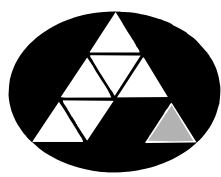


POHJOIS-KARJALAN AMMATTIKORKEAKOULU
Hoitotyön koulutusohjelma

Anna Suihko

NUOREN AIKUISEN KOKEMUKSIA TYYPIN 2 NEUROFIBROMA-
TOOSISTA

Opinnäytetyö
Joulukuu 2011



POHJOIS-KARJALAN
AMMATIKORKEAKOULU

OPINNÄYTETYÖ
Joulukuu 2011
Hoitotyön koulutusohjelma

Tikkarinne 9
80200 JOENSUU
p. (013) 260 600

Tekijä
Anna Suihko

Nimeke
Nuoren aikuisen kokemuksia tyypin 2 neurofibromatoosista

Tiivistelmä

Tyypin 2 neurofibromatoosi on harvinainen sairaus, jolle ovat tyypillisiä ääreis- ja keskushermoston hyvänlaatuiset kasvaimet. Potilaiden kokemuksia sairastamisesta ja sairauden hoidosta on tutkittu erittäin vähän. Tämän opinnäytetyön tarkoituksena oli kuvata yksilön kokemuksia tyypin 2 neurofibromatoosista ja selviytymisestä sairauden kanssa sekä selvittää, millainen rooli sairaanhoitajalla on tämän sairauden hoidossa.

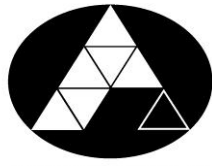
Tutkimus on tapauskohtainen tutkimus, jossa käytettiin laadullista eli kvalitatiivista lähestymistapaa. Aineisto kerättiin teemahaastattelulla. Suurin osa haastatteluista toteutettiin keväällä 2011, ja haastatteluja jatkettiin syksyllä 2011. Tulosten analysointi tapahtui temaattisella sisällönanalyysillä.

Opinnäytetyössä selvisi, että sairauteen liittyi paljon fyysisiä, sosiaalisia ja psyykkisiä vaikutuksia. Hoitotyön näkökulmasta sairaus on vielä melko tuntematon, joten tiedon lisääminen tästä sairaudesta on tarpeen. Sairauden ymmärtäminen edistää hoitotyön kehittymistä ja auttaa ymmärtämään ja tukemaan sairastunutta paremmin.

Kieli
suomi

Sivuja 42
Liitteet 3
Liitesivumäärä 4

Asiasanat
tyypin 2 neurofibromatoosi, vestibulaarischwannooma, selviytyminen, kokemukset



NORTH KARELIA
UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

THESIS
December 2011
Degree Programme in Nursing

Tikkarinne 9
80200 JOENSUU
p. (013) 260 600

Author
Anna Suihko

Title
Young Adults' Experiences of Neurofibromatosis Type 2

Abstract

Neurofibromatosis type 2 is a rare disorder characterized by benign tumors of the peripheral and central nervous system. However, there are limited studies of patients' experience of Neurofibromatosis type 2 and disease treatment. The purpose of this study was to describe individual experiences of type 2 neurofibromatosis and coping with the disorder. In addition, the study examined what kind of a role nurses play in the treatment of this condition.

The study is a case study which used qualitative methods and approach. The data were collected through thematic interviews. Most of the interviews were carried out in the spring of 2011 and the interviews continued in the autumn of 2011. Analysis of the results was conducted by using thematic content analysis.

The thesis showed that the disease associated with multiple physical, social and psychological effects. From the nursing point of view, the disease is still relatively unknown. Thus, there is a need to increase awareness of this rare disorder. A better understanding of the disorder will promote the development of nursing and it will help to understand and support people with neurofibromatosis type 2.

Language
Finnish

Pages 42
Appendices 3
Pages of Appendices 4

Keywords
neurofibromatosis type 2, vestibular schwannoma, coping, experiences

Sisältö

Tiivistelmä

Abstract

1	Johdanto.....	5
2	Neurofibromatoosi.....	6
2.1	Yleistä	6
2.2	Tyyppin 2 neurofibromatoosi (NF2).....	6
2.3	Vestibulaarischwannooma	8
3	Sairauden diagnosointi ja hoito	11
3.1	Diagnosointi	12
3.2	Hoito.....	13
3.3	Seuranta.....	14
4	Selviytyminen sairauden kanssa.....	15
4.1	Sairaanhoitajan rooli pitkäaikaisen sairauden hoidossa	17
4.2	Vertaistuki	19
5	Opinnäytetyön tarkoitus ja tutkimustehtävät.....	19
6	Opinnäytetyön toteutus.....	20
6.1	Tutkimusmenetelmät.....	20
6.2	Aineiston hankinta	20
6.3	Aineiston käsittely ja analyysi	21
7	Tutkimustulokset	22
7.1	Sairauden toteaminen	23
7.2	Sairauden kulku.....	23
7.3	Selviytyminen sairauden kanssa	26
7.3.1	Päivittäisistä toiminnoista selviytyminen.....	26
7.3.2	Sairauden vaikutus fyysiseen toimintakykyyn.....	27
7.3.3	Sairauden vaikutukset sosiaaliseen toimintakykyyn.....	28
7.4	Sairauteen sopeutuminen	29
7.4.1	Sairauden kokeminen	29
7.4.2	Oma ja muiden ihmisten suhtautuminen sairauteen.....	30
7.4.3	Sairauden tuomiin elämänmuutoksiin sopeutuminen	31
7.5	Sairaanhoitajan rooli sairauden hoidossa	32
8	Pohdinta.....	34
8.1	Tulosten tarkastelua	34
8.2	Luotettavuuden ja eettisyyden tarkastelu	37
8.3	Opinnäytetyöprosessi ja ammatillinen kasvu.....	39
8.4	Lopuksi.....	40
	Lähteet.....	41

Liitteet

Liite 1	Teemahaastattelurunko
Liite 2	Luokittelumalli, esimerkki analyysin etenemisestä
Liite 3	Neurofibromatoosin historia

1 Johdanto

Tyypin 2 neurofibromatoosi (NF2) on harvinaislaatuinen ja vallitsevasti periytyvä sairaus, jota sairastaa Suomessa noin 100 henkilöä (Knuutila 2009, 23). Tämä opinnäytetyö on tapaustutkimus, jossa käsitellään yksilön kokemuksia tyypin 2 neurofibromatoosista ja sen vaikutuksista jokapäiväiseen elämään. Lisäksi opinnäytetyön tarkoituksena oli selvittää, millainen sairaanhoitajan rooli tämän sairauden hoidossa on.

Tutkimuksen aineistonkeruu tapahtui teemahaastattelun avulla, yksilöhaastatteluna, jossa korostuivat yksilön kokemukset sairaudesta sekä sairauden vaikutukset fyysiseen, psyykkiseen ja sosiaaliseen toimintakykyyn. Tutkimustulokset perustuvat ainoastaan yksilön kokemuksiin sairaudesta, eikä niillä haeta yleistettävyyttä. Yksilön kokemukset tästä sairaudesta auttavat kuitenkin hoitohenkilökuntaa ymmärtämään paremmin sairautta ja tukemaan sairastunutta paremmin.

Opinnäytetyön aiheen valinta oli selkeä jo alusta asti. Mielenkiintoa työlle toi se, että kyseistä sairautta sairastaa minulle läheinen ihminen. Lisäksi sairaudesta tiedetään liian vähän, joten halusin tuoda tämän harvinaisen sairauden ihmisille, etenkin hoitohenkilökunnalle, tutuksi. Sairaudesta ja sen hoidosta on saatavilla niukasti suomenkielistä kirjallisuutta, mikä loi lisähaasteen tutkimuksen tekemiselle. Voidaan siis todeta, että tyypin 2 neurofibromatoosin hoito vaatii vielä paljon tutkimusta tulevaisuudessa ja hoitotyön auttamismenetelmien jatkuvaa kehittämistä.

2 Neurofibromatoosi

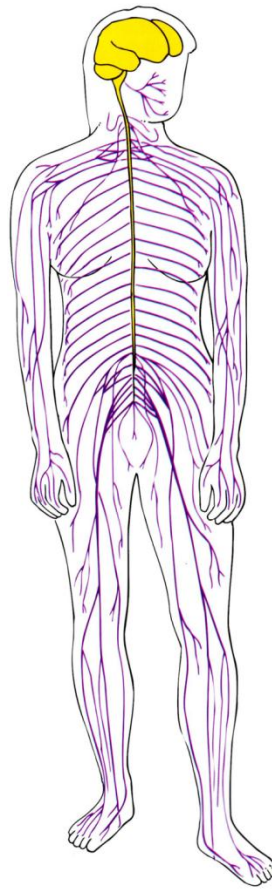
2.1 Yleistä

Neurofibromatoosi on yläkäsite sairaudelle, joka jakaantuu kahteen eri alatyyppiin eli tyyppiin 1 ja 2 neurofibromatoosin (Stojadinovic, Leppänen & Banach-Planchamp 2000, 748). Neurofibromatoosille on tunnusomaista kasvainten muodostuminen hermoja ympäröiviin soluihin. Useimmat kasvaimet ovat hyvänlaatuisia, vaikka toisinaan ne voivat muuttua pahanlaatuisiksi. Neurofibromatoosia esiintyy sukupuolesta, rodusta ja etnisestä alkuperästä riippumatta. (Korf & Rubenstein 2005, 1–2.) Liitteessä 3 on esitelty neurofibromatoosin merkittäviä historiallisia tapahtumia.

Tyyppin 1 neurofibromatoosi (NF1), joka tunnetaan myös nimellä von Recklinghausenin tauti, on vallitsevasti periytyvä sairaus, jonka aiheuttaa geenivirhe kromosomissa 17 (Pöyhönen, Leisti, Kytölä & Leisti 1997, 184). Suomessa tyyppin 1 neurofibromatoosia arvioidaan sairastavan 1500 ihmistä. (Knuutila 2009, 22.)

2.2 Tyyppin 2 neurofibromatoosi (NF2)

Tyyppin 2 neurofibromatoosi on harvinaislaatuinen ja vallitsevasti periytyvä sairaus, jonka on arvioitu olevan yhdellä viidestäkymmenestä tuhannesta ihmisestä. Suomessa tautia sairastaa noin 100 ihmistä. Sairauden aiheuttaa geenivirhe kromosomissa 22. (Knuutila 2009, 23.) Sairausta on yhtä yleinen sekä miehillä että naisilla. Tavanomaista sairaudelle ovat varhaisiän aikana ilmaantuvat useat ääreis- ja keskushermoston kasvaimet. (Knuutila 2009, 23.) Sairauteen liittyvät kasvaimet ovat tavallisesti hyvänlaatuisia ja hidaskasvuisia (Muranen 2007, 26). Ääreishermosto koostuu aivojen ja selkäytimen ulkopuolella sijaitsevista hermoston osista. Keskushermoston muodostavat aivot ja selkäydin, jotka on esitetty kuvassa 1. (Haug, Sand, Sjaastad & Toverud 1999, 113, 132.)



Kuva 1. Ääreis- ja keskushermosto. (Haug ym. 1999, 131)

Tyypin 2 neurofibromatoosi on kasvainaltis sairaus, jolle ovat ominaisia useiden ääreishermoston hermotukisoluista (Schwannin solut) lähtöisin olevat kasvaimet (Gareth & Evans 2009, 1). Näistä tyypillisimmät kasvaimet ovat hermotupen kasvain (schwannooma), aivokalvokasvain (meningeooma) ja keskushermoston selkäytimen endymoomat, jotka ovat aivokammioita ympäröiviä ja neuroepiteelistä lähtöisin olevia kasvaimia (Sainio 2000, 10). Tyypin 2 neurofibromatoosin tavanomaisin löydös on molemminpuolinen vestibulaarischwannooma eli kuulo-tasapainohermon tupen kasvain (Pöyhönen 1999, 34). Kahdella kolmasosalla tautia sairastavista henkilöistä on myös hermotupen kasvaimia (schwannoomia) selkäydinalueella (Pöyhönen 1999, 34). Schwannoomat muodostuvat kehoa ympäröiviin hermoihin. Kallon sisällä ne ovat lähtöisin aivohermoista, selkäydinkanavassa ne muodostuvat hermojuurista ja muualla vartalossa schwannoomat saavat alkunsa ääreishermoista. (Salmenperä, Tuli & Virta 2002, 285.)

Selkädinkasvaimet eivät yleensä aiheuta oireita ja kasvavat hitaasti. Noin 50–70 prosentilla tautia sairastavista henkilöistä kasvaimet ovat todettavissa ihonalaiskudoksesta jo varhaislapsuudessa. (Pöyhönen 2002, 1.) Noin 70 prosentilla tyypin 2 neurofibromatoosia sairastavista on ihokasvaimia. Tyypin 2 neurofibromatoosi aiheuttaa merkittäviä silmämuutoksia. Potilaat kärsivät usein huonontuneesta näöntarkkuudesta, joka johtuu useista syistä. Jopa 60–80 prosentilla potilaista on harmaakaihi. (Gareth & Evans 2009, 3.) Taulukossa 1 on kuvattu näitä tyypin 2 neurofibromatoosille tunnusomaisia piirteitä.

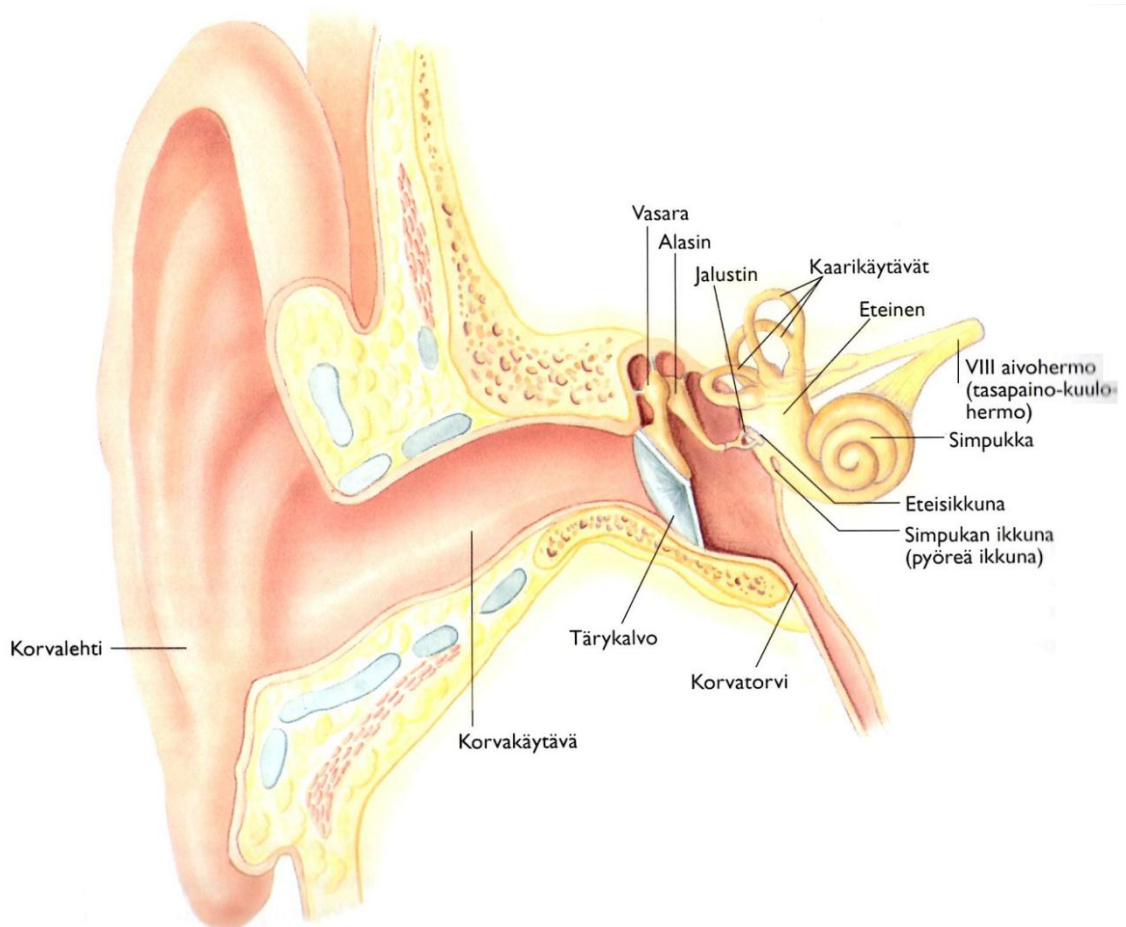
Taulukko 1. Tyypin 2 neurofibromatoosin tunnusomaiset piirteet. (Korf & Rubenstein 2005, 12)

Tyypilliset piirteet (NF2)	
Geenin sijainti	Kromosomi 22
Oireiden alku	Nuori aikuinen
Ensimmäiset oireet	Kuulo- ja/tai tasapaino-ongelmat
Silmämuutokset	Takakapselin alainen kaihi (posteriorinen subkapsulaarinen kaihi)
Tavalliset kehitykselliset muutokset	-
Yleisimmät kasvaimet	Hermotupen kasvaimet (schwannoomat), erityisesti vestibulaarischwannooma, aivokalvokasvaimet (meningeoomat)

2.3 Vestibulaarischwannooma

Vestibulaarischwannooma, joka tunnetaan myös nimellä akustikusneurinooma, on hyvänlaatuinen kuulo-tasapainohermon tupen kasvain (Gauden, Weir, Hawthorne & Kaye 2011, 1). Tämä kyseinen kasvain koostuu ääreishermoston tukisoluista, jotka muodostavat myeliinitupen (Pöyhönen 2002, 1). Kasvaimen sijainti on kahdeksannessa aivohermossa eli kuulo-tasapainohermossa, jonka tehtävänä on korvasta lähtevien kuulo- ja tasapainoviestien kuljettaminen aivoihin (Ojala 2007, 76). Kuvassa 2 on esitetty kuulo-tasapainohermon sijainti. Vestibulaarischwannooma on tavanomaisin kallon sisällä si-

jaitseva schwannooma, joka kasvaa kallonpohjassa sijaitsevasta kuulohermoaukosta läpi painaen kuulo- ja kasvohermoa, pikkuaivoa sekä aivorunkoa (Salmenperä ym. 2002, 285). Vestibulaarischwannooma on lähes aina toispuoleinen, mutta 5 prosenttia näistä kasvaimista on molemminpuolisia, johtuen tyypin 2 neurofibromatoosista (Tikkakoski, Siponen, Asplund & Tuominen 2002, 2639). Molemminpuolisen vestibulaarischwannooman aiheuttamia ensioireita ovat tinnitus eli korvan soiminen, tasapaino-ongelmat ja äkillinen kuulon menetys (Pöyhönen 1999, 34). Harvinaisempia oireita ovat pahoinvointi, oksentelu tai kova huimaus. Näitä oireita voi esiintyä sairauden loppuvaiheessa. (Gareth & Evans 2009, 1.) Vestibulaarischwannooman aiheuttamia oireita on vaikea ennustaa. Tavallisesti potilaalla on vuosien aikana kehittynyt toispuoleinen kuulon alenema, kun taas joillakin potilaista tämä kasvain ilmenee äkillisenä kuulon menetyksenä. (Blomstedt 2008, 24.)



Kuva 2. Kuulo-tasapainohermon sijainti korvassa. (Haug ym. 1999, 160)

Kuulon heikentyminen tapahtuu, kun kasvaimen koko suurenee vähitellen vuosien aikana. Tällöin henkilö voi sopeutua tilaansa, jolloin kuulon heikkenemistä ei välttämättä huomioida ja hakeutuminen lääkärin tutkimuksiin viivästyy. (Ojala 2007, 76.) Vestibulaarischwannooman aiheuttamat ensimmäiset oireet voivat myös ilmetä huimauksena ja tasapaino-ongelmina (Gareth & Evans 2009, 1). Tasapainoon liittyvä oireilu voi näkyä huimauksena, joka voi olla vähitellen lisääntyvää huimausta tai esiintyä äkillisinä huimauskohtauksina. Tinnitus on myös yksi vestibulaarischwannooman aiheuttamista oireista. Tinnitus voi olla pitkäkestoista ja yhtäjaksoista, kun taas joillakin potilailla se voi esiintyä jaksottaisesti. Osalla tautia sairastavista voi ilmetä kasvaimesta johtuvaa paikallista kipua sekä paineen tunnetta, mutta kaikilla potilailla näitä oireita ei kuitenkaan ole. (Blomstedt 2008, 24.)

Mikäli kasvain suurenee huomattavasti, kasvain voi aiheuttaa erilaisia oireita sitä ympäröivissä kudoksissa. Ympäröivien kudosten painautumisen seurauksena oireina voivat olla toispuoleinen kasvojen puutuminen, kasvolihashalvaus sekä toisinaan jopa raaja-halvaukset. (Ojala 2007, 76.) Aivorungossa sijaitsevan 4. aivokammion kautta kulkeutuu aivo-selkäydinneste. Likvorkierron eli aivo-selkäydinnesteen kierron estyessä kallonsisäinen paine kasvaa, ja seurauksena voi olla jopa kuolema. Kun aivorungon puristusoireita ilmenee, on tärkeää puuttua tilanteeseen ennen kuin kasvain ehtii suurentua. Suuren kasvaimen poistamiseen liittyy aina suuremmat riskit, ja se on myös useimmiten hankalampaa. (Blomstedt 2008, 24.)

Suurin osa satunnaisista vestibulaarischwannoomista havaitaan yli 50 vuotta täyttäneillä, joskin tyyppin 2 neurofibromatoosiin liittyen nämä kasvaimet voidaan todeta jo 20-vuotiailla (Tikkakoski ym. 2002, 2640). Vestibulaarischwannooma kasvaa yleensä hitaasti, mutta sen kasvunopeutta ei kuitenkaan voida ennustaa. Kasvaimen kasvunopeus selviää ainoastaan jatkuvien tutkimuksien avulla. Kaikki kasvaimet eivät kuitenkaan kasva vuosiin ollenkaan, joten harvemmat kasvaimen kuvantamiskerrat ovat yleensä riittäviä varmistamaan sen, että kasvaimen koko pysyy turvallisissa mittasuhteissa. Kasvaimen suhteen seurantalinja on tämän vuoksi turvallinen. (Blomstedt 2008, 24–25.) Seurannan aikana kasvaimen koko voi siis säilyä ennallaan, suurentua tai toisinaan pienentyä (Tikkakoski ym. 2002, 2639).

Kasvaimen hoidossa käytetään tavallisimmin leikkaus- tai sädehoitoa. Kasvainta ei voida hoitaa sädehoidolla, mikäli kasvain on suurikokoinen. Leikkauksen suurin tavoite on säilyttää kuulo ennallaan, koska kuuloa ei voida leikkauksella palauttaa. Erittäin suuri todennäköisyys on, että kuulo heikkenee tai kuulo häviää kokonaan leikatusta korvasta. Leikkauksella ei saada myöskään parannusta huonoon tasapainoon. Tasapaino voi olla jopa heikompi leikkauksen jälkeen. Korvaavien aistien voimistuttua tasapainoon liittyvä epävarmuus helpottuu kuitenkin vähitellen. Kasvaimen hoidolla ei yleensä ole vaikutusta tinnitukseen. Kasvaimesta johtunut kipu voi lieventyä, joskin kipu voi ilmentyä toisentyyppisenä päänsärkynä. (Blomstedt 2008, 24.) Täydellinen kuulonmenetys on usein seurausta molemminpuolisesta vestibulaarischwannoomasta tyypin 2 neurofibromatoosissa. Kuulon menetys voi olla seurausta luonnollisesta kasvaimen kasvusta tai hoidosta. Tämän ongelman ratkaisemiseksi on tullut vaihtoehdoksi aivorunkoimplantti (ABI), jonka tarkoituksena on palauttaa kuulonsa menettäneiden potilaiden kuuloaistimuksia ja parantaa huulilta lukemista. (Tran Ba Huy, Kania, Frachet, Poncet & Legac 2009, 974.)

3 Sairauden diagnosointi ja hoito

Tyypin 2 neurofibromatoosin diagnoosi tehdään taudinkuvalle tavanomaisimpien kasvaintyyppien perusteella (Pöyhönen 2002, 1). Kun tehdään diagnoosi sairaudesta, tarkat magneettikuvaukset ja audiogrammat ovat välttämättömiä (Clarke 2009, 8). Sairautta ei voida todeta pelkillä laboratoriotesteillä, vaikka joskus kudoksesta otetut koepalat ja radiologiset kuvaukset, kuten magneettikuvaus ja röntgenkuvat, antavat tärkeää lisätietoa, jonka avulla sairaus voidaan diagnosoida. (Korf & Rubenstein 2005, 10–11.)

Tyypin 2 neurofibromatoosin diagnoosille on muodostettu omat kliiniset kriteerit (Korf & Rubenstein 2005, 10). Taulukossa 2 on esitetty tyypin 2 neurofibromatoosin (NF2) diagnostiset kriteerit, joiden perusteella sairaus voidaan todeta.

3.1 Diagnosointi

Kun epäillään keskushermoston kasvainta kallo tai selkäydinkanava kuvataan joko tietokonetutkimuksella tai magneettikuvauksella (Salmenperä ym. 2002, 286). Sairauden toteamiseksi tehokkain tutkimusmenetelmä on magneettitutkimus eli MRI sekä silmien ja ihon tarkistus (Sainio 2000, 12). Tietokonetutkimuksen avulla voidaan selvittää kasvaimen sijainti ja sen laatu. Magneettivarjoainekuvauksen etuna on, että sen avulla voidaan tarkemmin ja monipuolisemmin kuvantaa kallonpohjaa, aivolisäkettä, takakuoppaa ja selkäydinkanavaa. Magneettitutkimuksella nähdään kasvaimen rajat sitä ympäröiviin rakenteisiin. Ympäröivillä rakenteilla tarkoitetaan muun muassa verisuonia, aivokammioita ja aivohermoja. (Salmenperä ym. 2002, 286.)

Taulukko 2. NF2-taudin diagnostiset kriteerit. (Sainio 2000, 11)

NF2- taudin diagnostisia kriteereitä:
<ul style="list-style-type: none"> – Henkilöllä on todettu molemminpuolinen kuulo-tasapainohermon tupen kasvain eli vestibulaarischwannooma. – Suvussa ensimmäisen asteen sukulaisella (vanhemmat, lapset, sisarukset) on NF2-sairaus tai lisäksi kaksi seuraavista ilmentymistä: <ul style="list-style-type: none"> – hermo-sidekudoskasvain (neurofibrooma) – aivokalvon kasvain (meningeooma), – keskushermoston kasvain, joka saa alkunsa hermotukisoluista eli gliasoluista (gliooma) – hyvänlaatuinen hermotupen soluista lähtöisin oleva kasvain (schwannooma). – Henkilöllä on nuoruusiässä ilmaantuva takakotelonalainen kaihi.

Vestibulaarischwannooman varhaiseksi toteamiseksi suositellaan tutkimusten aloittamista 10 vuoden iässä, sillä tavallisimmin kasvaimen liittyviä oireita ei ilmene sitä aikaisemmin. Nämä tutkimukset toteutetaan joka toinen vuosi tehtävin ja varjoaineella tehostetuin kuulohermoalueen magneettikuvauksin sekä vuosittaisilla kuulo- ja aivorun-

koherätevastetutkimuksilla. Kuulohermoalueen magneettikuvausta suositellaan alle 20-vuotiaille oireettomille henkilöille parin vuoden välein, sillä vestibulaarischwannooman kasvu on tunnetusti nopeinta juuri nuoruusiässä. Pään ja selän alueen magneettitutkimukset suositellaan aloitettavaksi noin 12 ikävuodesta alkaen kahden vuoden välein. Sen sijaan yli 20-vuotiaille magneettikuvaustutkimuksia suositellaan joka kolmas vuosi. Mikäli tutkimuksessa havaitaan jotakin tavallisesta poikkeavaa tai potilaalla ilmenee oireita, seuranta täytyy suunnitella aina tapauskohtaisesti. (Pöyhönen 2002, 3.)

3.2 Hoito

Tyypin 2 neurofibromatoosissa suurin osa kasvaimista kasvaa hitaasti ja aiheuttaa vähitellen oireita puristamalla viereisiä rakenteita. Täydellinen mikrokirurginen poisto on yksi hoitomenetelmä, mutta kasvaimiin tehoaa myös stereotaktinen sädehoito. Molempipuolisen vestibulaarischwannooman hoito on erityisen vaativaa, sillä potilailla on suuri todennäköisyys täydelliseen kuulon menetykseen, kasvohermoalvaukseen ja tasapaino-ongelmiin. Kasvainten hoidossa täytyy ottaa huomioon kasvaimet muualla hermostossa ja toistuvien toimenpiteiden tarve myöhemmin ilmenevien kasvainten takia. Tämän vuoksi toimenpiteen ajankohta ja hoitovaihtoehdot tulisi aina arvioida tapauskohtaisesti jokaisen potilaan kohdalla. (Sainio 2000, 13.)

Vestibulaarischwannooman hoitona on melkein aina leikkaus. Kasvain on tarkoitus poistaa mahdollisuuksien mukaan kokonaan, mutta etenkin tapauksissa, joissa kasvaimen kokonaispoisto aiheuttaisi kasvohermon vahingoittumisen, ei nykykäytännön mukaan tehdä kasvaimen kokonaispoistoa, vaan sen sijaan kasvainkudosta jätetään hieman jäljelle. Kasvohermoalvaus on merkittävä leikkauksen jälkeinen komplikaatio, johon liittyy kosmeettista haittaa, kuten haitallista suupielen roikkumista sekä vaikeaa silmäluomitoiminnan häiriötä. (Ojala 2007, 77.) Ennen leikkaukseen ryhtymistä on siis olennaista punnita leikkaukseen sisältyvät riskit, kuten kasvohermoalvaus, kuulon heikkeneminen ja muut vammat. Useimmilla potilaista on vähintään yksi leikkaus elinaikanaan, mutta pelkkä kasvain ei aina merkitse leikkaushoitoa. Pätevä leikkausindikaatio on muun muassa merkittävä puristus aivorungossa tai vesipää. (Clarke 2009, 8.)

Tyyppin 2 neurofibromatoosi pysyy elämää rajoittavana ja heikentävänä terveydentilana. Ennen vuotta 1990 diagnosoitujen potilaiden eliniänodote oli vain 15 vuotta sairauden toteamisesta. Parantuneet hoitomenetelmät ja sairauden varhainen toteaminen ovat parantaneet eliniänodotetta, mutta tyyppin 2 neurofibromatoosia sairastavilla on riski kuolla nuorena. (Gareth & Evans 2009, 9.)

3.3 Seuranta

Kasvaimet ovat yleensä hitaasti kasvavia ja muuttuvat harvoin pahanlaatuisiksi. Siksi yksi parhaimmista menetelmistä on maltillinen odottaminen. Aikaisemmin suoritettiin useita diagnostisia testejä, joihin puututtiin heti varhaisella leikkaushoidolla. Nykyään leikkaushoidon lisäksi kehittyneet muut hoitomenetelmät ovat antaneet konservatiivisemmän lähestymistavan sairauden hoitoon. (Korf & Rubenstein 2005, 8.)

Sairauden hitaan etenemisen vuoksi potilaan olisi hyvä käydä säännöllisen voinnin seuraamiseksi muun muassa neurologin luona, vaikka hänellä ei omasta mielestään olisi-kaan mitään sairauteen kuuluvia merkittäviä oireita. Seurantakäynnin aikana suunnitellaan, milloin silmälääkärin tutkimus ja pään ja selän alueen magneettitutkimus olisi tarpeen uusia. Kuuloa pitäisi kaikesta huolimatta seurata kuulotutkimuksilla oireettomiltakin vuosittain sekä magneettitutkimuksilla parin vuoden välein. (Pöyhönen 2002, 3.)

Tyyppin 2 neurofibromatoosia sairastavien lapsilla on 50 prosentin mahdollisuus periä sama sairaus tautia sairastavalta vanhemmaltaan. Näillä lapsilla sairauteen kuuluvien oireiden seuranta pitäisi aloittaa varhaisiässä. Kaihi voi aiheuttaa näköhaittaa jo vastasyntyneelle. Lisäksi sairauteen kuuluvat kasvaimet voivat aiheuttaa erilaisia oireita ensimmäisen kymmenen ikävuoden aikana. Täten jokavuotinen lastenneurologin seuranta olisi suotavaa järjestää jo varhaisiästä alkaen. (Pöyhönen 2002, 3.)

Suomessa ei ole yhtenäisiä ohjeistuksia sairauden tutkimuksista ja seuraamisesta. Perinnöllisyysneuvonnan tarjoaminen on sairauden toteamisen jälkeen olennaista, sillä perinnöllisyysneuvonnassa tutustutaan tautia sairastavan suvun tilanteeseen. Sairauden toteamisen jälkeen on myös tärkeää selvittää perusteellisesti sairastuneen vointi kliinisellä

neurologisella tutkimuksella, silmälääkärin tutkimuksella ja kuuloalueen tutkimuksella. Lisäksi on hyvä suorittaa pään ja selän alueen magneettitutkimukset. Perheissä, joissa ilmenee tyypin 2 neurofibromatoosia, on nykyään mahdollista löytää sairauden aiheuttava geenivirhe. Oireeton henkilö voi halutessaan selvittää, onko hänellä itsellään perheen geenivirhe. Mikäli tutkittavalta ei löydy geenivirhettä, riski sairastumiseen on pieni, ja tällöin hänen ei tarvitse käydä sairauden toteamiseen liittyvissä seurannoissa. (Pöyhönen 2002, 3–4.)

4 Selviytyminen sairauden kanssa

Neurofibromatoosi on pitkäaikainen sairaus, joka asettaa erilaisia haasteita elämän eri vaiheissa. Selviytyminen pitkäaikaisen sairauden kanssa edellyttää, että sairastunut löytää jatkuvasti uusia selviytymiskeinoja sopeutuakseen ja selviytyäkseen uusien muuttuvien olosuhteiden kanssa. (Korf & Rubenstein 2005, 207.)

Jokainen ihminen kokee sairauden yksilöllisesti ja eri tavoin (Leino-Kilpi, Mäenpää & Katajisto 1999, 20). Ihmisen sairastuttua on tavallista ajatella tapahtunutta ja sen vaikutusta sairastuneen elämään ja tulevaisuuteen (Sailo & Varti 2000, 70). Sairastuneelle on tavallista ajatella: ”Miksi juuri minä sairastuin?” Tämä kysymys liittyy saatuun diagnoosiin sairaudesta, mutta on myös ajankohtainen silloin, kun elämässä tapahtuu sairauden kautta erilaisia haasteita. (Korf & Rubenstein 2005, 205.) Terveystilan heikentyminen aiheuttaa tavallisesti turvattomuuden ja epävarmuuden tunteita. Tärkeää on kuitenkin muistaa, että jokaisella ihmisellä on omanlainen näkemys itsestä ja sairaudestaan. (Anttila, Hirvelä, Jaatinen, Polviander & Puska 2009, 12–13.)

Kun ihmiset saavat diagnoosin pitkäaikaisesta sairaudesta, kuten neurofibromatoosista, on todennäköistä kokea voimakkaita tunteita. Tähän on monia syitä, ja päällimmäisenä on pelko tuntemattomasta. Neurofibromatoosissa pelko koostuu kahdesta ulottuvuudesta: pelko siitä, mitä oireita lopulta kehittyy ja miten vakavia nämä oireet tulevat olemaan. Useimmat neurofibromatoosia sairastavat ihmiset elävät epävarmuuden tunteessa siitä, miten heidän terveytensä ja toimintakykynsä kestävät tulevaisuudessa. Jotkut psy-

kologit uskovat, että reagointi vakavan sairauden diagnoosiin on samankaltaista kuin kokemukset elämän päättymisestä. (Korf & Rubenstein 2005, 201.)

Sairastamisen kokeminen tapahtuu tavallisimmin sairauden aiheuttamien muutosten pohjalta, joilla on merkitystä ihmisen jokapäiväisessä elämässä. Sairauden aiheuttamia muutoksia tarkastelemalla voidaan arvioida sairauden vakavuutta ja siitä aiheutuvaa haittaa. (Ryynänen 2005, 49.) Kokkonen (1992, 12) toteaa, että sairaus voi muun muassa vaikeuttaa opiskeluun liittyvien valintojen tekemistä ja sopivan työn löytymistä.

Neurofibromatoosilla on sairastuneeseen moniulotteisia vaikutuksia, joista merkittäviä ovat psykososiaaliset vaikutukset. Ne koostuvat psykologisista, sosiaalisista, taloudellisista ja elämänlaatukysymyksistä. Psykososiaaliset ongelmat eivät ainoastaan vaikuta sairastuneen elämään, vaan myös puolison, perheenjäsenten ja muiden lähimmäisten. Sairaudesta johtuvat psykososiaaliset vaikutukset ovat elinikäisiä ja muuttuvat myös ajan myötä. Sairaus voidaan kokea eri tavoin eri elämänvaiheissa. Nuori voi olla eniten huolestunut ulkonäöstään, kun taas aikuinen voi pohtia, miten sairaus vaikuttaa mahdolliseen avioliittoon, lasten hankintaan ja uravalintoihin. Sairastuneen lapsen vanhemmat voivat kokea syyllisyyden tunteita, surua ja huolta lapsensa puolesta. (Korf & Rubenstein 2005, 200.)

Vaikka monista psykososiaalisista aiheista on vaikea puhua, pääosa neurofibromatoosia sairastavista on onnellisia ja hyvin sairauteen sopeutuneita. Haastatteluihinsa monet kertoivat sairauden hyväksymisen auttaneen heitä tulemaan joustavammiksi ja kiitollisemmiksi elämän pienistä asioista. He ovat käsitelleet negatiivisia tunteita ja kokemuksia, mutta he ovat oppineet tiedostamaan sairauden vastoinkäymiset ja pääsemään niistä yli. He vaalivat elämän positiivisia asioita, keskittyvät heille tärkeisiin asioihin ja nauttivat elämästä täysillä. (Korf & Rubenstein 2005, 200–201.)

Punamäen (1995, 16) mukaan useissa tutkimuksissa on havaittu sairauden syiden ja merkitysten ymmärtämisellä, sosiaalisen tuen ja avun saannilla sekä itsehoidolla olevan merkityksellinen rooli yksilön turvallisuuden kokemisessa ja sairauden kanssa selviytymisessä. Raitasalo (1995, 44) toteaa, että sairauden omaksumisella ja yksilön elämäntavalla on yhteys sairauden kulkuun, kuntoutumiseen ja toimintakykyyn.

4.1 Sairaanhoidajan rooli pitkäaikaisen sairauden hoidossa

Sairastuminen tarkoittaa yleensä ihmisen elämässä ilmenevää kriisiä. Jokaisella on omat voimavarat ja sopeutumiskeinot uuteen elämäntilanteeseen sopeutumisessa. Sairaus voi saada aikaan ajoittain ilmeneviä turvattomuuden tunteita ja heikentää yksilön elämäntilannetta. Sairastuneen näkökulmasta hoitajan on tärkeä ymmärtää potilaan elämäntilanne, pystyä huomaamaan potilaan voimavarat ja auttaa potilasta. (Anttila ym. 2009, 9.)

Psykososiaalisella tuella tarkoitetaan ihmisen auttamista ja tukemista arjessa ja itsenäisen elämän onnistumisessa (Kauppi, Kähtävä, Lipasti, Niemi, Tamminen & Vaaramo 2010, 89). Hoitajan toiminta muodostuu tarkoituksellisista ja ammatillisista työskentelytavoista, joita ohjaavat potilaan tarpeet (Mäkelä, Ruokonen & Tuomikoski 2001, 37–38). Jokaisella ihmisellä on omat yksilölliset tarpeensa, jotka ovat riippuvaisia yksilön toimintakyvystä (Kauppi ym. 2010, 89).

Potilaan oikean lähestymistavan löytämisen edellytyksenä on potilaan tunteminen. Suurin osa potilaista pitää hoitajan kosketuksesta. Koskettamisella on hoitotyössä merkityksellinen viesti potilaalle läheisyydestä ja huolenpidosta. (Anttila, Kaila-Mattila, Kan, Puska & Vihunen 2010, 73.) Ihmisen hyvinvoinnin, tyytyväisyyden ja turvallisuuden tunteen kokemiseen liittyy olennaisesti se, miten ihminen pystyy kontrolloimaan itseänsä. Jatkuva turvattomuuden kokeminen voi olla seurausta yksilön puutteellisista elämäntilanteista. (Anttila ym. 2009, 13.)

Leino-Kilpi ym. (1999, 56) mainitsevat, että sairauteen sopeutumisen kannalta on olennaista, että potilaalle annetaan mahdollisuus keskustella peloistaan ja tuntemuksistaan. Anttila ym. (2009, 15) toteavat, että hoitaja voi luoda potilaalle suotuisan toimintaympäristön omien vuorovaikutustaitojensa avulla. Tällöin hoitaja antaa potilaalle mahdollisuuden kysymyksien esittämiseen ja keskustelun aktiivisessa roolissa toimimiseen. Arkipäivästä asioista keskusteleminen auttaa keskinäisen ilmapiirin ja yhteyden luomisessa.

Sairaus aiheuttaa avuntarvetta ja toisinaan avuntarve voi olla jopa täydellistä riippuvuutta muista ihmisistä (Estlander 2003, 94). Sairauden hyväksyminen mahdollistaa systemaattisen toiminnan, se parantaa yksilön mahdollisuuksia aktiiviseen tiedonhankintaan,

ottamaan vastuuta omasta hyvinvoinnistaan ja huomioimaan taloutensa ja elämäntilanteensa sairauden edellyttämällä tavalla. Sairastunut pystyy myös hyväksymisen kautta tekemään tulevaisuuden suunnitelmia ja sietämään sairaudesta johtuvaa epävarmuutta. Sairauden hyväksyntä vaikuttaa lisäksi myönteisesti potilaan ja hoitohenkilökunnan yhteistyöhön. Tämä näkyy siten, että potilas on luottavainen hoidon suhteen. Potilas on oma-aloitteisesti mukana hoitoaan koskevassa suunnittelussa, sen toteutuksessa ja arvioinnissa. Potilaan oma-aloitteisuuden ja itsenäisyyden tukeminen ja ylläpitäminen onkin hoidon keskeinen tavoite. (Anttila ym. 2009, 524–525.)

Kyngäs, Jämsä, Mikkonen, Nousiainen, Ryttilähti, Seppänen ja Vaattovaara (2000, 24) havaitsivat tutkimuksessaan, että nuoret arvostivat hoitosuhteessa luottamuksellisuutta, turvallisuutta ja jatkuvuutta. Nämä tekijät olivat parantaneet selviytymistä sairauden kanssa, kun taas joidenkin nuorten selviytymistä sairauden kanssa oli hankaloittanut taloudellisen tuen puute. Hoitaja voi vaikuttaa potilaan elämäntilanteen parantaviin tekijöihin ja olla osallisena yksilöön tai ryhmään liittyvässä päätöksenteossa. Hoitaja voi avustaa erilaisten tukimuotojen löytymisessä ja ehdottaa erilaisia toimintamalleja muutuneisiin elämäntilanteisiin. (Anttila ym. 2009, 12.)

Hoitosuhteen molemminpuolinen yhteistyö antaa potilaalle tunteen siitä, että tulee ymmärretyksi ja että hoitaja on kiinnostunut perehtymään potilasta koskeviin ongelmiin. (Mäkelä ym. 2001, 33.) Kauppi ym. (2010, 90) mainitsevat, että yksilölle voi merkitä paljon se, että hänellä on omahoitaja tai lääkäri keneen turvautua, koska tutulle ihmiselle omista asioista kertominen on yleensä helpompaa. Anttila ym. (2009, 15) toteavat, että kuunteleminen auttaa potilasta tuomaan esille omia näkökulmiaan, ja hoitajan herkkyys havainnoida potilaan erilaisia tunteita edistää voimavaraisen ilmapiirin luomista.

Kyngäksen ym. (2000, 22–23) tekemän tutkimuksen mukaan nuoret toivoivat hoitohenkilöstöltä ystävällistä ja ymmärtäväistä kohtelua. Tutkimuksessa ilmeni, että nuoret kaipasivat tietoa ja tukea silloinkin, kun he eivät itse sitä kyenneet pyytämään. Tutkimuksessa nousi esille, että nuoret halusivat puhua hoitajien kanssa sairauden lisäksi myös muista asioista. Hoitohenkilökunnalta toivottiin aitoa ja ymmärtävää suhtautumista sekä sitä, että hoitohenkilökunta ymmärtäisi nuorten jokapäiväistä elämää.

Hoitotyöhön kuuluu keskeisesti positiivisuuden ja toivon säilyttäminen. Positiivisuus ja optimistinen asenne liittyvät siihen, mitä yksilö kokee kykenevänsä tekemään itse ja miten hän kokee käytettävissä olevan hoidon. (Estlander 2003, 170.)

4.2 Vertaistuki

Hoidon saaminen harvinaiseen sairauteen on useimmiten vaikeaa, ja harvinaisia sairauksia on myös usein hankala tunnistaa. Lisäksi oikean diagnoosin saaminen voi viedä kauan. Hoidon saanti vaihtelee alueellisesti, sillä maksusitoumuksissa on asuinpaikka-kohtaisia eroavaisuuksia. Sairauden harvinaisuudesta johtuen jopa hoitohenkilöstö voi vieroksua heille entuudestaan tuntematonta sairautta. Ongelmana on useimmiten, että harvinaisista sairauksista on niukasti tietoa. Vertaistuki voi jopa puuttua kokonaan, kun samaa tautia sairastavia on vähän tai ei ollenkaan. Sairauden aiheuttamat sosiaaliset haitat voivat olla merkittäviä. (Pihlava 2009, 17.)

Tyypin 2 neurofibromatoosia sairastaville järjestetään sopeutumisvalmennuskursseja Suomen Kuulonhuoltoliiton toimesta, jonka alaisuudessa toimii myös Suomen Akustikusneurinoomayhdistys. Taudin harvinaisuudesta johtuen varsinaista yhdistystä tyypin 2 neurofibromatoosille ei kuitenkaan Suomessa ole. (Pöyhönen 2002, 4.)

5 Opinnäytetyön tarkoitus ja tutkimustehtävät

Opinnäytetyön tarkoituksena oli selvittää, millaisia kokemuksia tyypin 2 neurofibromatoosia sairastavalla henkilöllä on, miten hän selviytyy jokapäiväisessä elämässä sairautensa kanssa ja millainen rooli sairaanhoitajalla tämän sairauden hoidossa on. Tämän tutkimuksen tarkoituksena oli myös tuoda tämä harvinainen sairaus tutuksi etenkin hoitohenkilökunnalle. Tutkimuksessa perehdyttiin tyypin 2 neurofibromatoosia sairastavan yksilön kokemuksiin teemahaastattelujen avulla.

Tutkimustehtäviä olivat:

1. Yksilön kokemukset tyypin 2 neurofibromatoosista
2. Selviytyminen jokapäiväisessä elämässä sairauden kanssa
3. Sairaanhoidajan rooli sairauden hoidossa

6 Opinnäytetyön toteutus

Tämä opinnäytetyö toteutettiin käyttämällä kvalitatiivista eli laadullista tutkimusmenetelmää. Aineiston hankintaan käytettiin teemahaastattelua ja saatu aineisto analysoitiin temaattisella sisällönanalyysillä. Haastatteluista osa toteutettiin keväällä 2011 ja haastatteluja jatkettiin syksyllä vuonna 2011. Sairauden harvinaisuudesta johtuen tutkimukseen valittiin yksi tyypin 2 neurofibromatoosia sairastava henkilö.

6.1 Tutkimusmenetelmät

Kvalitatiivinen tutkimus soveltuu heikosti tunnetun asian ja ilmiön kuvaamiseen, josta halutaan uutta ja täsmällistä tietoa (Krause & Kiikkala 1996, 62). Kvalitatiivisten tutkimusmenetelmien avulla saadaan tietoa tyypin 2 neurofibromatoosia sairastavan yksilöllisistä kokemuksista. Kokemusten kautta voin näin ollen ymmärtää ja kuvata yksilön päivittäisessä elämässä selviytymistä.

6.2 Aineiston hankinta

Laadullisessa tutkimuksessa voidaan käyttää erilaisia aineistonkeruumenetelmiä. Tässä tutkimuksessa käytettiin teemahaastattelua, koska kysymyksessä oli tapauskohtainen tutkimus, johon osallistui yksi tyypin 2 neurofibromatoosia sairastava henkilö. Yksilöhaastattelut soveltuvat hyvin arkaluontoisten ja luottamuksellisten aiheiden aineistonhankintamenetelmäksi (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 95). Haastattelun

etuna on joustavuus. Tällöin haastattelijalla on mahdollisuus kysymyksien uudelleen esittämiseen, mahdollisten väärinkäsitysten oikomiseen ja kysytyn asian selventämiseen. Haastattelussa pyritään saamaan mahdollisimman paljon tietoa tutkitusta asiasta. (Tuomi & Sarajärvi 2009, 73.)

Aineiston kerääminen tapahtui useiden teemahaastattelujen avulla. Teemahaastattelut jaettiin pienempiin osa-alueisiin, koska vuorovaikutus aiheutti haasteita tutkimukseen osallistuneen kuulemattomuuden vuoksi. Pitkät haastattelutuokioid olisivat tämän vuoksi väsyttäneet haastattelijaa ja itse tutkimukseen osallistunutta henkilöä. Lisäksi valituista teema-aiheista haluttiin saada mahdollisimman monipuolisia, totuudenmukaisia ja yksilön kokemuksia kuvaavia vastauksia.

Teemahaastattelussa eli puolistrukturoidussa haastattelussa on tyypillistä edetä ennalta suunniteltujen teemojen ja tarkentavien kysymysten pohjalta (Tuomi & Sarajärvi 2009, 75). Lisäksi se poikkeaa strukturoidusta haastattelumenetelmästä siten, että siinä kysymyksille ei ole tarkkaa järjestystä ja muotoa (Aaltola & Valli 2001, 26). Tutkimustee- mat suunniteltiin etukäteen ennen haastatteluja. Aikaisempi tietämys yksilön elämäntilanteesta ja sairaudesta auttoi aihepiirin valinnassa. Teemahaastatteluissa käytettiin myös paljon tarkentavia kysymyksiä, jotta haastateltavan vastauksille ei jäisi tulkinnan- varaa. Jokaisen teemahaastattelun jälkeen haastateltava sai lukea kirjatut muistiinpanot haastattelusta.

6.3 Aineiston käsittely ja analyysi

Haastatteluin hankittu aineisto litteroidaan eli puhtaaksikirjoitetaan sanatarkasti (Hirsjärvi & Hurme 2000, 138). Haasteena aineiston käsittelyssä on, kuinka haastattelutilanne saadaan käännettyä tekstiksi. Tutkimushaastattelutilanne ja sen pohjalta kirjoitettu teksti vastaavat harvoin toisiaan. Tavoitteena on kuitenkin säilyttää todellisuus ja alkuperäinen sanoma mahdollisimman tarkasti. (Kylmä & Juvakka 2007, 110.) Haastattelu- jen jälkeen haastatteluteksti ja tehdyt muistiinpanot kirjoitettiin puhtaaksi heti, koska käsitellyt asiat olivat tuolloin tuoreessa muistissa. Teemahaastatteluin koottu aineisto on yleensä hyvin laaja. Mitä syvällisempi keskustelu haastattelijan ja haastateltavan välille

syntyy, sitä arvokkaampaa kirjattu ja muistiin saatu aineisto on (Hirsjärvi & Hurme 2000, 135). Haastattelun pohjalta tehtyjen muistiinpanojen määrä olikin hyvin runsas, ja keskustelua eri teema-alueista syntyi paljon. Haastattelujen aikana pystyttiin jo havaitsemaan haastateltavalle merkityksellisiä asioita ja tekemään johtopäätöksiä siitä, mitkä asiat olivat tutkimukselle olennaisia.

Analyysia tehtäessä tarkoituksena on tunnistaa tutkittavaa ilmiötä kuvaavat asiat (Kylmä & Juvakka 2007, 117). Tutkimuksen olennaisin asia on kerätyn tutkimusaineiston tulkinta ja sen pohjalta tehdyt johtopäätökset (Hirsjärvi, Remes & Sajavaara 2001, 207). Haastatteluvastauksista pyritään etsimään olennainen sisältö, josta on tutkimukselle hyötyä (Hirsjärvi & Hurme 2000, 142). Tämän tutkimuksen analyysimenetelmänä käytettiin temaattista sisällönanalyysia ja haastattelujen olennaisen sisällön löytymiseksi tematisointia eli haastattelujen teemoittelua. Liitteessä 2 on kuvailtu analyysin etenemistä. Aineistoa luokittelemalla aineiston tulkinta, sen yksinkertaistaminen ja tiivistäminen on mahdollista (Hirsjärvi & Hurme 2000, 147). Analyysivaiheen merkitys on huomattava, sillä tutkijalle selviävät vastaukset alkuperäisiin tutkimusongelmiin (Hirsjärvi ym. 2001, 207).

7 Tutkimustulokset

Tämän tutkimuksen tulokset raportoidaan tutkimuksen alkuvaiheessa valittujen tutkimustehtävien mukaisesti. Teemahaastatteluaiheet suunniteltiin ennen haastatteluja ja teema-aiheiden valinnassa auttoi aikaisempi tietämys yksilön elämäntilanteesta ja sairaudesta. Haastattelut etenivät ennalta valittujen teema-aiheiden mukaisesti. Teemahaastatteluaiheet on esitelty teemahaastattelurungossa (liite 1). Tutkimustehtävistä korostuivat eniten yksilön kokemukset sairaudesta ja selviytyminen jokapäiväisessä elämässä sairauden kanssa. Tutkimustulokset perustuvat yksilön kokemuksiin sairaudesta, eikä niillä haeta yleistettävyyttä.

7.1 Sairauden toteaminen

Sairaus todettiin magneettikuvauksella vuoden 1999 lokakuussa. Tutkittava oli tällöin 11-vuotias.

7.2 Sairauden kulku

Tutkimuksessa ilmeni, että sairauden toteamishetkellä haastateltavalla ei ollut minkäänlaisia oireita, vaan oireet ilmenivät vasta myöhemmin. Ensimmäisenä oireena ilmeni vasemman puolen kuulon heikentyminen, joka tapahtui aivan yllättäen. Haastateltava huomasi, ettei saanut enää selvää kauempaa tulevasta puheesta. Haastateltava kertoi, ettei ollut aluksi halunnut myöntää itselleen, että kuulo olisi heikentynyt.

”Muistan, että äiti huuti miulle jotain keittiön toisesta päästä. Huomasin, että se oli tai se sen puhe oli vain jotenki, tipahtelevia sanoja, joista en saanu selvää ollenkaa.”

Kuulo oli heikentynyt vähitellen, ja vasemmanpuoleinen kuulon alenema todennettiin korvalääkärikäynnillä. Kuulon heikentyminen johtui vasemman puolen kuulotasapainoherman tupen kasvaimesta. Kasvaimen suuresta koosta johtuen päädyttiin leikkaushoitoon vuonna 2003. Haastateltava oli tuolloin 14-vuotias.

”Silloin kasvainta poistettiin oikeastaan aika vähän, koska pyysin, ettei kasvohermo vioittuisi, oli se kuitenkin nuorena tärkeää, että saisi olla ”tavallisen näköinen”.

Vasemman puolen kuulotasapainoherman tupen kasvain oli ehtinyt kasvaa niin suureksi, että leikkauskomplikaatioilta oli lähes mahdotonta välttyä. Leikkauksen seurauksena haastateltava menetti vasemman korvan kuulonsa. Kuulotasapainoherman tupen kasvain oli myös kiinnittynyt kasvohermoon, mutta koska kasvainta poistettiin tuolloin vain vähän, kasvohermo ei vioittunut huomattavasti. Haastateltava kertoi, että kuitenkin vuoden 2003 leikkauksen jälkeen vasemmassa silmässä ilmeni erilaisia oireita. Silmässä oli usein punoitusta, kutiavaa tunnetta ja silmä kuivui. Silmää hoidettiin erilaisin tipoin

ja antibiootein. Silmäoireita ei osattu aluksi yhdistää kuulo-tasapainohermon tupen kasvaimen poistoleikkaukseen.

Vuonna 2004 kuulo-tasapainohermon tupen kasvainta leikattiin edelleen vasemmalta puolelta, ja tällöin asennettiin myös aivorunkoimplantti (ABI). ABI:n tarkoituksena on antaa sähköisiä aistimuksia aivojen kautta kuulohermoon ja vaikuttaa sitä kautta kuulemiseen. ABI:n hoitovastetta odoteltiin pari viikkoa leikkauksen jälkeen, mutta siitä ei havaittu olevan mitään hyötyä.

Haastateltavalla on ollut useita ihokasvaimia, joita on sittemmin poistettu aina kirurgisesti. Ensimmäisen ihokasvaimen haastateltava oli itse huomannut vatsan alueella vuonna 2006. Muita ihokasvaimia haastateltavalta on operoitu yhteensä 3 kappaletta: vuonna 2007 oikeasta nilkasta, vuonna 2009 vasemman peukalon välistä ja vuonna 2011 vasemmasta ranteesta.

Vuonna 2007 vasemman korvan kuulo oli heikentynyt sen verran, että haastateltava sai käyttöönsä ensimmäisen kuulokojeensa. Kuuleminen parantui kuulokojeen ansiosta. Kuulo kuitenkin heikkeni vähitellen. Haastattelussa ilmeni, että sopivuudeltaan erilaisia kuulokojeita kokeiltiin useampia. Lopulta kuulo oli jo niin huono, ettei kuulokojeesta-kaan ollut apua, joten päädyttiin kokeilemaan leikkaushoitoa. Vuonna 2009 vasemman silmän näkökentän eteen oli alkanut kasvaa verisuonia, mikä oli johtunut siitä, että silmä oli päässyt kuivamaan liikaa. Silmään kokeiltiin pistoshoitoa ja Avastin-silmätippoja, joiden ansiosta verisuonituksen eteneminen saatiin loppumaan ja silmä tältä osin oireettomaksi.

”Jos näitten kasvua ei ois saatu kuriin, niin näkö ois menny vasemmasta silmästä.”

Haastateltava mainitsi, että ei ollut koskaan nähnyt hyvin oikealla silmällä, joten seurauksena olisi ollut lähes täydellinen näönmenetyks. Plastiikkakirurgi oli laittanut oikeaan silmään kultapainon. Sen ansiosta silmä meni paremmin kiinni, eikä kuivunut enää niin paljon.

”Vielä tänäkin päivänä miulla on silmätipat ja silmä kuivuu, ei onneksi enää niin pahasti kuin ennen.”

Keväällä 2010 haastateltava ei saanut enää selvää ihmisten puheesta kuulolaitteenkaan avulla, joten myös oikealle puolelle aivorunkoa asennettiin aivorunkoimplantti (ABI). Tällä kertaa aivorunkoimplantin lisäksi päähän laitettiin myös magneetti. Saman leikkauksen aikana leikattiin myös neljä eri hyvänlaatuista aivokasvainta. Aivorunkoimplantin avulla kuuloon ei saatu parannusta, joten tästä oli seurauksena lopullinen kuulon menetyt. Leikkauksessa vioittui myös hermorata, mikä vaikutti siihen, ettei oikea käsi enää noussut. Leikkauksen komplikaatioina haastateltavalle tuli myös kasvohermohalvaus ja silmänliikuttajalihaksen halvaus (abducenspareesi) oikeaan silmään.

Kasvohermohalvaus tuli leikkaukskomplikaationa molemmilla kuulo-tasapainohermon tupen kasvaimen poistokerroilla (vuonna 2004 ja 2010). Kasvohermohalvauksen riski oli kuitenkin ollut tiedossa ennen leikkausta. Haastateltava kertoi, että vuoden 2004 leikkauksen jälkeen kasvohermo ei vioittunut niin pahasti kuin vuoden 2010 leikkauksessa. Vasemman puolen kasvohermohalvauksen oireet olivat paljon lievemmät kuin oikean puolen kasvohermohalvauksen.

Kuitenkin toisen leikkauksen jälkeen (2004) kasvohermohalvaus aiheutti erilaisia oireita, kuten suupielen roikkumista, joten esimerkiksi ruokailua täytyi opetella eri tavalla kuin ennen. Kasvojen lihastoiminnan häiriintyessä oli mahdotonta hallita suun liikkeitä, ja muun muassa hampaiden pesu oli hankalampaa. Kasvohermohalvauksen takia vasen silmä ei mennyt enää normaalisti kiinni, ja silmä kuivui. Allergiatestejä otettiin, kunnes ymmärrettiin silmäoireiden taustalla olevan kuulo-tasapainohermon tupen kasvaimen poiston yhteydessä tapahtunut kasvohermon vioittuminen, joka vaikutti silmän sulkeutumiseen ja aiheutti siten silmän kuivumisen. Vuonna 2010 oikeaan silmään laitettiin kultapaino. Vuonna 2011 tehtiin silmänliikuttajalishalvauksesta johtuvan silmän liikkumattomuuden ja karsastuksen takia silmäleikkaus, jossa oikean silmän liikkuvuutta yritettiin parantaa. Tämän leikkauksen avulla silmä saatiin takaisin keskelle, ja lisäksi halvauksesta johtunut karsastus hävisi silmästä. Lisäksi vuoden 2011 aikana samaan silmään tehtiin vielä luomiraon lyhentäminen (tarsorafia). Haastattelussa ilmeni myös,

että vuoden 2010 leikkauksen yhteydessä asennetun magneetin vuoksi magneettikuva-
uksia ei ole pystytty ottamaan vuoden 2010 jälkeen.

*”Nyt mietityttää, onko tapahtunu pään kasvaimille muutoksia, kun viimeks 2009 kuvat-
tu.”*

Jatkosuunnitelmana onkin ottaa lähitulevaisuudessa magneetti pois, jotta magneettiku-
vausseurantoja voitaisiin tulevaisuudessa jatkaa.

7.3 Selviytyminen sairauden kanssa

Sairauden kanssa selviytymiseen vaikuttivat monet tekijät. Tässä kappaleessa käsitel-
lään, millaisia fyysisiä ja sosiaalisia vaikutuksia sairauteen liittyi. Selviytyminen sairau-
den kanssa muodostui kolmesta eri alateemasta, joita ovat päivittäisistä toiminnoista
selviytyminen, sairauden vaikutus fyysiseen toimintakykyyn ja sairauden vaikutukset
sosiaaliseen toimintakykyyn.

7.3.1 Päivittäisistä toiminnoista selviytyminen

Haastateltava asuu omassa asunnossa ja selviää kotona pienin avuin. Tutkimuksessa
kävi ilmi, että monista perustarpeista huolehtiminen onnistui itsenäisesti, kuten puhtau-
desta, ruokailusta ja levosta huolehtiminen. Päivittäisistä askareista haastateltava pyrki
selviytymään omin avuin. Haastateltava pärjää yksin omassa asunnossaan, mutta tarvit-
see pientä apua kodinhoitotöihin, kuten siivoukseen ja asioiden hoitamiseen kaupassa ja
apteekissa. Suurimmaksi avuntarpeeksi haastateltava koki juuri kauppa-asioiden hoita-
misen. Haastateltava kertoi välttävänsä raskaiden kotitöiden tekemistä. Haastateltava
mainitsi, että hänen äitinsä auttoi mahdollisuuksien mukaan kotitöissä ja kauppa-asiat
hoituivat hyvin henkilökohtaisen avustajan kanssa. Henkilökohtaisen avustajan haasta-
teltava oli kokenut tarpeelliseksi ja iloitsi siitä, että oli saanut sen mahdollisuuden.
Aluksi haastateltava ei kuitenkaan ollut kovinkaan innostunut henkilökohtaisesta avus-
tajasta, mutta ajatteli sitten, että mitä siinä menettäisi, jos kokeilisi. Henkilökohtaisen

avustajan alkuperäistarkoituksena oli tukea haastateltavaa harrastuksissa ja vapaa-aikana. Henkilökohtainen avustaja tuki arjessa selviytymistä ja kuului olennaisesti haastateltavan sosiaaliseen tukiverkoston.

7.3.2 Sairauden vaikutus fyysiseen toimintakykyyn

Kuulo-tasapainohermon vahingoittumisen vuoksi tasapaino oli huono ja liikkuminen sen vuoksi hankalampaa, mutta haastateltava oli pyrkinyt kaikesta huolimatta säilyttämään fyysisen toimintakykynsä. Kunnan säilyttämiseksi haastateltava liikkui pieniä matkoja kävellen, pyöräillen, crosstrainerilla kotona ja harjoitteli fysioterapeutin antamien ohjeiden mukaan säännöllisesti. Liikunta rajoittui kuitenkin tiettyihin vuodenaikoihin. Kesällä ja alkusyksystä pyörällä ajo onnistui, mutta muutoin se koettiin hankalaksi silmien kuivumisen ja tasapainon vuoksi. Kävelyn osalta haasteita toivat erilaiset säätilat.

Kuulo-tasapainohermon tupen kasvainten poiston seurauksena tulleet kasvohermohalvaukset (etenkin viimeisin vuoden 2010 oikeanpuoleinen kasvohermohalvaus) olivat hankaloittaneet syömistä, koska kasvojen tunto oli molemmilta puolilta heikentynyt. Haastattelussa ilmeni, että haastateltava vältteli syömistä muiden ihmisten nähden, koska syöminen ei sujunut enää täysin normaaliin tapaan. Haastateltava kertoi, että ruokaa pureskellessa hän piti kättä toisella poskella, ettei ruoka juuttuisi paikalleen. Tuttavien edessä syöminen aiheutti aluksi ahdistusta ja häpeää, julkisista paikoista puhumattaakaan. Kaikista mieluiten ruokailu tapahtui yksin ja tarkkaan suunnitellusti niin, että se oli mahdollista. Lisäksi haastateltava mainitsi, että tuttavat olivat yrittäneet tukea syömiseen heidän nähden sekä myös julkisilla paikoilla. Haastateltava kuitenkin pyrki välttämään syömistä julkisilla paikoilla. Nyt vuonna 2011 kasvohermo oli hieman palautunut entiselleen, ja haastateltava kertoi ruokailun sujuvan jo paremmin. Tutkimuksessa ilmeni, että oikea silmä kuivui vielä paljon ja silmätippoja täytyi laittaa molempiin silmiin säännöllisesti, useita kertoja päivässä.

Kipu kuului olennaisesti jokapäiväiseen elämään. Haastateltava kertoi, että sairauteen liittyvä kipu oli hermokipua, joka alkoi usein yöllä. Kipua aiheutti myös fyysinen rasi-

tus. Haastateltava koki myös väsyvänsä muita ihmisiä helpommin. Vuonna 2007 haastateltavalla oli ollut paljon niska- ja selkäsärkyjä, joihin tavalliset kipulääkkeet eivät olleet auttaneet. Tutkimuksessa nousi esille, että nykyisin käytössä oleva kivunestolääke auttoi kipuoireisiin.

”Ennen lääkettä kipu vaan jysähti ihan yhtäkkiä ja ikinä ei tienny millon se alkaa.”

7.3.3 Sairauden vaikutukset sosiaaliseen toimintakykyyn

Haastateltava oli käynyt peruskoulun ja suorittanut ammattikoulututkinnon. Haastattelussa kuitenkin ilmeni, sairaus on vaikuttanut koulutukseen ja myöhemmin pärjäämiseen työelämässä. Ammattikoulun aikana oli alkanut esiintyä epävarmuutta siitä, pystyisikö haastateltava tulevaisuudessa tekemään töitä koulusta valmistumisen jälkeen. Koulunkäyntimotivaatio alkoi kärsiä, ja koulutuksen hankkiminen tuntui turhalta. Ammatin valmistumisen jälkeen palkkatyön tekeminen ei ole onnistunut, ja työharjoittelukin aiheutti huomattavaa väsymystä kuuden tunnin mittaisena. Kuulon menetys ja tasapainon heikentyminen ovat vaikuttaneet työkykyyn ja sitä kautta työkyvyttömyyteen.

”Lääkäritki on sanonu, että ei miusta enää töihin oo.”

Haastattelussa ilmeni, että sairaus heikensi haastateltavan toimintakykyä, rajoitti sosiaalisten suhteiden ylläpitämistä sekä rajoitti osaltaan myös kotoa pois lähtemistä. Haastateltava kertoi, että kotona tuli vietettyä paljon aikaa, koska liikkuminen ei sujunut samalla tavalla kuin ennen. Lisäksi kuulon menetyksen myötä kommunikointi ihmisten kanssa oli haasteellisempaa, koska ei kuullut enää lainkaan puhetta. Haastateltava kuitenkin pystyi lukemaan hyvin, etenkin läheisten ihmisten huuilta, ja käytti lisäksi kommunikaattoria apuvälineenä ihmisten kanssa keskustellessa. Sosiaaliset tilanteet suuren kaveriporukan kanssa haastateltava oli kokenut ajoittain vaikeiksi ja turhauttaviksi. Haastateltava koki, että joskus keskustelutilanteissa jäi helposti ulkopuoliseksi, koska ei kuullut. Vuorovaikutus koettiin sitä haastavammaksi, mitä enemmän ihmisiä oli paikalla.

”Kyllä se kai ketä tahansa tuskastuttaa, jos kaikki juttelee toisilleen jonku yli puol tuntia ja itse vaan toljotat vieressä.”

Haastateltavalla esiintyi myös tinnitusta eli korvien soimista, mikä myös omalta osaltaan vaikutti kommunikointiin ihmisten kanssa. Haastateltava kuitenkin koki, että tinnituksesta ei ollut hänelle sen suurempaa haittaa. Haastateltava ei ollut jäänyt suremaan kuulon menetystä, vaikka sen hyväksyminen ei aluksi ollut helppoa. Haastattelussa kävi ilmi, että haastateltava oli kuitenkin sopeutunut hyvin siihen, että ei enää kuullut ja ajattelikin kuulon menetyksen hyväksymisen olleen helpompaa kuin monelle muulle samassa tilanteessa olevalle.

”Viittomakieltä oon alkanut opiskelemaan, sitä on ollut muutaman kerran ja siinäkin on avustaja mukana ja se on hyvä, että hän haluaa opiskella sitä myös, koska kahdestaan niitä viittomia tulee sit kans käytettyäkin.”

7.4 Sairauteen sopeutuminen

Haastateltava koki sairauden hyväksymisen merkittäväksi tekijäksi selviytymisen kannalta. Sairauteen sopeutuminen jakaantui kolmeksi eri alateemaksi, joita ovat sairauden kokeminen, oma ja muiden suhtautuminen sairauteen ja sairauden tuomiin elämänmuutoksiin sopeutuminen.

7.4.1 Sairauden kokeminen

Aluksi sairauden ymmärtäminen oli hankalaa, koska mitään oireita ei ollut. Sairautta osattiin kuitenkin epäillä, koska haastateltavan äiti sairasti myös kyseistä sairautta. Tutkimuksessa ilmeni, että vielä ala-asteella sairaus ei ollut käynyt missään vaiheessa mielessä, muutoin kuin lääkärikäyntien yhteydessä. Haastateltava ei tuolloin pitänyt sairautta vakavana ja ajatteli sen tulevan vasta myöhemmällä iällä.

”Koska ei ollu oireita, ni pystyin lääkärinkäynnin jälkeen unohtamaan sen, kun ne ei sanonu mittään pahha.”

Sairauden oireet ilmenivät ensimmäisen kerran yläasteikäisenä. Korvalääkärikäynnin yhteydessä todettiin vasemman korvan kuulonalenema. Tutkimuksessa ilmeni, että haastateltava ei ollut itse edes huomannut, että hänen vasemmassa korvassaan kuulo olisi heikentynyt. Kuulon heikentyminen huolestutti, koska haastateltava ymmärsi sen kuuluvan sairauden oirekuvaan ja alkoi pelätä kuulon menetystä. Haastateltava kertoi, että sairaudesta kertominen ei ole ollut helppoa. Haastattelussa ilmeni, että vielä yläasteellakaan sairaudesta ei tiennyt kukaan kavereista, koska haastateltava pelkäsi ihmisten suhtautumista ja leimatuksi tulemistä sekä tiedon sairaudestaan leviävän koulussa kaikkien tietoon.

”Siis miehän olin kasiluokalla silloin ekassa leikkauksessa, en mie silloin kertonu kellekkään että joudun semmoseen, keksin valheen että kaadu in portaissa ja iskin pääni.”

Haastateltava pelkäsi tuolloin, että sairaudesta kertominen lisäisi myös turhaa huolta ystäväpiirissä, aiheuttaisi sääliä ja ihmisten käyttäytyminen häntä kohtaan muuttuisi. Sairaudesta kertominen ja siitä puhuminen oli ollut helpompaa vasta ajan kanssa. Sairaudesta kertominen läheisille ihmisille tuntui kuitenkin ensimmäisen kerran vaikealta. Sairaudestaan haastateltava oli kertonut vasta ensimmäisen kerran ollessaan ammattikoulussa.

7.4.2 Oma ja muiden ihmisten suhtautuminen sairauteen

Läheiset ihmiset olivat suhtautuneet sairauteen hyvin. Tutkimuksessa ilmeni, että kaikki ystävyysuhteet olivat säilyneet sairaudesta huolimatta ja perheestä oli ollut paljon apua sairauden kanssa selviytymisessä. Ulkopuolisten ihmisten, jotka eivät sairaudesta tieneet, oli ollut vaikea ymmärtää sairautta. Haastattelussa ilmeni, että varsinkin julkisilla paikoilla oli tavallista, että ihmiset saattoivat kääntyä katsomaan ja tuijottaa pidempiä aikoja.

”Joskus vieläkin jännitän maksamista, kun ei tiää, jos katseita kerään, mutta on mukavaa tulla kassalle jossa vaan hymyillään, on vähän varmempi olo.”

Oman sairauden hyväksyminen oli tapahtunut ajan kanssa. Aluksi sairauden aiheuttamat rajoitukset toivat erilaisia tunteita pintaan. Sairauden aiheuttamat rajoitukset aiheuttivat pettymystä ja turhautumista. Etenkin rakkaista harrastuksista luopuminen oli kova paikka. Tuskastumista aiheutti lisäksi toisinaan se, että ei päässyt käymään ystävien luona niin helposti kuin ennen. Haastattelussa ilmeni, että haastateltava ei käyttänyt yleisiä kulkuneuvoja, koska halusi välttyä ihmisten katseilta. Kyytipojan avulla oli mahdollisuus käydä asioilla ja ihmisten luona kylässä. Haastateltava ei kuitenkaan halunnut käyttää kuljetuskyydin palveluita, koska koki sen olevan liian huomiota herättävää.

7.4.3 Sairauden tuomiin elämänmuutoksiin sopeutuminen

Positiivinen elämänasenne auttoi jaksamaan sairaudesta huolimatta. Haastattelussa ilmeni, että etenkin perhe ja ystävät olivat tärkeitä. Sosiaalinen kanssakäyminen tuttujen ihmisten kanssa piristi mieltä ja sai hyvälle tuulelle. Haastattelussa ilmeni, että sairaus oli muuttanut elämän arvoja ja opettanut olemaan pienistäkin asioista iloinen. Välillä oli mukava vaihtaa maisemaa ja päästä pois kotoa, että osasi arvostaa enemmän kotona olemista. Viittomin tuetun puheen harjoittelu, lukeminen ja tekstitettyjen tv-ohjelmien katsominen oli myös mukavaa ajanvietettä.

Sairauden etenemistä oli vaikea ennustaa, joten se aiheutti omalta osaltaan epävarmuutta tulevaisuuden suhteen. Näön menettämisen ja yksin jäämisen pelko nousivat kaikista selkeimmin esille. Tulevaisuuden suhteen toiveena olikin, että näkö säilyisi, pystyisi asumaan vielä kotona ja jakamaan arjen ilot ja surut jonkun kanssa. Haastateltava oli sopeutunut tähänhetkiseen sairauden tilaan ja hyväksynyt sairauden osaksi elämää.

”Mutta, jos tilanne muuttuu joskus, niin sit täytyy taas opetella hyväksymistä.”

Päivä kerrallaan ajattelu tuntui kaikista parhaimmalta vaihtoehdolta. Täytyi hyväksyä se, mikä tilanne oli ja mennä sen ehdoilla. Mikäli sairautta mielti liikaa ja liian vakavasti, ahdistui helposti.

7.5 Sairaanhoidajan rooli sairauden hoidossa

Haastateltava kertoi, että sairauteen liittyvä hoito oli hänen mielestään ollut pääasiassa leikkaushoitoa. Säännölliset lääkäri- ja kontrollikäynnit kuuluivat myös olennaisena osana sairauden hoitoon. Haastateltava koki tärkeäksi, että tiedonkulku toimi hoitoon osallistuvien välillä ja sairaalasta toiseen.

Haastattelussa, etenkin lääkäreiden rooli sairauden hoidossa korostui. Tutkimuksessa ilmeni, että haastateltava ei pitänyt sairaanhoitajien roolia sairauden hoidossa kovinkaan tärkeänä. Haastateltava kertoi, että sairaanhoitajan tehtävänä oli kertoa hoitotoimenpiteistä ja leikkaukseen valmistautumisesta sekä osallistua leikkauksen jälkeiseen kuntoutumisen tukemiseen. Haastateltava koki poliklinikkakäynneillä lääkärin roolin tärkeäksi. Sairaanhoidajat keskittyivät lähinnä avustamaan lääkäreitä.

”No, siis lääkärikäynneillä hoitajat ei oikeastaan millään tavoin huomioi mitään, tai siis en mie oikeastaan näe hoitajia, paitsi silloin kun ootan, että lääkäri kuhtuu sisään.”

Haastateltava kertoi, että hänelle oli tärkeää se, että lääkärit pysyivät samoina, ja tiesivät hänen asioistaan enemmän. Hoitajien kohdalla tämä ei aina ollut mahdollista. Haastateltava kertoi, että hänellä oli kuitenkin aina osastolla ollessaan ollut nimetty omahoitaja, joka oli vastuussa hänen hoidostaan. Haastateltava piti myös siitä, että tutut hoitajat sairaalassa tulivat suoraan juttusille ja tervehtimään.

”Ei ne selvästi kaikille sitä tee, mutta luultavasti oon käynyt siellä niin paljon, siis silmä-, neuro- ja korvapuolella, että miut muistaavatkin.”

Tutkimuksessa ilmeni, että tyypin 2 neurofibromatoosi oli useimmille sairaanhoitajista täysin tuntematon sairaus. Haastateltava uskoi vahvasti siihen, ettei kukaan hoitajista

tiennyt hänen kokonaistilannettaan. Haastateltava arveli kuitenkin neurologian poliklinikan sairaanhoitajan olevan kaikista tietoisin hänen sairautensa kokonaistilanteesta. Haastateltava koki jäävänsä usein ulkopuoliseksi keskusteluissa, jotka liittyivät hänen sairautensa hoitoon, koska ei kuullut. Haastateltava piti ehdottoman tärkeänä sitä, että hoitoon liittyvistä asioista pitäisi aina kertoa potilaalle itselleen. Tutkimuksessa korostui se, että vaikka hoitajilla olisi kuinka kiire tahansa, se ei saisi vaikuttaa potilaan saamaan hoitoon. Haastateltavalla oli kokemuksia siitä, että hänen hoitoaan koskevat asiat oli kerrottu hänen saattajalleen, ystävälle tai sukulaiselle vain sen takia, ettei hän itse kuullut. Osa sairaanhoitajista oli myös kertonut haastateltavalle itselleen hoitoon liittyviä asioita huomioimatta, että haastateltava ei kuullut. Haastateltava kertoi, että kaikki tehtävät tutkimukset, toimenpiteet ja hoito-ohjeet olisi tärkeää kirjoittaa paperille, että itse potilas saisi tietoa omasta hoidostaan.

Haastateltava koki, että sairaanhoitajat suhtautuivat häneen pääasiassa hyvin ja ystävällisesti. Haastateltava kertoi, että hoitajilla näytti olevan usein kiire, mutta kiireestä huolimatta jotkut hoitajat osasivat olla rauhallisia ja ymmärtäviä. Haastateltavasta tuntui joskus, että sairaanhoitajat hoitivat sairautta, eivätkä itse potilasta. Sairaanhoitajat kysyivät usein vointia, mutta huomioivat harvoin kokonaistilannetta. Sairaudella oli ollut monenlaisia vaikutuksia, joihin haastateltava oli vain yrittänyt sopeutua. Haastateltava olisi toivonut, että joissakin tilanteissa häntä olisi tuettu enemmän hoitohenkilökunnan aloitteesta, etenkin vuoden 2010 leikkauksen jälkeen, kun kuulokin oli mennyt.

”Silloin se oli kai jotain leikkauksen jälkeistä masennusta, sitä ne sen epäili olevan, koska masentunut mie kuitenkin olin, ainakin niiden testien perusteella.”

Sairaanhoitajan hyvinä ominaisuuksina haastateltava piti sairaanhoitajan aitoa kiinnostuneisuutta työtään kohtaan, empaattisuutta, kuuntelemisen taitoa ja ystävällisyyttä. Haastateltava kertoi olleensa pääosin tyytyväinen saamaansa hoitoon ja koki, että sairaanhoitajat ja lääkärit olivat tehneet parhaansa hänen hoitonsa suhteen. Haastateltava kuitenkin toivoi, että tulevaisuudessa sairauden hoito kehittyisi ja hoitohenkilökunnalla olisi enemmän tietoa sairaudesta ja sen merkityksestä sairastavalle.

8 Pohdinta

8.1 Tulosten tarkastelua

Tutkimuksessa käsiteltiin harvinaiseen sairauteen, tyypin 2 neurofibromatoosiin, liittyviä yksilön kokemuksia ja selviytymistä sairauden kanssa. Tutkimuksen tarkoituksena oli myös selvittää, millainen sairaanhoitajan rooli sairauden hoidossa on. Haastateltava oli jo entuudestaan tuttu henkilö, joten aikaisempi tietoperusta yksilön elämäntilanteesta ja sairauden aiheuttamista vaikutuksista auttoi teema-aiheiden suunnittelussa. Tutkimuksen teema-aiheiksi valittiin sairauden toteaminen ja sairauden kulku, sairauden aiheuttamat fyysiset ja sosiaaliset vaikutukset, kokemukset sairastamisesta ja sairauteen sopeutumisesta sekä sairaanhoitajan rooli tyypin 2 neurofibromatoosin hoidossa.

Leino-Kilpi ym. (1999, 20) toteavat, että jokainen ihminen kokee sairauden yksilöllisesti ja eri tavoin. Tutkimustuloksista ilmeni, että sairastumiseen liittyi erilaisia kokemuksia. Haastateltava ei aluksi ymmärtänyt sairautta, koska mitään oireita ei ollut. Ensimmäisenä oireena ilmeni vasemmanpuoleinen kuulon heikentyminen, jolloin haastateltava alkoi pelätä ensimmäisen kerran kuulon menettämistä.

Sairaudesta kertominen edes läheisimmille ihmisille ei ollut aluksi helppoa. Pelko ihmisten suhtautumisesta ja leimatuksi tulemisesta vaikutti sairaudesta kertomiseen. Kokkonen (1992, 12) toteaa, että sairaus voi vaikeuttaa opiskeluun liittyvien valintojen tekemistä ja sopivan työn löytymistä. Tutkimuksesta ilmeni, että sairaus oli vaikuttanut koulutukseen ja pärjäämiseen työelämässä. Sairaudesta johtuva epävarmuus heikensi myös motivaatiota käydä koulua ja hankkia koulutusta. Sairauden aiheuttamat fyysiset oireet, kuten väsymys, kuulon menetys ja heikentynyt tasapaino, olivat olennaisesti vaikuttaneet työkykyyn ja sitä kautta työkyvyttömyyteen.

Liikkuminen epävarman tasapainon vuoksi oli haasteellisempaa ja aiheutti siten rajoituksia fyysisen toimintakyvyn kannalta. Sairaudesta vaikutti myös sosiaalisten suhteiden ylläpitämiseen. Tutkimuksesta ilmeni, että haastateltava vietti paljon aikaansa kotona ja koki ajoittain turhauttavaksi sen, että ei päässyt menemään samalla tavalla kuin ennen.

Kuulon menetys oli myös merkittävästi vaikuttanut vuorovaikutukseen ihmisten kanssa. Sairauden fyysisistä vaikutuksista nousi tärkeimpänä esille juuri kuulon menetys. Toisaalta tutkimuksessa ilmeni, että kuulolla oli suuri merkitys myös sosiaalisen ja psyykkisen hyvinvoinnin kannalta. Kuulemattomuuden vuoksi ihmisten kanssa oli vaikeampi keskustella ja etenkin isommassa ihmisjoukossa haastateltava tunsi itsensä helposti ulkopuoliseksi, koska ei kuullut.

Sairauden hyväksyminen ei aluksi ollut helppoa. Etenkin rakkaista harrastuksista luopuminen oli ollut vaikeaa. Kuulon menetykseen haastateltava oli ehtinyt sopeutua, koska kuulo oli heikentynyt vähitellen. Lisäksi haastateltava uskoi kuulon menetykseen sopeutumisen olevan hänelle helpompaa kuin monelle muulle samassa tilanteessa olvalle.

Positiivinen elämänasenne auttoi jaksamaan sairaudesta huolimatta. Haastateltava oli sopeutunut tähänhetkiseen sairauden tilaan ja hyväksynyt sairauden osaksi elämää. Anttilan ym. (2009, 525) mukaan sairauden hyväksyminen mahdollistaa systemaattisen toiminnan, se parantaa yksilön mahdollisuuksia aktiiviseen tiedonhankintaan, mahdollistaa ottamaan vastuuta omasta hyvinvoinnistaan ja huomioimaan taloutensa ja elämäntilanteensa sairauden edellyttämällä tavalla. Selviytymisen kannalta olennaisiksi voimavaroiksi tutkimuksessa nousivat etenkin perhe ja ystävät. Lisäksi henkilökohtainen avustaja tuki arjessa selviytymistä. Sosiaalinen kanssakäyminen tuttujen ihmisten kanssa piristi mieltä ja sai hyvälle tuulelle. Sairauteen sopeutuminen oli myös selviytymisen kannalta merkittävä asia. Sairaus oli muuttanut elämänarvoja ja opettanut olemaan pienistäkin asioista iloinen.

Useimmat neurofibromatoosia sairastavat ihmiset elävät epävarmuuden tunteessa siitä, miten heidän terveytensä ja toimintakykynsä kestävät tulevaisuudessa (Korf & Rubenstein 2005, 201). Haastateltavan selviytymiseen vaikutti osaltaan epävarmuus sairauden etenemisestä, mikä näkyi siten, että tulevaisuuden suunnitelmia oli vaikea tehdä. Näön menettämisen ja yksin jäämisen pelko nousivat selkeimmin esille. Tulevaisuuden suhteen toiveena olikin, että näkö säilyisi, pystyisi asumaan vielä kotona ja jakamaan arjen ilot ja surut jonkun kanssa. Haastateltavan mielestä oli helppo elää päivä kerrallaan, sillä jos sairautta mietti liikaa ja liian vakavasti, ahdistui helposti.

Tutkimuksessa selvisi, että etenkin lääkärin rooli sairauden hoidossa oli merkittävä. Haastateltava ei pitänyt sairaanhoitajien roolia sairauden hoidossa kovinkaan tärkeänä. Sairaanhoitajan tehtävänä oli kertoa hoitotoimenpiteistä ja leikkaukseen valmistautumisesta. Lisäksi sairaanhoitajat osallistuivat leikkauksen jälkeiseen toipumisen ja kuntoutumisen tukemiseen. Kauppi ym. (2010, 90) mainitsevat, että yksilölle voi merkitä paljon se, että hänellä on omahoitaja tai lääkäri keneen turvautua, koska tutulle ihmiselle omista asioista kertominen on yleensä helpompaa. Haastateltava kertoikin, että hänelle oli tärkeää se, että häntä hoitavat lääkärit pysyivät samoina, koska he tiesivät hänen asioistaan enemmän. Sairaanhoitajien kohdalla tämä ei aina ollut mahdollistunut. Tutkimuksessa ilmeni, että haastateltava piti siitä, että tutut hoitajat sairaalassa tulivat suoraan juttusille ja tervehtimään.

Tyypin 2 neurofibromatoosi oli useimmille sairaanhoitajista täysin tuntematon sairaus, ja haastateltava uskoi, että kenelläkään sairaanhoitajista ei ollut ollut kokonaiskäsitystä hänen tilanteestaan. Jähnen Kristoffersenin, Nortvedtin ja Skaugin (2006, 427) mukaan potilaalla on oikeus saada hoitoaan koskevaa tietoa. Potilaan terveydentilaa ja hoitoa koskeva tiedon antaminen on jokaisen hoitohenkilökuntaan kuuluvan velvollisuus, joka on myös määritelty laissa (Laki potilaan asemasta ja oikeuksista 785/1992). Haastateltavalla oli paljon kokemuksia siitä, että hänen hoitoaan koskevia asioita oli kerrottu hänen saattajalleen, ystävälle tai sukulaiselle vain sen takia, ettei hän itse kuullut. Osa sairaanhoitajista oli myös kertonut haastateltavalle itselleen hoitoon liittyviä asioita huomioimatta, että haastateltava ei kuullut. Haastateltava kertoi, että kaikki tehtävät tutkimukset, toimenpiteet ja hoito-ohjeet olisi tärkeää kirjoittaa paperille, että itse potilas saisi tietoa omasta hoidostaan. Lisäksi haastateltava mainitsi, että kiireestä huolimatta jokaisella potilaalla täytyisi olla oikeus saada omaa hoitoaan koskevaa tietoa.

Kyngäksen ym. (2000, 24) tekemän tutkimuksen mukaan nuoret arvostivat hoitosuhteessa luottamuksellisuutta, turvallisuutta ja jatkuvuutta. Tässä tutkimuksessa haastateltava piti tärkeänä sairaanhoitajan ominaisuutena sitä, että sairaanhoitaja oli aidosti kiinnostunut työstään, eikä tehnyt työtä siihen liittyvän velvoitteen takia. Muina hyvinä sairaanhoitajan ominaisuuksina haastateltava piti myös empaattisuutta, kuuntelemisen taitoa ja ystävällisyyttä. Haastateltava koki, että sairaanhoitajat suhtautuivat häneen pääasiassa hyvin ja ystävällisesti. Tutkimuksesta kävi myös ilmi, että haastateltava oli pää-

osin tyytyväinen saamaansa hoitoon ja koki, että sairaanhoitajat ja lääkärit olivat tehneet parhaansa hänen hoitonsa suhteen. Tulevaisuuden suhteen haastateltavalla oli kuitenkin toive siitä, että sairauden hoito kehittyisi ja hoitohenkilökunnalla olisi enemmän tietoa sairaudesta ja sen merkityksestä sitä sairastavalle.

Uskon, että suurimmalla osalla sairaanhoitajista ei ole riittävästi tietoa harvinaisista sairauksista. Sairauden aiheuttamia vaikutuksia on vaikea arvioida ja yksilön kokemuksiin on vaikea samaistua, jos ei ole tietoa sairaudesta ja sen vaikutuksista. Tämän vuoksi tiedon lisääminen tyypin 2 neurofibromatoosista on tärkeää, jotta voitaisiin paremmin auttaa tautia sairastavaa ja antaa hänelle mahdollisimman paljon tietoa ja tukea sairauden kanssa selviytymiseksi. Vertaistuki harvinaista tautia sairastaville on vielä nykyisin vähäistä. Tämä on harmillista, sillä kaikilla pitkäaikaista ja harvinaista sairautta sairastavilla olisi mielestäni oikeus saada jakaa omia kokemuksiaan niiden kanssa, jotka parhaiten sairastunutta voivat ymmärtää.

8.2 Luotettavuuden ja eettisyyden tarkastelu

Tieteellisen tutkimuksen tarkoituksena on muodostaa tutkittavasta ilmiöstä niin luotettavaa tietoa kuin mahdollista (Kylmä & Juvakka 2007, 127). Tutkimuksen luotettavuutta tarkastellessa on tärkeää muistaa, millä perusteilla tutkimukseen osallistujat valittiin, kuinka haastateltaviin otettiin yhteyttä ja kuinka monta henkilöä tutkimukseen osallistui (Tuomi & Sarajärvi 2009, 140).

Tämän tutkimuksen tarkoituksena oli selvittää tyypin 2 neurofibromatoosin vaikutuksia elämään ja selviytymiseen sairauden kanssa. Sairauden harvinaisuuden vuoksi tutkimus päädyttiin toteuttamaan tapauskohtaisena tutkimuksena eli tutkimukseen osallistui yksi tyypin 2 neurofibromatoosia sairastava henkilö. Haastateltava oli jo ennestään tuttu, joten tutkimukseen osallistumisesta oli ollut puhetta jo ennen opinnäytetyöprosessin alkamista. Haastateltava antoi suullisen suostumuksensa ennen tutkimuksen aloittamista. Tutkimukseen liittyvä yhteydenotto tapahtui puhelimitse (tekstiviestillä), jolloin sovittiin ensimmäinen tapaamisaika haastateltavan kanssa. Haastatteluihin liittyvien tapaamisten yhteydessä seuraavasta haastatteluajankohdasta sovittiin tutkittavan kanssa

aina etukäteen. Tutkimuksen aikana yhteydenpito oli tiivistä. Yhteydenpito tapahtui tekstiviestein ja sähköpostitse. Tutkimukseen liittyvistä asioista keskusteleminen puhe-
limitse ei ollut mahdollista, koska tutkittava ei kuullut.

Aineistonkeruun tapahtuessa haastatteluain raportista pitäisi käydä ilmi, millaisia haastatteluaiheita tutkittavalta on kysytty. Tutkimuksen luotettavuus kärsii, mikäli haastattelijan käyttämät kysymykset ovat liian niukkoja. (Paunonen & Vehviläinen-Julkunen 1997, 217.) Tämän välttämiseksi teema-aiheet suunniteltiin valmiiksi ennen varsinaisia haastatteluja. Haastattelujen tukena käytettiin mahdollisimman kuvaavia kysymyksiä, joiden avulla tutkittavasta asiasta saataisiin uutta tietoa. Tutkittavalla oli myös mahdollisuus kertoa omia mielteitään ja ajatuksiaan teemasta, josta kullakin haastattelukerralla keskustelimme. Haastattelut olivat luontevia, ja haastateltava pystyi vapautuneesti kertomaan tutkimukseen liittyvistä asioista. Teemahaastattelut jaettiin pienempiin osaluokkiin, koska vuorovaikutus aiheutti haasteita haastateltavan kuulemattomuuden vuoksi. Pitkät haastattelutuokiot olisivat tämän vuoksi väsyttäneet haastattelijaa ja itse tutkimukseen osallistuvaa henkilöä. Lisäksi valituista teema-aiheista haluttiin saada mahdollisimman monipuolisia, totuudenmukaisia ja yksilön kokemuksia kuvaavia vastauksia.

Haastatteluja ei tutkimuksen aikana nauhoitettu. Syyt siihen olivat yksinkertaisia ja perusteltuja. Vuorovaikutus haastateltavan kanssa aiheutti haasteita, koska haastateltava ei kuullut. Kommunikoinnin vaikeutta ei kuitenkaan voida pitää ainoa syy. Siksi toinen olennainen syy oli pyrkimys välttää tutkimuksessa mahdollisesti syntyviä väärintulkintoja, jotka olisivat voineet vaikuttaa olennaisesti tutkimustuloksiin. Haastateltavan kuulemattomuuden vuoksi katsottiin parhaaksi, että haastateltava sai tutustua haastatteluteemoihin aina etukäteen ja miettiä vastauksia valmiiksi. Haastatteluissa käytettiin vuorovaikutuksen tukena paperia ja kommunikaattoria. Haastateltava luki myös hyvin huulilta haastattelussa esitettyjä kysymyksiä. Haastattelujen jälkeen haastatteluteksti ja tehdyt muistiinpanot kirjoitettiin puhtaaksi heti, koska käsitellyt asiat olivat tuolloin tuoreessa muistissa. Valmis haastatteluteksti käytiin vielä myöhemmin haastateltavan kanssa yhdessä läpi, jolloin mahdolliset lisäykset ja muutokset tehtiin tutkittavan kanssa yhdessä. Tällä menetelmällä pyrittiin vaikuttamaan tutkimuksen luotettavuuden vahvistamiseen.

Kankkusen ja Vehviläinen-Julkusen (2009, 177) mukaan tutkittavalla on oikeus tutkimusta koskevien kysymyksiensä esittämiseen, tietojensa luovuttamiseen sekä tutkimuksen keskeyttämiseen. Tutkimuksen alkuvaiheessa tutkimukseen osallistuvalla kerrottiin hänen oikeutensa pysyä nimettömänä koko tutkimuksen ajan sekä tutkimuksen päättymisen jälkeen. Tutkittavalla oli myös oikeus keskeyttää tutkimukseen osallistuminen missä tutkimuksen vaiheessa tahansa.

Yksi tärkeimmistä eettisistä periaatteista koskee plagiointia. Plagioinnilla tarkoitetaan sitä, että toisen henkilön kirjoittamaa tekstiä lainataan ilman lähdeviitteitä ja omia tuloksia toistetaan. Viimeksi mainittu omien tulosten toistaminen kuvaa sitä, että tutkimuksen tekijä muokkaa vain tiettyä osaa tekemästään tutkimuksestaan ja esittää tutkimustulokset ominaan. (Kankkunen & Vehviläinen-Julkunen 2009, 182.) Opinnäytetyössä on kiinnitetty erityistä huolellisuutta siihen, että käytettyjä lähteitä koskevat viittaukset ovat lainatusta lähdekirjallisuudesta. Tutkimustulokset on laadittu rehellisesti, ja tutkimustulokset perustuvat haastateltavan totuudenmukaisiin kokemuksiin ja siihen, millaisia vastauksia haastateltava on esittäviin tutkimuskysymyksiin antanut. Tutkimuksesta saaduilla tuloksilla ei pyritä yleistettävyyteen, vaan ne perustuvat ainoastaan tähän tutkimukseen osallistuneen yksilön kokemuksiin.

8.3 Opinnäytetyöprosessi ja ammatillinen kasvu

Opinnäytetyö oli aiheena haastava, sillä sairaus on harvinainen ja tutkimustietoa siitä oli niukasti saatavilla. Tyypin 2 neurofibromatoosista ei löytynyt juurikaan tietoa suomenkielisillä hakusanoilla, joten käytin pääasiallisina lähteinä saatavilla olevaa englanninkielistä aineistoa, kuten artikkeleja, väitöskirjoja ja erilaisia sairauteen liittyviä tutkimuksia. Suomenkielistä kirjallisuutta siitä, miten sairaanhoitaja voi tukea tyypin 2 neurofibromatoosia sairastavaa ei löytynyt, ja tämä toi haastetta työlle.

Opinnäytetyön aihe oli tiedossa jo ennen kuin opinnäytetyöstä koulussa puhuttiin. Mielinkiintoa opinnäytetyölle toi henkilökohtainen kiinnostus sairautta kohtaan. Tutkimukseen osallistunut henkilö oli minulle jo entuudestaan tuttu ja läheinen ihminen, joten tutkimuksen aikana yhteistyötä oli helppo tehdä.

Opinnäytetyön tekemisen aikana olen oppinut sen, että kaikkea ei voi saada kerralla valmiiksi, vaan opinnäytetyö on prosessi, johon kuuluu monta eri vaihetta. Usko itseän ja omaan kykyihin on opinnäytetyön tekemisessä kantava voima. Luottamus siihen, että työ edistyy, kun sitä kokoaa pala palalta, on työn edistymisen ja sen valmistumisen kannalta välttämätöntä.

8.4 Lopuksi

Tämän tutkimuksen perusteella voidaan todeta, että sairaudesta ei ole vielä tarpeeksi tietoa. Tulevaisuudessa tarvittaisiin enemmän tietoa siitä, minkälaista tukea tyyppin 2 neurofibromatoosia sairastava tarvitsee ja miten sairaanhoitaja voi tukea tautia sairastavaa. Sairaus on harvinainen ja vielä melko tuntematon, joten sairauden hoitoon liittyy paljon haasteita tulevaisuudessa. Hoitomenetelmät ovat vielä kehittyasteella, varsinkin aivorunkoimplantin (ABI) osalta. Toivon, että tästä sairaudesta ja sen hoidosta tiedettäisiin tulevaisuudessa enemmän ja että hoitomenetelmät kehittyisivät siten, että jokaisen tautia sairastavan kohdalla kuulon säilyttäminen olisi mahdollista.

Hoitohenkilökunnalle olisi hyvä järjestää harvinaisia sairauksia käsitteleviä koulutuksia. Tiedon lisääminen ja sairauden ymmärtäminen edistävät hoitotyön kehittymistä ja auttavat myös sairaanhoitajia ymmärtämään ja tukemaan tyyppin 2 neurofibromatoosia sairastavaa paremmin. Jatkotutkimuksena voisi olla kvalitatiivinen tutkimus, jossa tutkitaisiin useamman tyyppin 2 neurofibromatoosia sairastavan kokemuksia sairaudesta ja sen hoidosta. Tautia sairastavat voitaisiin parhaiten tavoittaa esimerkiksi Kuuloliiton välityksellä.

Lähteet

- Aaltola, J. & Valli, R. 2001. Ikkunoita tutkimusmetodeihin I. Jyväskylä: PS-kustannus.
- Anttila, K., Hirvelä, M., Jaatinen, T., Polviander, M. & Puska, E.-L. 2009. Sairaanhoito ja huolenpito. Helsinki: WSOY Oppimateriaalit Oy.
- Anttila, K., Kaila-Mattila, T., Kan, S., Puska, E.-L. & Vihunen, R. 2010. Hoitamalla hyvää oloa. Helsinki: WSOYpro Oy.
- Blomstedt, G. 2008. Akustikusneurinooma edellyttää leikkaushoitoa tai seurantaa. *Kuuloviesti* 73 (1), 24–25.
- Clarke, L. 2009. Neurofibromatosis 2 - A family journey. *Canadian Journal of Neuroscience Nursing* 31 (4), 7–14.
- Estlander, A.-M. 2003. Kivun psykologia. Helsinki: WSOY.
- Gareth, R. & Evans, D. 2009. Neurofibromatosis type 2 (NF2): A clinical and molecular review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2009, 4 (16), 1–11.
- Gauden, A., Weir, P., Hawthorne, G. & Kaye, A. 2011. Systematic review of quality of life in the management of vestibular schwannoma. *Journal of Clinical Neuroscience (painossa)*.
- Haug, E., Sand, O., V. Sjaastad., Ø. & Toverud, K. 1999. Ihmisen fysiologia. Porvoo: WSOY.
- Hirsjärvi, S. & Hurme, H. 2000. Tutkimushaastattelu, teemahaastattelun teoria ja käytäntö. Helsinki: Gaudeamus.
- Hirsjärvi, S., Remes, P. & Sajavaara, P. 2001. Tutki ja kirjoita. Helsinki: Tammi.
- Jahren Kristoffersen, N., Nortvedt, F. & Skaug, E.-A (toim.) 2006. Hoitotyön perusteet. Helsinki: Edita.
- Kankkunen, P. & Vehviläinen-Julkunen, K. 2009. Tutkimus hoitotieteessä. Helsinki: WSOYpro Oy.
- Kauppi, I., Kähtävä, S., Lipasti., K., Niemi., T., Tamminen., E. & Vaaramo, P. 2010. Hoitoa ja huolenpitoa ammattitaidolla. Helsinki: Edita.
- Knuutila, J. 2009. Neurofibromatoosi. *Harava* 14 (2), 22–23.
- Kokkonen, J. 1992. Lapsena pitkäaikaisia sairauksia sairastaneiden nuorten aikuisten sosiaalinen ja psyykinen selviytyminen sekä somaattinen ennuste. *Kansaneläkelaitoksen julkaisuja ML: 117*. Turku: Kansaneläkelaitos.
- Korf, B. & Rubenstein, A. 2005. Neurofibromatosis: A Handbook for Patients, Families, and Health Care Professionals. New York: Thieme.
- Krause, K. & Kiikkala, I. 1996. Hoitotieteellisen tutkimuksen peruskysymyksiä. Helsinki: Kirjayhtymä Oy.
- Kylmä, J. & Juvakka, T. 2007. Laadullinen terveystutkimus. Helsinki: Edita.
- Kyngäs, H., Jämsä, T., Mikkonen, R., Nousiainen, E.-M., Ryttilähti, M., Seppänen, P. & Vaattovaara, R. 2000. "Terveys ei ole enää itsestään selvyys. Se on elämän suuri lahja". Tutkimus syöpää sairastavien nuorten selviytymisestä sairauden kanssa. Pohjois-Pohjanmaan sairaanhoitopiirin julkaisuja 1/2000. Oulu: Pohjois-Pohjanmaan sairaanhoitopiiri.
- Leino-Kilpi, H., Mäenpää, I. & Katajisto, J. 1999. Pitkäaikaisen terveystieteen sisäinen hallinta. Potilaslähtöisen hoidon laadun arviointiperustan kehittäminen. Helsinki: Stakes.

- Muranen, T. 2007. The Neurofibromatosis 2 tumor suppressor merlin in cytoskeleton organization and cell cycle regulation. Helsingin yliopisto. Lääketieteellinen tiedekunta. Patologian laitos. Väitöskirja.
- Mäkelä, A., Ruokonen, T. & Tuomikoski, M. 2001. Hoitosuhdetyöskentely. Helsinki: Tammi.
- Ojala, M. 2007. Huimaako? Helsinki: Etukeno Oy.
- Paunonen, M. & Vehviläinen-Julkunen, K. 1997. Hoitotieteen tutkimusmetodiikka. Juva: WSOY.
- Pihlava, M. 2009. Harvinaissairauksien hoito ontuu. *Harava* 14 (2), 17.
- Punamäki, R.-L. 1995. Terveyskeskusasiakkaiden terveydenhallinta. Sairauden selitysmallit, psykososiaaliset voimavarat ja vastaanottokokemukset. Stakes, tutkimuksia 53. Helsinki: Stakes.
- Pöyhönen, M., Leisti, E.-L, Kytölä, S. & Leisti, J. 1997. Hereditary spinal neurofibromatosis: a rare form of NF1? *Journal of Medical Genetics* 34, 184–187.
- Pöyhönen, M. 1999. Epidemiological, clinical and genetic aspects of neurofibromatosis in Northern Finland. Oulun yliopisto. Lääketieteellinen tiedekunta. Väitöskirja.
- Pöyhönen, M. 2002. Neurofibromatoosi (NF2). Väestöliiton perinnöllisyysklinikka. Tietolehtiset/Neurofibromatoosi (NF2), 1–4.
- Raitasalo, R. 1995. Elämänhallinta sosiaalipolitiikan tavoitteena. Sosiaali- ja terveystuvan tutkimuksia 1. Helsinki: Kansaneläkelaitos.
- Ryynänen, U. 2005. Sairastamisen merkitys ja turvattuustekijät aikuisiässä. Kuopion yliopisto. Sosiaalityön ja sosiaalipedagogiikan laitos. Väitöskirja.
- Sailo, E. & Vartti, A.-M. (toim.) 2000. Kivunhoito. Helsinki: Tammi.
- Sainio, M. 2000. Neurofibromatosis 2: Genetic Analysis of Mild Disease, and Biology of the Gene Product, Merlin. Helsingin yliopisto. Neurologian laitos. Patologian laitos. Väitöskirja.
- Salmenperä, R., Tuli, S. & Virta, M. (toim.) 2002. Neurologisen ja neurokirurgisen potilaan hoitotyö. Helsinki: Tammi.
- Stojadinovic, S., Leppänen, H. & Banach-Planchamp, R. 2000. Neurofibromatoosi – kaksi eri tautia. *Suomen Hammaslääkärilehti* 7 (13), 748–752.
- Tikkakoski, T., Siponen, P., Asplund, R. & Tuominen, H. 2002. Milloin potilaalla tulee epäillä vestibulaarihermon schwannoomaa ja tehdä aivojen magneettikuvaus? *Suomen Lääkärilehti* 57 (24), 2639–2642.
- Tran Ba Huy, P., Kania, R., Frachet, B., Poncet, C. & Legac, M.-S. 2009. Auditory rehabilitation with cochlear implantation in patients with neurofibromatosis type 2. *Acta Oto-Laryngologica* 129 (9), 971–975.
- Tuomi, J. & Sarajarvi, A. 2009. Laadullinen tutkimus ja sisällönanalyysi. Helsinki: Tammi.

Teemahaastattelurunko opinnäytetyöhön

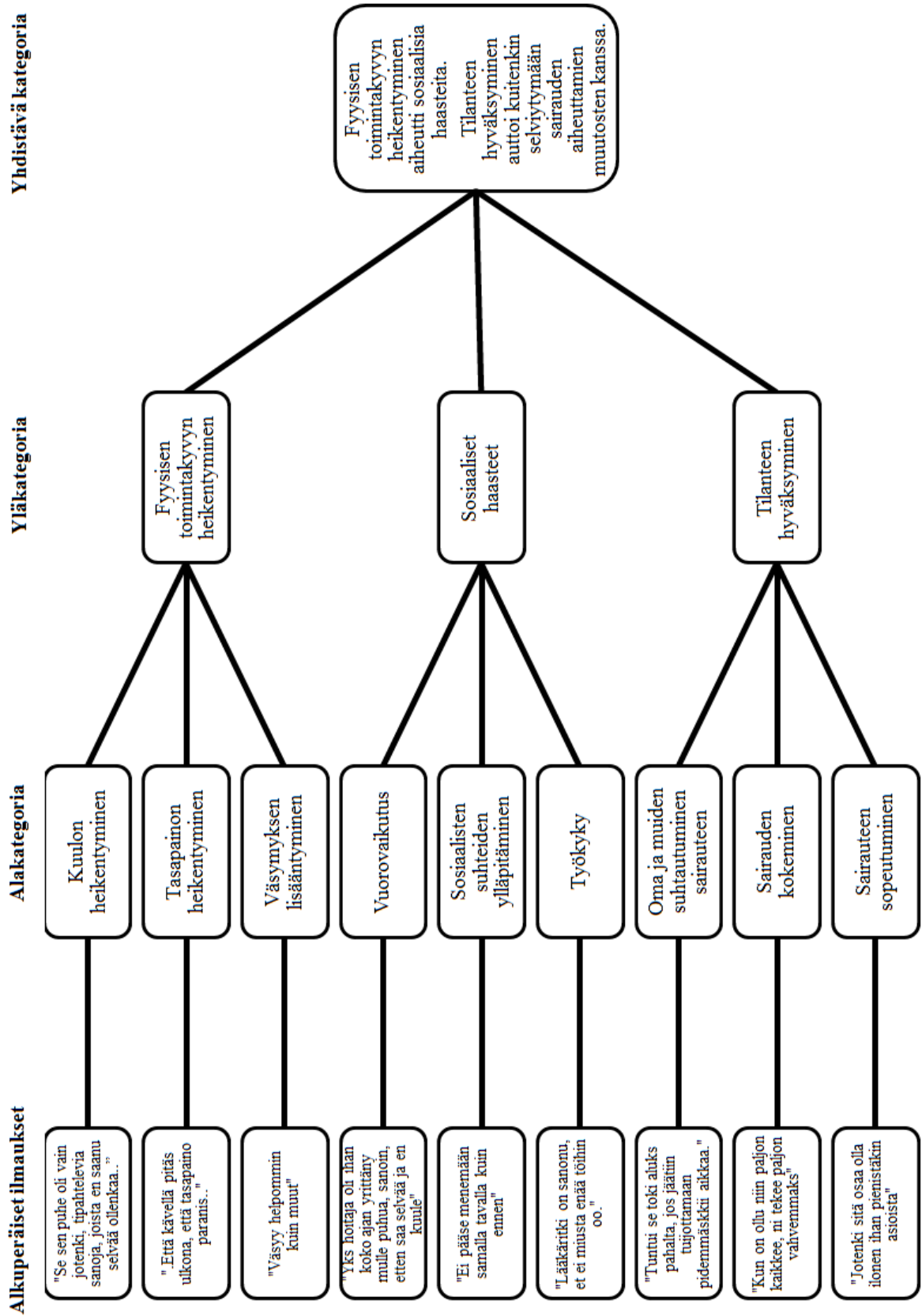
NUOREN AIKUISEN KOKEMUKSIA TYYPIN 2 NEUROFIBROMATOOSISTA

TAUSTATIEDOT

AIHEALUEET

- 1. Sairauden toteaminen ja sairauden kulku**
- 2. Sairauden aiheuttamat fyysiset vaikutukset**
- 3. Sairauden aiheuttamat sosiaaliset vaikutukset**
- 4. Kokemukset sairastamisesta ja sairauteen sopeutumisesta**
- 5. Sairaanhoidajan rooli tyypin 2 neurofibromatoosin hoidossa**

Luokittelumalli, esimerkki analyysin etenemisestä



Neurofibromatosis historia

Table 1–2 Significant Milestones in Neurofibromatosis

Date	Milestone	Reference
13th century	The first known drawing is made of a man who may have had NF1.	3 (p. 3)
1785	Mark Akenside, a British physician, publishes the first English-language description of someone with NF1 manifestations.	4
1793	A case report is published about Johann Gottfried Rheinhard, who had multiple wart-like growths covering his skin, a large head, and areas of skin discoloration. This is the most detailed early account of someone with NF1.	5
1822	In what is probably the first description of NF2, Scottish physician J. H. Wishart describes a patient with multiple intracranial meningiomas and cranial tumors, including acoustic neuromas.	7
1830	Schwann identifies a myelin sheath cell that is later recognized as the most common type of cell in NF tumors.	3 (p. 5)
1882	Friedrich Daniel von Recklinghausen, a pathologist in Strassburg, publishes a landmark monograph about the disorder that would later bear his name. He coins the term <i>neurofibroma</i> after observing that NF tumors were composed of nerve cells and fibrous supportive tissue.	18
1880s to 1970s	Case reports are published that describe families with multiple members affected by NF1 and NF2. Physicians and researchers identify and begin to better understand the many types of cells involved and the clinical pathology of these disorders.	
1978	The National Neurofibromatosis Foundation is founded by Lynn Courtemanche, R.N., Allan Rubenstein, M.D., and Joel Hirschtritt, Esq.	
1979	The NF Foundation establishes the first comprehensive NF clinic. (Others will follow.)	
1983	The NF Foundation launches the first national research program on neurofibromatosis in the world.	
1987	The National Institutes of Health hosts a landmark consensus development conference that creates the nomenclature “NF1” and “NF2,” establishes diagnostic criteria for both disorders, and provides guidelines for treatment. The NIFF International Consortium for the Molecular Biology of NF1 and NF2 is established, in which researchers agree to share molecular and clinical data. The consortium has grown from 32 scientists in 1987 to more than 300 today, and has helped speed the progress of research into NF. Scientists identify genetic markers for NF1 on chromosome 17 and for NF2 on chromosome 22. This significantly narrows the search for the causative genes.	1,19–22

Neurofibromatosis historia

Table 1-2 (Continued)

Date	Milestone	Reference
1988	The first diagnostic DNA, prenatal, and presymptomatic testing for familial cases of NF1 is developed.	
1990	Two teams working independently identify the NF1 gene and describe its protein. The National Institutes of Health sponsors a clinical conference to review and update guidelines for the diagnosis and management of NF1 and NF2.	2,23 – 25
1992	The NF Foundation forms the International Neurofibromatosis Association in Luxembourg.	
1993	Scientists identify the NF2 gene and describe its protein product. The NF Foundation establishes an international network of clinics to improve diagnosis and treatment of people with NF1 and NF2.	26,27
1994	The first multicenter clinical trials are launched to test new therapies for people with NF.	
1995	Direct gene testing becomes available for NF1 and NF2. (The tests are available only in the research setting, for reasons discussed in Chapter 2.)	
1997	The NF Foundation Clinical Care Advisory Board leads a worldwide effort to provide an updated consensus about diagnostic and management criteria for NF1 and NF2.	11
1990 to present	Researchers advance knowledge of how the NF1 and NF2 gene mutations contribute to these disorders' manifestations, including tumor formation and cognitive difficulties. Researchers establish that schwannomatosis is genetically distinct from NF2 and consensus builds that it represents a third form of neurofibromatosis.	28