



# Chiari Malformaatio – tyyppi I

Koettu elämänlaatu Chiari-leikkauksen jälkeen

Jukka Luoti

Minttu Mikkonen

Sara Sandelin-Vapaavuori

OPINNÄYTETYÖ

Maaliskuu 2021

Hoitotyön koulutusohjelma, Sairaanhoidtaja AMK

## TIIVISTELMÄ

Tampereen ammattikorkeakoulu  
Hoitotyön koulutusohjelma  
Sairaanhoitaja AMK

LUOTI, JUKKA & MIKKONEN, MINTTU & SANDELIN-VAPAAVUORI, SARA:  
Chiari Malformaatio – tyyppi I  
Koettu elämänlaatu Chiari-leikkauksen jälkeen

Opinnäytetyö 50 sivua, joista liitteitä 14 sivua  
Maaliskuu 2021

---

Opinnäytetyö toteutettiin yhteistyössä Tampereen ammattikorkeakoulun kanssa. Tavoitteena oli tuottaa tiivis opetusmateriaali harvinaisesta neurologisesta sairaudesta tyyppi I Chiari malformaatiosta. Lisäksi keskustelut alan asiantuntijoiden kanssa synnyttivät tarpeen tutkia laajemmin tätä sairautta. Opinnäytetyö vastasi kysymyksiin, mikä on Chiari malformaatio ja miten sitä hoidetaan sekä miten Chiari-leikkaus on vaikuttanut potilaiden kokemuksiin oireisiin. Opinnäytetyö toteutettiin toiminnallisena opinnäytetyönä ja sen tuotoksena syntyi PowerPoint-opetusmateriaali Tampereen ammattikorkeakoulun käyttöön. Opinnäytetyön tarkoituksena on antaa lisätietoa Chiari malformaatiosta sairautena, sen hoitovaihtoehtoista ja elämänlaadun muutoksista leikkauksen jälkeen.

Chiari malformaatio on harvinainen neurologinen sairaus, jossa esiintyy pikkuaivojen rakennepoikkeavuutta. Pikkuaivojen alaosa työntyy kallonpohjan suuresta aukosta, foramen magnumista luiseen selkäydinkanavaan aiheuttaen siellä aivo-selkäydinnesteen kierron häiriöitä.

Chiari todetaan usein magneettikuvauksen avulla. Sen oireet voivat vaihdella täysin oireettomasta aina moninaisiin ja toimintakykyä suuresti rajoittaviin. Yleisimmät oireet ovat takaraivolle painottuva päänsärky, joka pahenee ponnistaessa sekä erilaiset neurologiset oireet. Oireellisen Chiarin hoito on kallon takakuopan avartamisleikkaus, jonka tarkoituksena on palauttaa aivo-selkäydinnesteen normaali virtaus. Suurella osalla potilaista oireet helpottavat tai paranevat leikkauksen jälkeen.

Chiari-rakennepoikkeavuuden hoito, diagnosointi ja syntymekanismit sekä ymmärrys potilaiden elämänlaadusta sairauden kanssa kaipaavat yhä selvennystä ja lisätutkimuksia. Suomessa, kuin myös muualla maailmassa on varsin vähän tutkittu leikkauksen läpikäyneiden kokemuksia elämänlaadun paranemisesta. Tätä olisi perusteltua tutkia, jotta saataisiin parempi käsitys siitä, millaisen potilaan Chiari kannattaa leikata ja kenelle konservatiivinen hoito olisi parempi vaihtoehto. Leikkauksen vaikutuksista oireiden paranemiseen on laajalti tutkimustietoa olemassa ja tutkimustulosten perusteella todettiin, että leikkaus auttaa yleisimpiin oireisiin, kuten päänsärkyyn ja neurologisiin oireisiin. Chiari-epämuodotumassa pikkuaivorisojen työntymisen pituus ei aina vastaa oireiden vakavuutta. Oireiden aiheuttajana pidetään heikentynyttä selkäydinnesteen kiertoa ja siksi sen roolia diagnosoinnissa tulisi kasvattaa.

---

Asiasanat: Chiari malformaatio tyyppi I, elämänlaatu, Chiari leikkaus, PowerPoint opetusmateriaali

## ABSTRACT

Tampere University of Applied Sciences  
Degree Programme in Nursing and Healthcare  
Option of Nursing

LUOTI, JUKKA & MIKKONEN, MINTTU & SANDELIN-VAPAAVUORI, SARA:  
Chiari Malformation - Type I  
Experienced Quality of Life after Chiari-operation

Bachelor's thesis 50 pages, appendices 14 pages  
March 2021

---

The idea for the thesis came as one of our writers was diagnosed with Chiari malformation Type I.

The aim of the thesis was to find information of Chiari Malformation Type I and to survey how the quality of life was after fossa posterior decompression operation and to gather an informative guidebook as a Powerpoint-presentation over the subjects. The functional thesis consists of a PowerPoint-presentation and a report and it is done in a collaboration with the University of Applied Sciences Tampere. Based on the report we made a compact teachingmaterial to our cooperative direction.

In the publication the study questions were: what is Chiari Malformation Type I and how it's treated and how do the patients experience their quality of life after the fossa posterior decompression operation. The data was collected from domestic and international medical sources and international studies from scientific databases.

The radiological definition of CM I is that the cerebellar tonsils herniate at least 5 mm through foramen magnum into the upper spinal canal causing problems with spinalfluid circulation. This causes neurological symptoms like headaches especially while exerting. Syringomyelia is a common comorbidity with Chiari malformations. Treatment for a symptomatic Chiari is fossa posterior decompression surgery with or without duraplasty. Goal of the surgery is to restore spinalfluid circulation and the most common complication after surgery is a leak of cerebrospinal fluid.

How Chiari malformation is born and how it's diagnosed and treated still lack of knowledge and treatment recommendations. Understanding the quality of life among Chiari-patients needs more studying in Finland and in other countries. Who needs surgery and to whom the conservative care is appropriate approach should be carefully surveyed.

---

Key words: chiari malformation type I, chiari surgery, fossa posterior decompression surgery, lifequality, quality of life

## SISÄLLYS

1	JOHDANTO .....	6
2	OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS, TEHTÄVÄT JA TAVOITTEET .....	7
3	TEOREETTISET LÄHTÖKOHDAT .....	9
	3.1 Harvinaiset neurologiset sairaudet .....	9
	3.2 Chiari malformaatio - tyyppi I .....	10
	3.3 Chiari Malformaation luokittelu .....	12
	3.4 Chiari ja syringomyelia .....	14
	3.5 Esiintyvyys .....	15
	3.6 Etiologia .....	17
	3.7 Oireet .....	18
	3.8 Diagnosointi ja tutkimukset .....	20
	3.9 Leikkaushoito .....	22
	3.10 Komplikaatiot .....	24
	3.11 Muu hoito .....	25
	3.12 Sairaanhoitajan rooli Chiari potilaan hoidossa .....	27
	3.13 Koettu elämänlaatu Chiari leikkauksen jälkeen .....	28
	3.14 Kokemusasiantuntijan koettu elämänlaatu leikkauksen jälkeen .....	30
4	MENETELMÄLLISET LÄHTÖKOHDAT .....	35
	4.1 Toiminnallinen opinnäytetyö .....	35
	4.2 Hyvä oppimateriaali .....	36
	4.3 Powerpoint oppimateriaalina .....	37
	4.4 Oppimateriaalin kokoaminen .....	38
	4.5 Opinnäytetyön prosessi .....	38
5	POHDINTA .....	42
	5.1 Eettisyys ja luotettavuus .....	42
	5.2 Johtopäätökset ja kehittämissuhteet .....	43
	LÄHTEET .....	46
	LIITTEET .....	51
	Liite 1. PowerPoint oppimateriaali .....	51

## ERITYISSANASTO JA TERMIT

Arnold-chiari-oireyhtymä	Chiari-malformaatio, epämuodostuma
Brain stem	Aivorunko
CM I	Arnold- Chiari malformaatio- / Chiari Mal- formaatio- / Epämuodostuma- Tyyppi I
CSF/Cerebro spinal fluid	Aivoselkäydinneste
Decompression	Pyrkimys alentaa painetta
Dura	Kovakalvo
Duraplasty	Kovakalvon paikkaus kestumuuilla
Ectopia	Ektopia, kudoksen virhesijainti
Encephalocele	Aivotyrä
Foramen magnum	Kallonpohjan suuri aukko
Herniaatio	Työntyminen, hernioituminen, valuminen
Hindbrain	Taka-aivot
Hydrodynaaminen	Nesteen virtaaminen
Hydrokefalus	Vesipää
Hypoplasia	Vajaakehitys
Indikaatio	Hoidon aihe
Kyfoosi	Selän kyttyrätauti
Lower medulla	Alempi ydinjatke
Malformaatio	Epämuodostuma, anomalia
MRI	Magneettiresonanssikuvantaminen
Myelomeningocele	Selkärankahalkio
Pons	Aivosilta
Posterior fossa decompression	Kallon takakuopan avartamisleikkaus
Skolioosi	Kieroselkäisyys
Syringobulbia	Ydinjatkoksen ontelotauti
Syringomyelia	Selkäytimen ontelotauti
Syrinx	Ontelo
Tonsillat	Risat
Tonsillar ectopia	Kudoksen virhesijainti / elimen synnynnäinen sijaitseminen virheellisellä paikalla

## 1 JOHDANTO

Chiari-malformaatio tyyppi I (epämuodostuma) on harvinainen neurologinen sairaus, joka aiheuttaa merkittävää elämänlaadun ja toimintakyvyn heikkenemistä. Chiari-rakennepoikkeavuutta on oireisena Suomessa arviolta noin 2500 ihmisellä. Sairaus määritellään harvinaiseksi, kun sitä esiintyy enintään viidellä 10 000 henkeä kohden. Harvinaisuus tuo mukanaan haasteita sairauden tunnistamisessa, hoidossa ja päivittäisessä elämässä. Tähän sairauteen liittyy usein oireita tai ongelmia, joita ei riittävästi huomioida palvelujärjestelmässä. Asiantuntemusta on niukasti ja laadukasta, suomen kielellä tuotettua tietoa on saatavilla niukasti. Chiaria sairastavat valitettavan usein kokevat jäävänsä ilman asianmukaista tietoa ja hoitoa. Varhainen sairauden tunnistaminen ja hoidon aloitus lisäävät mahdollisuuksia vaikuttaa tämän sairauden kulkuun ja sairastavan toimintakykyyn. (Terveyskylä 2016.)

Opinnäytetyön aiheeseen kiinnostuksen herätti ryhmän jäsenen sairastuminen Arnold- Chiarin oireyhtymään. Keskusteltuamme alan asiantuntijoiden kanssa, huomasimme tarpeen tutkia Chiari I- malformaation leikkaus- ja hoitovaihtoehtoja sekä koettua elämänlaatua leikkauksen jälkeen. Toivomme tulevan opinnäytetyömme tuovan uutta tietoa potilaiden pärjäämisestä leikkauksen jälkeen sekä mahdollisesti antavan uutta informaatiota. Aiheeksemme valikoitui ”Chiari malformaatio – Tyyppi I, koettu elämänlaatu Chiari- leikkauksen jälkeen”. Työssämme keskitymme pääasiassa aikuisiin Chiari-potilaisiin.

Kirjallisessa työssä esittelemme Chiari malformaatiota sairautena sekä sen tavanomaisimpia oireita ja hoitovaihtoehtoja. Hoitovaihtoehtojen osalta keskitymme pääasiassa yleisimmin käytettyyn leikkaushoitoon. Lisäksi käsittelemme sairaanhoitajan toimintaa Chiari-leikkauksen läpikäyneiden potilaiden hoidossa ja ohjaamisessa sekä leikkauksen vaikutuksia potilaiden elämänlaatuun. Opinnäytetyön raportin pohjalta kokoamme tiiviin opetusmateriaalin työelämäyhteistyökumppanimme Tampereen ammattikorkeakoulun käyttöön. Opetusmateriaali esitetään PowerPoint - muodossa ja se antaa kattavan tietopaketin uusien sairaanhoitajaopiskelijoiden käyttöön.

## 2 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS, TEHTÄVÄT JA TAVOITTEET

Opinnäytetyön tarkoituksena on etsiä viimeisintä, näyttöön perustuvaa tutkittua tietoa Chiari malformaatiosta sairautena, sen hoitovaihtoehtoista sekä Chiari leikkauksessa olleiden kokemuksia koetusta elämänlaadun paranemisesta. Tavoitteenamme on tehdä kattava opetusmateriaali työelämäyhteistyökumppanimme Tampereen ammattikorkeakoulun käyttöön.

Opinnäytetyön tehtävänä on vastata kysymyksiin:

- Mikä on Chiari malformaatio ja miten sitä hoidetaan?
- Miten Chiari leikkaus on vaikuttanut potilaiden kokemiin oireisiin?

Kirjallisen raportin tavoitteena on antaa kattavasti tietoa Chiari malformaatiosta sairautena. Tiedonhaussa esille tulleen aineiston perusteella kerromme millainen sairaus Chiari malformaatio on, millaisia ovat sairauteen liittyvät oireet ja liitännäissairaudet sekä miten sairaus diagnosoidaan, mitkä ovat sen syntymekanismit ja hoitovaihtoehdot sekä sen esiintyvyydestä Suomessa ja maailmalla. Lisäksi tarkastelemme sairaanhoitajan toimintaa Chiari potilaiden hoidossa sekä otamme selvää, kuinka Chiarin hoitona käytetty leikkaus on vaikuttanut potilaiden elämänlaatuun.

Toiminnallisessa opinnäytetyössä tuotos tehdään aina jollekin tai jonkun käytettäväksi, koska tavoitteena on joidenkin ihmisten osallistuminen toimintaan, tapahtumaan tai toiminnan selkeyttäminen oppaan tai ohjeistuksen avulla. (Vilkkä & Airaksinen 2003, 38.) Meidän kohderyhmämme ovat Tampereen ammattikorkeakoulun sairaanhoitajaopiskelijat, jotka suuntautuvat sisätautipotilaan hoitotyöhön ja kirurgiseen hoitotyöhön. Opetuskäyttöön tuotettavan materiaalin tavoitteena on antaa sairaanhoitajaopiskelijoille kattavasti tietoa tästä harvinaisesta neurologisesta sairaudesta. Opetuskäyttöön tuotettava materiaali tulee olemaan Power-Point-esitys.

Lisäksi opinnäytetyömme tulee tarjoamaan hyödyllistä informaatiota raportin muodossa ainakin Chiari malformaatiota sairastaville itselleen sekä hoitajille, jotka kohtaavat ja hoitavat työssään neurologisia sairauksia sairastavia potilaita.



### 3 TEOREETTISET LÄHTÖKOHDAT

Teoreettiset lähtökohdat ovat Chiari malformaatio – tyyppi I, Chiari malformaation hoito, oireet ja koettu elämänlaatu leikkauksen jälkeen. Nämä yhdistyvät tuotoksessa, joka on erillinen opetusmateriaali Tampereen ammattikorkeakoulun käyttöön. Avainkäsitteet on kuvattu alapuolella kuviossa 1.



KUVIO 1. Teoreettiset lähtökohdat

#### 3.1 Harvinaiset neurologiset sairaudet

Sairauksista ja vammoista, joiden esiintyvyys on alhainen, käytetään yleisnimitystä harvinaissairaudet. Harvinaiseksi katsotaan Suomessa sairaus, jos sairastavia on vähemmän kuin 5 henkilöä 10 000 asukasta kohti. Harvinaissairaudet ovat usein perinnöllisiä, arviolta 80 %:sti. Kun diagnostiikka kehittyy, voi osa näistä sairauksista muuttua yleisemmäksi, jolloin ne eivät enää täytä harvinaissairauden kriteereitä. Maailmalla on arviolta 6 000- 8 000 harvinaissairautta, jotka tunnetaan. Harvinaisten sairauksien määrä voi myös lisääntyä lääketieteen kehittymisen myötä. Suomessa on n. 300 000 ihmisellä jokin harvinaissairaus tai vamma ja Euroopassa jopa n. 30 miljoonalla. (HARVINAISET-VERKOSTO 2021.)

Osaaminen ja tieto harvinaissairauksien hoitamisesta on jakautunut epätasaisesti ja se saattaa olla vaikeasti saavutettavissa. Harvinaista sairautta sairastavalla voi olla enemmän tietoa sairaudestaan, kuin häntä hoitavalla ammattilaisella. Sairastuneen itsensä, sekä hänen läheistensä kokemusten rooli voi korostua lääketieteellisen tiedon ollessa puutteellista. Tiedon vajaavaisuus saattaa johtaa siihen, että erikoisten löydösten ja oireiden yhdistelmiä ei välttämättä pystytä tunnistamaan tietyksi harvinaissairaudeksi. Oikean diagnoosin viivästyessä tarpeellisen hoidon aloittaminen saattaa pitkittyä eikä tehokasta kuntoutusta päästä aloittamaan riittävän ajoissa. Lisäksi tarvittavien palveluiden pariin ohjaamisessa voi olla puutteita, eikä harvinaissairaalle kuuluvista eduista tai taloudellisen tuen hakemisesta osata neuvoa riittävästi. (Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019-2023, 2019, 20.)

### **3.2 Chiari malformaatio - tyyppi I**

Chiari malformaatio – tyyppi I -epämuodostumassa pikkuaivojen alaosa työntyy kallonpohjan suuresta aukosta, foramen magnumista luisen selkäydinkanavaan (Kuva 1). Chiari malformaatio – tyyppi I:ssä todetaan usein kalloluun takakuopan ahtautta ja joskus kallo-kaularankaliitoksen luisen rakenteen poikkeavuutta. Pikkuaivojen luisuminen foramen magnumin alapuolelle johtaa pikkuaivokudoksen painumiseen sekä aivoselkäydinnesteen kiertohäiriöihin. (Rinne 2006.) Pikkuaivoherniaation (pikkuaivojen työntyminen) aiheuttajamekanismina pidetään niska-aukkoon kohdistuvaa hydrodynaamista voimaa (joko ylhäältä painava tai alhaalta vetävä tai molemmat), jonka seurauksena pikkuaivot hernioituvat eli työntyvät alaspäin niska-aukkoon. (Karppinen 2020, 1895.)



KUVA 1. CM I (Mikkonen 2020)

Itävaltalainen patologi Hans Chiari kuvaili raportissaan 1891 kolmen tyyppisiä muutoksia pikkuaivoissa lapsilla, jotka olivat sairastaneet hydrokefalusta, eli vesipäätä. Toistuvat havainnot anatomisissa poikkeavuuksissa saivat hänet huomiomaan yhteyden pikkuaivojen ja aivosillan ytimen (medulla pons) välillä. Hän kuvaili mm. ”tappimaisen pikkuaivorisojen pidentymisen, joka ulottuu selkäydinkanavaan”. Vuonna 1894 Julius Arnold julkaisi artikkelin, jossa hän kuvaili selkärankahalkiota vastasyntyneellä. Arnold havainnoi mm. pidentyneen pikkuaivojen alaosan, joka peitti aivojen neljännen kammion ja ulottui selkärankakanavaan. (Hajjar 2012, 5-6.) Useita vuosikymmeniä nimiä Arnold ja Chiari on pidetty synonyymeinä pikkuaivorisojen sijoittumiselle virheellisesti suuren kallonpohjan aukon alapuolelle. Ensimmäinen tapaus on kuitenkin raportoitu John Clelandin toimesta jo vuonna 1883, mutta tarkemman kuvauksen tälle pikkuaivojen virhesijainnille antoi Chiari 1891. (Fernández ym. 2009, 2.) Termiä ”Chiari” alettiin yleisesti käyttämään 1970-luvulla kuvaamaan tätä oireyhtymää (Fernández ym. 2009, 2). Vaikka ensimmäisistä Chiari malformaation havaitsemisista on jo pitkälti yli 100 vuotta, nykylääketiede ei vielääkään tunne tätä rakennepoikkeavuutta kovin hyvin (Karppinen 2020, 1895).

Selkäydinnesteen heikentyneen virtauksen vuoksi arviolta noin 70-80% CM I potilaista kehittyy selkäytimen ontelotauti eli syringomyelia. Lisäksi CM I yleisiä liittännäissairauksia ovat hydrokefalus, skolioosi (selän vinoutuminen) ja kyfoosi

(köyryselkäisyys). (Ghaly ym. 2017, 10.) Chiari malformaatioon liittyy useita erilaisia neurologisia oireita, jotka saattavat ilmaantua toisen tai kolmannen elinvuosikymmenen aikana. Kerättyä tietoa iäkkäiltä on käynyt ilmi, että heillä on saattanut olla oireita läpi koko heidän elämänsä ja ne ovat voineet voimistua ikääntymisen myötä. (Gilmer 2017, 285-290.)

### 3.3 Chiari Malformaation luokittelu

Chiari-epämuodostumat ovat joukko monimutkaisia aivojen rakennepoikkeavuuksia, jotka vaikuttavat kallon alaosan alueelle, johon aivot ja selkäydin yhdistyvät. Chiari-epämuodostuman diagnostiikassa pikkuaivorisat työntyvät foramen magnumin alapuolelle vähintään 5 mm. (Fernández ym. 2009, 2; NIH 2017, 1.) Kansainvälisessä ICD-10-tautiluokituksessa Arnold-Chiarin oireyhtymä on koodilla Q07.0. Vakiintuneempi nimitys tästä oireyhtymästä on kuitenkin Chiari I -malformaatio eli epämuodostuma (CM1). (Karppinen 2020, 1895.)

Chiari malformaatio tyyppi I on Chiari epämuodostumista se kaikkein yleisin muoto. Tämän lisäksi on olemassa myös tyypit II-IV, jotka ovat harvinaisempia ja syntymekanismiltaan täysin erilaisia. Näitä Chiarin muotoja ei tule sekoittaa keskenään. Lisäksi uudet Chiari alaluokat 0 ja 1.5 hämmentävät entisestään näitä tutummaksi tulleita, perinteisiä Chiarin muotoja. Nämä uusimmat alaluokat 0 ja 1,5 kuvastavat pikemminkin ahtautunutta niska-aukkoa, kuin pikkuaivorisojen työntymisen astetta. (Thompson 2019, 1655.)

Chiarin epämuodostumat luokitellaan yhä kuitenkin perinteisesti neljään erilaiseen tyyppiin (I-IV) riippuen pikkuaivojen siirtymisen asteesta, oireiden vakavuuden ja potilaan iän perusteella. Heikentynyt aivo-selkäydinnestevirtaus (CSF) on kuitenkin tämän epämuodostuman kaikkien neljän tyypin yhteinen piirre. (Ghaly ym. 2017, 10.)

CM 0 -potilailla pikkuaivorisojen laskeutuminen kallonpohjan suuren aukon läpi on vähäistä tai olematonta. Näissä tapauksissa potilaalla voi olla Chiari-epämuodostumaan liittyviä oireita, jotka johtuvat todennäköisesti aivo-selkäydinnesteen

virtauksen poikkeavuuksista kallon ja selkäydinkanavan sisällä. (Fernández ym. 2009, 2.)

Tyyppi I on yleisin CM-muoto. CM I:ssä vain pikkuaivorisat työntyvät kallonpohjan suuren aukon alapuolelle. (NIH 2017, 3.) Työntymisen laajuus voi vaihdella muutamista millimetreistä useisiin senttimetreihin. 5 mm:n raja diagnosoinnissa perustuu useisiin tutkimuksiin, joissa on vertailtu pikkuaivorisojen suhteellista sijaintia terveillä tutkimusryhmäläisillä ja oireellisilla CM I -potilailla. (Haijjar 2012, 10.) CM I:tä esiintyy sekä lapsi- että aikuispotilailla ja oleellista sairauden aiheuttamien oireiden kannalta on selkäydinnestekierron heikentyminen suuren kallonpohjan aukon tasolla. CM I -potilaille kehittyy usein syringomyelia liitännäissairaudeksi. (Arnautovic ym. 2013, 1058.) Toisin kuin Chiari malformaation vaikeammat muodot (CM II-IV), CM I:een ei yleensä liity aivorungon laskeutumista alaspäin tai vesipäätä, eikä se myöskään vaikuta neljännen aivokammion toimintaan (Fernández ym. 2009, 2). CM I havaitaan yleensä ensimmäisen kerran murrosiässä, yleensä vahingossa toisen sairauden tutkiminnan aikana. Nuorilla sekä aikuisilla, joilla on CM, mutta joilla ei ole oireita, saattaa myöhemmin ajan kuluessa kehittyä oireinen sairaus. (NIH 2017, 3.)

Chiari 1.5 -epämuodostumaa pidetään Chiari I:n etenemisenä. Siihen liittyy Chiari I:n epämuodostumassa havaitun pikkuaivorisojen laskeutumisen lisäksi pitkänomainen aivorunko ja neljäs aivokammio. Chiari 1.5 -epämuodostumien uskotaan olevan harvinaisempia, kuin Chiari I -epämuodostumat, vaikka niiden tarkkaa esiintyvyyttä ei vielä tunneta. (Capra ym. 2009; Snyder 2008.)

Tyyppin II Chiari malformaatiota sairastavilla henkilöillä on oireita, jotka ovat yleensä vakavampia kuin tyyppi I:stä sairastavilla ja oireet ilmenevät yleensä jo lapsuudessa. Tämä häiriö voi aiheuttaa hengenvaarallisia komplikaatioita varhaislapsuudessa tai murrosiässä, ja sen hoito vaatii yleensä aina leikkausta. Kakkostyyppin Chiarissa sekä pikkuaivot että aivorungon kudokset pääsevät valumaan foramen magnumiin. Myös hermokudos, joka yhdistää pikkuaivojen puoliskot toisiinsa on puuttuva tai muodostunut vain osittain. Tyyppiin II liittyy yleensä myelomeningocele – eli selkärankahalkion eräs muoto, joka syntyy, kun selkärankakanava ja selkäranka eivät sulkeudu sikiöaikana normaalisti ennen lapsen syntymää. Myelomeningocele johtaa yleensä selkärangan aukon

alapuolella olevan alueen osittaiseen tai täydelliseen halvaantumiseen. (NIH 2017, 4.) CM II:n epämuodostumaan liittyy vahvasti myös hydrokefalus (Caykoylu 2008, 1613-1614). Oireinen kakkostyyppin CM on syynä alle 2-vuotiaiden kuolemiin enemmän kuin mikään toinen selkärangan sulkeutumishäiriö (Hajjar 2012, 23).

Tyyppi III on hyvin harvinainen ja vakavin Chiarin muoto. Tyypissä III osa pikkuaivoista ja aivorungosta työntyvät selkäydinkanavaan kallon takaosassa olevan epämuodostuneen aukon kautta. Tähän voi sisältyä myös aivoja ja selkäydintä ympäröivät kalvot. Tyypin III oireet ilmenevät jo varhaislapsuudessa ja voivat aiheuttaa hengenvaarallisia komplikaatioita. Vauvoilla, joilla on tyyppi III voi olla monia samoja oireita kuin II tyyppiä sairastavalla, mutta heillä voi olla lisäksi muita vakavia neurologisia vaivoja sekä henkisiä tai fyysisiä puutteita kehityksessä. (NIH 2017, 4-5.)

Tyypin IV Chiarissa pikkuaivot kärsivät vajaakehityksestä eli hypoplasiasta. Ne ovat toisinsanoen epätäydelliset tai alikehittyneet. Tämä on CM:n harvinaisin muoto. Pikkuaivot sijaitsevat normaalilla paikalla, mutta osa niistä puuttuu ja kallon sekä selkäytimen osat voivat olla näkyvissä. (NIH 2017, 5.) CM III ja CM IV ovat hyvin harvinaisia (Strayer 2001, 90-96).

### **3.4 Chiari ja syringomyelia**

Syringomyelia on selkäytimen ontelotauti, jota reunustavat ependyymisolut, ja joka voi edetä selkäydintä ympäröiviin kudoksiin. Ependyymisolut ovat gliasoluja, jotka reunustavat aivojen kammioita ja selkäydinkanavaa ja ne osallistuvat selkäydinnesteen tuotantoon. (Wolburg ym. 2009.) Ontelo, eli syrinx sisältää nestettä, joka koostuu selkäydinnesteestä sekä solun ulkoisesta nesteestä. Syringomyelian aiheuttaa häiriintynyt selkäydinnesteen virtaus, jonka taustalla oleva syy on usein CM I, mutta sen voi myös aiheuttaa esimerkiksi kasvain tai lukinkalvon liimautuminen. Syringomyelian aiheuttamat ontelot voivat kasvaa hitaasti vuosien ajan, mutta se saattaa myös hävitä itsestään vuosien kuluessa. Eteneminen on tyyppillistä syringomyeliale. (Tatagiba 2009, 7-9.)

Syringomyelian ja CM I:sen yhtäaikainen esiintyminen on tavallista. Ontelon kehittyminen liittyy CM I -potilailla selkäydintilan ahtauteen, jolloin ahtaus johtaa selkäydinnesteen kiertohäiriöihin sekä painemuutoksiin ja sen seurauksena on kudostesteen kertyminen pikkuhiljaa selkäyttimeen. (Rinne 2006.)

Selkäytimen ontelotaudissa todetaan selkäytimessä joko yksi tai useampi nesteen täyttämä ontelo. Jos ontelo sijaitsee selkäytimen sijaan aivorungon alueella, on kyseessä syringobulbia. Joskus ihmisellä esiintyy samaan aikaan syringomyelia ja syringobulbia. Yleensä ontelo sijaitsee selkäytimen yläosassa, mutta voi ulottua koko selkäytimen alueelle. Ontelo voi olla joko yksi yhtenäinen tai ne voivat muodostaa lokeroita selkäyttimeen. Joskus ontelo voi laajentua sekä poikittais- että pituussuunnassa. (Rinne 2006.)

Chiarin tyypillisten oireiden lisäksi syringomyelia aiheuttaa yksilöllisesti vaihtelevia neurologisia oireita. Yläraajojen oireita tyypillisesti ovat tuntohäiriöt, jänneheijasteiden heikkeneminen tai sammuminen, lihasvoimien heikkeneminen ja lihasurkastumat. Alaraajojen oireita ovat lihasjänteiden lisääntyminen, jänneheijasteiden vilkastuminen, lihasvoimien heikkeneminen sekä jalkapohjien ojentavat heijasteet. Usein yläraajojen toimintarajoitteet ovat vaikeampia, kuin alaraajaoireet. Valtaosalla sairauteen liittyy kipuja, erityisesti niskan ja hartiaseudun alueella sekä yläraajoissa. Syringomyeliaa sairastaneet ovat kuvailleet kipuja repiviksi, pisteleviksi tai poltteleviksi ja kivut pahenevat usein ponnistuksen seurauksena esimerkiksi aivastus tai yskäisy voi laukaista kivun. Lisäksi syringomyeliassa voidaan todeta luuston rakennemuutoksia, joista tavallisimpia ovat kallokaularankaliitoksen poikkeavuudet sekä skolioosi ja kyfoosi. (Rinne 2006.)

### **3.5 Esiintyvyys**

CM I:stä esiintyy kaiken ikäisillä. Aikuisväestössä se on yleisempi naisilla. Naisilla sairautta esiintyy enemmän kuin miehillä. Sukupuuanalyysien mukaan ne suvut, joita sairaus koskettaa, osoittavat selvästi geneettistä yhteneväisyyttä. Suuri osa CM I -tapauksista on oireettomia sattumalöydöksiä, jotka eivät vaadi hoitoa. (Krause 2016, 8; Aitken 2009; Vernooij 2007.)

Magneettikuvauksen yleistymisen myötä CM I -löydökset ovat merkittävästi lisääntyneet ja esimerkiksi Yhdysvalloissa tämä on vastaavasti lisännyt leikkausmääriä (Passias ym. 2018, 45-54; Wilkinson ym. 2017, 208-216). Myös Suomessa THL:n rekisteriin ilmoitetut pään magneettikuvaukset ja CM I -leikkaukset ovat lisääntyneet 2010 luvulla. Vuonna 2018 CM I -leikkauksia tehtiin reilut 50. (THL 2020.) CM I:n arvellaan kuitenkin olevan tavallisempi sairaus kuin aikaisemmin on ajateltu, mutta sen esiintyvyydestä ei ole tarkkaa käsitystä. USA:ssa on arvioitu CM I:n ja CM I:n ja syringomyelian yhteisesiintyvyydeksi noin 10/100 000. (Rinne 2006.)

Aiemmin arvioitiin, että sairaus esiintyy noin yhdellä tuhannesta vastasyntyneestä lapsesta. Kuvantamisen lisääntynyt käyttö on osoittanut, että Chiarin epämuodostumat voivat olla paljon tätä yleisempiä. Arviointia vaikeuttaa, että joillakin lapsilla, joilla on ollut Chiari syntymästään asti, ei kuitenkaan esiinny oireita tai oireita ilmenee murrosiässä tai vasta aikuisiällä. (NIH 2016, 7.)

Johns Hopkinsin yliopiston lääkärit ja tutkijat tarkastelivat raportissaan yli 22 000 aivojen MRI-kuvaa vuosilta 1994-1997, ja CM I tunnistettiin näistä 0,77 %:ssa. Tutkijat olivat kuitenkin sitä mieltä, että se aliarvioi CM I:n todellisen esiintymistiheyden. 14 %:lla näistä potilaista, joilla havaittiin CM I, olivat kliinisesti oireettomia. Tässä potilasryhmässä havaittu pikkuaivoherniaatio esiintyi MRI-kuvissa samanlaisena kuin oireisilla potilailla. Tutkijat ehdottivatkin, että pelkällä pikkuaivoherniaatiolla olisi rajoitettu merkitys arvioitaessa Chiaria, ja huomioon tulisi ottaa myös CSF:n virtaavuuden estyminen sekä syringomyelian esiintyminen tai puuttuminen. (Meadows ym. 2000, 925.)

Vuonna 2017 neurokirurgian ylilääkäri, dosentti Pauli Helen Tampereen yliopistollisesta sairaalasta kertoi YLE:n artikkelissa, että Chiari rakennepoikkeavuutta voisi olla Suomessa n. 10 000, joista oireisia alle 5 000. Kansainvälisten arvioiden mukaan suhteutettuna Suomen väkilukuun n. 4 000-5 000. (YLE MOT 2017.)



### 3.6 Etiologia

Chiari-epämuodostumien taustalla olevan anatomian uskotaan olevan läsnä syntymän yhteydessä, vaikka monissa tapauksissa ne eivät välttämättä tule kliinisesti esille kuin vasta aikuisena (NORD 2014). Useimmiten Chiarin epämuodostumat johtuvat aivojen ja selkäytimen rakenteellisista vaurioista, jotka tapahtuvat sikiön kehityksen aikana. Tämä voi olla seurausta geneettisistä mutaatioista tai esimerkiksi äidin ruokavaliosta, josta on saattanut puuttua tiettyjä vitamiineja tai ravinteita. Tätä kutsutaan primaariseksi tai synnynnäiseksi Chiarin epämuodostumaksi. Chiarin epämuodostumat voivat syntyä myös myöhemmin elämässä, mikäli selkäydinneste pääsee valumaan liikaa selkärangan lanne- tai rinta-alueilta joko traumaattisen vamman, sairauden tai infektion vuoksi. Chiarin primaarinen epämuodostuma on paljon yleisempi kuin sekundaarinen. (NIH 2017, 2.)

Useat tutkijat ovat esittäneet omia teorioitaan Chiarin syntymekanismille. Hydrodynaamisen pulsaatioteorian mukaan Chiari-epämuodostumat johtuvat varhaisesta etenevästä sikiön hydrokefaluksesta, joka työntää alas aivorunkoa sekä pikkuaivoja mutta sen paikkaansa pitävyydestä ei ole olemassa yhteisymmärrystä. (Royo-Salvador ym. 2005, 523.) Vuonna 2015 ilmestyneessä tutkimuksessaan Kong ja kumppanit esittivät uuden selityksen Chiarin synnylle. He kutsuivat teoriaansa "evoluution epäsuhdaksi" tai "evoluution epäjohdonmukaisuudeksi". Tämän teorian mukaan suuren kallonpohjan aukon tilavuuden kehitys ei vastaa aivojen kasvavaa kokoa, mikä johtaa pikkuaivojen ja aivorungon epävakaustilaan sekä anatomisiin epämuodostumiin. Tämän johdosta pikkuaivot sijoittuvat liian alas normaalista sijainnistaan, yksinään tai yhdessä selkäydinkanavan alemman jatkeen kanssa. (Kong ym. 2015, 804-805.)

Noin 12 %:lla CM I on todettu perinnölliseksi. Perintötekijöiden merkitykseen viittaavat havainnot identtisissä kaksostutkimuksissa. CM I voi esiintyä myös eräiden erittäin harvinaisten perinnöllisten sairauksien yhteydessä, kuten mm. akondroplasiassa (ruston kehityshäiriö), hypofosfatemian aiheuttamassa riisitautissa, Kabukin oireyhtymässä, neurofibromatoosi tyyppi I:ssä ja Paget'n tautissa. (Rinne 2006.)

### 3.7 Oireet

CM I -potilailla esiintyy laajasti erityyppisiä oireita. Potilaan oireet ovat usein moninaisia ja vaihtelevat yksilöiden välillä. (Tubbs ym. 2011, 248-256.) Pikkuaivojen valumisen suuruus ei välttämättä korreloi oireiden määrän tai vakavuuden kanssa. Joillain potilailla oireet voivat olla pahoja vain pienelläkin valuman asteella, kun taas toisilla oireet ovat vaikeita, vaikka valuma olisi vain vähäistä. (IHS 2013, 723.) Päänsärky on Chiari-epämuodostumien tunnusomaisin oire (NIH 2017, 2-3). CM I:n aiheuttama päänsärky sijoittuu tavallisimmin takaraivolle, takaraivon alaosaan ja on kestoltaan lyhytaikaista (alle 5 min). Päänsärkyä provosoi yskiminen, aivastelu, ponnistelu ja raskaus. (IHS 2013, 722.) Päänsärkyyn voi lisäksi liittyä voimakas paineen tunne (Krause 2016, 13). CM I päänsärlyn kriteerit on kerrottu kuvassa 2.

A. Päänsärky täyttää kriteerin C.
B. Chiarin tyypin 1 epämuodostuma on todettu magneettikuvauksessa.
C. Päänsärkyyn sopii vähintään kaksi (kolmesta) alla olevasta vaihtoehdosta.
1. Yksi tai molemmat seuraavista:
a) Päänsärky on alkanut ajallisesti yhtäaikaan Chiarin tyypin 1 epämuodostuman kanssa ja johtanut sen diagnoosiin.
b) Päänsärky on loppunut 3 kk:n kuluessa Chiarin tyypin 1 leikkauksen jälkeen.
2. Päänsärkyllä on yksi tai useampi seuraavista piirteistä:
a) Särky pahenee yskessä tai muun Valsalvan ilmiön tyyppisen mekanismin, kuten ponnistelun, yhteydessä.
b) Särky paikantuu takaraivolle tai ylänilskaan.
c) Särky kestää alle 5 minuuttia.
3. Päänsärkyyn liittyy oireita tai löydöksiä, jotka sopivat aivorungon, pikkuaivojen, alempien aivohermojen tai kaulaytimen toimintahäiriöön.
D. Mikään muu ICHD-3-kriteeristö ei sovi paremmin.

ICHHD = The International Classification of Headache Disorders

KUVA 2. Chiari päänsärlyn luokittelu (Karppinen 2020, 1899)

Muita hyvin yleisiä oireita ovat niskakipu, kuulo- ja tasapaino-ongelmat, lihasheikkous tai tunnottomuus ja huimaus sekä dysfagia, eli nielemis- tai puhevaikeudet.

Chiari-potilailla voi lisäksi esiintyä oksentelua, korvien soimista, silmävärvettä, unettomuutta, masennusta, tahdonalaisten lihasten koordinaation heikkenemistä ja muita motoriikan ongelmia. Sairauteen liittyy myös skolioosi ja selkärangan tai selkäytimen vaurioita voi syntyä. (NIH 2017; Rinne 2006; Krause 2016, 13.)

Harvinaisiin oireisiin lukeutuvat kuulonmenetykset, näkökentän heiluminen liikkumassa ja katseenkeskittämisen vaikeus sekä pyörtymiset ja sinusbradykardia (Krause 2016, 13-14). Oireet voivat vaihdella yksilöiden välillä riippuen kudoksen sekä hermojen puristuksesta, joka lisää painetta aivo-selkäydinnesteen kiertoon (NIH 2017, 2-3). Oireiden syntymekanismina pidetään niska-aukon ahtautumista ja siitä aiheutuvaa aivoselkäydinnesteen virtauksen estymistä sekä ydinjatkoksen ja C2-nikaman hermojen puristumista (Karppinen 2020, 1895).

Chiari-potilaille voi lisäksi kehittyä uniapnea, erityisesti niille potilaille, joilla on aivorungon, pikkuaivojen ja niska-aukon hermojen puristumista. Uniapnea voi olla obstruktiivinen, sentraalinen tai sekamuotoinen. Chiari-potilailla esiintyy sentraalista uniapneaa, joka on keskushermostoperäinen, jossa hengityskeskuksen automaattinen hengityksen säätely on häiriintynyt. Hengitysliike voi pysähtyä, vaikka ilman kulku hengitysteissä ei olisi estynyt. (Terveyskylä 2020.)

Aiheuttaja	Oireet ja löydökset
Aivoselkäydinnesteen virtauksen estyminen	Ponnistukseen liittyvä päänsärky, paikantuu takaraivolle tai yläniskaan Hydrokefalus Syringomyelia
Aivorungon, pikkuaivojen ja niska-aukon hermojen puristuminen	Uniapnea Ataksia (tahdonalaisten lihasten koordinaation ongelmat) Huimaus Nielemisvaikeudet Takaraivo- ja niskasärky Alempien aivohermojen löydökset
Selkäytimen toimintahäiriö (Syringomyelia)	Raajojen ja vartalon tuntohäiriöt ja -puutokset Skolioosi Spastisuus Lihasheikkous Rakon toiminnan häiriöt Ylemmän motoneuronin löydökset sekä alemman motoneuronin löydökset

KUVA 3. Oireet ja aiheuttajat (McClugage 2019)

### 3.8 Diagnosointi ja tutkimukset

Chiariin epämuodostuma diagnosoidaan useimmiten jo lapsena ensimmäisten elinvuosien aikana tai myöhemmin vasta murrosiässä. Aikuisilla se sen sijaan diagnosoidaan usein sattumalöydöksenä. Chiari-epämuodostuman diagnostikassa pikkuaivorisat työntyvät foramen magnumin alapuolelle vähintään 5 mm. Pikkuaivorisojen laskeutumisen pituus Chiari-epämuodostumassa ei aina kuitenkaan vastaa oireiden vakavuutta tai vastetta hoitoon. (Fernández ym. 2009, 2; NIH 2017, 1.)

CM I -diagnosoinnissa käytetään neurologista tutkimusta, jota täydennetään muilla tarvittavilla tutkimuksilla. Diagnoosin varmistaa pikkuaivojen laskeutumi-

nen 5 mm:ä foramen magnumin alapuolelle samalla kun potilaan oireet ovat tunnusomaisia CM I -sairaudelle. (Rinne 2006.) Pään- tai kaularangan magneettikuvaus on ensisijainen tutkimusmenetelmä. Sen avulla voidaan mitata pikkuaivo-herniaation millimetrimäärä, mutta niska-aukon ahtauden arviointiin ei ole mittaasteikkoa. (Chiapparini ym. 2011, 283-286.) Aivojen MRI-kuvassa aivojen taka-kuoppa (posterior fossa) näkyy matalana, pikkuaivot ovat litistyneet ja niiden takaosien sijainti voi poiketa normaalista. Pikkuaivojen valumista selkäydinkanavaan voidaan havaita joskus oireettomilla henkilöillä, joten MRI-löydöksen ja potilaalla esiintyvien oireiden yhteensopivuus on aina pohdittava CM I -diagnoosia asetettaessa ja hoitopäätöksiä tehtäessä. (Rinne 2006.) Magneettikuvaus ei siis ennusta oireita, leikkaushoidon tarvetta tai hoitotulosta (Karppinen 2020, 1898). MRI-kuvauksella saadaan myös selville pään sekä kaula- ja rintarangan koot suhteessa toisiinsa. Sen avulla pystytään havainnollistamaan luuston vikoja ja selvittämään kuinka paljon pikkuaivorisat (tonsillat) ovat liikkuneet kohti selkäydinkanavaa. Samoin kuvista pystytään myös huomaamaan selkäytimen mahdolliset ontelot ja määrittämään CM:n vaikutus selkäydinnesteeseen. (Ghaly ym. 2017, 10.)

Tietokonetomografia (CT) tai röntgen niskan ja pään alueelta voivat paljastaa yleisiä, toisiinsa liittyviä luuvikoja ja ne ovat merkittäviä tutkimuksia kirurgisen hoidon suunnittelun kannalta. Sitä vastoin EEG:llä eli aivosähkökäyrätutkimuksella ei ole merkittävää roolia diagnosoinnissa, koska CM I:llä ei ole vaikutusta aivo-kuoreen, lukuun ottamatta hydrokefalusta. Oikein tehty haastattelu ja neurologinen tutkimus ovat myös tärkeitä diagnosoinnin kannalta. (Ghaly ym. 2017, 8-10.)

Unenaikaisten hengityskatkoksien tutkimiseen voidaan tehdä unitutkimus eli unipolygrafia. Unitutkimus sisältää nukkumisen yön yli huoneessa, jossa tutkimuksen suorittavat voivat seurata tutkittavan hengitystä, kuorsausta, hapettumista ja kohtauksellista toimintaa ja näin saada selville, onko uniapneasta todisteita. (American Association of Neurological Surgeons 2021.)

Nielemisvaikeuden keskeisimpiä tutkimuksia ovat videofluorografia ja nasofiberoskopiatutkimus. Videofluorografia on röntgentutkimus, jossa varjoaineen kulua seurataan suusta mahalaukuun. Tällä tutkimuksella saadaan selville niele-

misen vaiheita ja niihin liittyviä mahdollisia ongelmia. Nasofiberoskooppi tutkimuksessa endoskooppi kuljetetaan nenän kautta nielun yläosaan, josta voidaan seurata äänihuulten ja kurkunkannen toimintaa. (Turun yliopistollinen keskussairaala 2020.) Dysfagian tutkimuksissa halutaan selvittää, onko olemassa poikkeavuuksia, jotka viittaavat alemman aivorungon toimintahäiriöihin. Dysfagian diagnostiikassa myös puheterapeutin rooli on tärkeä. (American Association of Neurological Surgeons 2021.)

CM I:n erotusdiagnoosiin kuuluvat sitä huomattavan paljon yleisemmät sairaudet kuten niskahartialihasten jännityspäänsärky, migreeni, fibromyalgia sekä psyykkiset jännitystilat. Erotusdiagnoosiin kuuluvat myös MS-tauti, Ménièreen tauti, ALS ja etenevät spinocerebellaariset ataksiasairaudet (selkäydin- ja pikkuaivoperäiset liikkeiden koordinoinnin häiriöt) sekä kohtauksellisesti esiintyvät ataksiasairaudet (esim. hapuilu, haparointi ja lihasten yhteistyön puuttuminen. (Rinne 2006.)

### **3.9 Leikkaushoito**

Leikkaus on oireellisille CM I -potilaille vaikuttavin hoitovaihtoehto. Siitä huolimatta kirjallisuudessa ei olla yksimielisiä siitä, mikä on kirurginen ”kultastandardi” ja kenet tulisi leikata. Yksimielisiä ollaan kuitenkin siitä, että leikkausindikaation tulee perustua kliinisiin oireisiin eikä radiologisiin löydöksiin. On myös tärkeää pitää mielessä, että leikkaus ei takaa täydellistä toipumista kaikista oireista. (Imperato ym. 2011, 335-339.) Chiari malformaation dekompressioleikkauksella on kolme päätavoitetta; kallon takakuopan avartaminen, selkäydinnesteen virtauksen parantaminen ja pikkuaivojen roikkuvien osien pienentäminen. (Haijjar 2012, 14.)

Huolimatta siitä, että Chiari malformaation kliinisessä hoidossa on käytetty monia kirurgisia menetelmiä, väittelyä parhaasta menetelmästä yhä esiintyy. CM I:n hoidossa on suositeltu kahta päätyyppiä kirurgisista menetelmistä. Yksi laajasti käytetty menetelmä on kallon takakuopan avartamisleikkaus käyttämällä dura- paikkaa tai ilman sitä (posterior fossa decompression with or without duraplasty,

PFDD / PFD) ja toinen on syrinx-onteloiden vähentäminen/pienentäminen erityyppisillä shunttiratkaisuilla. (Ma ym. 2012, 274-279; Gurbuz ym. 2015, 419-424.)

Tavallisin CM I -leikkauksen menetelmä on takaapäin tehtävä niska-aukon avarus, jossa takaraivoluun alaosasta poistetaan vajaan 3 cm:n läpimittainen pala ja kannattajanikaman takakaari sekä katkaistaan takaraivoluu-kannattajanikaman nivelside. Suurin osa neurokirurgeista avaa lisäksi aivojen kovakalvon (dura), katkaisee mikrokirurgisesti mahdolliset arpikiinnikkeet pikkuaivorisojen ympäriltä ja tarvittaessa joko koaguloi pikkuaivorisoja tai poistaa niiden alaosan. Lopuksi tehdään vesitiivis aivojen kovakalvon laajentava sulku (duraplastia) käyttämällä joko potilaan omaa lihas- tai luukalvoa taikka kaupallista kalvokorviketta. Toinen yleinen leikkaustapa on pelkkä luinen dekompressio (ilman kovakalvon avaamista), jolloin leikkausaika on lyhyempi ja komplikaatioriski pienempi ja syringomyeliapotilaiden hoitotulokset mahdollisesti huonommat. (Lin ym. 2018, 460-474; Massimi ym. 2019, 1827-1838.)

Chiarin hoidon perustana olevan leikkaushoidon tarkoituksena on palauttaa aivo-selkäydinnesteen virtaus, rentouttaa hermoston osia ja antaa enemmän tilaa ylemmille osille selkärankaa sekä kallonpohjaan. Kirurgisen hoidon tarkoitus on oireiden lievittäminen ja sairauden tilan vakauttaminen. Varhainen kirurginen toimenpide antaa kuitenkin yleensä paremman elämänlaadun vähentämällä päänsärkyä sekä neurologisia oireita. (Gilmer 2017, 285-290.)

Aiemmin CM I -dekompressioleikkaus luokiteltiin vaaralliseksi ja kuolleisuus oli huomattavaa. Nykyään dekompressioleikkauksessa on verrattain pienet riskit. (Krause 2016, 79.) Kirurginen hoito on tehokasta ja teknisesti turvallista. Se parantaa potilaan kliinisiä ja neurologisia oireita sekä vaikeissa tapauksissa vakauttaa potilaan tilaa pitkäaikaisesti. Oireelliset CM I -potilaat tarvitsevat leikkaushoidon niin pian kuin mahdollista, jotta vältetään neurologisten oireiden pahentuminen. (Imperato ym. 2011, 335-339.)

Leikkaustulosta arvioidaan magneettikuvantamisella ja kliinisellä tutkimuksella. Leikkaushoidolla ei kuitenkaan aina saada toivottua parannusta tilanteeseen. Uuden leikkauksen tarpeellisuus ei ole kovinkaan epätavallista, eikä sen syynä ole

ensimmäisen leikkauksen epäonnistuminen. Dekompressio lievittää erityisesti kohtauksellisesti esiintyneitä oireita: päänsärkyä, niskakipua, pään vapinaoiretta, kaksoiskuvia, nielemisvaikeuksia, huimausoireita, unihäiriöitä ja tajunnanmenetykskohtauksia. Jo syntyneisiin hermovaurioihin (tunto- ja tasapainohäiriöt) leikkaus auttaa vähemmän. Oireiden kestolla ja pikkuaivoherniaation asteella, ennen leikkausta todetulla hengitysvajauksella sekä kallo-kaularankaliitoksen poikkeavuudella on todettu niin ikään olevan huonontavaa vaikutusta leikkauksen antamaan hyötyyn. (Rinne 2006.)

Oireet voivat myös uusiutua onnistuneenkin Chiari-leikkauksen jälkeen, yleensä kahden ensimmäisen vuoden sisään leikkauksesta. Tästä syystä potilaat tarvitsevat säännöllistä jälkiseurantaa. Oireiden uusiutuminen johtuu todennäköisesti arpikudoksen kehittymisestä tai aivoja suojaavan durapaikan ratkeamisesta. Lapsipotilaat vaativat säännöllistä MRI-kuvantamista, koska heidän aivonsa ja kallonensa kehittyvät vielä. (NORD 2014.)

### **3.10 Komplikaatiot**

Chiari-leikkauksen yleisimmiksi komplikaatioiksi on raportoitu aivoselkäydinnesteen vuoto ja pseudomeningocele (aivoselkäydinnesteen epänormaali kertyminen selkärangan tai aivojen ympärille omaan tilaansa). Lisäksi komplikaatioina esiintyy aseptista meningiittiä, leikkaushaavan tulehtumista ja neurologisen tilan heikentymistä. (Arnautovic ym. 2015, 171-172.)

Kallon takakuopan avartamisleikkaus on ollut tavanomainen kirurginen toimenpide, jossa suurin osa kirurgeista avasi kovakalvon ja käytti siirrepaikkaa (Arnautovic ym. 2015, 171). Kallon takakuopan avartamisessa ja kovakalvon avaamisessa sekä durapaikan käyttämisessä on vähäisempi riski uusintaleikkaukselle, mutta suurempi aivoselkäydinnesteen vuotoihin liittyvien komplikaatioiden riski (Durham & Fjeld-Olenec 2008, 42-49; Hankinson ym. 2011, 35-40). Vieraasta lajista olevaa siirrettä käytettäessä on raportoitu toisinaan riski sairastua Creutzfeldt-Jacobin tautiin (Hajjar 2012, 17).



Greenberg & kump. tutkivat vajaata 2000:tta CM I -leikkausta vuosilta 2004-2010 Kalifornian, Floridan ja New Yorkin osavaltioissa. Heidän tutkimuksensa mukaan kirurgisia komplikaatioita esiintyi 90 päivän jälkeen leikkauksesta n. 19 %:lla leikatusta ja lääketieteellisiä komplikaatioita n. 5 %:lla. Kirurgisia komplikaatioita olivat shunttiin liittyvät komplikaatiot, meningiitti, haavan tulehtuminen, durasiirteen pitävyys, haavan aukeaminen ja muut neurokirurgiaan liittyvät spesifit komplikaatiot (esim. selkäydinnestevooto). Tutkijat löysivät myös useita postoperatiivisten komplikaatioiden riskitekijöitä, mukaan lukien samanaikaiset sairaudet, kuten vesipää ja vanhempi ikä. Lisäksi riskitekijöitä olivat ylipaino ja psykoosit, jotka liittyivät korkeampaan riskiin saada komplikaatio leikkauksesta. Lääketieteellisiä komplikaatioita olivat keuhkokuume, virtsaumpi, sepsis, sydänkomplikaatiot ja veritulppa. (Greenberg ym. 2015, 261-268.)

### **3.11 Muu hoito**

Neurologian erikoislääkäri Riitta Rinne on käsitellyt Chiarin hoitoa Neuroliiton internetsivuilla. CM I:n oireille on tyypillistä kohtauksellisuus ja oireiden esiintyminen rasituksen ja ponnistusten yhteydessä, mutta yleensä äkilliset särkykohtaukset helpottavat itsestään rasituksen jälkeen. Potilaiden tulisi kuitenkin välttää tilanteita, jotka aiheuttavat tai pahentavat oireita. Niska- ja hartiasetuun kohdistuvat lihasjännitysoireet saattavat hiljalleen kehittyä pysyväksi ongelmaksi. Pitkäaikaisen jännitysoireiston syntymistä voidaan ehkäistä huoltamalla lihaksia hallituin venytyksin sekä rentouttamisharjoitteilla. Fysioterapeutin ohjeilla potilas voi suorittaa omatoimisia harjoitteita, mutta niskan alueen manipulaatiohoitoja ei tule tehdä. (Rinne 2006.)

Rinteen mukaan lääkehoitona voidaan käyttää lihaksistoa relaxsoivia valmisteita, mutta hengityslamaa aiheuttavia rentouttavia lääkkeitä tulee välttää. Lisäksi unilääkkeiden suhteen kannattaa noudattaa varovaisuutta. Jos päivisin esiintyy poikkeuksellista väsymistä, se voi olla merkki unenaikaisista hengityskatkoksista, jotka saattavat johtua uniapneasta. Jos epäillään uniapneaa, voidaan tehdä unen rekisteröinti unipatjatutkimuksella. (Rinne 2006.)

Potilaan kuntoutuksen tulisi olla systemaattista. Fysioterapian tavoitteena on lievittää kipua ja säilyttää liikkuvuus selkärangassa ja hartioissa. Fysioterapeuttista hoitoa tukee lääkehoito. Fysioterapian avulla potilas pystyy parantamaan ja hallitsemaan nivelien liikkuvuutta ja toimintaa sekä vähentämään ylä- ja alaraajojen ylikuormitusta. Päivittäisten toimintojen ja normaalin elämän sujuminen sekä toimiminen työelämässä tulisi olla tavoitteena kuntoutuksessa. Potilaan jatkohoito perustuu magneettikuvantamisen tuloksiin, joiden avulla voidaan arvioida mikä on pikkuaivorisojen tilanne. (Jabłońska ym. 2012, 218-230; Snarska 2012, 231-244; Walewska 2012, 1-36; Zderkiewicz 2013, 191-207; Chen ym. 2017, 4.)

Vertaistuki on harvinaista sairautta sairastavalle potilaalle tärkeä sosiaalisen tuen muoto. Parhaiten tätä pystyy tarjoamaan toinen harvinaissairas, joka toimii tärkeänä tietolähteenä ja tukijana sairastuneelle oman kokemuksensa kautta. Hänen on mahdollista kuvailla sairautteen ja sen hoitoon sekä siihen liittyvien tutkimusten aiheuttamia tunteita ja tuntemuksia. Sairastuminen itsessään sekä epä-tietoisuus ja hoitojen läpikäynti yhdistävät harvinaiseen sairauteen sairastuneita. Vertaistukijana voi toimia myös joku, jolla on jokin muu harvinainen sairaus kuin tuettavalla itsellään. Hän pystyy parantamaan sairastuneen ja hänen läheistensä itseluottamusta sekä rohkaisemaan luottamusta arjesta selviytymiseen. Pidempään sairauden kanssa elänyt osaa usein myös neuvoa, mistä kannattaa lähteä hakemaan tietoa sairaudesta. (Terveyskylä 2020.)

Suomessa Chiari malformaatiota sairastavat voivat saada yhteyden vertaistukijoihin neuroliiton kautta. Heidän vertaistukijansa ovat eri-ikäisiä vapaaehtoisia, jotka ovat koulutettuja tähän tehtävään. Tukihenkilöt ovat itse harvinaista neurologista sairautta sairastavia henkilöitä tai heidän läheisiään ja omaisiaan. He toimivat keskustelukumppaneina, jotka omien kokemustensa perusteella kuuntelevat ja kannustavat jaksamaan haastavassa elämäntilanteessa. Vertaistukijan kanssa sairastunut voi keskustella luottamuksellisesti puhelimen välityksellä tai sähköpostia käyttämällä. Tämän voi tehdä myös nimettömänä. Vertaistukihenkilöiden yhteystiedot löytyvät neuroliiton omilta internetsivuilta osoitteesta <https://neuroliitto.fi/tieto-tuki/vertaistukijat/>. (Neuroliitto 2021.)

### 3.12 Sairaanhoidajan rooli Chiari potilaan hoidossa

Sairaanhoidajan toiminnalla leikkaukseen valmistelemissä, sen aikana ja jälkeen leikkauksen on suurta merkitystä potilaan hoidon kannalta. Sairaanhoidaja seuraa potilasta leikkauksen valmistelun aikana. Hän ohjaa potilasta valmistautumisessa ennen leikkausta sekä itsehoidossa leikkauksen jälkeen, avustaa leikkauksalissa, tarkkailee leikkauksen jälkeisiä komplikaatioita sekä havainnoi mahdollisia neurologisia puutteita sekä tukee henkisesti potilasta ja potilaan perhettä. (Jabłońska ym. 2012, 218-230; Snarska 2012, 231-244; Walewska 2012, 1-36; Zderkiewicz 2013, 191-207; Chen ym. 2017, 4.)

Henkinen valmistelu on tärkeä osa potilaan valmistautumista leikkaukseen. Sairaanhoidajan tulisi selvittää potilaan tietämys leikkausoperaatiosta ja pyrkiä täydentämään tämän tiedollisia puutteita. Ohjaaminen sisältää myös oppimis- ja opetusharjoituksia, jotka auttavat potilasta kuntoutumaan nopeasti ja vähentämään komplikaatioiden riskiä. Potilaan tukeminen ja yhteydenpito sukulaisiin ja hoitoryhmään auttaa vähentämään potilaan sairaalahoitoon liittyvää stressiä. (Jabłońska ym. 2012, 218-230; Snarska 2012, 231-244; Walewska 2012, 1-36; Zderkiewicz 2013, 191-207; Chen ym. 2017, 4.)

CM I -dekompressioleikkauksen jälkeen sairaanhoidajan on arvioitava potilaan yleinen ja neurologinen tila. Seuranta koskee vitaalinelintoimintoja, nestetasapainoa ja diureesia. Potilaan heräämisen jälkeen tulee valvoa tajunnan tasoa, kirurgisen haavan ja sitä suojaavan sidoksen tilaa sekä tarkkailla potilaan mahdollisia kouristuksia. Sairaanhoidajan on tarpeen arvioida pupillien leveys, symmetria ja koko, seurata mahdollisia puhehäiriöitä, ihon tuntoaistien toimintaa sekä potilaan lihasvoimaa ja jännitystä. Kivun arviointi on tärkeää ja sitä tulee hoitaa asianmukaisesti. On tärkeää huomioida leikkauksen jälkeen potilaan asentohoito. Olisi vältettävä sijoittamista häntä sellaisiin asentoihin, jotka estävät laskimoiden ulosvirtauksen aivoista ja edistävät kallonsisäisen paineen nousua. On huomattava, että potilaan tulisi välttää kaikkea sellaista toimintaa, joka voi johtaa kallonsisäisen paineen nousuun. Esimerkiksi aivastaminen tulee tehdä ilman jännittämättä vatsaa sekä vartalon asentoa muutettaessa liikkeen tulee olla rauhallisia ja hallittuja. (Jabłońska ym. 2012, 218-230; Snarska 2012, 231-244; Walewska 2012, 1-36; Zderkiewicz 2013, 191-207; Chen ym. 2017, 4.)

Dekompressioleikkauksen jälkeen aloitetaan potilaan asteittainen kuntoutumisprosessi. Ensimmäiset ylösnousemisharjoitteet leikkauksen jälkeen tulee tehdä sairaanhoitajan tai fysioterapeutin avustuksella. Heidän tulee tarkkailla potilaan tilaa ja kiinnittää huomiota siihen, miten potilas pystyy säilyttämään tasapainonsa, ja miltä heidän liikkumisensa vaikuttaa. Kaulan vakautta tulisi parantaa alkuvaiheessa leikkauksen jälkeen valvotusti. Aluksi suositellaan passiivisia harjoituksia (ylä- ja alaraajojen taivuttaminen, pään nostaminen kämmenen avulla). Alkuun potilasta totutetaan liikerajoitteisiin sekä oikeaan tekniikkaan, jota tulee käyttää asentoa vaihtaessa noustaessa makuulta istumaan. Potilaan on tärkeää tehdä se hitaasti tekemättä nopeita, äkillisiä ja tarpeettomia liikkeitä. Potilaan tulisi ensin maata kyljellään ja siirtyä vähitellen istuma-asentoon tukemalla itseään käsillä ja sitten siirtää jalat sängystä lattialle. (Jabłońska ym. 2012, 218-230; Snarska 2012, 231-244; Walewska 2012, 1-36; Zderkiewicz 2013, 191-207; Chen ym. 2017, 4.)

Sairaanhoitajan tulisi opettaa ja ohjata potilasta sopeutumaan päivittäisiin askareisiin ja normaaleihin rutiineihin tämän uudessa elämäntilanteessa. Leikkauksen jälkeisenä aikana potilaan tulisi välttää ainakin tapaturmien riskiä kohottavaa toimintaa, erityisesti sellaisia urheilulajeja kuten jalkapallo, nyrkkeily ja koripallo - sekä toimintaa, joka johtaa paineen lisääntymiseen vatsaontelossa, sillä se aiheuttaa kallonsisäisen paineen nousua. Tämä tulisi huomioida esimerkiksi ulostamisen tai aivastelun ja yskimisen yhteydessä. Ponnistaminen tulisi pystyä tekemään ilman, että vatsaonteloa ”puristetaan”. Lisäksi kiellettyjä asioita ovat painavien kuormien kantaminen sekä sukeltaminen veden alle. (Jabłońska ym. 2012, 218-230; Snarska 2012, 231-244; Walewska 2012, 1-36; Zderkiewicz 2013, 191-207; Chen ym. 2017, 4.)

### **3.13 Koettu elämänlaatu Chiari leikkauksen jälkeen**

Elämänlaadun paranemisen selvittämiseksi päädyimme tutkimaan vuonna 2015 julkaistua tutkimusta. Tämä kirjallisuuskatsaus sisälsi 145 pitkän ajan seuranta-tutkimusta potilaista, joilla oli Chiari malformaatio tyyppi I. Tutkimukset olivat pääasiassa Yhdysvalloista ja Euroopasta. Tutkimus on laaja-alainen ja koottu usean

vuosikymmenen aikajaksolta, jonka vuoksi se antaa kattavan kuvan Chiari-potilaiden leikkauksen jälkeisestä toipumisesta ja elämänlaadusta. Suurin osa tutkimusta oli julkaistu vuonna 1993 tai sen jälkeen. (Arnautovic ym. 2015, 161-177.)

Potilaiden kokonaismäärä näissä tutkimuksissa oli 8605, joista aikuisia 2 351 ja lapsia 2 583 ja lisäksi 3 671 sellaista, joiden ikää ei ollut määriteltä. Tutkittujen ryhmien keskimääräinen seuranta-aika oli 10 vuotta. Lapsipotilaiden yleisin ikä oli 9 vuotta ja aikuisten 41 vuotta. Tämän katsauksen analyysi perustui vain operatiivisiin CM I -seurantatutkimuksiin, eikä se sisältänyt ollenkaan ei-operatiivisia tutkimuksia. Lähes kaikissa näissä tutkimuksissa potilaalle oli tehty kallon taka-kuopan avartamisleikkaus. 92 %:lla tapauksista myös kovakalvo (dura) avattiin ja 65 %:lla myös lukinkalvo (arachnoid) leikattiin. Neljäsosalla potilaista poistettiin myös pikkuaivorisat. (Arnautovic ym. 2015, 161-177.)

Tutkimuksen mukaan ennen leikkausta olleet neurologiset oireet paranivat tai poistuivat kokonaan 75 %:lla kaikista potilaista, 17 %:lla ne pysyivät ennallaan ja pienellä osalla 9 %:lla ne pahenivat. Neurologiset oireet vähenivät lapsista 84 %:lla ja aikuisista 73 %:lla. Lapsien ja aikuisten ero näiden oireiden paranemisessa ei ollut tilastollisesti merkittävä mutta sen sijaan neurologisten oireiden paheneminen Chiari-leikkauksen jälkeen aikuisista 7 %:lla ja lapsista vain 1 %:lla oli tutkijoiden mukaan tilastollisesti merkittävää. Kirjoittajien mukaan tämä voi johtua siitä, että nuoremmat potilaat reagoivat usein paremmin kirurgiseen hoitoon. (Arnautovic ym. 2015, 166-167.)

Niissä tutkimuksissa, jotka ilmoittivat päänsäryn esiintymisestä leikkauksen jälkeen, paranemista havaittiin 73 %:lla aikuispotilaista ja 88 %:lla lapsipotilaista, yhteensä 81 %:lla kaikista potilaista. Kirjoittajien mukaan nämä havainnot tukevat selvästi kirurgisen dekompression indikaatiota kaiken ikäisillä potilailla, joilla on toimintakykyä heikentävää päänsärkyä ainoana CM I -oireena. (Arnautovic ym. 2015, 165-166.)

Syringomyelien ontelot (syrinxit) kehittyvät vähitellen vuosien varrella potilailla, joilla on CM I. On vakiintunut käsitys, että CM I on syringomyelien johtava syy ja että syringomyelien syntyminen ja paheneminen on yksi potilaiden neurologisten

oireiden sekä puutteiden tärkeimmistä syistä. Syringomyelian parantaminen onkin yksi CM I -potilaiden kirurgisen hoidon päätavoitteista. Tutkimuksien mukaan kahdella kolmasosalla kaikista leikatuista CM I -potilaista oli syringomyelia. Tehdyn leikkauksen jälkeen syringomyelia parani tai lieventyi 78 %:lla potilaista. (Arnautovc ym. 2015, 171-172.) Se miksi syrinx ontelot pienentyvät tai katoavat kokonaan johtuu siitä, että leikkaus alentaa aivojen ja selkäytimen painetta ja palauttaa normaalin selkäydinnesteen kierron. (NIH 2017, 9.)

### 3.14 Kokemusasiantuntijan koettu elämänlaatu leikkauksen jälkeen

Kokemusasiantuntijamme on yksi opinnäytetyön tekijöistä. Seuraavassa kertomuksessa on kuvattu sairastumisen eri vaiheita, toimintakykyä rajoittavia tekijöitä, leikkausmenetelmiä sekä koettua elämänlaatua Chiari leikkauksen jälkeen.

Ensimmäiset oireeni alkoivat n. 15- vuotiaana. Minulla oli jatkuvia päänsärkyjä. Äitini käytti minua neurologilla, jossa minua haastateltiin. Itse en muista tuosta käynnistä mitään. Tarkempia tutkimuksia ei tuolloin kuitenkaan tehty. Päänsärky jatkui ja lisäksi alkoi esiintymään räjähtäviä pääkipukohtauksia aina yskiessä, aivastaessa, ponnistaessa ja niistäessä. Olen tuolloin ollut n. 24-vuotias.

Oireeni saivat aivan uudenlaisen käänteen ensimmäisen lapsen syntymän jälkeen. Räjähtäviä pääkipukohtauksia alkoi esiintymään päivittäin. Lapsen nostaminen ja kantaminen oli haastavaa ja oloni muutenkin oli jotenkin huono. Tuntui siltä, että pienikin rasitus sai koko kroppani väsymään ja palautuminen pienestäkin fyysisestä ponnistelusta kesti kauan. Hakeuduin lääkärin vastaanotolle ensimmäisen kerran n. puoli vuotta lapsen syntymän jälkeen ollessani 28-vuotias. Koin että yleistilani oli huono ja päässä räjähteli jatkuvasti. Kun kerroin lääkärille ponnistukseen liittyvästä päänsärystä, hän tarttui siihen ja laittoi minut pään magneettikuvaukseen. Magneettikuvausta jouduttiin kuitenkin siirtämään, sillä odotin jo toista lastani. Toisen lapsen syntymän jälkeen pääsin vihdoin magneettikuvaukseen tammikuussa 2016.

Hämmennyin suuresti, kun postiluukustani kilahti kutsukirje neurokirurgian poliklinikalle neljän kuukauden päästä magneettikuvan ottamisesta. Tässä välissä minulla ei ollut mitään kontaktia lähettävään lääkäriin. Säikähdin kutsua ja soitinkin heti neurokirurgian poliklinikalle kysyäkseni asiasta. Silloin minulle kerrottiin, että minulla olisi harvinainen neurologinen sairaus nimeltä ”Chiari Malformaatio”. Ensimmäinen neurokirurgian polikäynti toukokuussa 2016 on minulla hiukan hämärän peitossa. Tuolloin vastaanotolla kuulin ensimmäistä

kertaa, millaisesta sairaudesta oli kyse. Minulle ehdotettiin heti leikkausta. Löydös ja oireet olivat selkeät. Pikkuaivoni olivat työntyneet niska-aukkoon 15mm. Tästä kaikesta järkyttyneenä pyysin neurokirurgilta saada jäädä vielä miettimään asiaa. Kirurgi tuolloin ehdotti, että minusta otettaisiin vielä koko selän magneettikuvaus mahdollisten syrinx-onteloiden selvittämiseksi.

Neurokirurgin tapaamisen jälkeen lähdin itse netin kautta vielä paremmin tutustumaan mistä sairaudesta oli kyse sekä hakemaan vertaistukea. Löysin Neuroliiton sivuilta Chiari & Syringomyeliayhdistyksen ja liityin liittoon. Ensiksi aloin käymään yhdistyksen järjestämässä vertaisryhmässä ja pian jo huomasi olevani mukana yhdistyksen hallituksessa aktiivijäsenenä. Tietouteni sairaudesta kasvoi koko ajan.

Palasin töihin vanhempainvapaalta tammikuussa 2017. Tein näyttöpäätetyötä vakuutusyhtiössä. Niskahartiaseutu oli jatkuvasti jumissa ja jo pelkkä pään sivulle kääntäminen sai aikaan heitehuimausta ja räjähdyksiä päässä. Hakeuduin työterveyslääkärin vastaanotolle ja tapasin fysiatrian erikoislääkärin. Fysiatri kehotti minua hakeutumaan ammatilliseen kuntoutukseen ja vaihtamaan ammattia monipuolisempaan alaan. Sairaanhoidajuus kiinnosti minua ja kartoitimmekin yhdessä fysiatriin kanssa, että mitä työtä voisin mahdollisesti sairaanhoidajana tehdä. Kyseeseen ei kuitenkaan tullut raskaat vuodeosastot tai muu järeitä ponnistuksia vaativa työ. Työkyky keskustelu yhdessä esimiehen ja työterveyslääkärin kanssa kuului myös tähän prosessiin, sillä nykyisellä työnantajalla ei ollut tarjota minulle vaihtoehtoisia töitä. Fysiatri ja työterveyslääkäri kirjoittivat minulle B-lausunnon ammatillista kuntoutusta varten, enää ei tarvinnut kuin päästä kouluun sekä hakea ammatillista kuntoutusta kelasta. Kuntoutusta hain aluksi myös työeläkeyhtiöstä, mutta päätös oli kielteinen, sillä minun ei katsottu olevan mahdollisesti työkyvytön seuraavan 5 vuoden aikana.

Pääsin opiskelemaan sairaanhoidajaksi sekä minulle myönnettiin vielä ammatillinen kuntoutus kelasta. Oireeni olivat tuohon aikaan kuitenkin melko voimakkaat, joten fysiatri suositteli minua myöskin hakemaan oman kunnan terveyskeskuksesta maksusitoumuksen lääkinnällistä jaksottaista fysioterapiaa varten. Se minulle myönnettiin ja fysioterapeutini hoiti minua pääasiassa faskiamanipulaation keinoin ja piti minut opiskelukuntoisena lievittäen kipuja mm. niskahartiaseudun ja pään alueella. Työterveyslääkäri ohjeisti minua hakeutumaan ammatinvalintapsykologille, jonka kanssa vielä kartoitimme opiskelua ja työtä mahdollisuuksia. Tämä toteutettiin julkisten työ- ja elinkeinopalveluiden kautta.

Oireet kuitenkin jatkuivat ja pahenivat ja lopulta päätinkin hakeutua uudestaan neurokirurgian poliklinikalle leikkausarvioon. Harrastukset olivat pikkuhiljaa jääneet. Tasapainon kanssa alkoi tulla ongelmia, huimaus oli läsnä lähes päivittäin, jatkuvaa päänsärkyä ja ponnistuspäänsärkyä. Tuolloin neurokirurgi ehdotti minulle säästäväm-

pää leikkausta, jossa poistettaisiin ainoastaan ylimmän kaulanikaman takakaari sekä kalloa vähän koverrettaisiin. Tällä leikkausmenetelmällä oli tarkoitus saada pikkuaivoille lisää tilaa. Luinen dekompressio toteutettiin tammikuussa 2019. Leikkaus meni hyvin ja toivuin siitä nopeasti ilman komplikaatioita. Toivoin leikkauksen vaikuttavan ponnistamiseen liittyvän päänsäryn ja huimauksen helpottamiseen, mutta nämä oireet seuraavan reilun vuoden aikana vain pahenivat. Eli ensimmäinen leikkaus ei tuonut toivottua helpotusta oireisiin.

Vuoden 2020 alusta oireet pahenivat ja minulla alkoi esiintymään jo mainittujen oireiden lisäksi uusia oireita. Niskassa ja koko selkärangan alueella oli kipua. Ponnistus päänsärky oli jotain aivan järkyttävää. En pystynyt solmimaan kengännauhoja, sillä pään alas kumartaminen aiheutti räjähtävää kipua ja alhaalta ylös noustessa sain ottaa tukea seinistä, etten kaatuisi huimauksen takia. Päivittäiset askareet alkoivat olla haastavia. Entisenä siivoushulluna en kyennyt imuroimaan kotia muutamaa huonetta pidemmälle, sillä kaikenlainen fyysisen rasituksen sietokyky oli kadonnut ja palautuminen fyysisestä rasituksesta kesti useita päiviä. Keittiön alakaapeista kattiloiden esiin kaivaminen tuotti hankaluuksia. Keväällä rikkaruohot rehoittivat pihalla, kun alas kumartaminen ja kyykkyyn laskeutuminen oli hankalaa. Nielemisenkin kanssa alkoi olla ongelmia. Tuntui, että tukehdun ruokaan ja vaikka kuinka annoin käskyjä niellä, ei mitään tapahdu. Erityisesti nestemäinen ruoka oli haastavaa saada syötyä. Näiden lisäksi minulle alkoi esiintymään hermostollisia ongelmia. Toiseen käteen sain hermovaurion, joka myöhemmin todettu aiheutuneen tuntemattomasta syystä. Oikealla puolella kehoa alkoi esiintymään sähköiskumaisia oireita siten, että sähköisku meni läpi koko oikean puolen vartalon päättyen oikean jalan kantapäähän. Tämä tapahtui usein, kun käänsin päätä tai nostin kättä. Lisäksi minulta alkoi katoamaan voimat käsistä. En pystynyt kuorimaan perunoita ja voipurkin kantaminen suoritettiin kahdella kädellä. Tämän ”rasituksen” jälkeen kädet jäivät vatkaamaan moneksi minuutiksi. Näiden vastoin käymisten jälkeen päätin hakeutua päivystykseen, josta sainkin kiireellisen lähetteen jälleen pään- ja kaularangan magneettikuvaukseen.

Magneettikuvaus osoitti, että pikkuaivoni olivat työntyneet hiukan lisää alaspäin. Nyt mitattava tulos oli jo 18mm. Pikkuaivojen roikkuvat osat olivat kiinni selkäytimessä ja aiheuttivat selkäydinnesteen kierrolle häiriöitä. Keskustelimme kirurgin kanssa uudesta leikkauksesta, joka suoritettaisiin suunnitellusti vuoden 2020 loppuun mennessä. Suunnitelmana oli, että tällä kertaa minulle tehtäisiin kajoavampi leikkaus, jossa myös kovakalvo avataan ja pikkuaivojen valuneita osia ty pistetään sekä mahdollisia kiinnikkeitä irrotetaan. Kovakalvo tultaisiin sulkemaan keinomateriaali paikalla.

Oireeni kuitenkin pahenivat nopeasti lisää ja minulta alkoivat nyt myös jalat lähtemään pois pelistä. Jalkani tavallaan toimivat, mutta kävely muuttui leveäksi ja jalat jäykistyivät, jonka seurauksena pelkäsin koko ajan kaatuvani. Hakeuduin tämän äkillisen muutoksen



vuoksi päivystykseen. Siellä minulle tehtiin erinäisiä neurologisia ko-keita ja uusia magneettikuvia otettiin. Selittävää tekijää ei tähän ti-lanteeseeni löytynyt. Tulimme lopputulokseen, että Chiari aiheuttaa nämä oireet. Mutta koska kyseessä ei ollut Chiarille tyypillinen oire ja tutkimustietoa on vähän, ei voitu yleistää, että Chiari aiheuttaa tä-män kaltaisia oireita. Leikkausajankohtaa aikaistettiin ja pääsin uu-teen operaatioon pikaisesti heinäkuussa 2020.

Leikkaus oli haastava ja ilman komplikaatioita siitä en tällä kertaa selvinnyt. Leikkaushaava vuoti märkää eritettä ja haavaa korjailtiin muutamalla lisäompeleella. Minulle asennettiin dreeni spinaalika-na-vaan ja likvornestettä ohjattiin dreenipussiin, jotta haava pääsisi kui-vumaan. Dreenin asentaminen aiheutti spinaalipäänsärlyn. Vuo-teesta nouseminen oli leikkauksen jälkeen vajaan viikon ajan lähes mahdotonta, sillä ylös nouseminen sai aikaan erittäin kovaa päänsärkyä ja oksentamista. Pahoinvointilääkkeitä sekä kipulääkkeitä ku-lui kourakaupalla. Lisäksi sain leikkauksen komplikaationa aseptisen meningiitin. Pää oli tämän seurauksena kipeä ja oksentamista kesti monta viikkoa. Tähän minulla oli käytössä kortisonivalmiste helpot-tamaan oloa. Kortisonin ikävänä haittavaikutuksena painoni nousi 12kg. Välillä kotiuduin sairaalasta ja yritin toipua kotona, mutta pa-hoinvointi, oksentaminen ja päänsärky vain pahenivat. Lopulta kipu oli jo niin kovaa, että päädyin ambulanssikyydillä takaisin sairaalaan.

Sairaalassa minulle kokeiltiin veripaikkaa. Oma laskimoverta ruis-kutettiin neulalla selkään. Tämän ajatuksena oli se, että mikäli aikai-semmin laitettu dreeni olisi jättänyt pienen reiän spinaalitilaan sitä pois otettaessa, voidaan veripaikalla tilanne korjata. Tästä ei kuiten-kaan ollut apua. Pääni kuvattiin uudestaan ja kuvista havaittiin, että niskassa on melko kookas likvorkertymä ja mahdollisesti kovakal-voon laitettu durasiirre oli revennyt.

Päädyin kolmatta kertaa leikkauspöydällä syyskuussa 2020. Keino-tekoinen durasiirre vaihdettiin ja uusi siirre otettiin reidestäni. Leik-kauksessa oli mukana neurokirurgin lisäksi plastiikkakirurgi. Niska avattiin, puhdistettiin ja uudella siirteellä suljettiin durapussi. Tämän leikkauksen jälkeen toipumiseni pääsi vasta kunnolla alkamaan. Aseptisen meningiitin paranemiseen meni kuitenkin vielä jonkin ver-ran aikaa.

Tämänhetkinen oma näkemykseni on se, että kolmas ja viimeisin leikkaus auttoi suurimpaan osaan kokemistani oireista. Ponnistami-seen liittyvä päänsärky poistui, eikä päänsärkyä ylipäätään enää juu-rikaan ole. Käteni ja jalkani toimivat nyt lähes normaalisti. Sähköiskut ovat poissa. Fyysinen toimintakykyni on parantunut ja yleisesti ot-taen olen huomattavasti energisempi kuin ennen leikkauksia. Pään alaspäin laittaminen ei aiheuta paineen kertymistä enää samalla ta-valla, eikä huimausta ole esiintynyt. Pääsen kyykkyyyn ja sieltä ylös ilman ongelmia. Nielemisen kanssa on jonkin verran vielä ongelmia, mutta tämäkin voi vielä parantua ajan kuluessa.

Sairastuminen voi aiheuttaa ihmiselle monenlaisia ajatuksia. Minä olen kokenut sairastumisen kriisin. Olen kokenut olevani huono äiti lapsilleni ja huono vaimo miehelleni. Kipu on yksi asia, joka voi muuttaa ihmistä. Kipu on ollut läsnä päivittäin. Nyt totuttelen elämään ilman kipua ja se on hyvin hämmentävää. Avun pyytäminen tämän kaiken kokemani jälkeen tuntui jotenkin helpolta. Avulla tässä kohtaa tarkoitan sitä, että pyysin päästä keskustelemaan sairastumisen kriisistäni jonkun kanssa. Vuoden 2016 Chiari malformaatio- diagnoosin jälkeen olen vain räpiköinyt läpi kaikesta. Tunne siitä, kun kaikki onkin yhtäkkiä ohi, voi aiheuttaa asioiden kumpuamisen sisältä, ja ne vaativat työstämistä. Olen onnekas, että olen saanut kaiken tarvittavan avun mitä olen pyytänyt. Palvelujärjestelmän toiminta ei kuitenkaan ole kovin selvä ja lisäksi olen ollut usein tilanteessa, jossa joudun itse kertomaan lääkärille mistä tässä sairaudessa on kysymys ja yritän perustella, miksi minun kuuluisi saada apua. Kuntoutumiseni näiden kertomieni leikkausten jälkeen jatkuu ja käyn yhä maksusitoumuksella fysioterapiassa. Siellä hoidetaan leikkauksen aiheuttamia kudოსvaurioita sekä faskiakalvojen toimintaan liittyviä asioita. Lisäksi käyn oman kotikuntani järjestämässä fysioterapiaryhmässä, jossa tarkoituksena on vahvistaa lihaksistoa ja kehon hallintaa. Kipulääkkeet eivät kuulu enää päivittäiseen arkeeni. Harrastuksia alan nyt myös pikkuhiljaa lisäämään. Tällä hetkellä nautin koiran kanssa pitkistä lenkeistä. Leikkauksen jälkeinen tilanteeni työelämässä on nyt myös mahdollisesti muuttunut täysin. Aikaisemmin oli lääkärin kanssa puhetta, että en voisi työllistyä kuormittavaan työpaikkaan enää laisinkaan, kuten esimerkiksi vuodeosastolle tai akuuttihoitotyöhön, mutta tämä tilanne on nyt mahdollisesti muuttunut. Aika tulee näyttämään, minkälaisia uusia mahdollisuuksia olen elämäni saanut sairauden hoidon myötä. (Mikkonen 2021.)

## 4 MENETELMÄLLISET LÄHTÖKOHDAT

### 4.1 Toiminnallinen opinnäytetyö

Toiminnallisen opinnäytetyön raportti on teksti, josta selviää mitä, miksi ja miten se tehdään, millainen työprosessi on sekä millaisiin johtopäätöksiin päädytään. Toiminnallisiin opinnäytetöihin kuuluu raportin lisäksi itse tuotos, joka on usein kirjallinen ja sen tulisi puhutella opinnäytetyön kohde- ja käyttäjäryhmää. Hyvä opinnäytetyö on sellainen, jonka idea nousee koulutusohjelman opinnoista ja aihe luo tekijöille yhteyden työelämään sekä syventää tekijöiden taitoja ja tietoja heitä itseään kiinnostavan aiheen tiimoilta. (Vilkkä & Airaksinen 2003, 65,16.)

Opinnäytetyö toteutettiin toiminnallisena opinnäytetyönä ja se sisältää teoreettisen viitekehyksen, joka muodostuu tutkitusta tiedosta. Tieto kerättiin monipuolisista lähteistä erilaisia tutkimustietoa sisältäviä hakukoneita käyttäen sekä olemassa olevaa kirjallisuutta hyödyntäen. Opinnäytetyön lopputuloksena syntyi raportti sekä tuotos, joka on PowerPoint-opetusmateriaali.

Toiminnallisen opinnäytetyön tarkoituksena on mm. toiminnan ohjeistaminen, opastaminen, toiminnan järjestäminen tai toiminnan järjeistäminen. Toteutus-tapa voi kohderyhmän mukaan vaihdella, ollen esimerkiksi kirja, kansio, vihko tai opas. Tärkeää on, että ammattikorkeakoulun toiminnallisessa opinnäytetyössä yhdistyvät käytännön toteutus ja sen raportointi tutkimusviestinnän keinoin. Opinnäytetyön tulisi olla työelämälähtöinen, käytännönläheinen, tutkimuksellisella asenteella toteutettu ja riittävällä tasolla alan tietojen ja taitojen hallintaa osoit-tava. (Vilkkä & Airaksinen 2003, 9-10.)

Tiedonhaussa pääosassa ovat tieteelliset tietokannat, joista etsimme tieteellisiä vertaisarvioituja tuotoksia. Toiminnallinen osuus tuotetaan olemassa olevan teo-reettisen tiedon avulla.

Tutkimme aiheesta jo julkaistua materiaalia, jota hyödyntäen toivomme tuottavamme uutta tietoa ja jatkotutkimusaiheita tulevaisuutta ajatellen. Lähdemateriaalina toimivat pääasiasiassa kansainväliset tutkimukset ja muu englanninkielinen kirjallisuus.

Hakusanojen kartoittamiseen käytimme yleistä suomalaista asiasanastoa (YSA) sekä Medical Subject Headings (MeSH) -sivustoja. Varsinaisessa tiedonhaussa käytimme ainakin seuraavia hakukoneita: Andor, Medic, Cinahl (Ebsco), ProQuest, Biomed central sekä PubMed. Hakusanoina käytimme ainakin: Arnold-Chiari Deformity, Arnold-Chiari Malformation, Type I Arnold-Chiari Malformation sekä Quality of life, life quality, postoperative, Decompression surgical, Surgery, operation, surgical procedure, surgical treatment. Nämä käsitteet ovat kaikki Chiari malformaatioon oleellisesti liittyviä termejä.

Konsultaatioita, jotka ovat tiedonantoja lähdeaineistojen tapaan, voi hyödyntää raportoinnissa osana prosessin dokumentaatiota. Konsultaatioita ovat myös sellaiset haastattelut, joissa kerätään tai tarkistetaan faktatietoa asiantuntijoilta. Konsultaatioaineistot tulee ilmoittaa toiminnallisen opinnäytetyön raportoinnissa, ja ne lisäävät teoreettisen osuuden luotettavuutta. (Vilka & Airaksinen 2003, 54,58.)

## **4.2 Hyvä oppimateriaali**

Digitaalisella pedagogisella laadulla tarkoitetaan sitä, että oppimateriaali soveltuu luontevasti opetus ja opiskelukäyttöön, tukee opetusta ja oppimista ja tarjoaa pedagogista lisäarvoa, jonka funktiona voi olla uudenlaisen tiedonkäytön ja kehittämisen keinot. Laadukas digitaalinen oppimateriaali on teknisesti helppokäyttöistä, ulkoasultaan pedagogista sekä sisällöltään oppimistavoitteita tukevaa. (Ilomäki 2012.)

Opetushallituksen mukaan opetusmateriaalin laadun kriteereinä voidaan pitää mm. sitä, että materiaalin tulee keskittyä opittavan asian ydintietoon ja tieto on oikeellista, perusteltua ja ajantasaista. Tieto kannattaa esitetään oppijalle helposti omaksuttavassa muodossa. Visuaalinen esitys tulee olla ymmärrettävissä

ilman värinäköä ja värejä tai liikettä ei tule käyttää sellaisella tavalla, joka aiheuttaa epileptisiä kohtauksia tai muita ongelmia lukijalle. Lisäksi käytettävä kieli tulisi olla yksinkertaista ja helposti ymmärrettävää. (Opetushallitus 2020.)

### 4.3 Powerpoint oppimateriaalina

2000-luvulla opetuksessa PowerPoint – oppimateriaalin käyttö on yleistynyt vahvasti ja PowerPoint-esityksestä on tullut yleinen apu opettamisessa (Hiidenmaa 2008; Farkas 2006).

Hyvässä PowerPoint – esityksessä on grafiikkaa, tekstiä, selityksiä, ääntä ja muita edistyneitä multimediatointoja, jotta se herättäisi yleisön mielenkiinnon (Farkas 2006). Animoitu PowerPoint-esitys lisää yleisön kiinnostusta ja parantaa keskittymistä sekä lisää spontaaniutta (Adams 2010). PowerPoint – esitys mahdollistaa tehokkaan sekä tarkoituksenmukaisen materiaalin esittämisen. PowerPointin etuna opetusmateriaalina on mahdollisuus toimittaa se etukäteen opiskelualustalle, jolloin opiskelijat voivat itsenäisesti tutustua siihen jo ennen varsinaista opetusta. (Mottley 2003.)

PowerPoint opetusmateriaalissa yksinkertainen ulkoasu on usein parempi, kuin liian vaikeaselkoinen. Yhdelle dialle ei kannata laittaa liikaa sanoja, mieluiten enintään 7 tekstiriviä yhdelle dialle. Avainsanoja kannattaa käyttää. Kirjaintyyppi tulee olla selkeä ja riittävän paksu ja pieniä kirjaimia on helpompi lukea kuin isoja kirjaimia. Riviväli on yleensä 1,5. Otsikot kannattaa pitää lyhyinä ja ytimekkäinä. Kielen ulkoasun tulee olla ymmärrettävää, käsitteet ja termit kannattaa määritellä vielä erikseen. Värien rooli on tärkeä tekstin korostamisessa ja liian monia eri värejä kannattaa välttää. Taustaväriä kannattaa suosia jotain muuta kuin mustaa ja valkoista. Havainnollistamaan ja selkeyttämään käsiteltävää asiaa, voidaan käyttää kuvia, taulukoita, käsitekarttoja sekä erilaisia kuvioita. Opetusmateriaali kannattaa pitää selkeänä ja yksinkertaisena, jotta se on helposti ymmärrettävää. Oppimateriaalin rooli on olla väline uuden tiedon oppimiselle ja auttaa oppijaa oppimisessa. Opetusmateriaalina käytettävän PowerPoint esityksen suunnittelun tulisi lähteä materiaalin tilaajan tarpeesta. Esityksen tehtävänä on tällöin toimia oppimisen välineenä. (Hiidenmaa 2008.)

#### 4.4 Oppimateriaalin kokoaminen

Ennen PowerPointin tekemistä etsimme tietoa siitä, millainen on hyvä PowerPoint-esitys ja millainen hyvän oppimateriaalin tulisi olla. Tämän jälkeen aloitimme työstämään PowerPointia kirjallisen työmme pohjalta. Aluksi valitsimme PowerPointiin sopivan pohjan. Väreiksi valikoituivat hopean sävyt, harmaa ja violetti. Fontiksi valikoitui Arial ja fontin kooksi 20-24.

Powerpoint-esityksen tarkoituksena on välittää tietoa Chiari-malformaatiosta Tampereen ammattikorkeakoulun sairaanhoitajaopiskelijoille. Esitystä ja kirjallista osuutta varten kerättiin laajasti tietoa eri lähteistä. Esityksen ulkoasu suunniteltiin tunnustaen Chiarin väriä, joka on violetti ja Hiidenmaan hyvän Powerpoint-esityksen ohjeita kunnioittaen. Halusimme pitää esityksen yksinkertaisena ja helppolukuisena sekä visuaalisena, jotta se pitäisi yllä opiskelijoiden mielenkiintoa. Kuvia esitykseen valikoimme kirjallisista lähteistämme sekä opinnäytetyön kokemusasiantuntijan omista MRI-kuvista. Powerpointista syntyi 27 dian pituinen tuotos.

#### 4.5 Opinnäytetyön prosessi

Opinnäytetyöprosessimme käynnistyi huhtikuussa 2020 opinnäytetyön aiheen valinnalla. Aiheen valintaa olimme pohtineet jo hyvissä ajoin samana keväänä. Opinnäytetyön aiheeksi muodostui Chiari malformaatio - tyyppi I, koettu elämänlaatu Chiari leikkauksen jälkeen. Työelämäyhteistyökumppaniksemme valikoitui Tampereen ammattikorkeakoulu. Aihe oli meille henkilökohtaisesti tärkeä, koska ryhmämme jäsen oli sairastunut tähän harvinaiseen neurologiseen sairauteen. Lisäksi aihe tuntui mielenkiintoiselta ja siitä oli vain vähän suomenkielistä tutkittua tietoa saatavilla valmiina. Teimme Tampereen ammattikorkeakoululle yleiskattavan tietopaketin sähköisessä muodossa tästä neurologisesta sairaudesta. Opetusmateriaali on tarkoitettu opetuskäyttöön ja antamaan sairaanhoitajaopiskelijoille valmiuksia kohdata potilaita, jotka sairastavat tätä harvinaista neurologista sairautta. Lisäksi Chiari potilaille ei ole olemassa selkeää hoitopolkua, halusimme näin ollen lisätä Chiari potilaiden tietoisuutta omasta sairaudestaan ja sen hoidosta.

Ideaseminaari pidettiin huhtikuun lopussa, jossa esittelimme sen hetkisen idean opinnäytetyön toteutuksesta. Tuolloin tarkoituksenamme oli tehdä kirjallisuuskatsaus, mutta päätimme tämän seminaarin jälkeen tehdä työstämme toiminnallisen opinnäytetyön, koska halusimme työstä käytännöllisemmän ja helpommin lähestyttävän. Toukokuun puolessa välissä ideaseminaarin jälkeen pidimme työelämäyhteistyöpalaverin. Työelämäyhteistyöpalaverissa esitimme ideamme ja olimme olleet myös halukkaita tekemään kyselytutkimuksen Chiaria sairastaville potilaille. Tämän avulla ajattelimme luoda ajankohtaista uutta tietoa Chiarista ja potilaiden elämänlaadun paranemisesta leikkauksen jälkeen. Laadullisen tutkimuksen tekeminen ei kuitenkaan ollut tuolloin mahdollista, sillä Tampereen ammattikorkeakoululla ei ollut tarjota metodiopintoja tätä varten.

Muokkasimme ideamme niin, että opinnäytetyöstämme tulisi toiminnallinen ja sen tieto tulisi koostumaan vertaisarvioiduista tutkimuksista ja muusta jo olemassa olevasta luotettavasta tiedosta. Keskustelimme Tampereen ammattikorkeakoulun työelämävastaavan kanssa opetusmateriaalista, jonka aioimme tehdä. Tampereen ammattikorkeakoululla oli toiveena, että opetusmateriaalimme sisältäisi yleistä tietoa Chiarista malformaatiosta ja sen hoidosta.

Työelämäyhteistyöpalaverin jälkeen käynnistimme opinnäytetyön lupaprosessin lähettämällä opinnäytetyön suunnitelman opinnäytetyötämme ohjaavalle opettajalle, sekä työelämäyhteistyökumppanillemme. Saimme rakentavaa palautetta ja muutamia korjausehdotuksia, jonka jälkeen vielä muokkasimme suunnitelmaamme toivottuun suuntaan. Opinnäytetyön suunnitelman hyväksymisen jälkeen haimme lupaa oiva.tamk.fi sivuston kautta Pia Keiskiltä. Osallistuimme samoihin aikoihin myös toiminnallisen opinnäytetyön metodiopintoihin, joista saimme vielä ohjeistusta sekä vinkkejä opinnäytetyömme toteutukseen.

Toukokuun 2020 lopussa osallistuimme tiedonhaun kurssille, josta saimme tehtävien muodossa paljon vinkkejä tiedonhakuun opinnäytetyötämme varten. Toukokuun lopulla pidettiin suunnitelmaseminaari, jossa esittelimme siihen asti tehdyn työmme. Saimme sieltä vielä parannusehdotuksia niin opponoijilta kuin myös ohjaavalta opettajaltamme.

Kesän aikana teimme tiedonhakuja ja etsimme tutkimuksia opinnäytetyömme aiheeseen liittyen. Tämä työllisti meitä aika paljon, sillä löytämämme materiaali koostui pääasiassa kansainvälisistä tutkimuksista. Opinnäytetyötä teimme yleensä yhdessä kokoontuen samaan paikkaan, mutta osa työskentelystä toteutui myös etäyhteyden välityksellä.

Hakukoneet	Hakusanat suomeksi	Hakusanat englanniksi	Hakusanat saksaksi
Cinahl Complete (EBSCO), Andor, PubMed, Medic, Google Scholar, ProQuest	Arnold Chiari, Chiari malformaatio, Chiari malformaatio – tyyppi 1, syringomyelia, elämänlaatu, fossa posterior dekompressio-leikkaus	Arnold Chiari malformation, Chiari malformation type 1, syringomyelia, quality of life, lifequality, fossa posterior decompression surgery, chiari surgery, chiari operation	Arnold Chiari Malformation, Syringomyelie, Lebensqualität, Chiari Operation, fossa posterior Dekompression Chirurgie

TAULUKKO 1. Hakukoneet ja hakusanat

Syksyn aikana jatkoimme opinnäytetyön kirjoitusprosessia ja teimme yhä aktiivisesti tiedonhakuja käyttäen kansainvälisiä tieteellisiä hakukoneita.

Joulukuun puolella välissä osallistuimme käsikirjoituseminaariin. Latasimme siinä vaiheessa vielä keskeneräisen työmme Tamkin Moodle- alustalle opponoiden tarkasteltavaksi. Käsikirjoitusseminaarissa esittelimme työtämme sekä sen prosessia. Saimme jälleen rakentavaa palautetta opponoidilta, jonka pohjalta lähdimme kehittämään opinnäytetyötämme edelleen eteenpäin.

Tammikuussa 2021 lähetimme sen hetkisen opinnäytetyömme työelämäyhteistyökumppanille tarkasteltavaksi. Palautteen sävy oli positiivinen ja rakentava. Työelämäyhteistyöhenkilö kannusti meitä käyttämään PowerPoint opetusmateriaalissa visuaalista ilmettä unohtamatta asiasisältöä. Työ lähetettiin myös ohjaavalle



opettajalle ja häneltä saimmekin lisää rakentavaa palautetta sekä korjausehdotuksia.

Päätimme lisätä opinnäytetyöhömmä kokemusasiantuntijan (Minttu) kertomuksen omista kokemuksistaan sairauden kanssa elämisestä, läpikäytyistä leikkauksista sekä koetusta elämänlaadusta leikkauksien jälkeen. Olemme kokeneet tämän syventävän ammatillista osaamistamme ja ymmärrystä tästä sairaudesta. Lisäksi koimme tämän kertomuksen elävöittävän koko opinnäytetyön sisältöä.

Viimeistelimme opinnäytetyötämme aina maaliskuulle asti. Ennen julkaisemista opetusmateriaalimme lähetettiin hyväksyttäväksi ohjaavalle opettajalle sekä työelämäyhteistyökumppanille.

Yhteistyö opinnäytetyön tekijöiden välillä on ollut mutkatonta ja hauskaa. Työ on valmistunut aikataulun mukaisesti. Prosessin edetessä olemme täydentäneet tekstiä ja lähettäneet sen työelämäyhteistyökumppanille sekä opinnäytetyötä ohjaavalle opettajalle. Yhteydenpito on tapahtunut pääasiassa sähköpostin välityksellä. Opinnäytetyön tulokset esittelimme esitysseminaarissa maaliskuussa 2021.

## 5 POHDINTA

### 5.1 Eettisyys ja luotettavuus

Suomalaisessa tiedeyhteisössä on sovittu yhteinen tutkimuseettinen ohje hyvästä tieteellisestä käytännöstä ja sen loukkausepäilyjen käsittelemisestä ns. HTK-ohje. HTK-ohje antaa kaikille tutkimuksen harjoittajille mallin hyvästä tieteellisestä käytännöstä ja sitä sovelletaan Suomessa kaikilla tieteenaloilla. (TENK 2012.) Sitouduimme noudattamaan Tutkimuseettisen neuvottelukunnan ohjeita ja suosituksia. Toimintatapoinamme olivat rehellisyys, yleinen huolellisuus ja tarkkuus. Suhtauduimme lähdemateriaaleissa esiintyvien tutkijoiden saavutuksiin asianmukaisesti kunnioittaen ja arvostaen. Käytimme oikeaoppisia lähdeviitteitä, emmekä syyllistyneet plagiointiin. Tutkimuslupaa haimme tutkimussuunnitelman hyväksymisen jälkeen Tampereen ammattikorkeakoululta. Opinnäytetyössämme emme käsitelleet henkilötietoja.

Ohjeistusten, oppaiden ja tietopakettien kohdalla lähdekritiikki on erityisessä asemassa. Tekijän on pohdittava, mistä tiedot oppaaseen on hankittu ja kuvattava, miten käytettyjen tietojen oikeellisuus ja luotettavuus on varmistettu. Toiminnallisessa opinnäytetyössä luotettavuutta tarkastellaan lähteiden laadun ja soveltuvuuden perusteella. Lähteiden tuoreus ja tekijän auktoriteetti lisäävät luotettavuutta. Tarjolla olevista lähteistä on hyvä valita mahdollisimman tuoreet, sillä monella alalla tutkimustieto muuttuu nopeasti ja uusimpiin tutkimuksiin sisältyy myös aiempien tutkimusten kestävä tieto. (Vilka & Airaksinen 2003, 53, 72-77.)

Opinnäytetyömme luotettavuutta tukee teorian tiedon lähteiden valinnassa käytetty perusteellinen lähdekritiikki. Valitsimme työhömmme vertaisarvioituja tutkimuksia, kirjallisuutta sekä muita luotettavia lähteitä. Suosimme alkuperäisiä julkaisuja. Opinnäytetyn raportin lähdeluettelo on tehty Tampereen ammattikorkeakoulun ohjeiden mukaisesti. Tutkimusjulkaisuihin sekä muuhun lähdemateriaaliin on viitattu asianmukaisesti ja niissä esiin tulleisiin tietoihin on suhtauduttu arvostavasti. Valmis työ on tarkastettu Urkund plagioinninesto-ohjelmalla, joka vertaa kirjallisen raportin sisältöä internetissä jo olemassa oleviin teksteihin. Opinnäytetyötä

varten on laadittu tutkimussuunnitelma, jonka koulu on hyväksynyt. Opinnäytetyömme tuotoksessa olemme ottaneet huomioon keskusteluissa työelämäyhteistyökumppanin kanssa esiin nousseet seikat, kuten tuotoksen visuaaliseen ilmeeseen panostaminen asianmukaisen faktatiedon lisäksi.

Opinnäytetyön prosessissa tukena ovat olleet ohjaava opettaja sekä vertaisarvioijat, joiden antamaa rakentavaa palautetta on käytetty hyödyksi työn kokoamisessa ja sen luettavuuden parantamisessa. Opinnäytetyön prosessin aikana olemme myös keskustelleet Chiari-potilaita hoitavien neurokirurgien kanssa. Heiltä olemme kysyneet ammattilaisten ajankohtaisia mielipiteitä siitä, millaista tietoa Chiarista olisi hyödyllistä tuottaa. Lisäksi olemme tiedustelleet Chiari- ja syringomyelia yhdistyksen hallituksen jäsenen mielipidettä työmme kattavuudesta CM I:tä sairastavien näkökulmasta. Esiin tulleiden kehittämissuositusten pohjalta olemme pyrkineet kehittämään työn sisältöä täsmällisemmäksi ja tiiviimmäksi.

## **5.2 Johtopäätökset ja kehittämissuositukset**

Chiari malformaatio Tyyppi I on harvinainen neurologinen sairaus, jonka oireet vaikuttavat sitä sairastavan toimintakykyyn ja elämänlaatuun yksilöllisesti, kuitenkin usein niitä heikentäen. Tämän aivojen rakennepoikkeavuuden olemassaolo on tiedetty jo yli sadan vuoden ajan, mutta edelleen sen hoito, diagnosointi ja syntymekanismit sekä ymmärrys potilaiden elämänlaadusta sairauden kanssa kaipaavat selvennystä ja lisätutkimuksia. Lähdimme tekemään tätä opinnäytetyötä tavoitteenamme kertoa, millainen sairaus CM I on ja miten siitä kärsivät potilaat kokevat oireensa läpikäytyään Chiari leikkauksen. Aihe oli meidän mielestämme tärkeä paitsi yleisesti hyödyllistä tietoa tuottaen, mutta myös itse Chiaria sairastavien potilaiden näkökulmasta. Toivomme työmme auttavan heitä pärjäämään sairauden kanssa ja ymmärtämään omaa sairauttaan.

Etsimämme teoriatiedon pohjalta on syntynyt toiminnallisen opinnäytetyömme tuotoksena PowerPoint-oppimateriaali työelämäyhteistyökumppanimme Tampe-

reen ammattikorkeakoulun käyttöön. Tarkoituksena on, että tulevat sairaanhoitajaopiskelijat pystyvät tuotoksemme avulla saamaan käsityksen millaisesta sairaudesta on kysymys, ja kuinka sitä sairastaville voidaan antaa oikeanlaista hoitoa.

Teoriatiedon hakemisessa haasteeksi koitui erityisesti niukka lähdemateriaali sairaanhoitajan roolista ja toiminnasta Chiari- potilaan hoitamisessa. Toivommekin, että jatkossa tutkijat paneutuisivat tähän näkökulmaan entistä syvällisemmin. Samoin leikkauksen läpikäyneiden potilaiden elämänlaatua ei havaintojemme mukaan ole selvitetty kovinkaan paljoa. Olemme kuulleet Chiari potilaita leikkaavilta kirurgeilta, että on olemassa tarve saada lisää tietoa siitä, kenet tulisi leikata ja kenelle konservatiivinen hoito olisi parempi vaihtoehto. Yhtenä tärkeänä tutkimuskohteena onkin saada lisätietoa leikkaushoidon tarpeellisuudesta sekä erityisesti niistä tilanteista, joissa leikkaus todennäköisesti ei anna toivottavaa tulosta (Rinne 2006). Leikkauksen vaikutuksista oireiden paranemiseen näyttäisi olevan laajalti tietoaaineistoa ja sen perusteella voidaan todeta leikkauksen helpottavan laaja-alaisesti Chiarin yleisimpiin oireisiin, varsinkin päänsäryn esiintymiseen sekä neurologisten oireiden helpottamiseen.

Chiari malformaation diagnosoinnissa yleisesti käytetty pikkuaivorisojen 5 mm:n työntymä selkäydinkanavaan näyttäisi herättävän keskustelua tutkijoiden ja muiden asiantuntijoiden keskuudessa. Tutkijoiden mukaan tätä pikkuaivorisojen työntymää tavataan myös terveillä, oireettomilla ihmisillä tutkittaessa MRI-kuvia laajoissa otoksissa. Chiarissa oireiden aiheuttajana pidetäänkin heikentynttä selkäydinnestekiertoa ja sen roolia diagnosoinnissa tulisi kasvattaa.

Opinnäytetyötä tehdessä on tullut ilmi, että Chiari malformaatio sairautena kiinnostaa tutkijoita. Uusia ajankohtaisia tutkimuksia on viime vuosina valmistunut runsaasti, ja varsinkin sairauden etiologia ja esiintyvyys puhuttelevat tutkijoita. Yhteistä konsensusta sairauden synnystä ei näyttäisi kuitenkaan vielä vallitsevan. Chiaria sairastavat kaipaavat lisätietoa sairaudestaan, ja epätietoisuus sairauden kulusta ja etenemisestä herättää kysymyksiä. Opinnäytetyömme tiedonhaussa ilmi tulleiden tietojen perusteella vaikuttaa siltä, että Chiari malformaatio ei itsessään olisi etenevä sairaus, mutta sen oireet sen sijaan voivat pahentua yksilöllisesti.

Työstäessämme tätä työtä olemme saaneet rutkasti kokemusta tutkitun tiedon etsimisestä, käsittelemisestä ja sen käyttämisestä opintomateriaalin pohjatietona. Alun perin tarkoituksenamme oli käyttää ainoastaan tuoretta, 2010-vuoden jälkeen julkaistua vertaisarvioitua tutkimusmateriaalia. Työn edetessä huomasimme tarpeelliseksi käyttää myös muunlaista, luotettavaksi todettua tietoa sekä myös yli 10 vuotta vanhoja julkaisuja. Huomasimme, että useat käyttämämme tuoreet tieteelliset julkaisut käyttivät myös näitä teoksia usein omina lähdemateriaaleinaan. Koimme tämän ratkaisun antavan lopulta kattavamman ja myös luotettavamman pohjan tekemällemme opintomateriaalille. PowerPointissa olemme keskittyneet paitsi oikeanlaiseen ja olennaiseen faktatietoon, myös visuaalisen ilmeen kiinnostavuuteen ja sen selkeyteen.

Opinnäytetyömme on valmistunut suunnittelemassamme aikataulussa. Olemme käyttäneet hyödyksemme keskusteluja ohjaavan opettajan, työelämäyhteistyökumppanimme sekä vertaisarvioitsijoiden kanssa. Saamamme palautteen perusteella olemme kehittäneet työn luettavuutta ja sisällön laatua. Olemme tyytyväisiä työn lopputulokseen ja toivomme sen tuottavan hyötyä kaikille siihen tutustuville.

## LÄHTEET

Adams, C. 2010. Teachers building dwelling thinking with slideware. *Indo-Pacific Journal of Phenomenology*, 10, 1–12.

American association of neurological surgeons. 2021. Chiari malformation. Luettu 17.2.2021. Chiari Malformation – Symptoms, Diagnosis and Treatments (aans.org)

Arnautovic, A., Splavski, B., Boop, F. & Arnautovic, K. 2015. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr* 2015;15: 161-77.

Arnautovic, K., Muzevic, D., Splavski, B. & Boop, F. 2013. Association of increased body mass index with Chiari malformation Type I and syrinx formation in adults. *J Neurosurg* 119: 1058–1067.

Aitken, L., Lindan, C., Sidney, S., Gupta, N., Barkovich, A., Sorel, M. & Wu, Y. 2009. Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurol* 2009;40: 449-454.

Capra, V., Marco, P., Merello, E., Baffico, A., Baldi, M., Divizia, M., Gimelli, S., Mallet, D., Raso, A., Mascelli, S., Tomá, P., Rossi, A., Pavanello, M., Cama, A. & Magnani, C. 2009. Craniosynostosis, hydrocephalus, Chiari I malformation and radioulnar synostosis: probably a new syndrome. *Eur J Med Genet* 52: 17-22.

Caykoylu, A., Ekinci, O., Albayrak, Y., Kuloglu, M. & Deniz, O. 2008. Arnold – Chiari I malformation association with generalized anxiety disorder: a case report. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry* 32: 1613 – 1614.

Chen, J., Li, Y., Wang, T., Gao, J., Xu, J., Lai, R. & Tan, D. 2017. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in adult patients: A retrospective analysis of 103 patients. *Medicine*. 2017;96(4): e5945).

Chiapparini, L., Saletti, V., Solero, C., Bruzzzone, M. & Valentini, L. 2011. Neuro-radiological diagnosis of Chiari malformations. *Neurol Sci* 2011;32(Suppl 3):283–286.

Durham, S. & Fjeld-Olenec, K. 2008. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Jul;2(1):42-9.

Farkas, D. 2006. Toward a better understanding of PowerPoint deck design. *Information Design Journal + Document Design* 14, 162-171.

Fernández, A., Guerrero, A., Martínez, M., Vázquez, M., Fernández, J., Octavio, E., De la Cruz labrado, J., Silva, M., Fernández, M., García-Ramos, M., Ribes, M., Gómez, C., Valdivia, J., Valbuena, R. & Ramón, J. 2009. Malformations of

the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskelet Disord*. 2009;10 Suppl 1:S1.

Ghaly, R., Tverdohle, T., Candido, K. & Knezevic, N. 2017. Management of parturients in active labor with Arnold Chiari malformation, tonsillar herniation, and syringomyelia. *Surg Neurol Int*. 2017; 8:10.

Gilmer, H., Xi, M. & Young, S. 2017. Surgical Decompression for Chiari Malformation Type I: An Age-Based Outcomes Study Based on the Chicago Chiari Outcome Scale. *World Neurosurg*. 2017; 107:285–290.

Greenberg, J., Ladner, T., Olsen, M., Shannon, C., Liu, J., Yarbrough, C., Piccirillo, J., Wellons, J., Smyth, M., Park, T., & Limbrick, D. 2015. Complications and Resource Use Associated With Surgery for Chiari Malformation Type 1 in Adults: A Population Perspective. *Neurosurgery*, 77(2), 261–268.

Gurbuz, M., Karaaslan, N., Caliskan, T., Unal, E. & Berkman, M. 2015. Comparison of the surgical results for foramen magnum decompression with and without duraplasty in Chiari malformation type 1. *Turk Neurosurg* 2015;25: 419–24.

Hajjar, I. 2012. Chiari malformation, retrospective analysis of 74 patients treated at the university hospital of Tübingen: indications, outcomes and complications, 1-68.

Hankinson, T., Tubbs, R. & Wellons, J. 2011. Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst*. 2011 Jan;27(1):35-40.

HARVINAISET-VERKOSTO. 2021. Harvinaissairaudet. Luettu 5.1.2021. <https://harvinaiset.fi/diagnoosit/harvinaissairaudet/>

Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019-2023. 2019. Harvinaiset sairaudet työryhmän raportti. Sosiaali- ja terveysministeriö. Luettu 23.2.2020. [http://julkaisut.valtioneuvosto.fi/bitstream/handle/10024/161718/STM\\_Rap\\_49\\_2019\\_harvinaiset%20sairaudet.pdf?sequence=4&isAllowed=y](http://julkaisut.valtioneuvosto.fi/bitstream/handle/10024/161718/STM_Rap_49_2019_harvinaiset%20sairaudet.pdf?sequence=4&isAllowed=y)

Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). 2013. The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia*. 2013 Jul;33(9):629-808.

Hiidenmaa, S. 2008. Powerpoint oppimateriaali oppimisen edistämiseksi. Kehittämishankeraportti. Jyväskylän ammattikorkeakoulu. Päivitetty 1.3.2008. Luettu 5.1.2021. [https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/19889/jamk\\_1205825595\\_2.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/19889/jamk_1205825595_2.pdf?sequence=1&isAllowed=y)

Ilomäki, I. 2012. Laatu e-oppimateriaaleihin. E-oppimateriaalit opetuksessa ja oppimisessa. Oppaat ja käsikirjat. Tampere: Juvenes Print- Suomen Yliopistopaino Oy.

Imperato, A., Seneca, V., Cioffi, V., Colella, G. & Gangemi, M. 2011. Treatment of Chiari malformation: who, when and how. *Neurol Sci.* 2011 Dec;32 Suppl 3: S335-339.

Jabłońska, R. & Rosińczuk-Tonderys, J. 2012. Problemy pielęgnacyjne pacjentów z niedomogą kręgosłupa. W: Jabłońska R., Ślusarz R. (Red.), *Wybrane problemy pielęgnacyjne pacjentów w schorzeniach układu nerwowego.* Wyd. Continuo, Wrocław 2012;218–230.

Karppinen, A. 2020. Chiarin tyypin 1 epämuodostuma – Diagnostinen ja hoidollinen haaste. *Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim.* 2020; 136 (17):1895-1902.

Kong, X., Yang, Y., Gao, J., Guan, J., Li, Y., Ma, W., Xing, B. & Wang, R. 2015. A new pathogenetic explanation of human chiari malformations. *J Pak Med Assoc* 2015; 65:804–5.

Krause, J. 2016. Chiari-Malformationen - Diagnose, Therapie und Outcome. Dissertation. Klinik für Neurochirurgie der Heinrich-Heine-Universität. Düsseldorf.

Lin, W., Duan, G., Xie, J., Shao, J., Wang, Z. & Jiao, B. 2018. Comparison of results between posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis. *World Neurosurg* 2018;110: 460–474.

Ma, J., You, C., Chen, H., Huang, S. & Leong, C. 2012. Cerebellar tonsillectomy with suboccipital decompression and duraplasty by small incision for Chiari I malformation (with syringomyelia): long term follow-up of 76 surgically treated cases. *Turk Neurosurg* 2012; 22:274–9)

Massimi, L., Frassanito, P., Bianchi, F., Tamburrini, G. & Caldarelli, M. 2019. Bony decompression vs duraplasty for Chiari I malformation: does the eternal dilemma matter? *Childs Nerv Syst* 2019;35: 1827–1838.

McClugage, S. & Oakes W. 2019. The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr* 2019;24: 217–26.

Meadows, J., Kraut, M., Guarnieri, M., Haroun, R. & Carson, B. 2000. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 92: 925.

Mikkonen, M. Chiari kokemusasiantuntija. 2021. Haastattelu 15.1.2021. Haastattelija Luoti, J. Tampere.

Mottley, J. 2003. Developing self-study materials with PowerPoint. *LTSN Bioscience Bulletin* Vol. 9, p. 9 (2003). Luettu 13.12.2020. file:///C:/Users/mintt/Downloads/Powerpointandselfstudy.pdf

National institute of neurological disorders and stroke (NIH). 2017. Chiari malformation. päivitetty 13.3.2020. Luettu 13.1.2021. <https://catalog.ninds.nih.gov/pubstatic//17-4839/17-4839.pdf>.



National organization for rare disorders (NORD). 2014. Chiari malformations. Luettu 20.1.2021. <https://rarediseases.org/rare-diseases/chiari-malformations/>

Neuroliitto. 2021. Vertaistukijat. Luettu 25.2.2021. <https://neuroliitto.fi/tietotuki/vertaistukijat/>

Opetushallitus. 2020. E-oppimateriaalin laatukriteerit. Luettu 15.11.2020. <https://www.oph.fi/fi/julkaisut/e-oppimateriaalin-laatukriteerit#3b1b0013>

Passias, P., Pyne, A., Horn, S., Poorman, G., Janjua, M., Vasquez-Montes, D., Bortz, C., Segreto, F., Frangella, N., Siow, M., Sure, A., Zhou, P., Moon, J., Diebo, B. & Vira, S. 2018. Develop-ments in the treatment of Chiari type 1 malformations over the past decade. *J Spine Surg* 2018;4:45–54.

Rinne, R. 2006. Chiari- tyyppi 1- Malformaatio eli CM1. Neuroliitto. Luettu 4.5.2020. [www.neuroliitto.fi/tieto-tuki/tietoa-sairauksista/harvinaiset-neurologiset-sairaudet/diagnoosit/chiari-1](http://www.neuroliitto.fi/tieto-tuki/tietoa-sairauksista/harvinaiset-neurologiset-sairaudet/diagnoosit/chiari-1).

Royo-Salvador, M., Solé-Llenas, J., Doménech, J. & González-Adrio, R. 2005. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 2005; 147:515–523; discussion 523.

Snarska K.K. Problemy pielęgnacyjne pacjentów z wodogłowie. W: Jabłońska R., Ślusarz R. (Red.), *Wybrane problemy pielęgnacyjne pacjentów w schorzeniach układu nerwowego*. Wyd. Continuo, Wrocław 2012;231–244.

Snyder, P. 2008. Chiari malformation and syringomyelia. *Radiol Technol* 79: 555-558.

Strayer, A. 2001. Chiari I malformation: clinical presentation and management. *J Neurosci Nurs* 33: 90 – 96.

Tatagiba, M. 2009. Lebensqualität bei Syringomyelie: Klinische Beurteilung anhand multimodaler Evaluationsbögen. Eine deskriptiv analytische Beobachtungsstudie. Inaugural-Dissertation zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin. Universitätsklinik für Neurochirurgie Tübingen.

Terveyden ja hyvinvoinnin laitos (THL). 2020. Toimenpiteiden määrä vuosittain. Tietokantaraportit. Helsinki. <https://thl.fi/tilastot-ja-data/tilastot-aiheittain/tieto-kantaraportit>.

Terveyskylä. 2016. Chiaria ja syringomyeliaa sairastavat saivat oman yhdistyksen. Päivitetty 19.2.2016. Luettu 28.5.2020. <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/ajankohtaista/chiaria-ja-syringomyeliaa-sairastavat-saivat-oman-yhdistyksen>

Terveyskylä. 2020. Harvinaissairaudet. Päivitetty 28.4.2020. Luettu 25.2.2021. <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tukea>

Terveyskylä. 2020. Uniapnea. Päivitetty 23.4.2020. Luettu 17.2.2021. <https://www.terveyskyla.fi/keuhkotalo/tietoa-keuhkosairauksista/uniapnea>.

Thompson, D. 2019. Chiari I-a 'not so' congenital malformation? Childs Nerv Syst. 2019 Oct;35(10):1653-1664.

Turun yliopistollinen keskussairaala. 2020. Nielemisvaikeus eli dysfagia. Päivitetty 13.10.2020. Luettu 17.2.2021. <https://www.vsshp.fi/fi/hoito-ja-tutkimukset/Sivut/nielemisvaikeus-eli-dysfagia.aspx>

Tutkimuseettinen neuvottelukunta TENK. 2012. Hyvä tieteellinen käytäntö ja sen loukkausepäilyjen käsitteleminen Suomessa. Tutkimuseettisen neuvottelukunnan ohje. Luettu 23.05.2020. [https://www.tenk.fi/sites/tenk.fi/files/HTK\\_ohje\\_2012.pdf](https://www.tenk.fi/sites/tenk.fi/files/HTK_ohje_2012.pdf)

Tubbs, R., Beckman, J., Naftel, R., Chern, J., Wellons, J., Rozzelle, C., Blount, J. & Oakes, W. 2011. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation type I. J Neurosurg Pediatr 2011;7:248–256.

Vilka, H. & Airaksinen, T. 2003. Toiminnallinen opinnäytetyö. Helsinki: Kustannusosakeyhtiö Tammi.

Vernooij, M., Ikram, M., Tanghe, H., Vincent, A., Hofman, A., Krestin, G., Niessen, W., Breteler, M. & Van der Lugt, A. 2007. Incidental findings on brain MRI in the general population. N Engl J Med 2007;357:1821-1828.

Walewska, E. 2012. Przygotowanie chorego do zabiegu operacyjnego. W: Walewska E., Ścisło L. (Red.), Procedury pielęgniarские w chirurgii. Podręcznik dla studiów medycznych. Wyd. Lekarskie PZWL, Warszawa 2012;1–36.

Wilkinson, D., Johnson, K., Garton, H., Muraszko, K. & Maher, C. 2017. Trends in surgical treatment of Chiari malformation type I in the United States. J Neurosurg Pediatr 2017;19: 208–16.

Wolburg, H., Wolburg-Buchholz, K., Mack, A. & Reichenbach, A. 2009. Ependymal Cells. Encyclopedia of Neuroscience. Academic Press. 1133-1140.

YLE MOT. 2017. Harvinaisen sairauden kourissa: käsikirjoitus. Päivitetty 27.1.2017. Luettu 11.2.2021. <https://yle.fi/aihe/artikkeli/2017/01/23/harvinaisen-sairauden-kourissa-kasikirjoitus>.

Zderkiewicz, E. 2013. Jamistość rdzenia kręgowego; patogeneza, diagnostyka, leczenie, rehabilitacja. Zeszyty Naukowe WSSP. 2013;17: 191–207.

## LIITTEET

### Liite 1. PowerPoint oppimateriaali



#### Dia 1

### Chiari malformaatiot (CM)

- Chiari-epämuodostumat ovat monimutkaisia aivojen rakennepoikkeavuuksia
  - Vaikuttavat kallon alaosan alueelle, jossa aivot ja selkäydin yhdistyvät
- Chiari-epämuodostuman diagnostiikassa pikkuaivorisat työntyvät kallonpohjan suuren aukon (Foramen magnumin) alapuolelle vähintään 5mm
  - Pikkuaivorisojen laskeutumisen pituus ei aina vastaa oireiden vakavuutta tai vastetta hoitoon
- Perinteiset Chiarin tyypit ovat I-IV
  - Chiarin uusimmat muodot ovat 0 ja 1.5

#### Dia 2

## CM tyyppi I

- CM tyyppi I on yleisin CM-muoto
  - Havaitaan yleensä ensimmäisen kerran murrosiässä
  - Nuorilla ja aikuisilla oireettomilla CM I-potilailla voi ajan kanssa kehittyä oireinen CM I
- Malformaatiossa pikkuaivojen alaosa työntyy kallonpohjan suuresta aukosta eli foramen magnumista luisen selkäydinkanavaan
- Usein kalloluun takakuopan ahtautta, joskus kallo-kaularankaliitoksen luisen rakenteen poikkeavuutta
- Pikkuaivojen valuminen foramen magnumin alapuolelle johtaa pikkuaivokudoksen puristukseen ja aivoselkäydinnesteen kiertohäiriöihin
- Syntymekanismi vielä tuntematon tutkimuksesta huolimatta

Dia 3

## CM I oireet

- Oireet voivat vaihdella täysin oireettomasta aina moninaiisiin toimintakykyä heikentäviin riippuen kudoksen ja hermojen puristuksesta, joka lisää painetta aivo-selkäydinnesteen kiertoon
- Oireiden syntymekanismina pidetään niska-aukon ahtautumista ja siitä aiheutuvaa aivo-selkäydinnestevirtauksen estymistä sekä ydinjatkoksen ja C2-hermojen puristumista

### OIREET

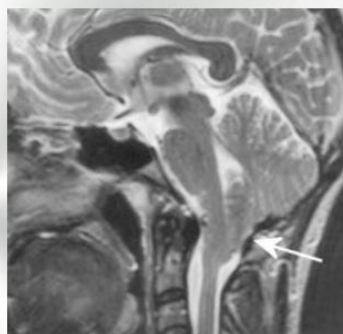
Päänsärky erityisesti ponnistelun jälkeen  
 Niskakipu  
 Kuulo- ja tasapaino-ongelmat  
 Lihashyökkäykset tai tunnottomuus  
 Huimaus  
 Nielemis- tai puhevaikeudet  
 Oksentelut  
 Korvien soiminen  
 Selkärangan kaarevuus eli skolioosi  
 Unettomuus  
 Masennus  
 Koordinaatiokyvyn heikkeneminen  
 Motoristen taitojen ongelmat  
 Unenaikaiset hengityskatkokset  
 Selkärangan tai selkäytimen vauriot

Dia 4

## CMI ja CMII MRI-kuvissa



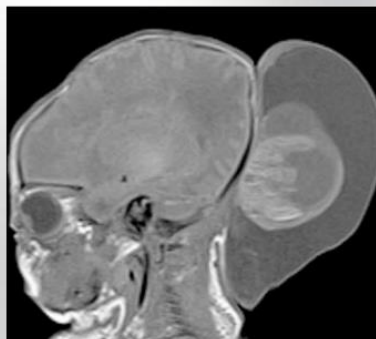
KUVA 1: Mikkonen 2020



KUVA 2: Krause 2016

Dia 5

## CMIII ja CMIV MRI-kuvissa



KUVA 3: Krause 2016



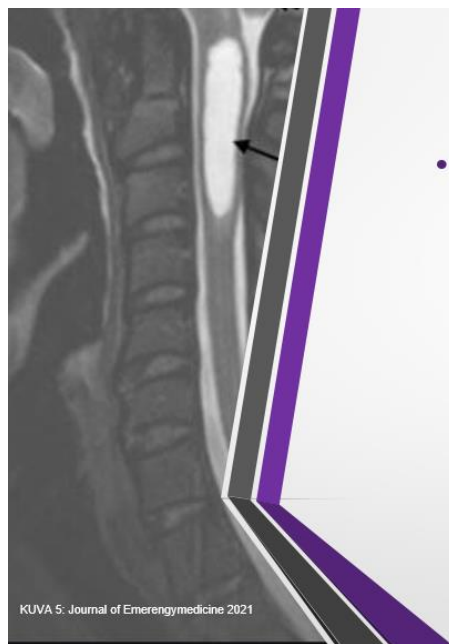
KUVA 4: Krause 2016

Dia 6

## CM I ja syringomyelia

- Syringomyelia on selkäytimen ontelotauti
- CM I -potilaille kehittyy usein syringomyelia
- Onteloiden eli syrinxien kehittyminen liittyy CM I-potilailla selkäydintilan ahtauteen
  - Ahtaus johtaa selkäydinnesteen kiertohäiriöihin ja painemuutoksiin
  - Seurauksena kudoksen kertyminen selkäyttimeen

Dia 7

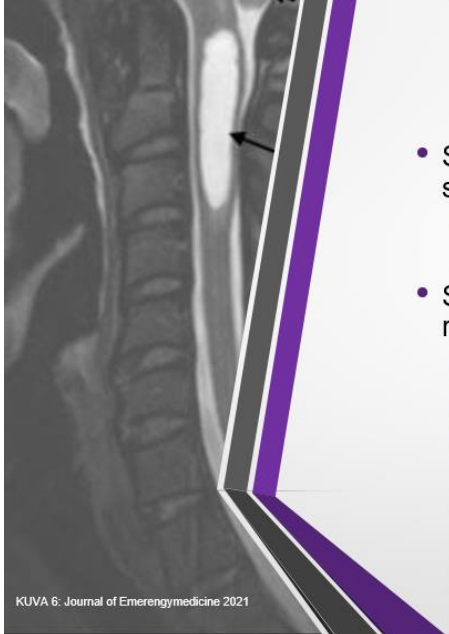


KUVA 5. Journal of Emerengymedicine 2021

## Syringomyelia

- Selkäytimen ontelotauti joka voi edetä selkäydintä ympäröiviin kudoksiin
  - Selkäytimessä todetaan yksi tai useampi nesteen täyttämä ontelo
  - Ontelo (syrinx) sisältää selkäydinnestettä ja solun ulkoista nestettä
  - Ontelot voivat kasvaa hitaasti vuosien kuluessa tai hävitä itsestään
  - Eteneminen tyypillistä
  - Yleensä ontelo sijaitsee selkäytimen yläosassa, mutta voi ulottua koko selkäytimen alueelle
  - Joskus ontelo voi laajentua sekä poikittais- että pituussuunnassa

Dia 8



KUVA 6: Journal of Emerengymedicine 2021

- Syringomyelian syynä on häiriintynyt selkäydinnesteen virtaus
  - Taustalla esimerkiksi CMI, tuumori tai lukinkalvon liimautuminen
- Syringomyeliassa voidaan todeta luuston rakennemuutoksia
  - Kallo-kaularankaliitoksen poikkeavuudet
  - Selkärangan vinouma eli skolioosi
  - Rintarangan kyttyrä eli kyfoosi

Dia 9

## CMI ja syringomyelia oirekuva

- CMI tyypillisten oireiden lisäksi syringomyelia aiheuttaa yksilöllisesti vaihtelevia neurologisia oireita

Yläraajaoireet	Alaraajaoireet
Tuntohäiriöt, jänneheijasteiden heikkeneminen tai sammuminen, lihasvoimien heikkeneminen ja lihassurkastumat	Lihaskänteyden lisääntyminen, jänneheijasteiden vilkastuminen, lihasvoimien heikkeneminen sekä jalkapohjien ojentavat heijasteet

- Valtaosalla sairauteen liittyy kipuja erityisesti niskan ja hartiasseudun alueella sekä yläraajoissa
  - Kipuja on kuvailtu repiviksi, pisteleviksi tai poltteleviksi ja kivut pahenevat usein ponnistuksen seurauksena; aivastus tai yskäisy voi laukaista kivun

Dia 10

## CM I esiintyvyys

- Esiintyy kaikenikäisillä
  - Aikuisväestöstä enemmän naisilla kuin miehillä
  - Suurin osa CMI-tapauksista on oireettomia sattumalöydöksiä, jotka eivät vaadi hoitoa
- Magneettikuvauksen yleistymisen myötä CM I-löydökset ovat merkittävästi lisääntyneet
  - Yhdysvalloissa tämä on lisännyt leikkausmääriä
- Suomessa THL:n rekisteriin ilmoitetut pään magneettikuvaukset ja CM I-leikkaukset ovat lisääntyneet 2010 luvulla
  - Vuonna 2017 neurokirurgian ylilääkäri dosentti Pauli Helen TAYS:sta kertoi YLE:n artikkelissa, että Chiaria voisi olla Suomessa n. 10 000, joista oireisia alle 5 000
  - Vuonna 2018 CM I-leikkauksia tehtiin reilut 50

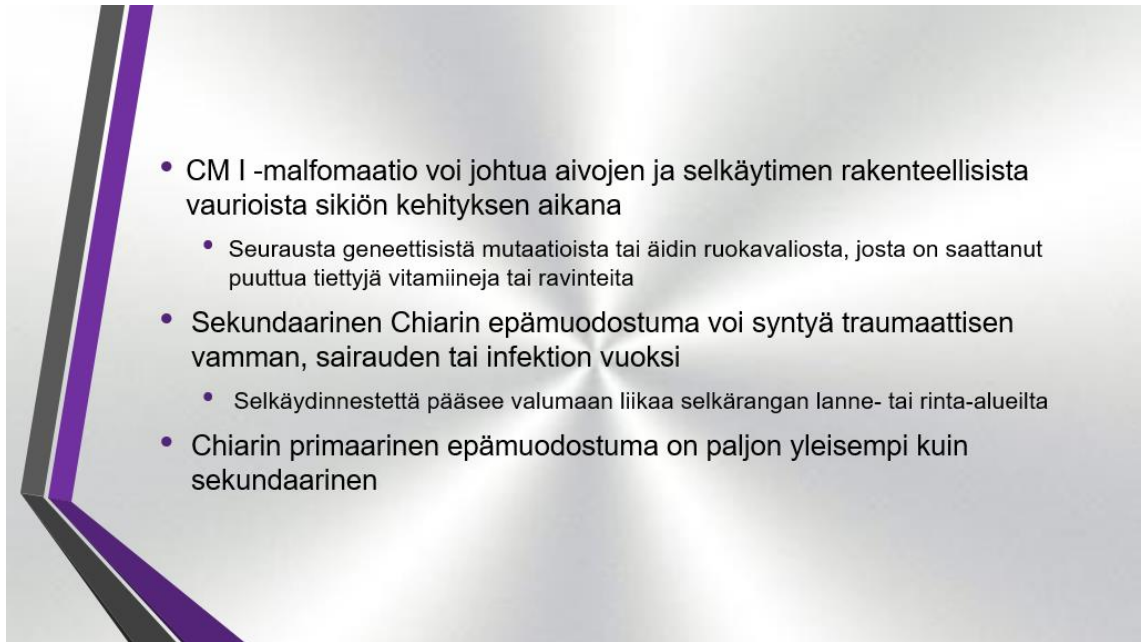
Dia 11

## CM etiologia

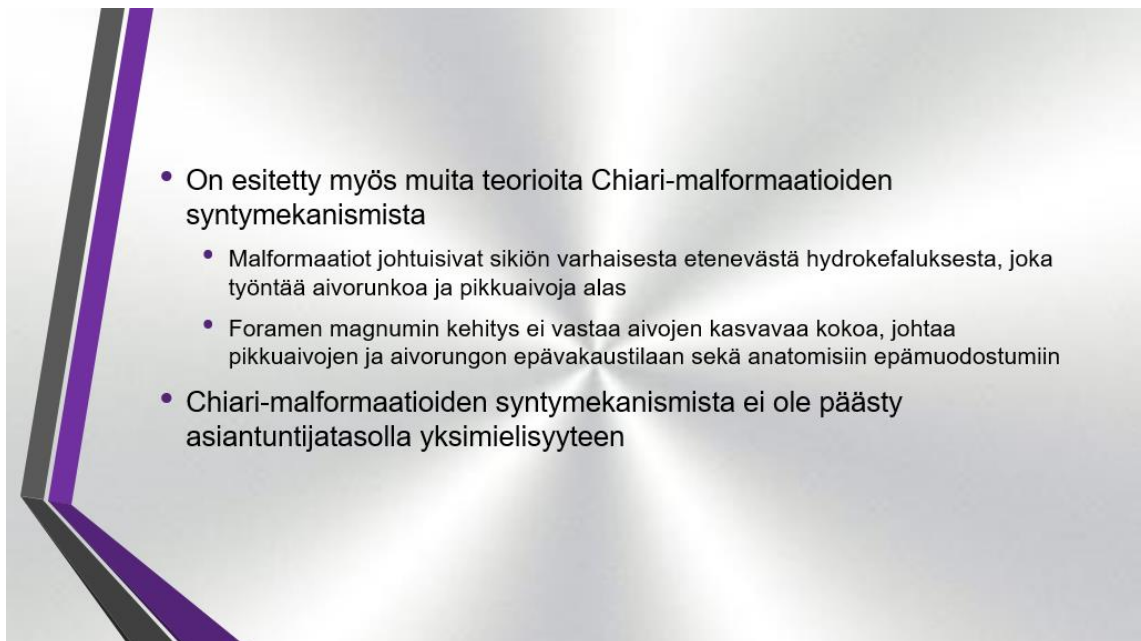
- Chiari-malformaatioiden taustalla olevan anatomian uskotaan olevan synnynnäinen (primaarinen)
  - Monissa tapauksissa malformaatiot eivät tule kliinisesti esille vasta kuin aikuisena
- Chiari-malformaatio määritetään MRI-kuvantamisella pikkuaivorisojen työntymisen asteella niska-aukon alapuolelle
  - Normaalisti ainoastaan selkäydin kulkee tämän aukon läpi
- Perinnöllisyys on tekijänä n. 12 %:lla Chiari-potilaista

Dia 12





Dia 13



Dia 14

## CM I diagnosointi

- CMI-diagnosoinnissa käytetään neurologista tutkimusta, jota täydennetään muilla tarvittavilla tutkimuksilla
  - Jos potilaan oireet ovat tunnusomaisia CM I:lle, tehdään kuvantamistutkimus
- Pään- tai kaularangan magneettikuvaus on ensisijainen tutkimusmenetelmä
  - CM I todetaan, kun pikkuaivorisat laskeutuvat selkäydinkanavaan vähintään 5 mm.



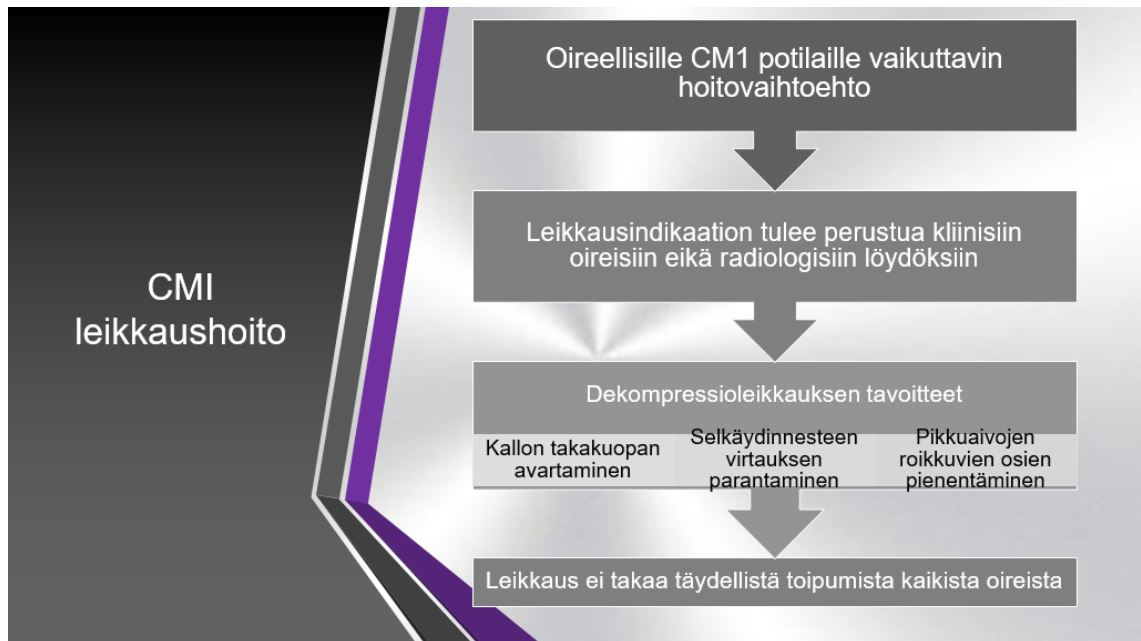
KUVA 7: Terveyskylä 2021

Dia 15

## CM I hoitovaihtoehdot

- Konservatiivinen hoito
  - Fysioterapia
  - Niskahartiaseudun lihasten rentouttaminen sekä lihasten liikkeiden huoltaminen
- Lääkehoito
  - Lihasrelaksantit tarvittaessa, hengitystä lamaavia valmisteita ei tulisi käyttää
- Leikkaushoito
  - Yleisin leikkaus kallon takakuopan avartamisleikkaus duraplastialla tai ilman duraplastiaa (Posterior fossa decompression with or without duraplasty)

Dia 16



Dia 17

**CM I kirurginen hoito PFD**

- Posterior fossa decompression eli kallon takakuopan avartamisleikkaus; PFD
  - Takaraivoluun alaosaan poistetaan vajaa 3 cm:n läpimittainen pala sekä kannattajanikaman takakaari ja katkaistaan takaraivoluun-kannattajanikaman nivelside
  - Pelkkä luinen dekompressio ilman kovakalvon avaamista, jolloin leikkausaika on lyhyempi ja komplikaatoriski pienempi

Dia 18



## CM I kirurginen hoito PFDD

- Posterior fossa decompression with duraplasty eli kallon takakuopan avartamisleikkaus durapaikalla; PFDD
  - Takaraivoluuun alaosa poistetaan vajaa 3 cm:n läpimittainen pala sekä kannattajanikaman takakaari ja katkaistaan takaraivoluu-kannattajanikaman nivelside
  - Avataan aivojen kovakalvo eli dura, katkaistaan mikrokirurgisesti mahdolliset arpikiinnikkeet pikkuaivorisojen ympäriltä ja tarvittaessa koaguloidaan pikkuaivorisvoja tai poistetaan niiden alaosa
  - Lopuksi tehdään vesitiivis aivojen kovakalvon laajentava sulku (duraplastia) käyttämällä joko potilaan omaa lihas- tai luukalvoa tai kaupallista kalvokorviketta

Dia 19

## Leikkauksen komplikaatiot

Yleisimmät kirurgiset komplikaatiot	Muita kirurgisia komplikaatioita
<p>Aivoselkäydinnesteen vuoto</p> <p>Pseudomeningocele (aivoselkäydinnesteen epänormaali kertyminen selkärangan tai aivojen ympärille omaan tilaansa)</p>	<p>Aseptinen meningiitti</p> <p>Leikkaushaavan tulehtuminen</p> <p>Neurologisen tilan heikentyminen</p> <p>Durasiirteen pitävyys</p> <p>Durapaikkaa käytettäessä Jakob Creutzfeldin-tauti (vieraslajisiirre)</p>

Dia 20

## Leikkauksen riskitekijät ja lääketieteelliset komplikaatiot

- Postoperatiivisten komplikaatioiden riskitekijöitä
  - Samanaikaiset sairaudet
    - Vesipää, vanhempi ikä
  - Ylipaino ja psykoosit
    - Korkeampi riski saada komplikaatio leikkauksesta
  - Lääketieteellisiä komplikaatioita
    - Keuhkokuume, virtsaumpi, sepsis, sydänkomplikaatiot, veritulppa

Dia 21

## Sairaanhoitajan rooli Chiari-potilaan hoidossa

- Mukana pre-, intra- ja postoperatiivisessa vaiheessa
  - Potilaan ohjaaminen
  - Avustaminen leikkaussalissa
  - Leikkauksen jälkeisten komplikaatioiden tarkkailu sekä neurologisten puutteiden havainnointi
  - Tukee potilasta ja potilaan perhettä

Dia 22


## Sairaanhoitajan rooli Chiari-potilaan hoidossa

- Potilaan ohjaaminen
  - Potilaan leikkaukseen valmistaminen
  - Sairaanhoitaja selvittää potilaan tietämyksen leikkauksesta ja pyrkii täydentämään tiedollisia puutteita
  - Oppimis- ja opetusharjoituksia
    - Kuntoutuminen
    - Komplikaatioiden välttäminen

Dia 23

## Sairaanhoitajan rooli Chiari-potilaan hoidossa leikkauksen jälkeen

- Neurologinen status
  - Tajunnan taso
  - Pupillit
  - Tuntoaisti
  - Puuehäiriöt
- Potilaan lihasjännitys ja -voima
- Vitaalielintoiminnot
  - Diureesi
  - Kivun arviointi
  - Asentohoito
    - Kallon paine ei saa nousta
  - Haavan arviointi



KUVA 8: Mikkonen 2020

Dia 24

## Lähteet:

- Adams, C. 2010. Teachers building dwelling thinking with slideware. *Indo-Pacific Journal of Phenomenology*, 10, 1–12.
- American association of neurological surgeons. 2021. Chiari malformation. Luettu 17.2.2021. [Chiari Malformation – Symptoms, Diagnosis and Treatments \(aans.org\)](#)
- Arnaudovic, A., Splavski, B., Boop, F. & Arnaudovic, K. 2015. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr* 2015,15: 161-77.
- Arnaudovic, K., Muzevic, D., Splavski, B. & Boop, F. 2013. Association of increased body mass index with Chiari malformation Type I and syrinx formation in adults. *J Neurosurg* 119: 1056–1067.
- Aitken, L., Lindan, C., Sidney, S., Gupta, N., Barkovich, A., Sorel, M. & Wu, Y. 2009. Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurol* 2009,40: 449-454.
- Capra, V., Marco, P., Merello, E., Baffico, A., Baldi, M., Divizia, M., Gimelli, S., Mallet, D., Raso, A., Mascelli, S., Tomia, P., Rossi, A., Pavanello, M., Cama, A. & Magnani, C. 2009. Craniosynostosis, hydrocephalus, Chiari I malformation and radioliner synostosis: probably a new syndrome. *Eur J Med Genet* 52: 17-22.
- Chen, J., Li, Y., Wang, T., Gao, J., Xu, J., Lai, R. & Tan, D. 2017. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in adult patients: A retrospective analysis of 103 patients. *Medicine*. 2017,96(4): e5945.
- Chiapparini, L., Saletti, V., Solero, C., Bruzzone, M. & Valentini, L. 2011. Neuro-radiological diagnosis of Chiari malformations. *Neuro Sci* 2011,32(Suppl 3):283–286.
- Durham, S. & Fjeld-Olenec, K. 2008. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Jul;2(1):42-9.
- Fernández, A., Guerrero, A., Martínez, M., Vázquez, M., Fernández, J., Octavio, E., De la Cruz Labrador, J., Silva, M., Fernández, M., García-Ramos, M., Ribes, M., Gómez, C., Valdivia, J., Valbuena, R. & Ramón, J. 2009. Malformations of the craniovertebral junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskelet Disord*. 2009;10(Suppl 1):S1.
- Ghaly, R., Verdohleb, T., Candido, K. & Knezevic, N. 2017. Management of parturients in active labor with Arnold Chiari malformation, tonsillar herniation, and syringomyelia. *Surg Neurol Int*. 2017; 8:10.
- Gilmer, H., Xi, M. & Young, S. 2017. Surgical Decompression for Chiari Malformation Type I: An Age-Based Outcomes Study Based on the Chicago Chiari Outcome Scale. *World Neurosurg*. 2017; 107:285–290.
- Greenberg, J., Ladner, T., Olsen, M., Shannon, C., Liu, J., Yarbrough, C., Piccinillo, J., Wellons, J., Smyth, M., Park, T., & Limbrick, D. 2015. Complications and Resource Use Associated With Surgery for Chiari Malformation Type 1 in Adults: A Population Perspective. *Neurosurgery*, 77(2), 261–268.
- Gurbuz, M., Karaaslan, N., Caliskan, T., Unal, E. & Berkman, M. 2015. Comparison of the surgical results for foramen magnum decompression with and without duraplasty in Chiari malformation type 1. *Türk Neurosurg* 2015,25: 419–24.

## Dia 25

## Lähteet:

- Hankinson, T., Tubbs, R. & Wellons, J. 2011. Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst*. 2011 Jan;27(1):35-40.
- Imperato, A., Seneca, V., Cioffi, V., Colella, G. & Gangemi, M. 2011. Treatment of Chiari malformation: who, when and how. *Neurol Sci*. 2011 Dec;32(Suppl 3):S335-339.
- Jabłońska, R. & Rosińczuk-Tonderys, J. 2012. Problemy pielęgnacyjne pacjentów z niedomogą kręgosłupa. W: Jabłońska R., Ślusarz R. (Red.), *Wybrane problemy pielęgnacyjne pacjentów w schorzeniach układu nerwowego*. Wyd. Continuo, Wrocław 2012,218–230.
- Karpinen, A. 2020. Chiariin tyyppi 1 epämuodostuma – Diagnostinen ja hoidollinen haaste. *Lääketeollinen aikakauskirja Duodecim*. 2020; 136 (17): 1895-1902.
- Kong, X., Yang, Y., Gao, J., Guan, J., Li, Y., Ma, W., Xing, B. & Wang, R. 2015. A new pathogenetic explanation of human chiari malformations. *J Pak Med Assoc* 2015; 65:804–5.
- Krause, J. 2016. Chiari-Malformationen - Diagnose, Therapie und Outcome. Dissertation. Klinik für Neurochirurgie der Heinrich-Heine-Universität, Düsseldorf.
- Lin, W., Duan, G., Xie, J., Shao, J., Wang, Z. & Jiao, B. 2018. Comparison of results between posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I: a systematic review and metaanalysis. *World Neurosurg* 2018;110: 460–474.
- Ma, J., You, C., Chen, H., Huang, S. & Leong, C. 2012. Cerebellar tonsillectomy with suboccipital decompression and duraplasty by small incision for Chiari I malformation (with syringomyelia): long term follow-up of 76 surgically treated cases. *Turk Neurosurg* 2012; 22:274–9.
- Massimi, L., Frassanito, P., Bianchi, F., Tamburrini, G. & Caldarelli, M. 2019. Bony decompression vs duraplasty for Chiari I malformation: does the eternal dilemma matter? *Childs Nerv Syst* 2019;35: 1827–1838.
- McClugage, S. & Oakes, W. 2019. The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr* 2019;24: 217–26.
- Meadows, J., Kraut, M., Guarnieri, M., Haroun, R. & Carson, B. 2000. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 92: 925.
- National institute of neurological disorders and stroke (NIH). 2017. Chiari malformation. päivitetty 13.3.2020. Luettu 13.1.2021. <https://catalog.ninds.nih.gov/pubstato/117-4839/117-4839.pdf>.
- National organization for rare disorders (NORD). 2014. Chiari malformations. Luettu 20.1.2021. <https://rarediseases.org/rare-diseases/chiari-malformations/>.
- Neuroliitto. 2021. Vertaistukijat. Luettu 25.2.2021. <https://neuroliitto.fi/tieto-luki/vertaistukijat/>.
- Passias, P., Pyne, A., Horn, S., Poorman, G., Janjua, M., Vasquez-Montes, D., Bortz, C., Segreto, F., Frangella, N., Siow, M., Sure, A., Zhou, P., Moon, J., Diebo, B. & Vira, S. 2018. Developments in the treatment of Chiari type 1 malformations over the past decade. *J Spine Surg* 2018;4:45–54.
- Rinne, R. 2006. Chiari- tyyppi 1- Malformaatio eli CM1. Neuroliitto. Luettu 4.5.2020. [www.neuroliitto.fi/tieto-luki/tietoa-sairauksista/harvinaiset-neurologiset-sairaudet/diagnostiikka/chiari-1](http://www.neuroliitto.fi/tieto-luki/tietoa-sairauksista/harvinaiset-neurologiset-sairaudet/diagnostiikka/chiari-1).

## Dia 26

## Lähteet:

- Royo-Salvador, M., Solé-Llenas, J., Doménech, J. & González-Adrio, R. 2005. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 2005; 147:515–523, discussion 523.
- Snarska K.K. Problemy pielęgnacyjne pacjentów z wodogłowiem. W: Jabłońska R., Ślusarz R. (Red.). *Wybrane problemy pielęgnacyjne pacjentów w schorzeniach układu nerwowego*. Wyd. Continuo, Wrocław 2012:231–244.
- Snyder, P. 2008. Chiari malformation and syringomyelia. *Radiol Technol* 79: 555–558.
- Strayer, A. 2001. Chiari I malformation: clinical presentation and management. *J Neurosci Nurs* 33: 90 – 96.
- Sternberg, M & Gunter, M. 2017. Syringomyelia. *The Journal of Emerengymedicine* 53: 31-32.
- Tatagiba, M. 2009. Lebensqualität bei Syringomyelie: Klinische Beurteilung anhand multimodaler Evaluationsbögen. Eine deskriptive analytische Beobachtungsstudie. Inaugural-Dissertation zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin. Universitätsklinik für Neurochirurgie Tübingen.
- Terveyden ja hyvinvoinnin laitos (THL). 2020. Toimenpiteiden määrä vuosittain. Tietokantaraportit. Helsinki. <https://thl.fi/tilastotjadata/tilastotaiheittain/tietokantaraportit>.
- Terveyskylä. 2020. Uniapnea. Päivitetty 23.4.2020. Luettu 17.2.2021. <https://www.terveyskyla.fi/keuhkotalo/tietoa-keuhkosairauksista/uniapnea>.
- Thompson, D. 2019. Chiari I-a 'not so' congenital malformation? *Childs Nerv Syst.* 2019 Oct;35(10):1653–1664.
- Tubbs, R., Beckman, J., Naffel, R., Chern, J., Wellons, J., Rozzelle, C., Blount, J. & Oakes, W. 2011. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation type I. *J Neurosurg Pediatr* 2011;7:248–256.
- Vernooij, M., Ikram, M., Tanghe, H., Vincent, A., Hofman, A., Krestin, G., Niessen, W., Breteler, M. & Van der Lugt, A. 2007. Incidental findings on brain MRI in the general population. *N Engl J Med* 2007;357:1821–1828.
- Walewska, E. 2012. Przygotowanie chorego do zabiegu operacyjnego. W: Walewska E., Scisio L. (Red.). *Procedury pielęgniarstwa w chirurgii. Podręcznik dla studiów medycznych*. Wyd. Lekarskie PZWL, Warszawa 2012:1–36.
- Wilkinson, D., Johnson, K., Garton, H., Muraszko, K. & Maher, C. 2017. Trends in surgical treatment of Chiari malformation type I in the United States. *J Neurosurg Pediatr* 2017;19: 208–16.
- Wolburg, H., Wolburg-Buchholz, K., Mack, A. & Reichenbach, A. 2009. Ependymal Cells. *Encyclopedia of Neuroscience*. Academic Press. 1133–1140.
- YLE MOT. 2017. Harvinaisen sairauden kourissa: käsikirjoitus. Päivitetty 27.1.2017. Luettu 11.2.2021. <https://yle.fi/aihe/artikeli/2017/01/23/harvinaisen-sairauden-kourissa-kasikirjoitus>.
- Zderkiewicz, E. 2013. Jamistość rdzenia kręgowego, patogenezja, diagnostyka, leczenie, rehabilitacja. *Zeszyty Naukowe WSSP*. 2013,17: 191–207.

Dia 27