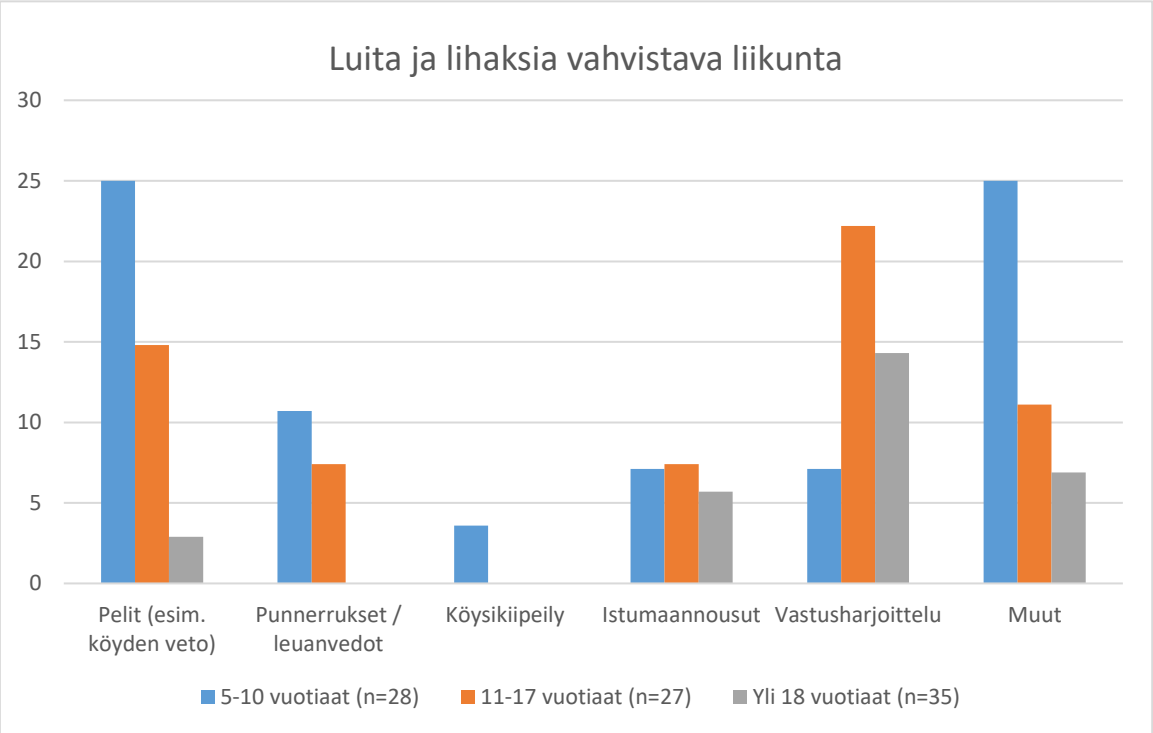
Muita lajeja kevyissä aktiviteeteissa ovat kulkeminen portaissa, aerobiset harjoituslaitteet, keilailu, ratsastus, Wii Sports, hidas kävely, hulahulavanne sekä ulkona leikkiminen.

Taulukko 6. N=90, Osallistujat liikuntalajeihin % / vko



Muina lajeina reippaissa aktiviteeteissa reipas ulkona leikkiminen, harjoituslaitteet reippaasti, voimistelu, koripallo ja tennis.

Taulukko 7. N=90, Osallistujat liikuntalajeihin % / vko



Muina lajeina luita ja lihaksia vahvistavissa lajeissa fysioterapia, kiipeily, jooga, kiertoharjoittelu, core -harjoitteet, venyttely sekä ryömiminen.

Suuri osa vastanneista vanhemmista uskoi heidän lapsensa hyötyvän liikunnallisista harrastuksista ja terapioista. Vanhemmille erityisen tärkeätä oli motoristen taitojen sekä tasapainon kehittyminen. 74,4 % vanhemmista uskoi suurimman hyödyn näkyvän parantuneena kestävyytenä ja voimana. Vanhempien uskomukset olivat myös linjassa kolmen liikunnallisen intervention tulosten kanssa, joissa havaittiin parannusta fyysisessä aktiivisuudessa, lihaskestävyydessä sekä aerobisessa kapasiteetissa. 40 % vanhemmista raportoi suurimmaksi esteeksi ajan ja matkan liikuntapaikalle. Yli 70 % vanhemmista kertoi tarvitsevansa lisää taloudellista tukea harrastuksille. Erityisesti 5-10 vuotiaiden PWS-lasten vanhemmat kaipasivat lisää kannustusta ja rohkaisua lastensa liikunnallisen harrastusten käynnistämiseksi. (Rubin ym. 2012.)

Tutkimus havainnollistaa PWS-lasten liikunnallisen kehityksen kaaren. Alle kouluikäistä lasta tulisi kannustaa rohkeasti reippaan liikunnan pariin. Lapsuudessa hankitut motoriset taidot sekä onnistumiset liikunnassa tukevat motivaatiota liikkumiseen myös myöhemmin aikuisuudessa. Luita ja lihasvoimaa tukevat harjoitteet loistavat tutkimuksessa vähäisyydellään. Motivaation löytäminen myös voimaharjoitteluun olisi tärkeää varsinkin nuoruusiän kynnyksellä, jolloin lihasten kehittymisen herkkyyskausi alkaa.

PWS-lapselle hyvin sopivia kestävyystyyppisiä lajeja ovat kävely, polkupyöräily/kolmipyöräily, erilaiset leikit, uinti ym. Keskivartaloa vahvistavia ja aktivoivia lajeja taas ratsastus, pallopelit, mailapelit, uinti, tanssi, pelit ja leikit sekä kamppailulajit. Kamppailulajien kohdalla ohjaajan hyvä tuntemus oireyhtymästä on tarpeen vahingollisten liikeratojen ja kovien kontaktien välttämiseksi. Ratsastus nousi tämän opinnäytetyön tiimoilta keskustelunaiheeksi, kun monet PWS-perheet kertoivat ratsastuksen toimineen heidän lapsellaan hyvänä harjoittelun muotona. Ratsastus näkyi palautteiden mukaan positiivisesti myös käyttäytymisessä.

Liikuntamuodon valinnassa huomioon otettavia asioita Huovisen, Rintalan ja Niemelän (2012, 92) mukaan on yksilöllinen mielenkiinto, uskallus uusien lajien kokeiluun sekä käyttökelpoinen liikuntamuoto myös aikuisena. On hyvä keskittyä vain muutamiin liikuntamuotoihin, jotta harjoitusmäärät voidaan pitää riittävinä ja kehitystä tapahtuu. Liikuntamuodon tulee olla ikätasolle sopivaa. Esimerkiksi viisivuotias lapsi ei välttämättä jaksa keskittyä kovin tiukkaan tekniikkaharjoitteluun, vaan harjoittelun tule tapahtua leikin varjolla. Valinnassa tulee ottaa huomioon myös ikätoverien harrastamat asiat. Liikuntamuodon

sopivuutta on hyvä miettiä niin sosiaalisen kuin kognitiivistenkin edellytysten kannalta. Lopuksi tulee vertailla kilpailun suhdetta yhteistyön korostumiseen liikuntamuodossa.

7.5 PWS-lapsen ohjaus ja motivointi

Lähtökohtaisesti lapsi haluaa osallistua toimiin, joissa on hyvä ja jossa kokee onnistumisen tunteita (Ahonen & Sandström 2016, 72). Ohjaajien ja vanhempien tehtävä on luovia tilanteessa niin, että lapsi pääsee kokemaan tällaisia tunteita. Lapsuudessa koetut negatiiviset kokemukset liikunnan parissa saattavat vaikuttaa voimakkaasti liikuntatottumuksiin ja aktiivisuuteen elämän aikana. PWS:n kohdalla voidaan sanoa, että kyse on elämästä ja kuolemasta. Ilman hyvää ohjausta lapsi hakeutuu helposti passiivisempien harrastusten pariin (Dykens 2014), eikä PWS-lapsen fyysiset ominaisuudet useinkaan tue liikunnallista autonomiaa (Morales ym. 2019). Motivoiva ohjaus ei ole helppoa, mutta toteutettavissa. Ohjauksessa voidaan hyvin noudattaa muillekin kehitysvammaryhmille sopivia ohjeita (kts. s. 18). Poikkeuksia kuitenkin on. Monet kehitysvammaiset lapset ovat ennemminkin seuraajia kuin johtajia (Huovinen, Rintala, Nieminen 2012). PWS:n kohdalla on usein toisin (Roof 2020). Foundation for Prader-Willi researchin järjestämässä webinaarissa Vanderbildin yliopiston Elizabeth Roofin (2020) mukaan tätä kannattaa käyttää hyväksi.

Roof luonnehti käyttäytymisen ongelmien liittyvän usein ahdistukseen. Ahdistuneena henkilö sietää hyvin huonosti epävarmuutta tai epäselviä tilanteita, jolloin nyppiminen tai raapiminen toimii rauhoittavana tekijänä. Tällainen toimii hetken, mutta saattaa provosoida uusia ahdistuksen tunteita. Ahdistus näyttäytyy ulospäin monesti huolena ja lapsi saattaa kaivata vakuuttelua, että kaikki on kuten odotettua, aikataulut pitää jne. Ahdistus voi aiheuttaa myös tarvetta pakonomaisesti kontrolloida muita ihmisiä ja tilanteita. Toisaalta uudet tilanteet saattavat aiheuttaa hämmennystä. Etenkin muutosvaiheet ovat vaikeita. (Roof 2020.)

Pyri erottamaan pakonomainen ja rauhoittava käytös toisistaan. Nyppimisen sijaan voi yrittää ohjata lasta rauhoittavampien toimien pariin. Tällaisia voisi olla esimerkiksi paperin repiminen, joka toimii hyvin rauhoittavana toimena ilman pakonomaisuuden elementtiä. Pakonomaiselle käytökselle ominaista on toiminnan lopettamisen vaikeus. (Roof 2020.)

Roofin mukaan tulisi luoda päivittäinen aikataulu taukoineen visuaalisia apuvälineitä apuna käyttäen. Kalenterin voi jättää joltain osin sattuman varaan, jolloin lapsi pääsee harjoittelemaan myös epävarmuuden sietämistä. Tauoille voi olla hyvä soveltaa erilaisia liikkeitä tai hengitysharjoituksia rauhoittamaan tilanteen (Roof 2020.)

Roof listasi hyviä strategioita käyttäytymisen hallintaan:

- Rajoita kysymykset kolmeen. Tällöin tilanne ei jumiudu paikoilleen vaan päästään etenemää toiminnassa
- Salli lapsen opettaa sinulle taito tai jokin aihe
- Opeta lapselle uusia taitoja päivittäisten toimien yhteydessä
- Anna lapsen johtaa joitain päivittäisiä toimia
- Sovi lapsen kanssa asioista, joita hän voi kontrolloida ja joita ei.

(Roof 2020.)

Ja vinkkejä motivaation säilyttämisen:

- PWS-lapsi haluaa tuntea olevansa kontrollissa, salli se hallitusti.
- Salli hyväntahtoinen kisailu, mutta pidä se hauskana.
- Käytä ajastimia suoritusaikojen hahmottamiseen.
- Toiminnan täytyy olla hauskaa.
- Ohjaajan täytyy olla luotettava. Sano mitä tarkoitat ja tarkoita mitä sanot.
- Motivaatiolla on tapana ”aaltoilla”. Se on normaalia.

(Roof 2020.)

Keksi keino sanoa ”kyllä”. Liian jyrkkä kieltäminen voi aiheuttaa vastareaktioita. Toisaalta ”ehkä” luo epävarmuutta, joka ei ole toivottavaa. PWS-lapsen ohjaajaksi soveltuu Roofin mukaan parhaiten henkilö, joka suhtautuu rauhallisesti ja kärsivällisesti vastaan tuleviin asioihin ja haasteisiin. Ohjaajan tulisi olla rauhallinen, itsevarma ja vakaa henkilö, joka on hyvä ongelmanratkaisija sekä pystyy jatkuvasti palkitsemaan lasta käyttämättä kuitenkaan herkkuja tai karkkeja palkintona. (Roof 2020.)

7.6 Varhaiskasvatuksen liikuntasuositukset

PWS-lasten tulisi liikkua liikuntasuositusten mukaisesti. Opetus- ja kulttuuriministeriön varhaiskasvatuksen liikuntasuositukset antavat hyvän pohjan liikuntamäärien suunnittelulle (kuva 3). Suositusten mukaan alle 8-vuotiaiden tulisi liikkua vähintään 3 tuntia päivässä, jonka aikana liikkumisen tulisi koostua kevyestä liikunnasta, reippaasta ulkoilusta sekä

vauhdikkaasta fyysisestä aktiivisuudesta. Paikallaoloa sekä yli tunnin mittaisia istumisjaksoja tulisi välttää (Opetus- ja kulttuuriministeriö 2016.)

Kouluikäisille suunnatut liikuntasuositukset ovat vuodelta 2008. Tällöin opetusministeriön lasten- ja nuorten asiantuntijaryhmä teki fyysisen aktiivisuuden suositukset 7-12-vuotiaille lapsille. Suositusten mukaan fyysistä aktiivisuutta tulisi olla 1,5-2 tuntia päivässä ikään sopivalla tavalla. Suotavaa olisi kuitenkin liikkua useita tunteja päivässä. Yli kahden tunnin istumisjaksoja tulisi välttää ja ruutuaika tulisi rajata 2 tuntiin päivässä (Opetusministeriö 2008.)

Kuva 3. Opetus- ja kulttuuriministeriön varhaiskasvatuksen liikuntasuositukset (Opetus- ja kulttuuriministeriö 2016)

Normaalisti liikkuvalla lapsella suositukset täyttyvät monesti itsekseen, mutta PWS-lapsen hakeutuessa spontaanisti passiivisempien harrastuksien, kuten TV:n katsomisen, palapelien rakentamisen tai piirtämisen äärelle (Dykens 2014), vaatii aktiivisuuden saattaminen suositusten tasolle joskus aktiivisia toimia. On tärkeää, että aikuiset tukevat lapsen liikunta-aktiivisuutta leikkimällä ja liikkumalla yhdessä (Opetus- ja kulttuuriministeriö 2016).

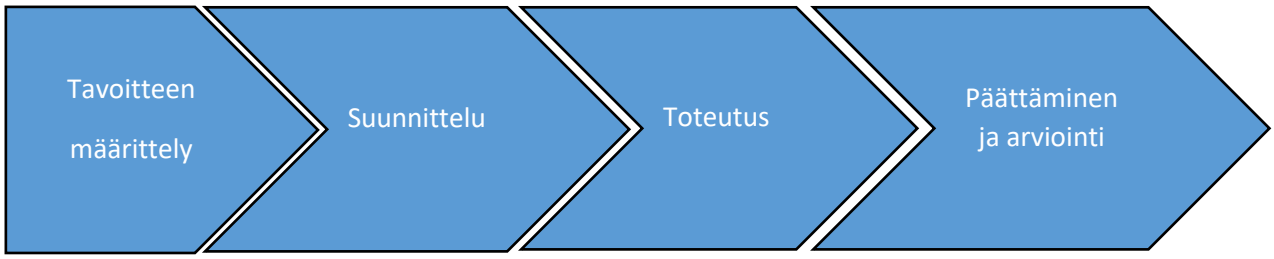
.

Päiväkoti ja koulut huolehtivat yleensä hyvin lasten fyysisestä aktiivisuudesta, ja arkipäivinä riittäneekin monesti vähäisempi vanhempien järjestämä toiminta. Päiväkoti- ja koulupäivinä pääpainona voidaankin pitää passiivisuuden välttämistä sekä hyviä ja terveellisiä ruokavalintoja.

8 OPAS TOIMINNALLISENA KEHITTÄMISTYÖNÄ

8.1 Oppaan suunnittelu

Opinnäytetyön toteutus tapahtui toiminnallisen kehittämistyön lineaarisen mallin mukaan (Kuvio 3). Vaikka lineaarista mallia onkin kritisoitu liiallisesta suoraviivaisuudesta, sopi se tämä opinnäytetyön etenemismalliksi hyvin. Työssä edettiin järjestelmällisesti tavoitteen määrittelystä suunnitteluun, toteutukseen sekä opinnäytetyöprosessin päättämiseen. (Salonen 2013).



Kuvio 3. Lineaarinen malli (Salonen 2013)

Opas suunniteltiin kieleltään sekä muotoilultaan selkeäksi ja helppolukuiseksi kokonaisuudeksi. Tarkoituksena ei niinkään ollut antaa suoria vastauksia, vaan ennemminkin tarjota ajatuksia ja ideoita koskien PWS-lasten liikuntaa. Opas vastaa kysymyksiin:

- Mitkä ovat liikunnan vaikutukset ja hyödyt PWS-lapselle?
- Millaista liikuntaa PWS-lapsen tulisi harrastaa?
- Millaisia ovat PWS-lapsen liikunnan ominaispiirteet?
- Miten ohjata ja motivoida PWS-lasta liikkumaan?

8.2 Oppaan toteutus

Kehittämistyö toteutetaan Suomen PWS-yhdistykselle ry:lle. Kehittämistyönä luodaan opas preventiivisen terveyden edistämisen ajattelun, eli riskikeskeisen ajattelun mukaan, koska kyseessä on jo diagnosoitu tila, jonka hoitotoimia ja hallintaa on tarkoitus edistää, mutta myös promotiivisen terveyden edistämisen ajattelun mukaan. Promotiivisuudella tarkoitetaan sellaisten mahdollisuuksien luomista, joilla yksilön olisi mahdollisuus huolehtia omasta ja elinympäristönsä terveydestä jokapäiväisessä elämässään jo ennen ongelmien syntyä (Rouvinen-Wilenius 2014).

Oppaan tuotannon apuna käytetään terveyden edistämisen keskuksen tuottamaa, Päivi Rouvinen-Wileniuksen kirjoittamaa opasta ”Tavoitteena hyvä ja hyödyllinen terveysaineisto -kriteeristö aineiston tuotannon ja arvioinnin tueksi” Oppaan tarkoituksena on ohjata opinnäytteen toiminnallista osuutta toteutuksen ja suunnittelun apuvälineenä sekä edesauttaa arviointiprosessissa.

Kehittämistyötä lähdettiin ideoimaan keväällä 2019. Ideoiden pohjalta oltiin yhteydessä Suomen PWS-yhdistykseen mahdollisena toimeksiantajana. Suomen PWS-yhdistys innostui ideasta ja toimeksianto sovittiin alustavasti kesällä 2019. Tutkimuksellista tietoa aloitettiin etsimään syksyllä 2019. Opinnäytetyön suunnitelma toteutettiin tammikuussa 2020 ja esiteltiin ja hyväksytettiin seminaarissa 5.2.2020. Opinnäytetyön tietopohjaa rakennettiin ensin opinnäytetyön raportille, josta se muotoiltiin helppolukuiseen muotoon varsinaiseen kehittämistyöhön, eli ”PWS-lapsi ja liikunta” -oppaaseen.

Opasta lähdettiin toteuttamaan kokeilemalla vaihtoehtoisia alustoja oppaan voi toteutukseen. Vaihtoehdoiksi valikoitui Microsoft Word, Microsoft Powerpoint sekä verkkoympäristössä toimiva suunnitteluohjelma Canva. Koevedosten jälkeen alustaksi valikoitui Canva helpon käyttöliittymän, lukuisten valmiiden kuvakirjastojen ja mallien takia.

16.4.2020 puhelinpalaverissa sovimme tärkeimmät suuntaviivat toimeksiantajan edustajan kanssa. Tärkeimpinä seikkoina toimeksiantaja piti selkeää, ymmärrettävää kieltä, ja selkeää ulkoasua. Suomen PWS-yhdistyksen logo ja yhdistyksen internet -osoite toivottiin työhön. Väreiksi toivottiin Suomen PWS-yhdistyksen internet-sivun taustavärin toimivaa vihreän sävyä. Logo toimitettiin palaverin jälkeen sähköpostiin.

Nettisivun vihreän värisävyn värikoodi löytyi PWS-yhdistyksen internetsivun avoimesta koodista. Otsikoinnin fontiksi valittiin ”Knewawe” ja väriksi valkoinen. Leipätekstin fontiksi valikoitiin ”Montserrat Classic” sen helppolukuisuuden ja selkeyden takia. Oppaan tietopohja kerättiin raporttiin, josta se muotoiltiin oppaaseen helppolukuiseen muotoon. Oppaan kuvituksena käytettiin Canva:n valmista kuvastoa toteutuksen helppouden takia.

Tuotettu opasta heijasteltiin toimeksiantajan suuntaan 24.4.2020. Toimeksiantaja oli tyytyväinen oppaaseen muilta osin, mutta tuki- ja liikuntaelimistön erityispiirteet kaipasivat vielä tarkennusta. Lisäksi toimeksiantaja toivoi korostettavan keskivartaloharjoittelun tärkeyttä PWS-lapsilla sekä ratsastuksen sopivuutta tällaiseen harjoitteluun. Keskusteltiin myös genotyyppien merkityksestä PWS-lasten fyysisiin ja psyykkisiin ominaisuuksiin, mutta nämä päätettiin jättää ainoastaan raportille.

Oppaaseen lisättiin tuki- ja liikuntaelimistön ongelmille kaksi välilehteä, jossa kerrotaan niiden ominaispiirteistä. Lisäksi nostettiin ratsastusta harrastuksena hieman enemmän esiin

kappaleessa ”Tuki- ja liikuntaelimistö” ja kuvituksessa kappaleessa ”Vinkkejä liikuntamuodon valintaan”.

4.5.2020 opas lähetettiin ohjaajille, sekä toimeksiantajalla tarkistettavaksi. 5.5.2020 toimeksiantaja hyväksyi oppaan.

5.5.2020 toimeksiantaja hyväksyi oppaan.

11.5.2020 Opas lähetettiin valikoiduille loppukäyttäjille, eli PWS-perheille arvioitavaksi.

5.6.2020 Opinnäytetyön julkaisuseminaari

8.3 Oppaan esittely

Opas (liitteenä) muotoiltiin helposti luettavaan, visuaaliseen ja selkokieliseen muotoon. Näkökulman oli positiivinen ja negatiivisia asioita, kuten liikkumattomuuden vaikutuksia pyrittiin käsittelemään kannustuksellisesta ja motivoivasta näkökulmasta. Oppaasta muotoutui loogisesti etenevä kokonaisuus (kuva 4).

Sisällys

Johdanto	1
Prader-Willin oireyhtymä	2
Miksi liikunta on tärkeää?	3
Liikunnan vaikutukset	5
Motorinen kehitys	6
Millaista liikuntaa?	7
Aktiivisuus ikäryhmittäin	9
Liikuntamuodon valinta	10
Lajin valinnassa huomioitavaa	12
Kuinka paljon?	13
Käyttäytymisen haasteet	14
Vinkkejä motivoivaan ohjaamiseen	15
Tuki- ja liikuntaelimistö	16
Liikunnassa huomioitavaa	18
Linkkejä liikunnan suunnitteluun	19
Liikunnanohjaajien pika-opas	20

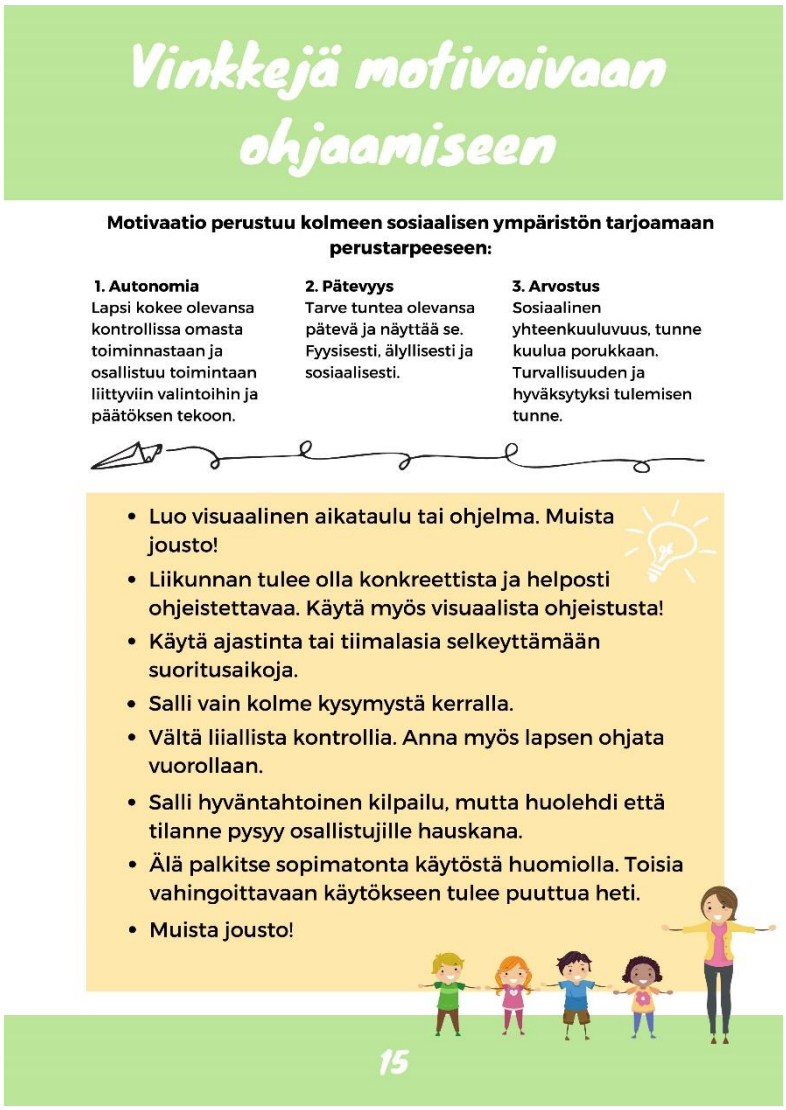
Kuva 4. Opas; Sisällysluettelo

Johdannon jälkeen käsitellään oireyhtymä lyhyesti, jonka jälkeen kerrotaan liikunnan vaikutuksista PWS-lapseen tutkittuun tietoon perustuen. Oppaassa edettiin taustatekijöistä lajivalintoihin, liikuntamääriin, motivoivaan ohjaamiseen ja tärkeisiin liikunnassa huomioitaviin asioihin. Vaikka sisältö on tiukkaa asiaa, pyrittiin kuvituksella keventämään tunnelmaa. Kuvitus on Canvan valmiista kuvakirjastoista. Oppaassa pyrittiin jäsentelemään asiat ymmärrettävään ja selkeään muotoon. Oppaassa käytetiin avuksi myös erityisiä

huomiolaatikoita, joissa nostetaan esille tärkeitä seikkoja käsiteltävään aiheeseen liittyen (kuva 5).

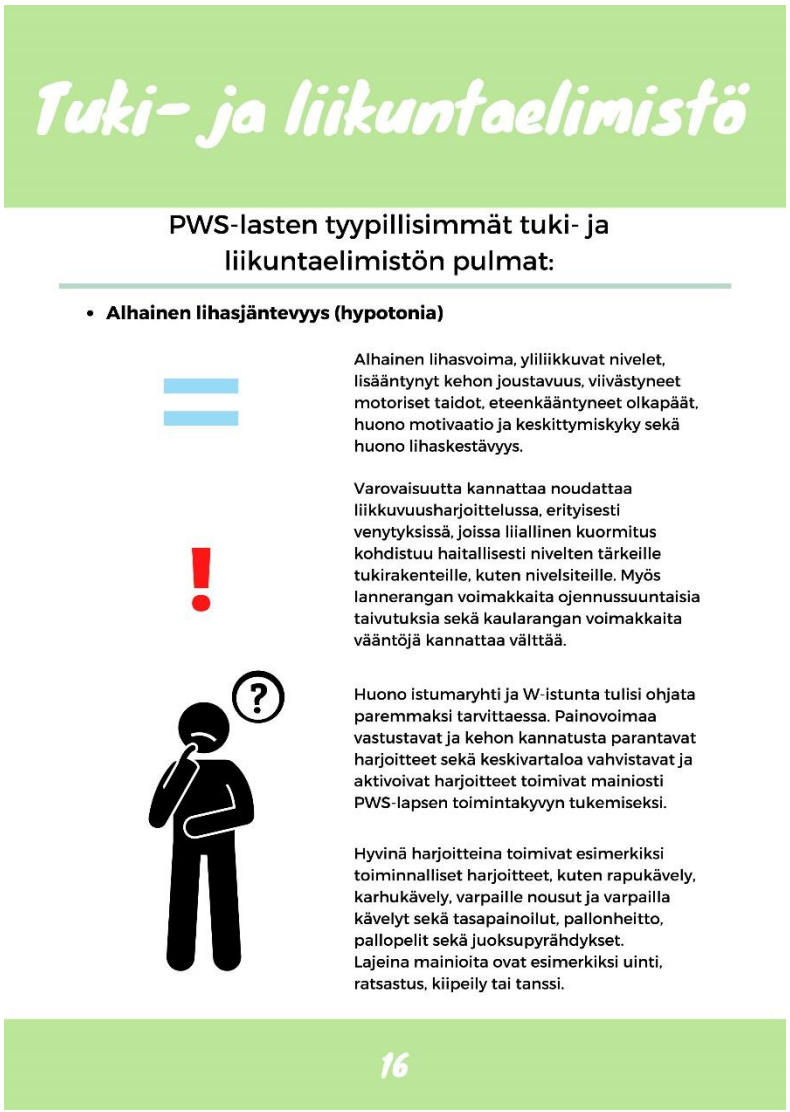
Kuva 5. Opas; Millaista liikuntaa?

Visuaalinen ilme pyrittiin pitämään selkeänä ja helposti luettavana. Oppaassa kiinnitetään erityishuomiota myös ohjaamiseen. Oppaaseen koottiin muistilistat ohjaamisesta ja harrastusten valintaan vaikuttavista seikoista (kuva 6).



Kuva 6. Opas; Vinkkejä motivoivaan ohjaamiseen

Tekovaiheessa huomioitiin myös mahdollisuus tulostaa vain osa oppaasta tarpeen mukaan. Esimerkiksi motivoivan ohjaamisen muistilistat tai liikunnassa huomioitavat asiat voi tulostaa myös erikseen. Tuki- ja liikuntaelimistön erityispiirteet saivat oppaassa omat sivunsa (kuva 7). Visuaalista ilmettä tukien ne muotoiltiin tietopaketeiksi, josta selviää keskeiset piirteen PWS-lasten TULE-haasteista.



Kuva 7. Opas; Tuki- ja liikuntaelimistö

Oppaan kokonaisuus pidettiin yhtenäisenä sivuille muotoiltujen ylä- ja alapalkkien avulla. Palkit ovat toimeksiantajan toivomia värejä, joilla opas sidotaan myös toimeksiantajaan. Oppaan viimeiselle sivulle lisättiin helposti jaettava ja tulostettava liikunnanohjaajan pika-opas PWS-lapsen liikunnan ohjaamiseen (kuva 8). Ohje on koottu oppaan sekä oppaan tietopohjana toimivan opinnäytetyön raportin sisällöstä erityisesti liikuntaa ohjaaville tahoille.

Kuva 8. Opas; Liikunnanohjaajan pika-opas PWS-lapsen liikunnan ohjaamiseen

8.4 Tutkimuksellisuus

Opinnäytetyön tiedonhaussa hyödynnettiin alan kirjallisuutta, PWS-toimijoiden tietolähteitä sekä Masto-Finna, Google Scholar sekä PEDro tietokantoja. Kriteereinä pidettiin vapaasti luettavissa olevaa kokotekstiä, englannin tai suomen kieltä sekä enintään 10 vuoden ikää. Joissain tapauksissa ikäkriteereistä jouduttiin joustamaan tutkimustiedon vähäisyyden takia. Hakusanoina käytettiin; ”Prader Willi” ja ”PWS” hakusanoja sekä tarkentavina hakusanoina ”child”, ”exercise” ja ”physical activity”. Tarkennuksia haettiin aihealueen mukaan hakusanoilla kuten ”scoliosis” ja ”muscle hypotonia” sekä ”caregiver burden” ja ”rehabilitation”.

Tiedonhaussa ongelmalliseksi muodostui useiden alkuperäistutkimusten maksumuuri, joten lähteinä jouduttiin käyttämään määrällisiä kirjallisuuskatsauksia. Lisäksi Prader-Willin syndrooman tutkimusten otokset olivat verrattain pieniä oireyhtymän harvinaisuuden takia, joten suuria johtopäätöksiä on vaikea tehdä. Työtä vaikeutti myös Prader-Willin syndrooman suuret vaihtelut ja heterogeenisyys oirekuvissa yksilöittäin.

8.5 Kehittämistyön arviointi

Kehittämistyö arvioidaan aiemmin esitellyn terveydenedistämisen kriteeristön mukaisesti. Kriteeristö jakautuu seitsemään standardiin, jonka mukaan työ arvioidaan.

Ensimmäisen standardin mukaan aineistolla tulee olla selkeä ja konkreettinen terveys- / hyvinvointitavoite. Oppaan tavoitteena on parantaa Prader-Willin syndroomaan sairastuneiden lasten sekä lasten perheiden hyvinvointia. Erityisesti PWS-lasten huoltajilla on tutkimusten mukaan tähän tarvetta, koska huoltajien taakka on arvioitu korkeaksi. Opas pohjaa tutkimuksissa todettuun ongelmaan, jonka mukaan 5-10 vuotiaiden PWS-lasten vanhemmat arkailevat haastaa lapsiaan liikunnallisiin harrastuksiin. Ongelmaksi vanhemmat ovat ilmaisseet muun muassa huolen kanssahuoltajien ja ohjaajien riittämättömästä tiedosta oireyhtymään liittyen.

Oppaan lähtökohdat sekä tavoite ilmenee johdannosta, sekä ensimmäisestä kappaleesta ”liikunnan vaikutukset”. Sisältö on pyritty luomaan tasapainoiseksi sekä järjestelmällisesti eteneväksi kokonaisuudeksi ongelman esittelystä ratkaisuihin. Opas antaa tietoa tieteellisen näytön ja suositusten mukaisesta liikunnasta PWS-lapsen kehityksen sekä oireyhtymän ominaispiirteet huomioiden. Aineistossa pyritään kunnioittamaan ihmisarvoa ja tuomaan ongelmalliset seikat avoimesti esiin. Toimintamallit, kuten harjoittelun tyypit sekä liikunnassa huomioitavat erityispiirteet johtavat terveyden kannalta suotuisiin tuloksiin. PWS-lapsen liikunnasta ei juurikaan ole tarjolla suomenkielistä tutkimuksen perustuvaa tietoa, joten työ palvelee yhteisön tavoitteita hyvin.

Toisen standardin mukaan aineiston tulee välittää tietoa terveyden taustatekijöistä. Opas selittää terveyden taustalla vaikuttavia tekijöitä ja pyrkii osoittamaan niitä tekijöitä, joihin läheisten tai ohjaajien on mahdollisuus vaikuttaa. Opas ottaa kantaa erityisesti fyysisiin, mutta myös psykososiaalisiin, ympäristöllisiin sekä elintapoihin liittyviin tekijöihin. Kulttuurisiin tai taloudellisiin tekijöihin työ ei niinkään vastaa.

Kolmannen standardin mukaan aineiston tulee antaa tietoa keinoista, joilla saadaan aikaan muutoksia elämän oloissa tai käyttäytymisessä. Oppaassa esitellään terveyden taustatekijöistä sekä kohderyhmälle sopivia harrastuksia ja harrastuksen valintaan

vaikuttavia asioita. Oppaassa esitetään keinoja PWS-lapsen motivointiin ja ohjaamisen syndrooman ominaispiirteet huomioiden.

Neljännen standardin mukaan aineiston tulee olla voimaannuttavaa ja motivoida yksilöitä / ryhmiä terveyden kannalta myönteisiin päätöksiin**.** Opas pyrkii motivoimaan kohderyhmää positiivisesti vahvistaen. Oppaassa on pyritty välttämään pelottelua ja uhkakuvia. On pyritty luomaan näkemys positiivisesta kulmasta kuitenkin avoimesti tiedettä kunnioittaen. Oppaassa on tarjolla konkreettisia neuvoja terveyden parantamiseen PWS-perheissä sekä ideoita ja ajatuksia liikunnallisten harrastusten mahdollisuuksista toimia elämänlaatua parantavana tekijänä.

Viidennen standardin mukaan aineiston tulee palvella käyttäjäryhmän tarpeita. Käyttäjäryhmän tarpeen on todettu määritelty tutkimuksellisin menetelmin sekä omakohtaisin kokemuksin PWS-lapsen haastamisesti liikunnallisiin harrastuksiin. Oppaassa on annettu runsaasti konkreettisia esimerkkejä erityisesti ohjaamisesta ja motivoinnista, mutta jätetty varsinainen lajivalinta ja harjoitteet vähälle kohderyhmän heterogeenisyyden takia. Pikemminkin on pyritty tarjoamaan ajatuksia ja mahdollisuuksia liikunnan järjestämiseen, toteuttamiseen sekä lajivalintoihin.

Kuudennen standardin mukaan aineiston tulisi herättää mielenkiintoa ja luottamusta sekä luoda hyvä tunnelma. Opas on koottu tieteellistä näyttöä kunnioittaen. Opas on tarkastettu ohjaavalla lehtorilla, Suomen PWS-yhdistyksen puheenjohtajalla, Prader-Willin syndroomaan perehtyneellä lasten endokrinologilla professori Risto Lapatolla sekä PWS-perheillä. Vaikka tieto on tutkimuksellista, se on pyritty muotoilemaan selkeään ja positiiviseen muotoon. Oppaan muotoilussa on pyritty käyttämään positiivista visuaalista taulukointia sekä kuvitusta hyvän tunnelman luomiseksi.

Seitsemännen standardin mukaan aineistossa tulee huomioida julkaisuformaatin, aineistomuodon ja sisällön edellyttämät vaatimukset. Opas on suunniteltu liitettäväksi Suomen PWS-yhdistyksen internet -sivuille jaettavaksi ja tarvittaessa tulostettavaksi. Opas on muotoiltu tästä syystä A4 muotoon. Työn pituuden takia, oppaan viimeiselle sivulle on muotoiltu ”PWS-lapsen pikaopas liikunnanohjaajille”, joka on helppo yhden sivun mittaisena tulostaa tarvittaessa mukaan liikunnan ohjaajille. Myös muut sivut ovat tulostettavissa tarpeen mukaan yksittäin.

8.6 Palautteet

Opas lähetettiin valikoiduille PWS-perheille arvioitavaksi. Pyyntö lähetettiin sähköpostitse. Pyynnössä kerrottiin oppaan kohderyhmä sekä pyydettiin kriittistä avoimesti muotoiltua palautetta raporttiin lisättäväksi.

Palautteissa kaipailtiin lisäksi ohjaajille ja myös ammattilaisille selkeätä listaa lapsen liikunnan mahdollisista haasteista. Listan pohjalta olisi mahdollista miettiä vaihtoehtoisia lajivalintoja liikunnan riemun saavuttamiseksi. Ratsastukselle harrastuksena toivottiin lisää huomiota. Useat PWS-perheet ovat huomanneet ratsastuksen olevan äärimmäisen hyvä ja monipuolinen juttu. Ratsastuksen on huomattu vaikuttavan myös käyttäytymiseen positiivisesti. Oppaan sisällön kiiteltiin olevan täyttä asiaa ja tutkittuun tietoon perustuvaa. Myös visuaalisen ilmeen kerrottiin olevan mielenkiintoa herättävä ja selkeä. Asioiden kuvattiin oleva ilmaistu ytimekkäästi ja lyhyesti, mutta kuitenkin perustellusti. Kaiken kaikkiaan opasta pidettiin onnistuneena ja tarpeellisena.

Ammatillisissa palautteissa toivottiin ilmaisuun ja lauserakenteisiin joitain muutoksia. Palautteissa ehdotettiin myös tuotavan esiin oireyhtymän heterogeenisyys liikuntalajeja valittaessa ja ehdotettiin, että joitain porrastettuja harjoitteita ja lajeja voisi tuoda esille oppaassa. Motivoivaan ohjaamiseen tarjotut vinkin saivat kiitosta ja niistä koettiin saavan oppia sekä vanhempi, hoitaja, avustaja, opettaja että lapsen kanssa toimiva terapeutti. Pikaohje koettiin hyväksi, vaikka harrasteryhmän ohjaajalle. ”Tämä antaa selkeän toimintamallin ja vähentää arkailua ottaa PWS lapsi mukaan ryhmään”.

Kokonaisuudessaan se koettiin selkeäksi ja asiantuntevaksi, kannustavaksi mutta silti myös armolliseksi. PWS-lapsien kanssa työskennellyt fysioterapeutti koki oppaan suositeltavaksi PWS-lasten vanhemmille sekä muille lasten kanssa toimiville.

9 POHDINTA

9.1 Eettisyys ja luotettavuus

Tämän opinnäytetyön taustalla on vaikuttanut fysioterapeutin eettiset ohjeet. Ohjeiden mukaan fysioterapeutti toimii oikeudenmukaisesti, rehellisesti, asiantuntevasti ja vastuuntuntoisesti lakeja ja asetuksia noudattaen sekä tekijänoikeuksia kunnioittaen. (Suomen fysioterapeutit 2014.)

Opinnäytetyössä on noudatettu tutkimuseettisen neuvottelukunnan ohjetta hyvästä tieteellisestä käytännöstä (Tutkimuseettinen neuvottelukunta 2012). Tämä näkyy työssä tiedeyhteisön tunnustamissa toimintatavoissa. Tutkimustyössä on pyritty yleiseen huolellisuuteen, rehellisyyteen ja avoimuuteen tulosten esittämisessä sekä arvioinnissa. Raportin lähdemerkinnät ja viitteet on merkitty yhteisesti sovitulla, muita tieteentekijöitä kunnioittavalla tavalla.

Apuna opinnäytetyössä on käytetty ammattikorkeakoulujen rehtorineuvoston opinnäytetöiden eettisiä suosituksia. Suositukset ovat luotu opiskelijan ja ohjaajan muistilistoiksi ja ne perustuvat lainsäädäntöön sekä tiedeyhteisön kansainvälisiin ja kansallisiin tutkimuseettisiin periaatteisiin, linjauksiin ja suosituksiin. (Arene 2020).

Työssä on edetty LAB-ammattikorkeakoulun opinnäyteprosessin mukaan (LAB-ammattikorkeakoulu 2020) LAB-ammattikorkeakoulun opinnäytetyön ohjeita noudattaen. Eteneminen ja sen vaiheet ovat raportoitu avoimen tieteen ja tutkimuksen julistuksen missioon nojaten. Missiona on edistää avoimuutta tieteen perusarvona kaikessa tutkimustyön toiminnassa. (Tieteellisten seurain valtuuskunta 2020.) Työ on tallennettu Arene ry:n Open Access lausuman (Arene 2009) mukaan Theseus julkaisuarkistoon.

Opinnäytetyön ohjeistuksia on testattu myös käytännössä. Kehittämistyönä toteutettu opas on lähetetty loppukäyttäjille eli valikoiduille PWS-perheille. Oppaan loppukäyttäjien arvioissa kiiteltiin tutkimuksellista tietopohjaa ja asioiden perusteltua, ytimekästä ilmaisua. Myös PWS-lapsia hoitanut fysioterapeutti sekä oireyhtymään perehtynyt endokrinologi antoi arvionsa oppaasta. Opinnäytteen kirjoittaja oli tätä kirjoittaessa keväällä 2020, 6-vuotiaan PWS-lapsen isä.

9.2 Johtopäätökset ja kehittämisaiheet

Opinnäytetyön kehittämistyönä julkaistu opas liitetään Suomen PWS-yhdistyksen internet -sivuille. Suomen PWS-yhdistys saa oikeudet käyttää ja jakaa opasta sähköisessä ja

tulostetussa muodossa. Julkaisumuoto tukee avointa tiedon jakamista, ja mahdollistaa oppaan helpon jakamisen PWS-perheiden ja PWS-lasten ohjaajien käyttöön.

Prader-Willin oireyhtymästä on suomenkielistä tutkimuksellista tietoa tarjolla vähän. Kehittämistarpeina nähtiin ratsastusterapian ja ratsastuksen vaikutusten tutkiminen PWS-lapsen terapiassa. Palautteissa PWS-perheet esittivät ratsastuksen sopivan hyvin PWS-lapsen kuntoutukseen, ja positiivisia vaikutuksia oli havaittu sekä fyysisessä toimintakyvyssä, että käyttäytymisessä. Tutkittua tietoa ei kansainvälisestikään ole juuri tarjolla, mutta esimerkiksi kehitysvammaisten ja CP-vammaryhmien kohdalla tutkittua tietoa löytyy jonkun verran.

Ammattilaisille kaivattiin myös palautteiden perusteella listaa liikunnan haasteista. PWS-lasten fysioterapiaan ei ole tietämyksemme mukaan erityisiä tietopaketteja tai muistilistoja, vaan terapia perustuu ammattilaisen kliiniseen havainnointiin sekä oireenmukaiseen hoitoon tuki- ja liikuntaelimistön haasteiden osalta. Hyvä kliininen havainnointi on toki tarpeenkin oireyhtymän yksilöllisyyden ja heterogeenisyyden valossa, mutta oirekirjon laajuuden sekä motivoinnin ja ohjaamisen erityispiirteiden vuoksi muistilistat parantaisivat terapian laatua. Terapiakokonaisuuden esittäminen ICF-viitekehykseen, ICF-ydinlistoja hyödyntäen parantaisi terapian kokonaisvaltaista hahmottamista ja suunnittelua.

Kehittämistarpeina nähtiin myös mahdollinen palautekysely oppaasta ja sen jatkojalostamisesta esimerkiksi nuorten tai aikuisten PWS-henkilöiden tarpeita vastaavaksi. Oppaan pohjalta olisi mahdollista kehittää myös liikepankki tai harjoitepatteristo PWS-lapsen motorista kehitystä tukevaa mielekkääseen kotiharjoitteluun.

LÄHTEET

Ahonen, J., Sanström, M. 2016. Liikkuva ihminen -aivot, liikuntafysiologia ja sovellettu biomekaniikka. Lahti: VK-kustannus Oy

Alsaif, M., Elliot, S. A., Mackenzio, M. L., Prado, C. M., Field, C. J., Haqq, A. M. 2017. Energy Metabolism Profile in Individuals with Prader-Willi Syndrome and Implications for Clinical Management: A Systematic Review [viitattu 29.4.2020]. Saatavissa: https://academic.oup.com/advances/article/8/6/905/4772192

Arene ry. 2009. Ammattikorkeakoulujen Open Access -lausuma [viitattu 12.5.2020]. Saatavissa: http://www.arene.fi/wp-content/uploads/Raportit/2018/open%20access%20julkilausuma.pdf

Arene ry. 2020. Ammattikorkeakoulujen opinnäytetöiden eettiset suositukset [viitattu 5.2.2020]. Saatavissa: http://www.arene.fi/wp-con-tent/uploads/Raportit/2020/AMMATTIKORKEAKOULUJEN%20OPINNÄYTETÖIDEN%20EETTISET%20SUOSITUKSET%202020.pdf?_t=1578480382

Bahram, A. Bahmani, M & Ghadiri, F. 2015. Does Core Stability Training Affect Fundamental Movement Skills in Low Proficiency Children? Evaluation of Performance Process [viitattu 14.5.2020]. Saatavissa: http://aassjournal.com/article-1-256-en.pdf

Brynson, S. 2019. Research Supported by PWS Foundation to Examine Cause of Behavioral Problems, Possible Treatment [viitattu 13.2.2020]. Saatavissa: https://praderwillinews.com/2019/10/10/research-supported-pws-foundation-to-study-cause-treatment-behavioral-problems/

Butler, M.G., Nelson, B. S. & Mansardo, A. M. The Journal of rare disorders. 2015. Evaluation of plasma substance p and beta-endorphin levels in children with Prader-Willi syndrome [Viitattu 5.3.2020]. Saatavissa: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4997806/

Butler, M. L., Lee, J. & Cox, D. 2016. Growth Charts for Prader-Willi Syndrome During Growth Hormone Treatment [viitattu 2.3.2020]. Saatavissa: https://journals-sagepub-com.ezproxy.saimia.fi/doi/full/10.1177/0009922815617973

Cassidy, S.,Schwartz, S., Miller, J. & Driscoll, D. 2011. Prader-Willi syndrome [viitattu 2.3.2020]. Saatavissa: https://www.nature.com/articles/gim0b013e31822bead0#Fig2

Chiu, J-Y. V., Tsai, L-P., Wei, J-T., Tzeng, I-S. & Wu, H-C. 2017. Motor performance in Prader-Willi syndrome patients and its potential influence on ceregiver's quality of life

[viitattu 26.2.2020]. Saatavissa: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5732539/pdf/peerj-05-4097.pdf

Cimolin, V., Cau, N., Galli, M., Santovito, C., Grugni, G. & Capodaglio, p. 2017. Gait initiation and termination strategies in patients with Prader-Willi syndrome [viitattu 26.2.2020]. Saatavissa: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5442593/

Costa, R. A., Ribeiro Ferreira, I., Azevedo Cintra, H., Ferreira Gomez, L. H. & Da Gunha Guida, L. 2019. Genotype-Phenotype Relationships and Endocrine Findings in Prader-Willi Syndrome [luettu: 11.2.2020]. Saatavissa: https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fendo.2019.00864/full

Crino, A., Fintini, D., Bocchini, S. & Grugni, G. Diabetes, Metabolic Syndrome and Obesity: Targets and Therapy. 2018. Obesity management in Prader-Willi syndrome: current perspectives [viitattu 12.3.2020]. Saatavissa: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6175547/

Dykens, M.E. 2014. Leisure Activities in Prader-Wlli Syndrome: Implications for Health, Cognition and Adaptive Functioning [viitattu 10.1.2020 ja 26.2.2020]. Saatavissa: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3473107/

Feighan, S.M., Hughes, M., Maunder, K., Roche, E. & Gallagher, L. 2020. A profile of mental health and behaviour in Prader–Willi syndrome. Journal of Intellectual Disability Research. 2/2020, 158-169 [viitattu 5.2.2020]. Saatavissa: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/jir.12707

Fermin Gutierrez, M. A.& Mendez, M. D. 2020. Prader-Willi syndrome. [viitattu 12.3.2020]. Saatavissa: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK553161/

Helenius, I. 2018. Skolioosi. Lääkärikirja Duodecim (viitattu 17.5.2020]. Saatavissa: https://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00836

Hellsten, K. 2015. GABAA receptor subunit-related neuroanatomical substrates for attenuation of anxiety. Helsingin yliopisto [viitattu: 13.2.2020]. Saatavissa: https://helda.helsinki.fi/handle/10138/157047

Hämäläinen, K., Danskanen, K., Hakkarainen, H., Lintunen, T., Forsblom, K., Pulkkinen, S., Jaakkola, T., Pasanen, K., Kalaja, S., Arajärvi, P., Lehtoviita, T & Riski, J. Suomen valmentajat. 2015. Lasten ja nuorten hyvä harjoittelu. Lahti: VK-kustannus Oy

Huovinen, T.,Rintala, P. & Niemelä, S. 2012. Soveltava liikunta. Liikuntatieteellinen seura. Helsinki. Tampere: Tammerprint oy

Kadayadjanian, N., Schwartz, L., Farrar, E., Comtois, K. A. & Strong, T. V. 2018. High levels of caregiver burden in Prader-Willi syndrome [viitattu 5.1.2020]. Saatavissa: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5868812/#

Kauranen, K. 2018. Fysioterapeutin käsikirja 1.-2. painos. Helsinki: Sanoma Pro oy

LAB-ammattikorkeakoulu. 2020. Opinnäytetyn prosessi [viitattu 12.5.2020]. Saatavissa: https://lut.sharepoint.com/sites/lamk/intranet/Pages/opinnaytetyo.aspx

Lapatto, R. 2020. PWS-seminaari. Luento uudessa lasten sairaalassa 1.2.2020.

Lo, S. T., Collin, P. J. L. & Hokken-Koelega, A. C. S. 2015. Visual-motor integration in children with Prader–Willi syndrome [viitattu 12.3.2020]. Saatavissa: http://web.a.ebscohost.com.ezproxy.saimia.fi/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=1&sid=9726bd3a-fc37-45ed-9754-24fd1a57d52d%40sessionmgr4006

Mackay,J., McCallum, Z., Ambler, G.R., Vora, K., Nixon, G., Bergman, P., Shields, N., Milner, K., Kapur, N., Crock, P., Caudri, D., Curran, J., Verge, C., Seton, C., Tai, A., Tham, E., Muthaffa, Y., Lafferty, A., Bletcher, G., Harper, J., Schofield, C., Nielsen, A., Wilson, A., Leonard, H., Choong, C. & Downs, J. 2019. Requirements for improving health and well-being of children with Prader-Willi syndrome and their families [viitattu 9.1.2020]. Saatavissa: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/jpc.14546

Martin, K., Kaltenmark, T., Lewallen, A., Smith, C. & Yoshida, A. 2007. Clinical Characteristics of Hypotonia: A Survey of Pediatric Physical and Occupational Therapists [viitattu 28.4.2020]. Saatavissa: https://journals.lww.com/pedpt/fulltext/2007/01930/Clinical_Characteristics_of_Hypotonia__A_Survey_of.7.aspx

Morales, J., Valenzuela, P., Pareja-Galeano, P., Rincón-Castanedo, C., Rubin, D. & Lucia, A. 2019. Physical exercise and Prader-Willi syndrome: A systematic review [viitattu 9.1.2020]. Saatavissa: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/cen.13953

Negrini, S., Donzelli, S. Aulisa, A. G., Czaprowski, D., Schreiber, S.,De Mauroy, J.C., Diers, H., Grivas, T.B., Knott, P., Kotwicki, T., Lebel, A., Marti, C., Maruyama, T., O'Brien, J., Price, N., Parent, P., Rigo, M., Romano, M., Stikeleather, L., Wynne, J. & Zaina F. 2016. SOSORT guidelines: orthopaedic and rehabilitation treatment of idiopathic scoliosis during growth [viitattu 29.4.2020]. Saatavissa: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5795289/

Neumann, D. A. 2017. Kinesiology of the Musculoskeletal System -foundations for rehabilitation. Third edition. Canada: Elsevier

Nuutila, P. Suomen Endokrinologiyhdistys. 2014. Aivolisäkkeen vajaatoiminta eli hypopituitarismi [viitattu 26.4.2020]. Saatavissa: https://www.endo.fi/tietoa-endokrinologisista-sairau/potilasohjeet/aivolisakkeen-vajaatoiminta-eli-/

Opetusministeriö. 2008. Fyysisen aktiivisuuden suositus kouluikäisille 7-18 vuotiaille [Viitattu 13.3.2020]. Saatavissa: https://www.ukkinstituutti.fi/filebank/1477-Fyysisen_aktiivisuuden_suositus_kouluikaisille.pdf

Opetus- ja kulttuuriministeriö. 2016. Iloa, leikkiä ja yhdessä tekemistä -varhaisvuosien fyysisen aktiivisuuden suositukset [viitattu 26.4.2020]. Saatavissa: http://julkaisut.valtioneuvosto.fi/bitstream/handle/10024/75405/OKM21.pdf

Prader-Willi assosiation USA. 2020. PWS Basic Facts [Viitattu 5.1.2020]. Saatavissa: https://www.pwsausa.org/basic-facts/

Rintahaka, J. Harvinaiskeskus Norio 2020. Prader-Willin oireyhtymä [viitattu 11.2.2020]. Saatavissa: https://www.norio-keskus.fi/tietoa/diagnoosikohtaista-tietoa/prader-willin-oireyhtyma.html

Roof, E. 2020. Repetitive Behaviors in PWS -What to do and when to do it. Webinar 3.4.2020. Vanderbild University. Saatavissa: https://www.fpwr.org/blog/managing-repetitive-behaviors-and-improving-motivation-during-covid-19-webinar?utm_campaign=News%20and%20Updates&utm_source=hs_email&utm_medium=email&utm_content=85730680&_hsenc=p2ANqtz-9vmNGin-Qk4U_BUFLP4vSPUgODMSAcj7HC3Aq-TldvaWYYY5r4ziZtOUE_h-dM5jYAQMcSof-S5MIl0cLvtCcNJcLgLAlJBckjF5iQ_m_J_w-PQ-XA&_hsmi=85730680

Rouvinen-Wilenius, P. 2014. Tavoitteena hyvä ja hyödyllinen terveysaineisto -kriteeristö aineiston tuotannon ja arvioinnin tueksi. Terveyden edistämisen keskus [viitattu 5.2.2020]. Saatavissa: https://www.researchgate.net/publication/232569631_Tavoitteena_hyva_ja_hyodyllinen_terveysaineisto

Rubin, D. D., Mouttapa, M., Wu Weiss, J. & Barrera-Ng, A. 2012. Physical activity in children with Prader-Willi Syndrome: A Parents' perspective [viitattu 10.1.2020]. Saatavissa: https://pdfs.semanticscholar.org/be28/631756f42c680ea2365e65381959ee46468b.pdf?_ga=2.14323954.451399708.1579603440-1021525229.1579603440

Ruffing, J. 2014. What's Wrong with W-Sitting [viitattu 14.5.2020]. Saatavissa: https://day2dayparenting.com/w-sitting-in-children/

Salonen, K., 2013. Näkökulmia tutkimukselliseen ja toiminnalliseen opinnäytetyöhön-opas opiskelijoille, opettajille ja TKI-henkilöstölle [viitattu 5.2.2020]. Saatavissa: http://julkaisut.turkuamk.fi/isbn9789522163738.pdf

Scheinin, M., Korpi, E. R. & Pesonen, U. 2018. Serotoniinin biologiset vaikutukset. Duodecim [viitattu 13.2.2020]. Saatavissa: https://www.oppiportti.fi/op/lft00061/do?p_haku=serotoniini#q=serotoniini

Suomen fysioterapeutit ry. 2014. Fysioterapeutin eettiset ohjeet [viitattu 17.5.2020]. Saatavissa: https://www.suomenfysioterapeutit.fi/wp-content/uploads/2018/01/Fysioterapeutin_Eettiset_Ohjeet_2014.pdf

Suomen PWS-yhdistys. 2020. Suomen PWS-yhdistys. [viitattu 11.1.2020]. Saatavissa: https://www.pws-yhdistys.fi

Theodoro, M. Talebizadeh, Z. & Butler, M. 2012. Body Composition and Fatness Patterns in Prader-Willi Syndrome: Comparison with Simple Obesity [14.5.2020]. Saatavissa: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1038/oby.2006.193

Tieteellisen seurain valtuuskunta. 2020. Avoimen tieteen ja tutkimuksen julistus [viitattu 12.5.2020]. Saatavissa: https://avointiede.fi/sites/default/files/2020-02/julistus2020_1.pdf

Tutkimuseettinen neuvottelukunta. 2012. Hyvä tieteellinen käytäntö ja sen loukkausepäilyjen käsitteleminen Suomessa [viitattu 12.5.2020]. Saatavissa: https://www.tenk.fi/sites/tenk.fi/files/HTK_ohje_2012.pdf

Kröger, H., Aro, H., Böstman, O., Lassus, J. & Salo, J. 2010. Traumatologia, 7. painos. Kandidaatti kustannus [viitattu 12.5.2020]. Helsinki. Keuruu: Otavan kirjapaino

UVPSa. 2013. Prader-Willin oireyhtymä ja liikunta -opas läheisille ja ohjaajille. PWS-osaamiskeskus [viitattu 11.1.2020]. Saatavissa: https://asiakas.kotisivukone.com/files/pws.kotisivukone.com/pws_jaliikunta_netti.pdf

UVPSb. PWS-osaamiskeskus 2013. Perustietoa Prader-Willin oireyhtymästä [viitattu 11.1.2020]. Saatavissa: https://pws.kotisivukone.com/96

Weiss, H-R. & Goodall, D. 2009. Scoliosis in patients with Prader Willi Syndrome – comparisons of conservative and surgical treatment [viitattu 29.4.2020]. Saatavissa: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2690578/

Wikimedia commons. 2013. Planes of Body.jpg [viitattu 14.5.2020]. Saatavissa: https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Planes_of_Body.jpg

LIITTEET

PWS-lapsi ja liikunta -opas 5-10 vuotiaiden PWS-lasten vanhemmille ja ohjaajille

PWS-LAPSI JA LIIKUNTA

Askel aktiiviseen elämään

OPAS 5-10 VUOTIAIDEN PWS-LASTEN
LÄHEISILLE JA OHJAAJILLE

SUOMEN
PWS
YHDISTYS ry

Teksti ja toteutus;
Tommi Heikkilä

Clipart by Canva

Tämä opas on toteutettu osana LAB ammattikorkeakoulun fysioterapian opinnäytetyötä Suomen PWS-yhdistys ry:lle.

Työhön liittyvä raportti on luettavissa Theseus -tietokannassa.

www.pws-yhdistys.fi

Sisällys

Johdanto	1
Prader-Willin oireyhtymä	2
Miksi liikunta on tärkeää?	3
Liikunnan vaikutukset	5
Motorinen kehitys	6
Millaista liikuntaa?	7
Aktiivisuus ikäryhmittäin	9
Liikuntamuodon valinta	10
Lajin valinnassa huomioitavaa	12
Kuinka paljon?	13
Käyttäytymisen haasteet	14
Vinkkejä motivoivaan ohjaamiseen	15
Tuki- ja liikuntaelimistö	16
Liikunnassa huomioitavaa	18
Linkkejä liikunnan suunnitteluun	19
Liikunnanohjaajien pika-opas	20

Johdanto

Tämä opas syntyi avuksi PWS-lasten läheisille ja ohjaajille. Prader-Willin syndrooma on monitahoinen oireyhtymä, jonka hoidossa on omat erityispiirteensä. Painonhallinnan ja tämän takia myös liikunnan tulisi kuulua olennaisesti PWS-lapsen elämään jo varhain. Asiaa tutkittaessa on kuitenkin huomattu, että etenkin 5-10 -vuotiaiden PWS-lasten vanhemmat arastelevat haastaa lastaan liikunnallisiin harrastuksiin.

Syiksi vanhemmat ovat kertoneet muun muassa huolen kodin ulkopuolella tapahtuvasta ruokailusta sekä pelon kanssahuoltajien riittämättömästä ymmärryksestä oireyhtymään liittyen. Pelko on aiheellinen, sillä oireyhtymään ei ole parantavaa lääkitystä, vaan sen hallinnassa olennaista on lapsen oikeanlainen ohjaaminen, terveellinen ruokavalio ja riittävä liikunta.

Lapsen motorisessa kehityksessä ikävaihe 5-8 -vuotta on aika, jolloin ympäristötekijöillä on suuri merkitys taitojen oppimiselle ja myöhemmälle motoriselle kehitykselle. Monipuoliset liikunnalliset ärsykkeet ovat tässä ikävaiheessa kriittisen tärkeitä.

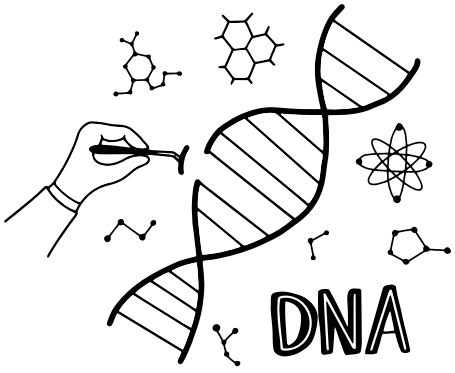
Tähän oppaaseen on koottu tietoa PWS-lapsen liikunnasta, vinkkejä lapsen aktivointiin sekä liikunnan motivoivaan ja kannustavaan ohjaamiseen. Toivomme oppaan antavan ajatuksia ja ideoita PWS-perheiden arkeen sekä tuovan lisää mukavia hetkiä liikunnan parissa.

Keväällä 2020,
Suomen PWS-yhdistys ry

Prader-Willin oireyhtymä

Prader-Willin oireyhtymä on monitahoinen neurologinen harvinaissairaus, jonka esiintyvyys Suomessa on noin 180 henkilöä.

PWS on oirekuvaltaan hyvin vaihteleva, mutta sen ominaispiirteinä voidaan pitää alhaista lihasjäntevyyttä, kylläisyyden tunteen puuttumista, lievää tai keskivaikeaa kehitysvammaisuutta, haastavaa käyttäytymistä, sukupuolirauhasten vajaatoimintaa tai alikehittyneisyyttä sekä jatkuvaa ruuan etsimiskäyttäytymistä ja ylipainoa. Ylipaino onkin PWS-henkilöillä suurin yksittäinen riskitekijä, joten painonhallinnan tulisi olla yksi tärkeimmistä tekijöistä oireyhtymän hallinnassa.



Oireyhtymän aiheuttaa muutos kromosomissa 15 (15q11-q13). Tämä aiheuttaa ongelmia muun muassa hypotalamuksen alueelle aiheuttaen tyypillisen oirekirjon. Oireyhtymässä tämän alueen geenit puuttuvat tai niiden leimautumisessa on tapahtunut häiriö.

Miksi liikunta on tärkeää?

Prader-Willin oireyhtymässä suurimpia haasteita aiheuttavat käyttäytymisen pulmat, uneen ja nukkumiseen liittyvät haasteet, jatkuva ruuan etsimiskäyttäytyminen sekä ylipaino. Vakavat terveysongelmat ovat yleensä sidoksissa ylipainoon ja liikalihavuuteen liittyviin sairauksiin. Tämä tekee painonhallinnasta yhden tärkeimmistä seikoista PWS-lapsen elämässä.

Liikunta on terveellisen ravitsemuksen lisäksi painonhallinnassa tärkeä tekijä. Liikunta parantaa kehonkoostumusta vahvistamalla lihaksia ja luustoa sekä laskemalla kehon rasvamassaa. Suurempi lihasmassa lisää kokonaisenergian kulutusta ja helpottaa liikkumista.

Vahvemmat lihakset tarjoavat paremmat edellytykset motoriselle kehitykselle ja kannattelevat kehoa paremmin. Tämä näkyykin muun muassa parantuneena ryhtinä. Parempi ryhti vähentää tuki- ja liikuntaelimistöön, erityisesti nivelalueille kohdistuvaa haitallista kuormitusta vähentäen myöhemmin ilmaantuvia tuki- ja liikuntaelimistön ongelmia.

Skolioosi on yksi PWS-lasten yleisimmistä TULE-ongelmista. Sen esiintyvyys on 3-10 -vuotiallla lapsilla noin 30 % ja yli 10-vuotiailla jo 80%. Monipuolisella liikkuvuusharjoittelulla ja tukilihaksistoa vahvistavilla harjoitteilla voidaan vaikuttaa skolioosin syntyyn.

Liikunta vaikuttaa positiivisesti myös tasapainoon ja koordinaatiokykyyn. Tämä näkyy arjessa parempana suoriutumisena päivittäisissä askareissa ja vähäisempänä kompurointina erilaisten tehtävien yhteydessä.

Liikunta parantaa hengityselimistön kuntoa kehittämällä erityisesti maksimaalista hapenottokykyä. Tämä on tärkeää, sillä PWS-aikuisilla on mitattu jopa 47 % alhaisempia maksimaalisen hapenottokyvyn arvoja normaalisti kehittyneisiin aikuisiin verrattuna.

Liikunta parantaa rasvaprofiilia lisäämällä erityisesti hyvän, HDL-kolesterolin määrää elimistössä sekä laskee elimistön verensokeria ehkäisten tehokkaasti 2-tyypin diabeteksen riskiä PWS-aikuisilla. Lapsilla liikunnan on huomattu vähentävän tulehdusta ilmaisevien merkkiaineiden määrää elimistössä. Tämä näkyy käytännössä vähäisempänä tulehdusherkkyytenä.

Liikunta lisää spontaania päivän aikaista aktiivisuutta PWS-lapsilla. Tästä johtuen aktiivisen ohjauksen tarve vähenee, arkitoimintojen hoitaminen helpottuu ja lapsen omatoimisuus lisääntyy.

Runsas television katsominen ja vähäisen fyysinen aktiivisuus lisää pakonomaista käyttäytymistä ja lihavuuden riskiä. PWS-lapsilla on mitattu jopa 66 % alhaisempia päivänaikaisen, aktiivisen energian kulutuksen arvoja kuin normaalisti kehittyvillä lapsilla. Aktiivisuuden lisääminen on siis tarpeen paremman energiankulutuksen saavuttamiseksi.

!

Liikunta parantaa PWS-lapsen fyysistä toimintakykyä. Tämä on suoraan yhteydessä parempaan elämänlaatuun PWS-perheissä.

Liikunnan vaikutukset

Motorinen kehitys

Lapsen motorinen kehitys koostuu erilaisista kasvuvaiheista. Nämä vaiheet ovat sidoksissa elimistön kehittymiselle ja elimistön tarjoamille mahdolllisuuksille erilaisten toimintojen oppimiseen. Lapsen motorisessa kehityksessä on kaksi vaihetta, jolloin ulkoisilla tekijöillä on erityisen suuri merkitys lapsen myöhemmälle motoriselle suorituskyvylle;

- 5-8 -vuotta

  Tässä vaiheessa lapsi oppii helposti yksinkertaisia perusliikkeitä, kuten juoksu, heittäminen ja hyppiminen. Harjoitusten ja leikkien tulisi kehittää erityisesti tasapainoa, ketteryyttä, nopeutta, liikkuvuutta sekä koordinaatiota.

- 9-12 -vuotta

  Tämä vaihe on motorisen oppimisen ja koordinaation kannalta tärkein kausi. Fyysinen kehitys on nopeaa, ja harjoitusten tulisi yhdistellä liikkeitä ja liikesarjoja, niiden koordinointia sekä esimerkiksi pelivälineiden käsittelyä.

PWS-lasten motorinen kehitys on usein hitaampaa kuin normaalisti kehittyvillä lapsilla. Siksi kasvun herkkyyskaudet on hyvä käyttää tehokkaasti hyväksi uusien taitojen oppimisessa. Myöhemmin herkkyyskausien ominaisuuksien kehittäminen on työlästä ja hankalaa.

Millaista liikuntaa?

Monipuolisia liike- ja aistiärsykkeitä

Metsäretkeily
Jooga
Temppuradat
Aistiradat

Lyhyitä kovatehoisia pyrähdyksiä

Juoksu
Pelit / Leikit
Sulkapallo
Jalkapallo

Hyppyjä, vääntöjä, tärähdyksiä

Trampoliini
Juoksu
Pituushyppy
Kamppailulajit

Motorisia taitoja

Hypyt
Pallonheitto
Kiipeily
Uinti

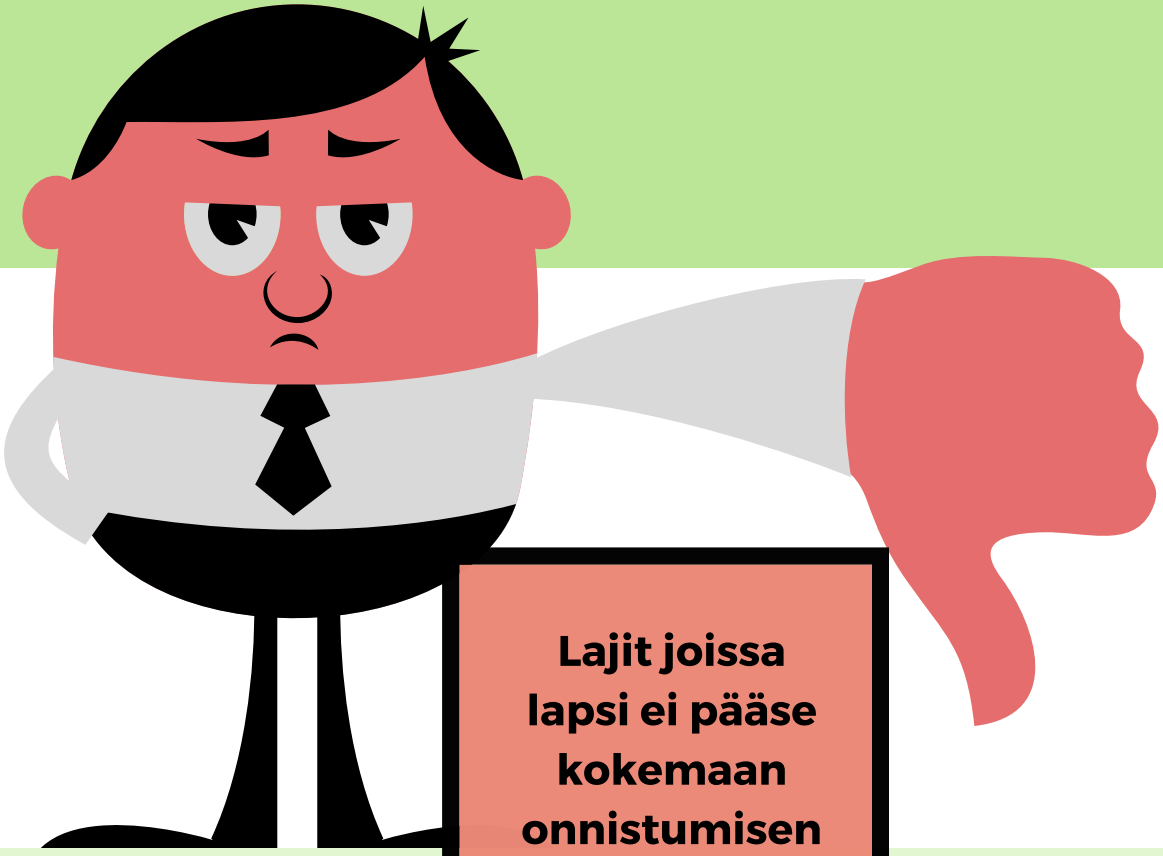
Kestävyys-liikuntaa

Kävely
Polkupyöräily
Kotityöt
Pihatyöt

Nopeutta kehittävää

Juoksu
Pelit / Leikit
Koripallo
Jalkapallo

Suosi erityisesti kokonaisvaltaisia ja yksinkertaisia liikkeitä, kuten juoksu, hyppääminen ja heittäminen.



Lajit joissa lapsi ei pääse kokemaan onnistumisen tunteita

Onnistumisen tunteet ovat äärimmäisen tärkeitä liikuntamotivaation jatkumisen kannalta.

Voimakas voimaharjoittelu

Voimaharjoittelu ei ole järin tehokasta ennen murrosikää. Sen sijaan voimaharjoittelu kuormittaa turhaan luuston herkkiä kasvutumakkeita.

Voimakas kestävyysharjoittelu

Lapsen elimistö sopeutuu paremmin lyhytkestoiseen harjoitteluun. Lisäksi joissain tapauksissa maksimaalisissa suorituksissa saattaa esiintyä happivajetta.

Äärivenytykset

Alhaisen lihasjäntevyyden takia PWS-lapsella venytykset saattavat kohdistua vahingollisesti nivelten tärkeille tukirakenteille.

Voimakas liikkuvuusharjoittelu

Lapsella on lähtökohtaisesti hyvä liikkuvuus. Näin ollen on harvoin tarvetta liikkuvuuden lisäämiselle. kts. Äärivenytykset.

Yksipuolinen kuormitus

Toistuva yksipuolinen harjoittelu saattaa vahingoittaa luuston kasvutumakkeita.

Aktiivisuus ikäryhmittäin

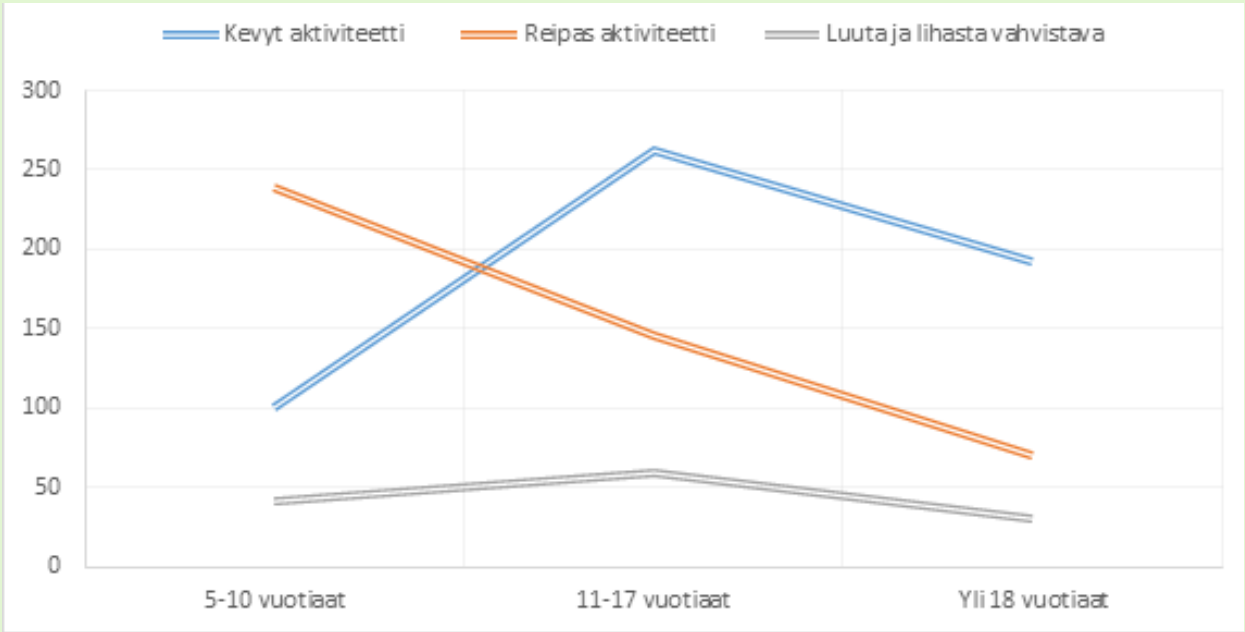
- PWS-lapsilla erityisesti reippaan liikunnan määrä vähenee iän myötä. Lapsen haastaminen tämän tyyppisen liikunnan pariin lapsuudessa on tärkeää.

- Luita ja lihaksia vahvistava liikunta on PWS-lapsilla vähäistä. Tällainen harjoittelu on tärkeää tuki- ja liikuntaelimistön pulmien ehkäisemiseksi.

Kyselytutkimus

Aktiivisuuden määrä

minuuttia / viikko



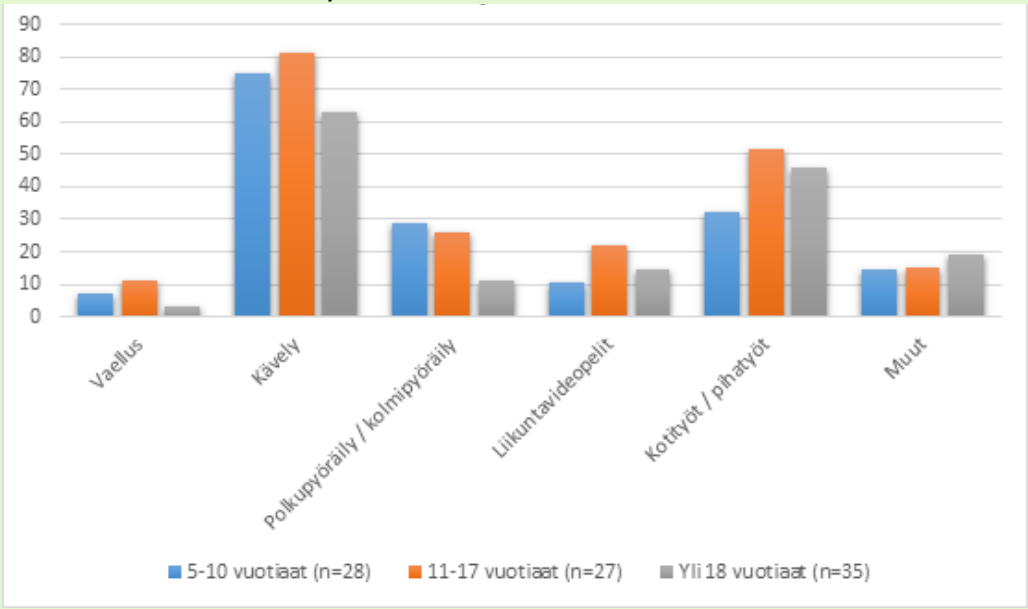
Rubin, Mouttapa, Weiss, Barrera-Ng 2012

Liikuntamuodon valinta

Vuonna 2012 toteutettiin kyselytutkimus PWS-lasten ja nuorten liikuntatottumuksista Yhdysvalloissa. Kyselyyn osallistui 90 PWS-lasta ja nuorta.

Kevyt liikunta

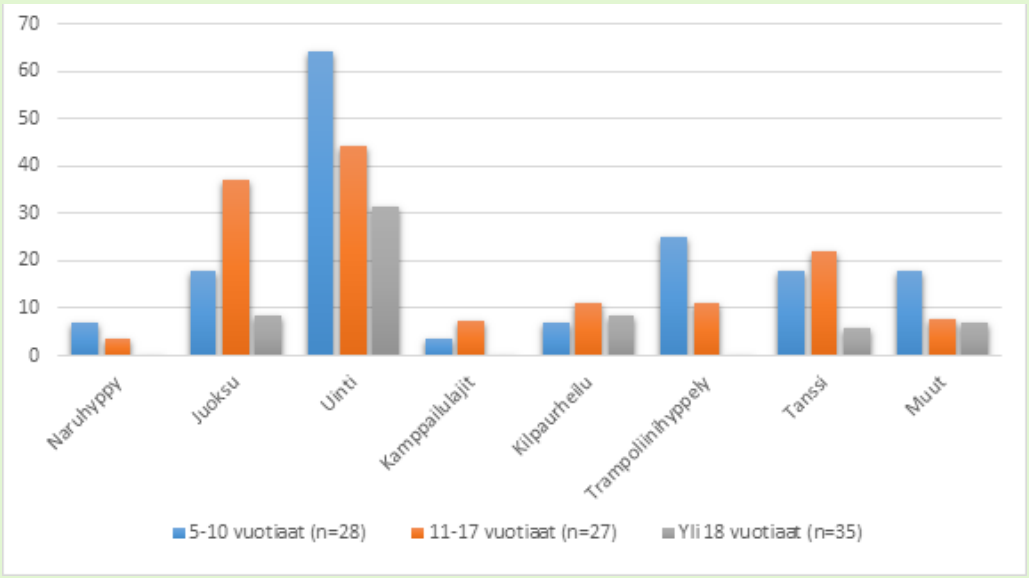
Minuuttia / viikko



Muut: Aerobiset harjoituslaitteet, keilailu, ratsastus, Wii sports, hulavanteen pyöritys, ulkona leikkiminen

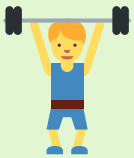
Reipas liikunta

Minuuttia / viikko



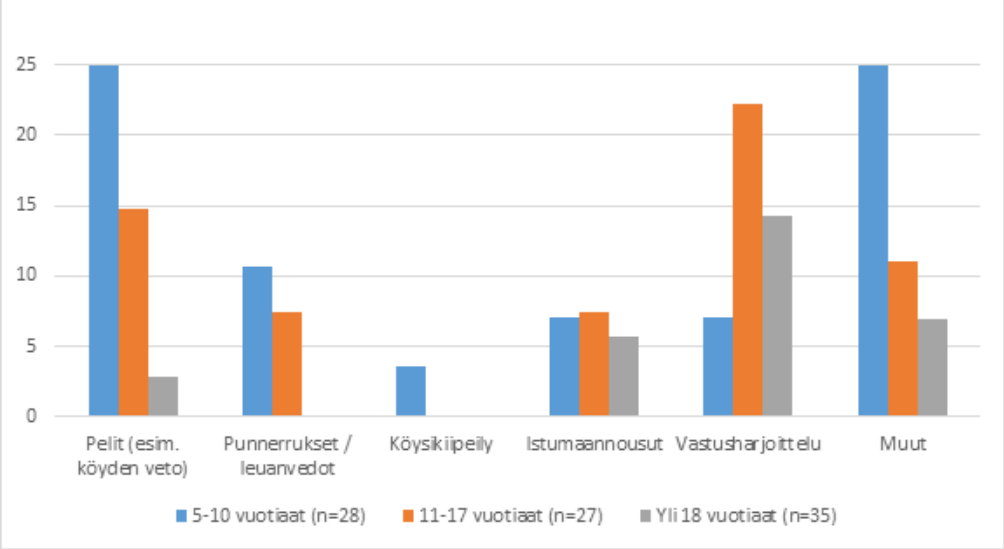
Muut: Reipas ulkona leikkiminen, aerobiset harjoituslaitteet reippaasti, voimistelu, koripallo, tennis

Rubin, Mouttapa, Weiss, Barrera-Ng 2012



Luita ja lihaksia vahvistava liikunta

Minuuttia/ viikko



Muut: fysioterapia, kiipeily, jooga, kiertoharjoittelu, keskivartaloharjoitteet, venyttely, ryömiminen

Rubin, Mouttapa, Weiss, Barrera-Ng 2012

Suosittuja liikuntamuotoja PWS-lapsilla ovat kävely, uinti, piha- ja kotityöt, pyöräily, juoksu, pelit ja leikit, trampoliinihyppely ja tanssi.

! PWS-lapset ovat fyysisiltä ominaisuuksiltaan hyvin heterogeenisiä. Yhden pelatessa jalkapalloa, toinen ottaa vasta ensimmäisiä juoksuaskeleita. Kunkin lapsen yksilöllinen taso tulee ottaa huomioon lajivalinnoissa.

Lajin valinnassa huomioitavaa

- Yksilöllinen mielenkiinto
- Uskallus uusien lajien kokeiluun
- Käyttökelpoinen liikuntamuoto myös aikuisena
- Keskityttävä muutamiin vaihtoehtoihin -> silloin saa enemmän harjoitusta
- Ikätasolle sopivaa
- Ikätoverien harrastamat asiat
- Yhteinen kiinnostus vanhempien/sisarusten kanssa
- Sopii sosiaalisiiin ja kognitiivisiin edellytyksiin
- Kilpailu vs. yhteistyön määrän korostuminen

Huovinen, Rintala, Niemelä 2012

kuinka paljon?

Opetus- ja kulttuuriministeriön varhaiskasvatuksen liikuntasuositukset antavat hyvän pohjan liikuntamäärien suunnittelulle.

Päivänaikaisen aktiivisuuden tulisi koostua seuraavista osa-alueista:

Opetus- ja kulttuuriministeriö 2016

Suositusten mukaiset liikuntamäärät täyttyvät helposti, etenkin jos lapsi käy päivähoidossa tai esiopetuksessa.

Kouluun siirtyessä suositusten mukainen liikkuminen vaatii hieman suunnitelmallisuutta.

Käyttäytymisen haasteet

Käyttäytymisen hallinta voi PWS-lasten kohdalla olla haastavaa

Uudet tilanteet, ihmiset ja harrastukset voivat synnyttää tilanteita, joista selviäminen voi olla lapselle vaikeaa ilman aikuisen tukea ja ohjausta.

Harrastuksen aloittaminen voi olla jo itsessään haastavaa, mutta ohjaajan vaihtuminen tai totutun muuttuminen yllättäen toiseksi saattaa päättää koko harrastuksen. Ennakoitavuus ja tuttuus on PWS-lapselle erityisen tärkeää.

PWS-lapsella käyttäytymisen pulmien on ajateltu olevan yhteydessä ahdistuneisuuden määrään. Ahdistuneena lapsi sietää huonosti epävarmuutta ja epäselviä tilanteita. Ahdistus voi provosoida nyppimiskäyttäytymistä tai raapimista pyrkimyksenä rauhoitella tunnetta. Tämä toimii usein vain hetkellisesti.

Ahdistus näyttäytyy ulospäin huolena ja lapsi saattaa kaivata vakuuttelua aikatauluista ja odotuksista. Ahdistus voi aiheuttaa myös pakonomaista tarvetta kontrolloida muita ihmisiä ja tilanteita. Toisaalta uudet tilanteet saattavat aiheuttaa hämmennystä. Muutosvaiheet ovat usein hankalia.

- Pakonomaiseen käytökseen liittyy lopettamisen vaikeus. Nyppimistä voi yrittää siirtää muihin, vähemmän vahingoittaviin toimiin, kuten paperin repimiseen.
- Rutiinit ovat tärkeitä. Visuaalinen asioiden aikatauluttaminen helpottaa lasta ymmärtämään päivänjärjestystä. Kalenteriin kannattaa jättää myös taukoja, joille voi soveltaa rauhoittavia liikkeitä tai vaikkapa hengitysharjoituksia. Voit jättää suunnitelman osin sattuman varaan, jolloin lapsi voi harjoitella myös epävarmuuden sietämistä.
- Anna lapsen opettaa sinulle taito tai salli ohjata joitain osia päivästä tai liikuntahetkestä. Sopikaa työnjako yhdessä.
- Etsi ohjauksessa keino sanoa "kyllä". Liian jyrkkä kieltäminen voi aiheuttaa vastareaktioita. Toisaalta "ehkä" luo epävarmuutta.

Vinkkejä motivoivaan ohjaamiseen

Motivaatio perustuu kolmeen sosiaalisen ympäristön tarjoamaan perustarpeeseen:

1. Autonomia
Lapsi kokee olevansa kontrollissa omasta toiminnastaan ja osallistuu toimintaan liittyviin valintoihin ja päätöksen tekoon.

2. Pätevyys
Tarve tuntea olevansa pätevä ja näyttää se. Fyysisesti, älyllisesti ja sosiaalisesti.

3. Arvostus
Sosiaalinen yhteenkuuluvuus, tunne kuulua porukkaan. Turvallisuuden ja hyväksytyksi tulemisen tunne.

- Luo visuaalinen aikataulu tai ohjelma. Muista jousto!
- Liikunnan tulee olla konkreettista ja helposti ohjeistettavaa. Käytä myös visuaalista ohjeistusta!
- Käytä ajastinta tai tiimalasia selkeyttämään suoritusaikoja.
- Salli vain kolme kysymystä kerralla.
- Vältä liiallista kontrollia. Anna myös lapsen ohjata vuorollaan.
- Salli hyväntahtoinen kilpailu, mutta huolehdi että tilanne pysyy osallistujille hauskana.
- Älä palkitse sopimatonta käytöstä huomiolla. Toisia vahingoittavaan käytökseen tulee puuttua heti.
- Muista jousto!

Tuki- ja liikuntaelimistö

PWS-lasten tyypillisimmät tuki- ja liikuntaelimistön pulmat:

- **Alhainen lihasjäntevyys (hypotonia)**

Alhainen lihasvoima, yliliikkuvat nivelet, lisääntynyt kehon joustavuus, viivästyneet motoriset taidot, eteenkääntyneet olkapäät, huono motivaatio ja keskittymiskyky sekä huono lihaskestävyys.

Varovaisuutta kannattaa noudattaa liikkuvuusharjoittelussa, erityisesti venytyksissä, joissa liiallinen kuormitus kohdistuu haitallisesti nivelten tärkeille tukirakenteille, kuten nivelsiteille. Myös lannerangan voimakkaita ojennussuuntaisia taivutuksia sekä kaularangan voimakkaita vääntöjä kannattaa välttää.

Huono istumaryhti ja W-istunta tulisi ohjata paremmaksi tarvittaessa. Painovoimaa vastustavat ja kehon kannatusta parantavat harjoitteet sekä keskivartaloa vahvistavat ja aktivoivat harjoitteet toimivat mainiosti PWS-lapsen toimintakyvyn tukemiseksi.

Hyvinä harjoitteina toimivat esimerkiksi toiminnalliset harjoitteet, kuten rapukävely, karhukävely, varpaille nousut ja varpailla kävelyt sekä tasapainoilut, pallonheitto, pallopelit sekä juoksupyrähdykset.
Lajeina mainioita ovat esimerkiksi uinti, ratsastus, kiipeily tai tanssi.

Tuki- ja liikuntaelimistö

- **Skolioosi**

Selkärangan epänormaali kaareutuminen. Vaikka PWS-lapsella skolioosin ilmaantuminen on yleistä, sitä pidetään verrattaen hyvälaatuisena. Usein skolioosi on hoidettavissa korsettihoidoilla ja oikeanlaisella harjoittelulla.

Korsettihoidon aikana kovia kontakteja tulisi välttää. Selkärankaan kohdistuvia voimakkaita vääntöjä tai liikettä tulisi hoidon aikana välttää. Manuaalista terapiaa, kuten kevyitä mobilisaatioita tulisi suositusten mukaan välttää, ellei hoidosta vastaa selkärangan muutoksiin erikoistunut terveydenhoitoalan ammattilainen.

Hoitona skolioosiin suositellaan aktiivista osallistumista liikunnallisiiin harrastuksiin, tavoitteena kokonaisvaltaisen kunnon sekä hyvinvoinnin parantaminen.

Monipuolisella kehon tukilihasten vahvistamisella sekä liikkuvuusharjoittelulla voidaan vaikuttaa skolioosin syntyyn ja hoitoon.

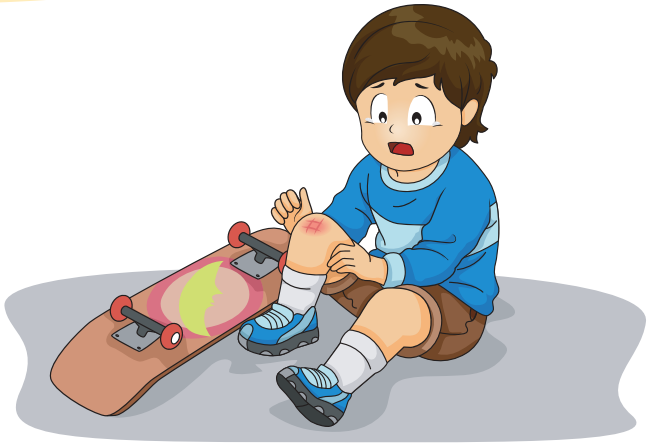
Fysioterapeuttinen hoito ja arvio ovat skolioosin hoidossa aina tarpeen!

Liikunnassa huomioitavaa

- On tärkeää, ettei ruokaa käytetä palkintona tai rangaistuksena, vaan mietitään muita keinoja. Positiivinen suullinen palaute, ylävitonen tai vaikkapa halaus, toimii yleensä hyvin.

! Ylimääräiset välipalat, kuten keksit ja karkit ovat aina huono ajatus.

- Puutteet tasapainossa ja reflekseissä saattavat näkyä kömpelyytenä haastavampaa motoriikkaa vaativissa tehtävissä. Muksahduksilta ei aina voi välttyä. Älä tee niistä numeroa. Kompastelut kuuluvat asiaan.



- PWS-henkilöillä esiintyy muutoksia kivuntunnossa ja lämmönsäätelyssä. Hän ei välttämättä osaa kertoa sattuuko johonkin tai voi osoittaa kipua kehonosassa, jota ei ole satuttanut. Joskus kivut tai infektiot saattavat näkyä erilaisina käyttäytymisen muutoksina.

- Uniapneat ovat yleisiä Prader-Willin syndroomassa. Uniapnea vaikuttaa unen laatuun negatiivisesti ja voi näin aiheuttaa haasteita päiväaikaisessa tarkkaavaisuudessa ja jaksamisessa.

Linkkejä liikunnan suunnitteluun

Ideoita perheen liikkumiseen sekä linkkejä soveltavan liikunnan toimijoihin:

- https://neuvokasperhe.fi - Runsaasti erilaisia ideoita perheliikkumiseen sisällä ja ulkona.
- https://www.suomenlatu.fi/ulkoile/perheliikunta.html - Suomen ladun perheliikuntaideoita
- http://www.suunnittelenliikuntaa.fi/Nuorisuomi/etusivut/nuorisuomi/ - Nuoren Suomen Suunnittele liikuntaa -palvelu
- https://www.soveli.fi/soveli/ - Soveltava liikunta SoveLi ry
- https://www.valineet.fi - Toiminta- sekä vammaisurheilun välineitä vuokraava verkkopalvelu
- https://www.lts.fi/tutkittua-sovellettua/soveltava-liikunta.html - Liikuntatieteellisen seuran soveltavan liikunnan aineistoja

Iloisia liikuntahetkiä!

SUOMEN PWS YHDISTYS ry

LIIKUNNANOHJAAJAN PIKA-OPAS

PWS-lapsen liikunnan ohjaamiseen

PRADER-WILLIN OIREYHTYMÄ

on monitahoinen neurologinen sairaus, jonka esiintyvyys suomessa on noin 180 henkilöä. PWS on oirekuvaltaan hyvin vaihteleva, mutta sen ominaispiirteinä voidaan pitää alhaista lihasjäntevyyttä, kylläisyyden tunteen puutetta, lievää tai keskivaikeaa kehitysvammaisuutta, haastavaa käyttäytymistä, sukupuolirauhasten vajaatoimintaa tai alikehittyneisyyttä sekä jatkuvaa ruuan etsimiskäyttäytymistä ja ylipainoa.

LIIKUNTA

on PWS-lapselle elinehto käyttäytymisen haasteiden minimoimiseksi ja tehokkaan painonhallinnan sekä hyvän toimintakyvyn takaamiseksi. Lapsuudessa on erityisen tärkeää luoda positiivisia kokemuksia liikunnan ja liikkumisen parissa.

TOIMINTAKYKY

Toimintakyvyssä esiintyy usein haasteita. Oireyhtymään liittyy yleensä alhainen kestävyyskunto ja lihasjäntevyys sekä haasteita tasapainossa, koordinaatiossa sekä motorisessa oppimisessa. Liikunnan tulisikin olla helposti ohjeistettava. Voimakkaan liikkuvuuden takia vahingolliset liikeradat tulisi korjata varhain. Voimakkaita ojennuksia lannerankaan tai voimakkaita vääntöjä kaularankaan tulisi välttää.

KOGNITIO

Oireyhtymässä saattaa esiintyä jumiutumista, inttämistä sekä agressiivista käytöstä. Salli enintään 3 toistoa ja siirry sitten eteenpäin. Huono käytös kannattaa jättää huomiotta, mutta kaveria tai irtaimistoa vahingoittavaan käytökseen tulee puuttua heti!

OHJAAMINEN

- Luo visuaalinen aikataulu tai ohjelma
- Ajastin on hyvä työkalu selkeyttämään suoritusaikoja
- Vältä liiallista kontrollia!
- Salli hyväntahtoinen kilpailu, mutta pidä se hauskana
- Keksi keino sanoa "Kyllä"
- Muista jousto!
- Ei ylimääräisiä välipaloja kuten karkkeja tai keksejä ym.

TÄYDELLINEN OHJAAJA

- Rento ja kärsivällinen
- Joustava ja luova
- Henkisesti vakaa
- Ongelman ratkaisija
- Rauhallinen ja itsevarma
- Kykenee jatkuvasti palkitsemaan hyvää käyttäytymistä

Iloisia liikuntahetkiä!