

Lahtela Vuokko – Valkola Tuula

OPAS- KIRJANEN

Kystinen fibroosi harvinainen sairaus hoitotyön haasteena



Lahtela Vuokko – Valkola Tuula

Kystinen fibroosi harvinainen sairaus hoitotyön haasteena

Opinnäytetyö
Rovaniemen ammattikorkeakoulu
2010

Etukannen kuva: Anne Moilanen

Takakannen kuva: Seppo Mattila

Graafinen suunnittelu ja toteutus: Viestinet

ESIPUHE

Tämän opaskirjasen tavoitteena on antaa tietoa kystisestä fibroosista ja sen hoidosta sairaanhoitajille. Opaskirjanen on laadittu Rovaniemen ammattikorkeakoulun (RAMK) hoitotyönkoulutusohjelman sairaanhoitajakoulutuksen opinnäytetyönä. Toimeksiantajana on ollut Hengitysliitto Heli ry, Helin harvinaiset. Opaskirjasen tekijät ovat toimineet yhteistyössä Helin harvinaisten suunnittelija Marika Kiikala-Siukon kanssa opasta kirjoittaessaan.

Kystinen fibroosi koskettaa läheisesti toista tämän oppaan tekijöistä, koska oma tytär sairastaa kyseistä sairautta. Tyttären sairaus on ollut lääkärien mukaan vaikeimmasta päästä ja hoidot ovat olleet vuosi vuodelta haasteellisempiä. Nyt hänen tulevaisuutensa näyttää kuitenkin jo valoisammalta, koska hänelle on tehty vuoden 2009 alussa molempien keuhkojen elinsiirto.

Opaskirjasta varten teimme kyselyn kystistä fibroosia sairastaville ja heidän omaisilleen. Sen tuloksena ilmeni sairauden moninaisuus, yksilöllisyys ja hoitojen vaativuus. Lisäksi tutkimukseen osallistujat kokivat tukemisen ja kannustamisen tärkeäksi osaksi kokonaisuhoitoa. Vastausten perusteella selvisi, että tiedon saaminen vaikutti sairastavien suhtautumiseen ja sopeutumiseen sairauteensa tai lapsensa sairauteen sekä siihen, miten se vaikutti näiden elämään.

Tämä opaskirjanen on laadittu opinnäytetyön tutkimustulosten perusteella ja se on pyritty tekemään huomioimalla kyselyyn vastanneiden toiveet ja kunnioittamalla heidän mielipiteitään. Lisäksi olemme opinnäytetyötä/opaskirjasta varten lukeneet kirjallisuutta ja hyödyntäneet eri tutkimuksia sairaudesta sekä haastatelleet lääkäreitä ja sairaanhoitajia, jotka ovat hoitaneet CF:ää sairastavia ihmisiä. Opaskirjasen luotettavuuden lisäämiseksi eri asiantuntijat; lääkärit, sairaanhoitajat, ravitsemusterapeutti ja fysioterapeutit ovat lukeneet opaskirjasen tekstit ennen sen julkaisemista. Toivomme opaskirjasesta olevan hyötyä erityisesti niille sairaanhoitajille, jotka hoitavat CF:ää sairastavia ihmisiä ja auttavat näiden omaisia.

Haluamme kiittää kaikkia niitä ihmisiä, jotka ovat edesauttaneet opaskirjasen valmistumisessa.

KIITOKSET MONIALAISELLE TYÖRYHMÄLLE

Alajoutsijärvi Seppo	kasvatustieteiden tohtori, äidinkielen opettaja, Itä-Lapin ammattiopisto
Havela Sirkka	terveydenhuollon maisteri, lehtori, Ramk
Heimonen Johanna	ensihoitaja AMK, Kemijärvi
Jokinen Leena	kasvatustieteen maisteri, fysioterapeutti
Marika Kiikala-Siuko	suunnittelija, Hengitysliitto Heli ry, harvinaiset
Mattila Maire	yrittäjä, insinööri AMK, Graafinen toimisto Viestinet Kemijärvi
Mattila Seppo	harrastevalokuvaaja, Pyhätunturi
Moilanen Anne	taiteilija, Kemijärvi
Paganus Aila	ravitsemusterapeutti, HUS, Lasten ja nuorten sairaala
Palojärvi Riitta	fysioterapeutti, Kemijärven kuntokeskus Ky
Valmari Pekka	lastentautien osastonylilääkäri, LKS
Willamo Patrick	fysioterapeutti YAMK, HUS, lasten ja nuorten sairaala

ERIKOISKIITOKSET

Opaskirjasen esilukijoille ja kommentoijille!!

SISÄLTÖ

1. JOHDANTO	7
2. PITKÄAIKAISSAIRAS IHMINEN HOITOTYÖN HAASTEENA	9
2.1 Kystinen fibroosi monielinsairaus	11
2.1.1 Perinnöllisyys ja sairauden diagnosointi	12
2.1.2 Kystisen fibroosin ilmeneminen Suomessa	15
2.1.3 Oheissairaudet kystistä fibroosia sairastavalla ihmisellä ...	16
3. ELÄMISEN TOIMINNOT CF:ÄÄ SAIRASTAVAN TUKENA	19
3.1 Tutkimuksen tärkeys hengittämisen seurannassa	19
3.1.1 Tutkimukset hengittämisen seurannassa	20
3.1.2 Fysioterapia hengittämisen tukena.....	21
3.1.3 Fysioterapia ja sen toteutus sairaalajaksoilla	22
3.1.4 Fysioterapia käynnin sisältö	29
3.2 Ravitseminen osana potilaan hyvää hoitoa	34
3.2.1 CF:ää sairastavan ravintolisät ja energiatäydennykset	37
3.2.2 Ravitsemukseen liittyvät erityiskeinot	38
3.2.3 Insuliinit ja niiden käyttö ravitsemuksen tukena	41
3.3 Erittämisen seuranta	44
3.4 Lepo ja liikunta CF:ää sairastavan tukena	45
3.5 Kivun hoito CF:ää sairastavalla ihmisellä	47
3.6 Kehonlämmöstä huolehtiminen infektioiden aikana	47
3.7 Hyvä ihon ja suun kunto infektioiden ehkäisijänä	48
3.8 Sukupuolisuuden ilmaiseminen osana omaa identiteettiään ...	49
3.8.1 Myöhästynyt puberteetti CF-nuorella	50
3.8.2 Hedelmättömyys CF:ää sairastavalla aikuisella	51

4. LÄÄKEHOITO CF:ÄÄ SAIRASTAVAN HOIDON TUKENA	53
4.1 Ruuansulatuskanavan lääkkeet	53
4.2 Hengitettävät lääkkeet	55
4.3 Antibioottilääkitys infektioiden ehkäisijänä ja hoidossa	57
5. ELINSIIRTO MAHDOLLISUUTENA	60
5.1 Keuhkoelinsiirron edeltävät tutkimukset ja valintakriteerit	62
5.2 Elinsiirtoa tukeva laki ja uusi lakiesitys	63
6. SURUTYÖN VAIHEET JA NIIDEN TUNNISTAMINEN	65
7. TUKIVERKOSTO CF:ÄÄ SAIRASTAVAN TUKENA	69
7.1 Perheen tuki CF:ää sairastavan lapsen hoidossa	70
7.2 Viranomaiset perheen ja lapsen tukena	72
7.3 Sairaalakoulu lapsen tukena	73
LÄHTEET	75

1. JOHDANTO

Lapsen pitkäaikaissairauden tai vamman toteaminen voi olla sairastavan läheisille järkytys. Alkujärkytyksestä toivuttu sairauden kanssa tulee kyllä toimeen ja sen kanssa oppii elämään. Toisaalta se voi kyllä vaikuttaa moniin asioihin elämään myös monella myönteisellä tavalla, sillä perheenjäsenet ja läheiset voivat löytää paljon iloa ja tyydytystä pienistä lapseen liittyvistä arkiasioista. Vanhemmat ja sisarukset saattavat joutua miettimään ja suunnittelemaan elämäänsä uudella tavalla ja kenties tekemään muutoksia, joita eivät muuten olisi rohjenneet tehdä. Vuorovaikutus perheessä lisääntyy ja arjen pyörittäminen vaatii keskustelua, yhteistyötä, joustoa ja kompromisseja. Perheen sisäinen tehtävien jako saattaa muuttua ja perheenjäsenistä paljastua uusia kykyjä (Mannerheimin Lastensuojeluliitto 2009).

Kystinen fibroosi on väistyvästi periytyvä aineenvaihduntasairaus, joka on Suomessa erittäin harvinainen. Sairauden eri geenimutaatioita tunnetaan jo yli tuhat. Se voidaan varmentaa hikikokeella, ulosteen elastaasipitoisuuden määrittelyllä ja geeni- diagnostiikalla (Halme – Kajosaari 2005, 434). Kystisestä fibroosista on käytetty myös nimeä mukoviskidoosi, jota ei juurikaan enää käytetä. Englanniksi kystinen fibroosi on cystic fibrosis, josta käytetään yleisesti lyhennettä CF. Satunnaisesti Suomessa esiintyy lyhenne KF (kystinen fibroosi).

Tämä opaskirjanen on tarkoitettu kystistä fibroosia sairastavien parissa työskenteleville sairaanhoitajille. Siinä kerrotaan lyhyesti CF-sairaudesta sekä sen vaatimista hoitojen eri osa-alueista, joita ovat mm. ravitseminen, lääkehoito ja fysioterapia. Tarkoituksena on antaa lisäksi tietoa apuvälineistä, oheissairauksista sekä sairauden haastavuudesta, moninaisuudesta ja yksilöllisyydestä.

Selvitimme kyselyn avulla CF:ää sairastavilta ja heidän omaisiltaan kokemuksia sairauden hoidosta ja siitä, millaiset asiat he kokivat tärkeiksi sairauden hoidossa. Hengitysliitto Helin harvinaisten rekisterin kautta lähetettiin 70 kyselylomaketta CF:ää sairastaville tai heidän omaisilleen. Kolmekymmentä (43%) henkilöä palautti lomakkeen. Tutkimustuloksista ilmeni sairauden harvinaisuus ja sen haasteellisuus. Kyselyyn vastanneet

odottivat, että henkilökunnalla tulisi olla enemmän tietoa sairaudesta ja sen hoidosta. Näiden lisäksi myös tuki koettiin tarpeelliseksi sairastuneelle ja hänen perheelleen.

Olemme laatineet opaskirjaseen hoitotyön näkökulmasta käyttäen apuna Roper – Logan - Tierneyn elämisen toimintoja. Opaskirjasta voi hyödyntää sairaanhoitajat ja muuta hoitoalan ammattilaiset suunnitellessa, toteuttaessa, arvioidessa ja kehitettäessä CF-sairastavien hoitoa. Opas jää Hengitysliitto Helin harvinaisten käyttöön ja on saatavana Hengitysliiton internetsivuilta sähköisenä versiona.

2. PITKÄAIKAISSAIRAS IHMINEN HOITOTYÖN HAASTEENA

Pitkäaikaissairaudella tarkoitetaan sairautta, joka aiheuttaa pitkäaikaista lääketieteellistä ja toiminnallista haittaa ihmisen elämässä (Mannerheimin Lastensuojeluliitto 2009). Tätä opaskirjasta varten laaditun kyselyn tutkimustulosten mukaan: ”kystistä fibroosia sairastava on myös ihminen, joka usein unohdetaan sairaalamaailmassa. Osastolle joutuessaan hoidetaan sairautta, joka on moninainen ja jokaisella yksilöllinen. Hoitajan kartoittaessa hoidon tarpeita ja suunnitellessa hoitoa yhdessä lääkäreiden kanssa unohdetaan usein itse potilas. Tämä on ymmärrettävää, mutta ei hyväksyttävää. CF:ää sairastavan omaisina ymmärrämme tämän uusissa hoitopaikoissa, joissa ei ole ennen hoidettu CF:ää sairastavaa. Hoitoja on paljon, ja ennen kuin saadaan kaikesta kokonaiskäsitys, siihen menee aikaa. Omahoitaja ja tuttu hoitoympäristö ovat CF:ää sairastavalle ihmiselle paras mahdollinen paikka, koska omahoitaja tietää hoidon kokonaisuuden ja sairastava ihminen on ennestään tuttu hoitohenkilökunnalle. Hoidon tavoitteita voidaan paremmin toteuttaa ja arvioida. Lisäksi sairauden eteneminen huomataan herkemmin sekä pystytään etukäteen suunnittelemaan moniammatillisen työryhmän kanssa potilaan kokonaihoitoa.” (Tutkimuksen tuloksia 2009.)

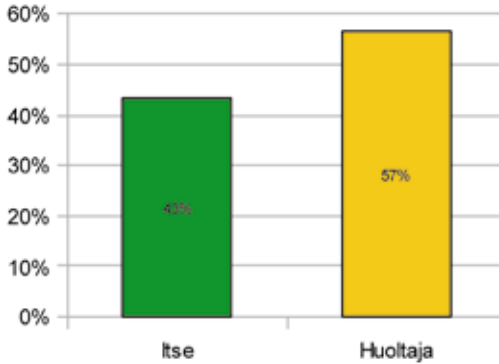
Pitkäaikaissairaana potilaan tai asiakkaan turvallisuus tulee hoitotyössä aina huomioida. Hänen ulkoisen turvallisuutensa perustana on asiakkaan/potilaan luottamus saamaansa hoitoon sekä hänen itsemääräämisoikeus ja hoitosuhteen luottamuksellisuus. Luottamusta voivat heikentää aikaisemmat huonot sairaalalokemukset sekä pelko. Jokaisella yksilöllä on oikeus turvallisuuteen, joka on jaettu sisäiseen turvallisuuteen, millä tarkoitetaan turvallisuuden tunnetta sekä ulkoiseen turvallisuuteen, millä tarkoitetaan turvallista ympäristöä. Sisäinen turvallisuus perustuu omaan itseensä ja toisiin ihmisiin kohdistuvaan luottamukseen ja se vahvistuu myönteisillä elämäkokemuksilla. Elämäkokemusten hankintaan liittyy monesti erilaisia kriisejä, joiden läpikäynti kypsyttää ja vahvistaa ihmistä positiivisella tavalla ja siihen vaikuttaa myös oma persoonallisuus, temperamentti, elämänfilosofia ja uskonnollinen vakaumus. (Anttila ym. 1998, 44 – 46.)

Turvallisuus on tärkeä osa-alue ja siihen vaikuttaa potilaan suhtautuminen hoitoihinsa, hoitohenkilökuntaan ja hoitoympäristöön sekä näiden suhtautuminen potilaaseen. Tutkimustulostemme mukaan hoidon jatkuvuuden turvaaminen potilaalle sekä tuttujen hoitajien ja tutun hoitoympäristön merkitys ovat tärkeitä CF:ää sairastaville ja heidän omaisilleen. (Tutkimuksen tuloksia.)

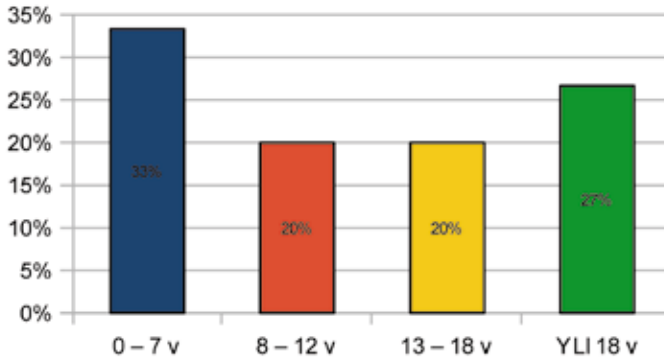
Hoitotyö pohjautuu humanistiseen ihmiskäsitykseen, joka korostaa ihmisen henkistä puolta, siinä on tärkeintä vapaus ja yksilöllisyys. Ihmiskäsitys ohjaa tapaa, miten ihminen suhtautuu itseensä ja toisiin ihmisiin. Se muodostuu ihmisen perusominaisuuksien pohjalta, sillä ihminen on ainutkertainen yksilö ja on itse parhaimmin selvillä omasta hyvinvoinnistaan. (Anttila ym. 1998, 12.)

Hoitotyössä ihminen otetaan huomioon kokonaisuutena eli holistisena. Siihen kuuluu ihmisen fyysinen olemus, joka koostuu soluista, solujen muodostamista kudoksista ja elimistä sekä toimivista elinjärjestelmistä. Ihmisen psyykkisen ulottuvuuden tunnusomainen piirre puolestaan on tietoisuus ja se sisältää muistin, ajattelun, taidon, käsiteltävän tiedon, tahdon ja tunteen sekä toiminnan hengellisellä tasolla. Jokaisella ihmisellä on hänelle tyypillinen tunne- ja kokemusmaailmansa, sillä hän pystyy ajattelemaan, perustelevaan ja arvioimaan toimintaansa järkipäisesti. Sosiaalinen olemus ihmisestä elää suhteessa luontoon, kulttuuriin ja yhteiskuntaan, jossa hän elää yksilönä, erilaisten ryhmien ja yhteisöjen jäsenenä luovassa yhteydessä ympäristönsä kanssa. Ihminen kehittyy sosiaalisesti ”olenoksi” olemalla yhteydessä toisiin ihmisiin ja omaksumalla yhteisönsä käyttäytymissäännöt ja tavat. Tärkein sosiaalinen ryhmä hänelle on perhe. (Anttila ym. 1998, 12 -13.)

Tätä opaskirjasta varten laadittuun kyselyyn vastasivat kystistä fibroosia sairastavat itse tai heidän vanhempansa. Vanhemmat olivat vastanneet 0 – 12 -vuotiaiden sairastuneiden puolesta ja yli 12-vuotiaat vastasivat itse tai yhdessä vanhemman kanssa (Kuvio 1). Tutkimukseen vastanneiden tarkkaa ikää ei kysytty, vain ikäjakaumaa. Tutkimustuloksissa ilmenee, että nuorin tutkimukseen osallistuja oli kahden kuukauden ikäinen ja yli 30-vuotiaita oli kaksi. Suurin osa 73 % tutkimukseen osallistujista oli alle 18-vuotiaita ja loput yli 18-vuotiaita. Eniten vastajista oli 0 - 7 -vuotiaita. (Kuvio 2).



Kuvio 1. Vastaaja



Kuvio 2. CF-sairastavien ikäjakauma

2.1 Kystinen fibroosi monielinsairaus

Kystinen fibroosi on yleisin valkoihoisen väestön periytyvä aineenvaihduntasairaus, joka vaikuttaa moneen elimeen ihmisessä. Suomessa kystinen fibroosi on poikkeuksellisen harvinainen. Se on vaikea, etenevä ja usein kuolemaan johtava sairaus. Sairauden patofysiologia sijaitsee kromosomi 7:n pitkässä haarassa. Tämä aiheuttaa sen, että elimistön soluissa veden, natriumin ja kloridin normaali kulku solukalvon läpi on estynyt. CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) proteiini on solukalvojen valkuainen ja tämän tehtävä on häiriintynyt kystisessä fibroosissa. CFTR on ATP-riippuvainen kloridikanavassa kaikkialla elimistössä ja sen

merkittävin tehtävä on haiman, hengitysteiden ja suoliston alueella. (Halme - Kajosaari 2005, 434-435.)

Kystisen fibroosin taustalla on solukalvojen suolankuljetusvaurio, joka näkyy usean elimen toiminnassa kuitenkin pääsääntöisesti keuhkoissa ja haimassa. Kloridinerityksen estyminen ja natriumin absorptio sitkistävät hengitysteiden limaa, joka toimii bakteerien elatusaineena. Paksu lima haittaa värekarvatoimintaa ja johtaa yhdessä bakteeri-infektion kanssa keuhkoputkien laajentumiseen ja bronkiektasioihin. Ylähengitysteissä ongelmia ilmenee toistuvina sinuiitteina eli poskiontelotulehduksia. Lisäksi nenäpolyyppit ovat tavallisia. Kloridikanavan toimimattomuus aiheuttaa myös häiriöitä maksassa, sappirakossa ja suolenrauhasissa. (Halme – Kajosaari 2005, 435-436.)

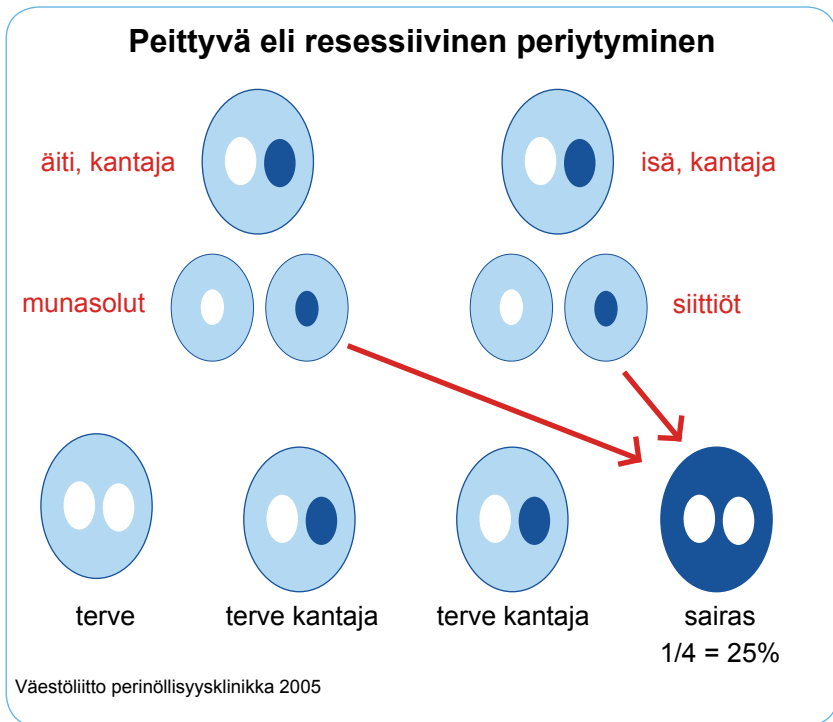
Haiman vajaatoiminta kehittyy valtaosalle kystistä fibroosia sairastavalle jo ennen syntymää ja ruuansulatusentsyymien puute johtaa ravintoaineiden imeytymishäiriöön ja rasvaripuliin. Haiman toimintahäiriö vaikuttaa myös insuliinieritykseen ja diabetes kehittyy lähes puolelle jo nuoruusvuosina. Sairauteen voi liittyä niveloireita sekä aikuisiässä esiintyy osteoporoosia ja varsinkin miehillä hedelmättömyyttä. (Halme - Kajosaari 2005, 436.)

2.1.1 Perinnöllisyys ja sairauden diagnosointi

Perinnöllisyys sairauden synnyssä vaatii molempien vanhempien tautigeenin kantajuutta. Raskaudessa molempien vanhempien ollessa kantajina on 25 %:n riski saada kystistä fibroosia sairastava lapsi (kaavio 1). Vanhemmat ovat yleensä terveitä kantajia, jotka eivät tiedä kantavansa tautigeeniä (Valmari, 2009.) Suomalaisista vain noin joka 80:s on taudin oireeton kantaja. Muissa maissa kantajia on noin 5 % väestöstä. (Halme - Kajosaari 2005, 435.)

Suomessa sairauden perinnöllisyyden synnyssä on kaksi valtamutaatio-tyyppiä, jotka aiheuttavat yhteensä noin 80 % kaikista diagnosoiduista CF-potilaista. Heistä puolella on delta F508-tyyppi (taudin vaikeampi

muoto) ja noin 30 %:lla tyyppi 394delTT (hiukan lievempi tautimuoto) ja jokin muu mutaatio on noin 20 %:lla. (Halme - Kajosaari 2005, 435.)



Kaavio 1. Taudin periytyvyys

*”Voi lasta, jonka otsalla suukko maistuu suolaiselle!
Hänet on noiduttu ja hän kuolee varhain.”*
(kansanloru 1500-luvulta)

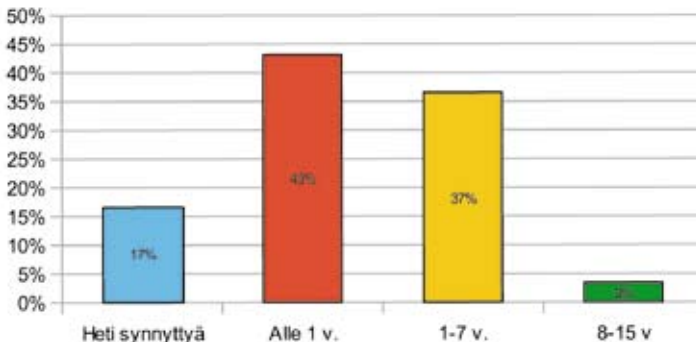
Epäily CF-sairaudesta perustuu kliinisiin oireisiin sairauden diagnosoinnissa. Hien kloridimääritys johtaa usein diagnoosiin. Hikikokeessa hien eritystä stimuloidaan pilokarpiinilla ja määritetään käsivarren ihon hien natriumkloridipitoisuus. Pitoisuus alle 40 mmol/l on varmasti viitealueella ja lähes varmasti patologinen on 60 mmol/l ylittävä arvo. Hien natriumkloridipitoisuus voi olla suurentunut muistakin syistä kuten huonosta ra-

vitsemustilasta, kilpirauhasen tai lisäkilpirauhasen vajaatoiminnasta, hypogammaglobulinemia, lisämunuaisen vajaatoiminnasta tai keliakia. Hikikoe pystytään tekemään kaiken ikäisille. Kaikilla vastasyntyneillä hien kloridipitoisuudet ovat kuitenkin suurentuneet ensimmäisten elinvuorokausien aikana. Epäselvissä tuloksissa tulee hikikoe toistaa ja pyrkiä geenidiagnostiikkaan sairauden varmistamiseksi. (Halme - Kajosaari 2005, 436.)

DNA-analyysi kystisen fibroosin geenivahvistus varmistaa diagnoosin. Negatiivinen tulos ei sulje sairautta pois, koska kaikkia geenimutaatioita ei vielä tunneta. Kystisen fibroosi sairauden eri geenimutaatioita tunnetaan jo yli tuhat erilaista. Varhaisraskaudessa viikoilla 11-12 istukkabiopsian avulla tai raskausviikolla 16 lapsivedestä voidaan tehdä kromosomi- ja geenitutkimus, jonka tulosta verrataan perheen aiemman CF-sairastavan potilaan analyysiin. (Halme - Kajosaari 2005, 436.) Näytteenotto lisää raskauden keskenmenoriskiä 0,5 - 1 %:a (Väestöliitto 2009).

Sairauden diagnosoinnin yhteydessä tutkitaan haiman eksokriininen vajaatoiminta määrittämällä ulostenäytteen elastaasi-proteaasipitoisuus. Elastaasi on haimaspesifinen, ja pitoisuuden 200 mikrogrammaa/g ylittävät arvot kuvastavat normaalia toimintaa. Synnytyksessä puutostilassa kuten kystisessä fibroosissa määrä on hyvin pieni, alle 50 mikrogrammaa/g. (Halme - Kajosaari 2005, 436.)

Kyselyyn vastanneiden mukaan kystinen fibroosi diagnosoitiin hyvin varhaisessa vaiheessa. 29 henkilöä (97%) oli saanut CF-diagnoosin ennen seitsemää ikävuotta. Yhdelle henkilölle (alle 3%) oli diagnoosi tehty seitsemän ikävuoden jälkeen (Kuvio 3).



Kuvio 3. Kystisen fibroosin diagnosoinnin ikäjakama

2.1.2 Kystisen fibroosin ilmeneminen Suomessa

Seuraavat tilastot ovat Hengitysliiton historian luennolta ja ne ovat vapaaehtoisuuteen perustuvia tilastoja, eivätkä ole täysin kattavia vaan suuntaa antavia (Jokinen, Leena 2008). Vuoden 1979 (taulukko1) CF-esiintymiskoosteen mukaan CF-ään sairastuneiden kuolleisuus on ollut suuri eri sairaaloiden alueella. Kymmenen vuoden ajalta CF:ää sairastavia oli syntynyt 26 henkilöä eli keskimäärin 2 - 3 henkilöä vuodessa. Samassa ajassa heitä oli kuollut 19 henkilöä eli 1 – 2 henkilöä vuodessa ja vain 21 CF:ää sairastavaa henkilöä oli elossa vielä vuonna 1979.

Taulukko1. CF -esiintymiskooste vuodelta 1979 (Jokinen 2008.)

	elossa	kuollut	v. 68 -77 syntynyt
HYKS	4 (5)	12	7
TYKS	5	3	8
TAYKS	5	2	3
KYKS	3	1	3
OYKS	4	1	5
YHTEENSÄ	21	19	26/ 10 years

Vuonna 2008 CF-sairastavia oli 69 henkilöllä, joista naisia oli 35 henkilöä ja miehiä 33 henkilöä. Tilastosta voidaan päätellä, että CF-sairautta esiintyy tasaisesti miehillä ja naisilla. Keskimäärin vuodessa tehdään CF-diagnoosia 1-3 henkilölle (Taulukko 2).

Taulukko 2. CF –sairauden ilmeneminen Suomessa vuonna 2008 (Jokinen 2008.)

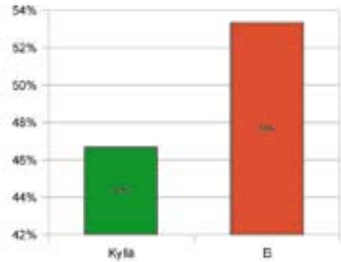
Ikä vuosina	Miehiä	Naisia	Yhteensä
0 – 2 v.	2	2	4
3 – 6 v.	6	0	6
7 – 12 v.	3	15	18
13 – 16 v.	3	5	8
17 – 20 v.	4	5	9
21 v -	16	8	24
YHTEENSÄ	33	35	69

Lisäksi Ahvenanmaalla 1 CF-lapsi ja ulkomailta neljä suomalais-ulkolaista CF-lasta (Saksa, Australia;Hollanti).

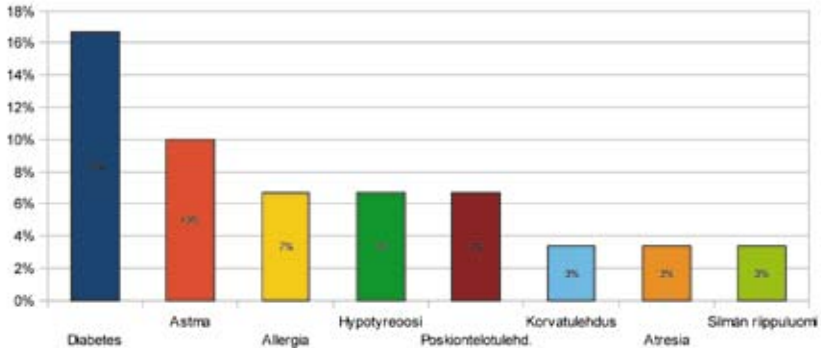
Maailman valkoisessa väestössä CF:n ilmaantuvuus on noin 1:2 500. Suomessa CF on erittäin harvinainen ja ilmaantuvuus vain kymmenesosa eli 1:25 000–30 000 (Halme – Kajosaari 2005, 435).

2.1.3 Oheissairaudet kystistä fibroosia sairastavalla ihmisellä

Kystistä fibroosia sairastavalla ihmisellä voi olla useita oheissairauksia. Tutkimukseen osallistuneista 47 %:lla oli oheissairauksia. Vastaaajista 53 % kertoi, että heillä ei ollut lainkaan oheissairauksia (Kuvio 4). Oheissairaudet kuvaamme esiintyvyyden mukaan (Kuvio 5).



Kuvio 4. Oheissairauksien ilmeneminen



Kuvio 5. Tutkimukseen osallistuneiden oheissairaudet

Tähän tutkimukseen osallistuneet kertoivat, että heidän tai heidän läheisensä yleisin oheissairaus oli CF-diabetes (CFRD, cystic fibrosis related diabetes). CF-diabetes eroaa autoimmuunipohjalta syntyneestä diabeteksestä siten, ettei saarekesolu- ja insuliinivasta-aineita ole todettavissa. Diabetes on aluksi vähäoireinen ja hiipivä, ei-ketoottinen sekundaarinen erillinen kokonaisuus. Vain kolmanneksella CF:ää sairastavilla ihmisillä on hyperglykemian oireita. Akuutit ja krooniset tulehdukset, aliravitsemus ja imeytymishäiriöt suolessa, glukagonin puutos, bakteerien liikakasvu ja

maksan heikentynyt toiminta heikentävät yhdessä glukoosiaineenvaihduntaa kystistä fibroosia sairastavalla ihmisellä. CF-diabeteksen ensisijainen hoitomuoto on insuliinihoito, jonka tarve vaihtelee runsaasti. Ruokavalio-ohjeissa noudatetaan ensisijaisesti kystisen fibroosin ravitsemussuosituksia. Niitä ovat runsaskalorinen, proteiinipitoinen ruokavalio ja jossa on riittävästi suolaa. (Halme - Kajosaari 2005, 440.)

Astma oli toiseksi yleisin oheissairaus CF-sairastavalla. Astma on keuhkoputkien limakalvojen tulehdussairaus (inflammaatio), johon liittyy keuhkoputkien ahtautumista. Limakalvon reagoinnin taustalla on tavallisesti allergian (allergeenien) tai mikrobien (virukset, bakteerit) aiheuttama tulehdusreaktio. Tyypillisiä oireita ovat yskä, limaneritys, hengityksen vinkuminen ja hengenahdistus. Pitkäaikainen yskä öiseen aikaan on usein astman ensioire. Lapsilla oireet ovat samat ja muina oireina ovat lapsen kasvun hidastuminen, väsyminen ja hänen vetäytyminen leikeistä ja liikkunnasta. (Haahtela, Tari 2010.)

Rasitusastmassa ruumiillinen rasitus aiheuttaa hengityksen kiihtymisen ja hengitysteistä karkaa lämpöä ja kosteutta, jonka vuoksi tulehtuneet limakalvot ärtyvät ja keuhkoputket ahtautuvat. Oireina ilmenee kasvojen kylmenemistä, yskimistä, liman eritystä ja hengityksen vinkumista. Kun astma on hyvässä hoitotasapainossa, astmaatikko kestää rasitusta hyvin. Perinnöllisyys voi olla astman taustalla, mutta astmaan sairastumisen tärkein edellytys on keuhkoputkiston voimakas ahtautumis- ja allergiataipumus. Lapsuusiän astma paranee usein itsestään. (Haahtela, Tari 2010.)

Kystistä fibroosia sairastavalla voi olla ”hoitoresistenttiastma”. (Valmari 2009). Silloin toisin kuin astmassa vain puolet potilaista saa apua lyhytvaikutteisista keuhkoputkia laajentavista lääkkeistä. Inhalaatiosteroidihoito (kortisonihoito) hidastaa mahdollisesti keuhkovaurion etenemistä, mutta näyttöä kliinisestä tehosta ei ole. (Halme - Kajosaari 2005, 438.)

Vastaaajista (7%:lla) ilmeni oheissairautena kilpirauhasen vajaatoiminta. Kilpirauhasen vajaatoiminta (hypotyreoosi) syntyy, kun kilpirauhanen ei pysty erittämään riittävästi elintoimintoja ylläpitäviä tyroksiini- ja trijodotyroniinihormoneja. Ihmisen perusaineenvaihdunta hidastuu. Ihoon ja sidekudokseen kerääntyy aineita, jotka aiheuttavat turvotusta. Usein koko eliniän kestäväenä lääkehoitona käytetään tyroksiinia. (Iivanainen – Jauhinainen – Pikkarainen 2006, 527-528.)

CF:ää sairastavalla ihmisellä aineenvaihduntahäiriöihin on monia eri syitä. Haimarauhasten toimintahäiriö johtuu poikkeavasta eritteestä, joka tukkii haimatiehyet. Imeytymishäiriöiden oireita ovat heikko painonnousu ja/tai alhainen BMI (painoindeksi) sekä kasvuhäiriöt ja viivästynyt puberteetti. Oireina ovat myös suoliston ylivilkas toiminta, epämääräinen mahakipu ja suolen toimiminen toistuvasti yli 3-4 kertaa vuorokaudessa sekä suuret ulostemäärät. Ulosteeet ovat tahraisia, rasvaisia tai limaisia, ne voivat haista ”härskiintyneeltä” ja olla väriltään kalpeita ja vaaleita. Usein ulosteet kellyvät ja niitä on vaikea huuhtoa pois. Oireina voi olla vatsan turvotusta tai pahoja ilmavaivoja. (Valmari, 2009.)

Keliakia on tavallinen ruoansulatuskanavan ongelma kystistä fibroosia sairastavalla (Halme - Kajosaari 2005, 440). Keliakialla tarkoitetaan tilaa, jossa vehnän, ohran ja rukiin sisältämä gluteeni saa aikaan ohutsuolen nukkalisäkkeiden vaurion. Tästä seuraa ravintoaineiden imeytymishäiriö (Iivanainen ym. 2006, 437-438). Haiman bikarbonaattieritys on vähentynyt ja entsyymien erityis poikkeavaa ja tämä vajaatoiminta aiheuttaa ravintoaineiden imeytymishäiriöitä, joka voi edesauttaa keliakian syntyä. (Halme - Kajosaari 2005,440). Sairaus voi puhjeta missä iässä tahansa. Voi ilmetä tyypillisiä suolisto-oireita, kuten turvotusta, ilmavaivoja ja ripulointia. Hoitona gluteiiniton ruokavalio. (Iivanainen ym. 2006, 437-438.)

CF:ää sairastavalle osteoporoosi aiheutuu monesta eri tekijästä, joita ovat mm. haiman vajaatoiminta, D-vitamiinin puute, K- ja D-vitamiinin sekä kalsiumin huono imeytyminen, diabetes, glukokortikoidihoito, aliravitseminen ja huono fyysinen aktiivisuus. Osteoporoosi on luuston aineenvaihduntahäiriö, jossa luuta menetetään tavallista nopeammin. Tavoitteena on ennaltaehkäistä sitä, sairauden hyvällä perushoidolla, monipuolisella ravinnolla ja liikunnalla. Luun tiheyttä seuraamalla voidaan osteoporoosi havaita ajoissa ja aloittaa hoito mahdollisimman tehokkaana. (Hengitysliitto, 2009a.)

CF:ää sairastavalla ihmisellä on suurempi riski sairastua gastro-esofageaaliseen refluksi-sairauteen eli GER:iin, jossa mahansisältö nousee ruokatorveen. Kystiseen fibroosiin liittyvät bronkiektasiat aiheuttavat yskää, jonka aiheuttama paineenmuutos altistaa mahan sisällön nousemisen ruokatorveen varsinkin heti ruokailujen jälkeen. (Halme - Kajosaari 2005, 440.)

3. ELÄMISEN TOIMINNAT CF:ÄÄ SAIRASTAVAN IHMISEN TUKENA

3.1 Sairauden vaikutus verenkierto- ja hengityselimistöön

CF-sairauden vaikutukset verenkierto- ja hengityselimistön ulkoisina merkkeinä ovat rumpupalikkasormet, kellolasikynnet sekä ihon kalpeus ja sinerrys kynsissä ja huulissa, jotka voivat pahentua aina infektioiden aikana. Huonossa kunnossa olevan potilaan vointia helpotetaan happihoidolla, jotta sydän ei kuormittuisi liikaa. Keuhkotilanteen huonontuessa sydämen kuormitus lisääntyy ja sydämen tilaa seurataan ultraäänitutkimuksilla ja EKG:llä säännöllisen väliajoin. (Valmari, 2009.)

CF-potilaan keuhkot ovat syntymähetkellä normaalit. CF-potilaille infektoita aiheuttava poikkeavan paksu ja sitkeä lima, joka tukkii pieniä ilmateitä ja limarauhasia. Toistuvat hengityselintulehdukset ovat syynä keuhkoputkien laajentumiselle eli Bronkiektasialle (bronchiectasia). Keuhkoihin kehittyy vähitellen kroonisia bakteerikantoja eli bakteerikolonisaatioita. Lima haittaa myös värekarvatoimintaa, joka johtaa keuhkoputkien laajentumien kehittymiseen. Yleisoireita ovat kuume, väsymys, ruokahaluttomuus ja painon lasku. Hengitysoireina ovat lisääntynyt hengenahdistus, yskä ja yskökset (Halme - Kajosaari 2005, 436-437). Yskä on elimistön reaktio tulehdukselle hengitysteissä ja lima laukaisee yskänheijasteen, jonka avulla lima pyrkii poistumaan hengitysteistä tulevan ilman mukana. (Nienstedt – Hänninen – Arstila - Björkqvist, 2006, 289.)

Yskiminen on tyypillistä kystisessä fibroosissa ylimääräisen liman poistamiseksi. Tämä voi pelottaa kanssaihmiä, koska moni pelkää sairastuvansa itse flunssaan. Tällöin on hyvä kertoa, ettei tämä yskä tartu ja siitä, mistä yskiminen johtuu. Asioista kertominen muille auttaa heitä ymmärtämään ja suhtautumaan oikein. Usein sairauden salaaminen ja yskimisen välttelyminen tuo paineita niin potilaille kuin hänen omaisilleenkin. (Jokinen 2008).

CF:ää sairastavan yskiminen rasittaa ja haittaa monia jokapäiväisiä toimintoja sekä voi estää nukkumisenkin. Yskiminen on pahinta yleensä

aamuisin potilaan herätessä tai asentoa vaihtaessa ja muulloin rasituksen yhteydessä. Infektion aikana liman määrä kasvaa oleellisesti ja sen määrää, koostumusta, väriä ja hajua tulee seurata. Yskökset tulee sylkeä kertakäyttöliinaan, joka hävitetään välittömästi tai kannelliseen ysköskuppiin sekä huolehditaan käsihygieniasta. Veren yskiminen vaihtelee keuhkoputken tulehduksen vakavuuden mukaan. Voi esiintyä punaiseksi värjäytyntä limaa jopa massiiviseen verenvuotoon asti. (Roper – Logan – Tierney 1992,149- 150.)

Ensimmäinen massiivinen veriyskä säikäyttää vanhempia ja itse CF:ää sairastavaa ihmistä. Tilanteessa kannattaa yrittää rauhoitella CF:ää sairastavaa ja turvata hänen hengityksensä ja auttaa hänet hyvään istuma-asentoon sekä suojata yksityisyys. Tärkeää on myös siistiä ympäristö yskimisen taasaannuttua sekä ottaa yhteys lääkäriin (Valmari 2009). Usein kuolinsyynä kystistä fibroosia sairastavalla on loppuvaiheeseen edenneen bronkiektasia-taudin aiheuttama hengitysvajaus (80%:a tapauksista) tai kystoihin liittyvä komplikaatio, kuten keuhkoverenvuoto tai ilmarinta. Lapsuusiässä puolella CF:ää sairastavista esiintyy virtsankarkailua, joka johtuu yskimisen aiheuttamasta paineenmuutoksesta. (Halme – Kajosaari 2005, 436, 438.)

3.1.1 Tutkimukset hengittämisen seurannassa

Hengittämisen seuranta ja tutkimukset ovat tärkeä osa CF-potilaiden hoitotyötä, koska hengitystieongelmat ovat yleisiä kystisestä fibroosia sairastavilla ihmisillä. Hengitystietulehdukset voivat aiheuttaa hengityksen vaikeutumista ja sen vuoksi hengityksen seuraaminen ja hapetuksen turvaaminen ovat osa sairauden hoitoa lääkehoidon ja ravitsemuksen lisänä. Happisaturaatiota seuraamalla ja tarvittaessa happihoidolla turvataan riittävä hapetus infektioiden aikana. (Halme – Kajosaari 2005, 438.)

Hengityseritteiden tutkiminen auttaa selvittämään hiiva- tai bakteerikantoja sekä antaa suuntaa antibioottihoidoille ja kertoo taudin eri vaiheista. Säännöllisillä keuhkoröntgenkuvilla seurataan taudin etenemistä. Ohutleike-TT voi osoittaa poikkeavia löydöksiä jo taudin varhaisvaiheessa. Kystistä fibroosia sairastaville tulee ennen pitkää hyvästäkin hoidosta

huolimatta pysyviä bakteeritulehduksia hengityselimiin. Bakteerikasvua hoidetaan hengitettävien antibioottihoidoin ja myöhemmin myös suonensisäisesti annettavilla antibioottein. (Halme – Kajosaari 2005, 437.)

Spirometrillä ja pef-seurannalla tutkitaan keuhkotilavuuden muutoksia. CF:ää sairastavat, joilla on keuhko-oireita, tottuvat pienestä pitäen erilaisiin lääke-, ravitsemus-, inhalaatio- ja tyhjennyshoitoihin sekä hengitysfysioterapioihin (Halme – Kajosaari 2005, 437). Tehokkailla keuhkotuule- tusta parantavilla ja keuhkojen liman poistamista tehostavilla harjoitteilla apuvälineineen yritetään siirtää näiden kroonisten bakteerikolonisaatioi- den tuloa myöhemmäksi. Kaikista infektioista tulee aina huolehtia erityi- sellä huolellisuudella ja tavanomaista herkemmin myös antibioottikuurein. (Jokinen 2004.)

3.1.2 Fysioterapia hengittämisen tukena

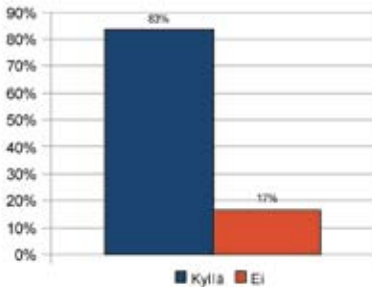
Fysioterapian ensisijainen tarkoitus on potilaan liman irrottaminen hengitysteistä sekä pyrkiä hillitsemään bakteerien kasvua ja infektioiden määrää (Halme - Kajosaari 2005, 437). Lisäksi fysioterapian tavoitteena on ylläpitää ja kohottaa CF-sairastavan ihmisen fyysistä suorituskykyä ja lihasvoimaa sekä turvata rintakehän liikkuvuus ja parantaa oman kehon tuntemusta. Hengitysteistä liman irrottamisen apuna käytetään erilaisia inhalaatiohoitoja, joiden tarkoitus on helpottaa liman nousemista ylös hen- gitysteistä yhdessä tyhjennyshoitojen avulla. Tyhjennyshoitoihin kuuluu erilaisia valutusasentoja, taputuksia ja tärityksiä sekä erilaisia puhallus- ja hengitysharjoituksia. Potilaalle opetetaan oikeaa huffaustekniikkaa ja oi- keaa yskimistekniikkaa, jonka avulla pyritään saamaan lima tehokkaam- min pois hengitysteistä ja sen avulla ylläpitämään hyvää keuhkotoimintaa (Willamo, Patrick 2009). Fysioterapeutin ohjauksessa CF-potilas on 1-5 kertaan viikossa, mutta kuitenkin jokaisen kohdalla fysioterapiatarve ar- vioidaan henkilökohtaisen voinnin ja terveystilanteen mukaan. (Valmari 2009.)

Kystistä fibroosia sairastavaa kannustetaan fyysiseen aktiivisuuteen ja kaikki ”tärinä”-liikunta on eduksi kotona ja vapaa aikana. Fysioterapeutti ohjaa

ja neuvoo kuntoharjoittelua sekä kannustaa ja innostaa lasta liikkumaan. Siinä tärkeää on säilyttää liikkumisen ilo. Lapsen fysioterapiassa tulee ottaa huomioon lapsen ikä ja hänen pelko- tai jännitystilat sekä innokkuus eri asioihin. Fysioterapeutin tulee huomioida potilaan rajoitukset ja suhtautuminen eri apuvälineisiin lisäksi tulee varata riittävästi aikaa uusille asioille ja käyttää apuna erilaisia leikkejä. (Willamo 2009.)

3.1.3 Fysioterapia ja sen toteutus sairaalajaksoilla

Tutkimukseen osallistuneista sai fysioterapiaa 83 % ja 17 % ei saanut fysioterapiaa lainkaan (Kuvio 6). Fysioterapiasta huolehti fysioterapeutti, CF-sairastava itse, vanhemmat tai kaikki yhdessä. 14 henkilöä tutkimukseen osallistuneista vastasi, että fysioterapian toteutuksesta huolehti CF-sairastava, vanhemmat ja fysioterapeutti yhdessä. Näissä tapauksissa lapsi oli vielä alle 15-vuotias ja fysioterapiaa oli 1-2 kertaa päivässä viikon jokaisena päivänä. Fysioterapeutilla oli käyntikertoja 2-10 kertaa viikossa. Fysioterapiasta huolehti fysioterapeutti yhdeksän henkilön kohdalla, silloin fysioterapiaa oli 1-3 kertaa viikossa ja lisäksi oli normaalia arkiliikuntaa. Loput 4 henkilöä huolehti omasta kunnostaan itse eikä fysioterapiaa ollut lainkaan (Kuvio 7).

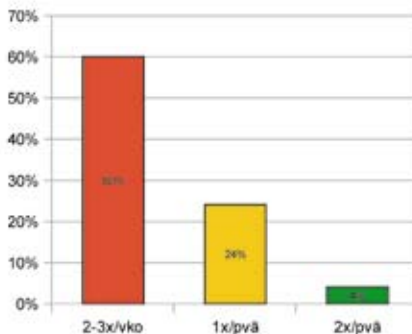


Kuvio 6. Fysioterapiaa sai



Kuvio 7. Fysioterapiaa sairaalajaksoilla

Fysioterapian määrä viikossa vaihteli jonkin verran. Suurin osa 60 % CF-sairastavista sai säännöllisesti fysioterapiaa, 2-3 kertaa viikossa. Fysioterapian määrä oli verrannollinen keuhko-infektioihin ja antibioottihoitojen määrään. Viikossa oli eniten fysioterapiaa, jos CF-ää sairastavalla oli runsaasti keuhkojen toimintaan liittyviä oireita ja vastaavasti vähiten fysioterapiaa, jos keuhko-oireita oli vähän. Fysioterapian määrään vaikutti myös sairauden vaikeusaste ja CF:ää sairastavien ikä. Kouluikäisellä oli enemmän fysioterapiaa kuin alle vuoden ikäisellä (Kuvio 8).



Kuvio 8. Fysioterapian määrä viikossa

3.1.4 Fysioterapiassa käytettävät apuvälineet ja laitteet

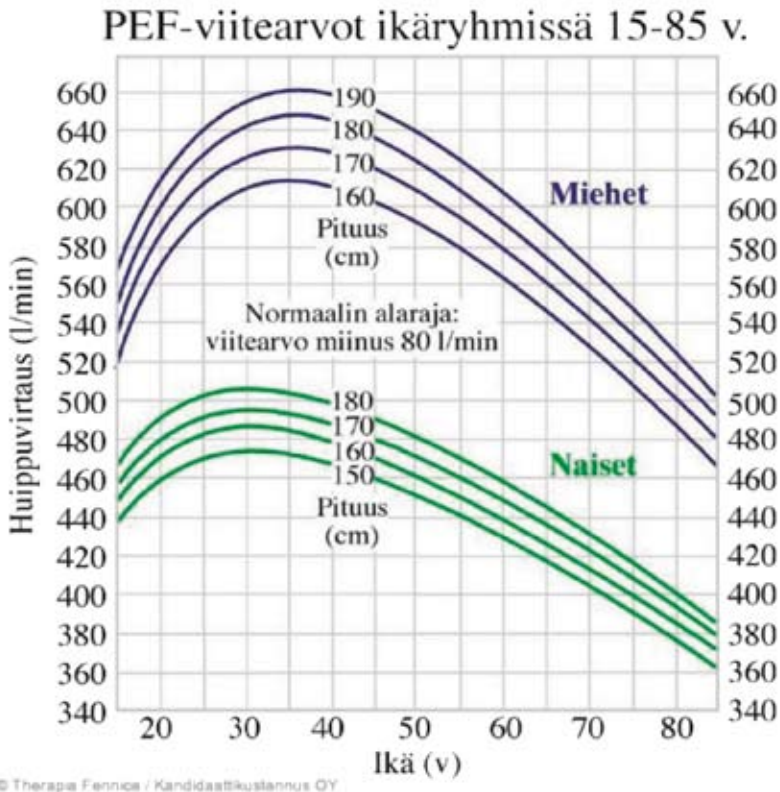


Kuva 1. Pef-mittari

PEF-mittarilla (kuva 1.) mitataan uloshengityksen huippuvirtausta ja sillä saadaan tietoa erityisesti suurten keuhkoputkien väljyydestä. PEF-mittari on myös erinomainen sairauden ja hoidon riittävyden seurantakeino. Arvot pienenevät suurten keuhkoputkien ahtautuessa (esim astmassa) ja hengitysvoinnan vähetessä. PEF-mittarilla mitataan, kuinka nopeaan uloshengitykseen potilas pystyy syvän sisäänhengityksen jälkeen. Kaikkien PEF-mittarien käyttäjien on tärkeää noudattaa oikeaa puhallustekniikkaa, jotta tulos on luotettava. Puhallus suoritetaan ryhdikkäästi ja keuhkot tyhjenetään maksimaalisesti sisäänhengityksen jälkeen mahdollisimman

suurella voimalla. Puhallus toistetaan kolme kertaa ja puhallukset ovat hyväksyttäviä, jos kahden suurimman puhalluksen välillä ei ole yli 20 l / min. eroa. PEF-arvoon vaikuttaa potilaan käyttämä hengityselinvoima, joten tulos riippuu potilaan yhteistyöstä. Luotettavan tuloksen saaminen edellyttää puhaltamisen harjoittelua. Mittari tulee huuhdella lämpimällä vedellä käytön jälkeen. (Astmaklinikka 2010.)

PEF:n viitearvot on esitetty oheisessa kuvassa (Kuva 2). Arvot ovat maksimissaan noin 30-35 ikävuoden välillä ja riippuvat paitsi iästä, myös potilaan pituudesta ja sukupuolesta. Seurantatutkimuksissa on muistettava käyttää samalla potilaalla samaa mittaria. (Tukiainen 2010.)



Kuva 2. Pef-viitearvot



Kuva 3. Voldyne

VOLDYNE:llä (Kuva 3) mitataan sisäänhengitetyn ilman määrää (5 litraan asti) ja siitä voi myös seurata ilmanpainetta. Laitteen avulla saa erittäin hyvän tuntuman hengityksessä käytettäviin syviin lihaksiin. Mitattaessa laitteen suukappale laitetaan kielen ja hampaiden väliin niin, että ilma kulkee vapaasti. Sitten hengitetään sisään tasaisesti ja yritetään pitää kelmainen muovi pienemmässä kammiossa mahdollisimman alhaalla eli paine pienenä koko hengityksen ajan. Kammioon on merkitty taulukko, jossa on merkinnät good-better-best (hyvä-parempi-paras). Ilmavirta tulee pitää mahdollisimman tasaisena ja katsoa lopuksi suuremmasta kammiossa kuinka paljon on hengitetty ilmaa. (Voldyne, 2009.) CF:ää sairastava oppii tämän avulla tunnistamaan syvät hengityslihaksensa ja ylläpitämään niiden kuntoa sekä oppii hyödyntämään niitä myös muissa hengitysharjoituksissa.



Kuva 4. Breas imp-2 laite

BREAS IMP-2 laite (kuva 4) on itsenäinen ylipainelaite, joka on suunniteltu erityisesti akuuttiin tai pitkäkestoiseen IPV (koneellinen limanpoistotekniikka) -hoitoon. Fuchs Medicalin mukaan laite on tarkoitettu mm. laitoksissa ja potilaan kotona annettavaan hengityshoitoon, hengityshoitoihin akuuteissa tai pitkäkestoissa sairauksissa. Hoidon aikana potilaan

keuhkoihin johdetaan jatkuva, sykähtelevä kaasuvirtaus peräkkäisinä annoksina. Tämä on tarkoitettu erilaisten keuhkosairauksista johtuvien perifeeristen ahtautumien ja hengityshäiriöiden hoitoon. Sen avulla pyritään saamaan potilaan keuhkoista lima pois ja näin parantamaan keuhkotilavuutta ja hapetusta. IPV toimii tehokkaimmin silloin, kun sitä käytetään yhdessä ja/tai vuorotellen tilavuuden ja virtauksen muutteluun perustuvan manuaalisen hengitysteiden fysioterapian, kuten avustettu yskimisen, tappattelun jne. kanssa. (Fuchs Medical.)

Hapetusta seurataan happisaturaatiomittarilla ennen ja jälkeen hoitojen, jotta saadaan hoitovaikutus selville. Yskiminen hoitojen jälkeen on hyvä merkki, silloin laite on saanut liikkeelle liman, joka poistuu yskimällä keuhkoista. Huomioitavaa on, että tuloksia alkaa tulla vasta useamman käyttökerran jälkeen riippuen keuhkotilanteesta ja selvät tulokset tulevat vasta viikkojen kuluttua. Selviä tuloksia ovat mm. hapetuksen paraneminen ja ysköksien väheneminen sekä infektioiden harveneminen.



Kuva 5. CPAP-laitteisto

CPAP -laitteiston (kuva 5) avulla saadaan aikaan pieni ylipaine keuhkoihin koko hengityssyklin ajan. Tämä vaikuttaa hengitystoimintaan edullisesti pitämällä ylipaineella keuhkorakkuloita pysyvästi avoinna. Uloshengityksen lopussa keuhkoihin jäävä ilmatilavuus lisääntyy ja pitää näin keuhkoja avoimempina. (Iivanainen ym. 2006, 270) Keuhkotilavuuden ja hapetuksen heikentyessä merkittävästi tai hengityskatkosten vuoksi, joudutaan aloittamaan CPAP-hoidot riittävän hapetuksen turvaamiseksi.



Kuva 6. Vesipep

VESIPEP:in (kuva 6) toimintaperiaate: Pulloon puhaltaminen vastustaa ulohengitystä ja paineolosuhteet keuhkoissa muuttuvat. Keuhkojen paineen lisäyksen myötä keuhkorakkuloissa olevat risteilevät ilmakevat aukeavat. Ilma kulkeutuu näitä kanavia myöten liman taakse työntäen limaa suuriin hengitysteihin, joista sen voi yskiä pois. Hoidon tavoitteena on tehostaa potilaan keuhkotuuletusta ja poistaa limaa keuhkoputkista. Tämä hoito on hyvä tehdä 15 minuuttia laajentavan lääkkeen oton jälkeen. (VSSH 2009.)

Vesipepin saa, kun pulloon laitetaan noin 8-10 cm vettä ja sitten upotetaan letku pullon pohjaan saakka. Nenän kautta hengitetään rauhallisesti sisään ja ulos letkuun veden vastusta hyödyntäen, hieman tavallista pidempään niin, että vesi kuplii. Tämä toistetaan 10-15 kertaa ja sitten hönkäistään 2-3 kertaa suu ja kurkunpää auki aivan kuin huu rustettaisiin peiliä. Välillä pidetään 1-2 minuutin tauko. Harjoitus toistetaan 1-2 kertaa tarpeen mukaan 1-3 kertaa päivässä. Vesi vaihdetaan joka hoitokerralla. Pullo ja letku puhdistetaan pesuaineella ja kuumalla vedellä päivittäin (VSSH 2009.) Tätä laitetta on hyvä käyttää tyhjennyshoitojen yhteydessä.





Kuva 7. PARI BOY[®] SX erikoisvarusteltu inhalaatiolaite (Mattila 2010).

Kuvassa on esimerkkinä PARI BOY[®] SX erikoisvarusteltu inhalaatiolaite, jonka ominaisuudet on suunnattu ja suunniteltu eri ikäisille ja eri vaikutusalueita varten. Esim. pienten lasten ahtaiden hengitystiedien hoito vaatii pienempää pisarakokoa kuin aikuisten hengitysteiden hoito. Joidenkin lääkkeiden optimaalinen vaikutusalue on keuhkojen perifeerisissä osissa ja toisten taas keuhkojen keskiosassa. PARI BOY[®] SX tarjoaa optimaalista inhalaatiohoitoa alempien hengitystiesairauksiin, kuten astma, keuhko-ahtaumatauti, keuhkoputkentulehdus tai kystinen fibroosi. (PARI GmbH 2010.)

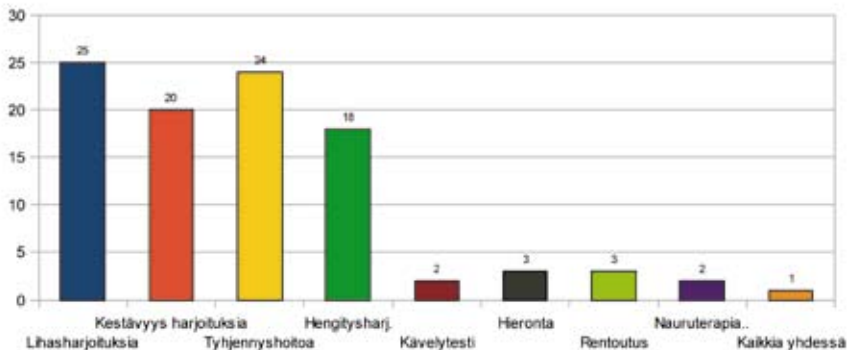
PARI BOY[®] SX erikoisvarusteltu inhalaatiolaite on sähkökäyttöinen, jonka avulla voidaan ottaa nestemäisiä, lähinnä astman tai kystisen fibroosin hoitoon tarkoitettuja lääkkeitä. Laitteessa nestemäinen lääke muuttuu ”sumuksi”, joka annostellaan hengitysteihin sisäänhengityksen aikana automaattisen tai käsikäyttöisen ”kytkimen” avulla. Inhalaatiolaitteen avulla voi helpommin ja nopeammin hengittää tavallista suurempia määriä lääkettä. Myös hengenahdistuskohtauksen aikana inhalaatiolaitetta voi olla helpompi käyttää kuin annos- tai jauheinhalaattoria. Lääkkeen ja lääkkeenottokerrat määrää lääkäri jokaiselle yksilöllisesti. (Oulun kaupunki 2009). Käytettäessä lääke laitetaan nestekuppiin, kansi suljetaan ja suukappale kiinnitetään kanteen. Letkun toinen pää laitetaan lääkekuppiin ja toinen pää sumutinlaitteeseen. (PARI GmbH 2010.)

Pari GmbH suosittelee käyttämään antibioottien inhalaatiossa PARI:n suodatin- ja venttiiliarjaa, koska se estää potilaan uloshengitysilma-aiheutuvan ympäristön kontaminaation eli saastumisen. Tällä suodatin- ja venttiiliarjalla suojataan hoitohenkilökuntaa ja kotiväkeä jatkuvilta lääkkeiden terveyshaitoilta. Potilaan uloshengitysilma kulkee uloshengityssuodattimen läpi, ennen kuin tulee ulos sumuttimesta ja vähentää uloshengitysaerosolin päätymistä ympäristöön huomattavasti n. 95%. (PARI GmbH 2010.)

Laiteen puhdistaminen tapahtuu pesemällä kaikki erilliset osat lämpimällä väh. 40 asteisella vesijohtovedellä ja pesuaineella (annostus valmistajan ohjeen mukaan) huolellisesti viiden minuutin ajan. Huuhtele tämän jälkeen kaikki osat perusteellisesti lämpimällä vedellä. Ravista vesi pois ja laita ilmavaan paikkaan kuivumaan. Vaihtoehtoisesti astianpesukoneessa, mutta ei likaisten astioiden kanssa yhtäaikaan ja vähintään 50 asteisella ohjelmalla tai keittämällä 15 minuuttia tai desinfiointi höyryttimellä tai desinfiointilaitteella kts. valmistajan suositukset ja ohjeet. (PARI GmbH 2010.)

3.1.4 Yhden fysioterapian käynnin sisältö

Tutkimukseen osallistuneilla oli fysioterapian sisältö erittäin vaihtelevaa. Pääsääntöisesti fysioterapiaan kuului joka kerta lihasharjoituksia, kestävyysharjoituksia, tyhjennyshoitoja ja hengitysharjoituksia. Kävelytestejä oli tehty 2-4 kertaa vuodessa, hierontaa ja nauruterapiaa satunnaisesti ja yhdellä CF-sairastavalla oli hierontaa aina fysioterapian hoidon lopuksi (Kuvio 9).



Kuvio 9. Fysioterapian sisältö

Seuraavassa kuvataan yhden fysioterapiakerran sisältö. Asiakkaana on 13-vuotias tyttö, jonka perussairautena kystinen fibroosi. Tämän fysioterapia kerran tavoitteena oli lihaskunnon, tasapainon, koordinaation parantaminen, vartalon hallintaharjoitukset, kehon liikkuvuuden parantaminen rintakehän alueelta. Lisäksi pyrittiin vaikuttamaan hengityslihaksiin ja keuhkojen toimintaan sekä saamaan aikaan asiakkaan hengästymisen. Fysioterapiakerta toteutettiin kaupungin liikuntahallilla, missä on valvonta. Olimme ”omalla porukalla” ns. permantotiloissa. Välineinä jumpan toteutukseen käytimme: puolapuita, permantorataa (pehmeä, 20 m pitkä), superlonkuutioita sisältävää 3 m syvää ja 5 m leveää hyppymonttua sekä matalia penkkejä (pituus 3 m ja leveys 50 cm), eritasojapuita, isoa jättitrampoliiniä, jumppapalloa (65 cm) ja lisäksi käytettiin sisäjuoksurataa, joka oli pituudeltaan 65 metriä. (Palojärvi 2010.)

ALKUVERRYTTELYNÄ oli reipasta kävelyä, käsiä käyttäen ja lantion liikkettä tehostaen (liikkuvuutta keskikehoon) sekä hölkkää välillä. Erilaisia vartalon hallintaan ja liikkuvuutta lisääviä harjoitteita olivat seuraavat: ristiin askelleet hitaasti ja nopeasti sekä sivuttain laukat, polvien nostot samalla loikkien, pakarajuoksua, kyykkykävelyä ja jättikävelyä sekä nojapuilla roikkumista (kuva 8). Asiakas hengästyi n. 5 minuutin sisällä ja näin ollen pidimme välillä taukoa, jotta hengitys tasaantui. Kesto on noin 15 minuuttia. (Palojärvi 2010.)



Kuva 8. Nojapuilla roikkuminen (Lahtela, Valkola 2010.)



Kuva 9. Eritasonojapuilla valmistautuminen.
(Lahtela, Valkola 2010.)



Kuva 10. Eri tasonojapuilla polvien nostot avustettuna.
(Lahtela, Valkola 2010.)

LIHASKUNTO-KESTÄVYYSOSUUS suoritettiin temppuradalla. Toteutus tapahtui siten, että ensimmäisellä kierroksella fysioterapeutti näytti mallia, miten tehdään ja asiakas seuraa mukana tehden. Fysioterapeutti ohjaa, neuvoo ja tarvittaessa korjaa suoritusta. (Palojärvi 2010.)

Esimerkki temppuradan sisällöstä:

1. Trampoliinilla polvien vedot rintaan asti x 10.
2. Trampoliinilla tehdään X-hyppyjä (kuva 11).
3. Trampoliinilla hyppy ylös ja sieltä istumaan ja takaisin ylös x 10.
4. Siirtyminen juosten eri tasonojapuille ja siinä roikkuminen käsillä. Heijausta tasonojapuilla ja sieltä vauhtihyppy maahan.
5. Permannolla suoritetaan kolme käärynpyörää.
6. Puolapuilla kiikkuminen ylös ja alas viiden puolapuun välillä.
7. Hyppy superlonmonttuun ja siellä juokseminen. Se on todella tehokasta alaraajoja ja keskivartaloa vahvistava treeni,

jonka aikana hengitys tehostuu ja saadaan aikaan kunnan hengästyminen.

8. Montun reunaa kiertävää reunapehmustetta pitkin reipasta kävelyä kiertämällä reunusta ilman, että jalat koskettaa lattiaa tai, että tipahtaa hyppymonttuun. Tämä liike kehittää tasapainoilutaitoa. Jos putoaa monttuun, sieltä ylös nouseminen vaatii tehokasta vartalon lihasten käyttöä.
9. Isolla pallolla makaamalla selällään tehdään vatsalihaksia x 15 ja makaamalla vatsallaan tehdään selkälihaksia x 15.
10. Ison pallon heitot toiselle 10 metrin päähän. Selät vastakkain ja sieltä heitto toiselle vartaloa kiertäen, molemmin puolin vuorotellen. Tämä liike harjoittaa rintarangan liikkuvuutta.
11. Isolla pallon heitot, yhdellä pompulla toisille vuoron perään. Tämä kehittää kehon tasapainoa ja hallintaa.
12. Silmät kiinni heitot toisille vuoron perään ja tämä liike harjoittaa eri aisteja. Välillä lepoa, että hengitys tasaantuu ja toisen kierroksen teemme asiakkaan oman suunnitelman mukaan. Tämä antaa onnistumisen tunteen ja harjoittaa ohjaajana ja ohjattavana olemista. Tämän kesto on noin 35 minuuttia. (Palojärvi 2010.)



Kuva 11. Trampoliinilla X-hyppyjä.



Kuva 12. Pulloon puhallukset (Lahtela, Valkola 2010.)

LOPPUVENYTTELYT JA RENTOUTUMINEN sisältää hengitysharjoitukset ja ”pulloon” puhaltamisharjoitukset. Yhdessä venyttellen pääliharyhmät ja fysioterapeutin avulla venyttellään reisien takaosan lihakset jännitys-rentoutustekniikalla, koska ne ovat erityisen kireät harjoituksen jälkeen. Keuhkojen aikaisemman huonon toiminnan takia rintaranka on ”luumaisen jäykkä”, hartia-alueen lihakset voimakkaasti krampissa näkyen ryhdin huononemisenä ns. hartiat korvissa. Fysioterapeutti rentouttaa asiakkaan koko rintarangan alueen lihakset kevyellä hieronnalla. Hieronnan väliin yhdistetään hengitysharjoituksia, kohdistuen ne keuhkojen eri osiin. Fysioterapeutti ohjaa käsillä hengitysharjoitusten kulkua sekä välillä vastustaen liikettä, jolloin saadaan tehoa hengitykseen. Hieronnan lopuksi fysioterapeutti hieroo asiakkaan niskan ja pään selän puolelta. (Palojärvi 2010.)

Fysioterapeutti ohjaa istuen asiakkaan omatoimisen rintalihasten- ja niskahartialihasten venyttelyn. Sovimme ”kotiläksyt”, jotka kirjoitetaan asi-

akkaan reissuvihkoon. Lopuksi teimme pulloon puhallukset 10 pitkään puhallusta (kuva 12). Ensin keuhkot täyteen ilmaa ja puhalletaan kaikki ilma pois ja toistetaan sama uudelleen. Tämän jälkeen tehdään PEF-puhallukset, kolme puhallusta ja tulokset kirjataan vihkoon. Asiakas tekee myös kotona PEF-mittaukset äidin tai isän kanssa lääkkeiden oton yhteydessä. Reissuvihkoon tulee tunnin sisältö lyhyesti, asiakkaan olotila ja tietoa vanhemmille asiakkaan ”fiiliksistä” ja jaksamisesta sekä voinnista. Koko terapiakerran kesto on 90 minuuttia, joka on suunniteltu yhteistyössä Helsingin keuhkosiirännäisklinikan kanssa. (Palojärvi 2010.)

3.2 Ravitseminen osana potilaan hyvää hoitoa

Ravitseminen on kystistä fibroosia sairastavan ihmisen yksi tärkeistä hoidon kulmakivistä. Hoidon muita kulmakiviä ovat fysioterapia ja lääkahoito. Ruokailu ei ole ihmiselle pelkkää nälän tyydyttämistä tai kehon fyysisen toiminnan turvaamista vaan siihen liittyy vahvasti myös psyykkiset tekijät kuten ruokailun tuottama mielihyvä ja nautinto. Jos ruuan maku, ulkonäkö tai tarjoilu ei vastaa ihmisen mielikuvaa, se voi herättää negatiivisia ja pettymyksen tunteita ruokailusta. Ruokailu on myös sosiaalinen tapahtuma, vaikka ruokailijat eivät istuisikaan samassa pöydässä (Kassara ym. 2006, 146). Ravitsemuksen sosiaalinen merkitys, kuten perheen yhteistoiminta, ystävien tapaaminen, yhteiset juhlat ja pöytätavat tuovat yhteenkuuluvuutta. Hyvä ruokavalio on terveyttä ylläpitävä ja sitä edistävä. Ravinnon peruselementtejä ovat myös nautittavuus, monipuolisuus, tasapainoisuus ja kohtuus. Eri sairaudet vaativat omat ruokavalionsa ja eri ikäkausilla on omat ruokasuosituksensa. (Anttila ym. 1998, 150 – 171.)

Potilaan hoidossa ravitsemukseen vaikuttavia tekijöitä ovat yksilön sisäinen fysiologinen tila, johon kuuluu ihmisen optimaalinen terveys ja hänen sairautensa, ravintoaineet, ruokailutottumukset sekä hänen aineenvaihduntansa. Ravitsemukseen vaikuttavat psykososiaalinen ympäristö, omat arvot, uskonto, kulttuuri, koulutus ja taloudelliset tekijät sekä fyysiset tekijät. (Anttila ym. 1998, 150 – 171.)

Potilaan ravinnon tarpeen määrittäminen, suunnitteleminen ja toteuttaminen on osa sairaanhoitajan työtä. Sairaanhoitajan tehtävänä on huolehtia, että potilas saa ruuan lämpimänä, esteettisesti ruokahalua herättävänä ja miellyttävässä ympäristössä. Potilaan ruokahalua huonontaa sairaus itsessään ja siihen liittyvä pahoinvointi sekä vähentynyt liikunta ja raittiin ilman puute. Sairaanhoitajan tulee huomioida potilaan yksilölliset tarpeet, joita ovat esim. ruokavalio, ravintolisät ja mahdolliset allergiat sekä se onko potilaalla fysiologisia esteitä kuten nielemisvaikeutta tai ruuan takaisin virtausta, jolloin potilas tulee nostaa puoli-istuvaan asentoon. Potilaan ruokailutottumukset tulee huomioida ja nykyään voidaan tilata erityisesti kyseiselle potilaalle maistuvia ruokia suoraan sairaalan keittiöstä. (Kassara ym. 2006, 146.)

Ravitsemuksessa on huomioitava eri toiminnalliset häiriöt kystistä fibroosia sairastavalla ihmisellä. Heillä on usein haiman vajaatoimintaa. Minkä vuoksi ravinto ei imeydy ilman entsyymikapseleita ja energiatarve on 20 - 50 % suurempi kuin terveen henkilön normaali energiatarve. Runsasrasvainen ruokavalio parantaa energian saantia. Kokonaisenergia määrittäen rasvan osuuden tavoite olisi 40–45 %:a. Tämä luo oman haasteensa ruokavalioon. CF:ää sairastavan ruokavalio on runsasenerginen, proteiinipitoinen, joka sisältää erilaisia öljy-, rasva- sekä vitamiinilisiä (Paganus 2009). Eri laboratoriotutkimuksilla seurataan rasvaliukoisten vitamiinien ja hivenaineiden määrää veressä sekä albumiinia, mikä kertoo elimistön ravitsemustilasta. Sokeriarvoja seurataan verensokerimittauksilla ja tarvittaessa tehdään sokerirasitustesti. (Valmari 2009.)

Ravitsemuksessa on huomioitava potilaan erilaiset tarpeet. Välttämättömiin rasvahappojen tarve (linoli- ja alfa-linoleenihappo) on kystistä fibroosia sairastavalla moninkertainen terveeseen ihmiseen verrattuna. Osa rasvasta on syytä saada kasviöljyinä, joissa on tarpeellisia rasvahappoja sopivassa suhteessa. Esimerkkinä voisivat olla rypsiöljy, auringonkukkaöljy, soijaöljy ja saksanpähkinäöljy. Ravitsemusterapeutti antaa yksilöllisen ohjeen öljyn laadusta ja määrästä. Esimerkiksi ylimääräisen öljyn tarve noin 3-vuotiaalla lapsella on 40–50 ml ja 10-vuotiaalla noin 60–70 ml öljyisiä vuorokaudessa. Öljyn voi ottaa sellaisenaan tai ruokaan sekoitettuna. Kalarasvassa on terveydelle edullisia pitkäketjuisia rasvahappoja (EPA ja DHA). Ne

parantavat elimistön vastustuskykyä ja vaikuttavat edullisesti veren kolesteroliarvoihin eli rasva-arvoihin. Rasvaista kalaa suositellaan 2 – 3 aterialla viikossa tai vaihtoehtoisesti omega-3-rasvahappoja ravintolisänä. (Paganus 2009.)

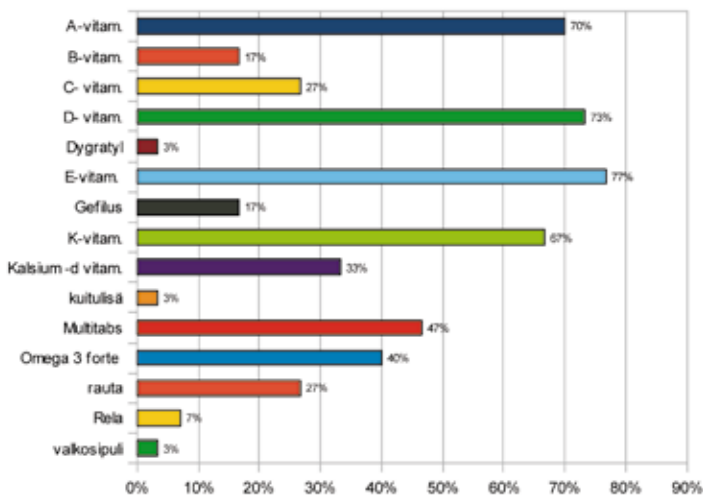
CF-sairaudessa on tavallista ruokahaluttomuus, joka osaksi aiheutuu runsaasta liman muodostumisesta ja tukkoisesta olost. Ruoan tuputtaminen lapselle jatkuvasti voi tuoda paineita syömiseen. Ruokahaluttomuudesta saattaa seurata helposti kasvun pysähtyminen, painon lasku ja terveydentilan huonontuminen, joka aiheuttaa esimerkiksi infektioherkkyyttä liian niukan energiansaannin johdosta. Hyvällä ravitsemustilalla pyritään turvaamaan lapsen tai nuoren kasvu, elämänlaatu, infektioiden hallinta ja edistetään keuhkojen toimintaa sekä korvataan imeytymishäiriöistä johtuvia ravinnon lisätarpeita. Kystistä fibroosia sairastava ihminen tarvitsee säännöllistä liikuntaa ja keuhkojen ”tyhjennyshoitoja” päivittäin ja/tai viikoittain ja tämä omalta osaltaan lisää energian tarvetta. (Paganus 2009.)

Potilaan aliravitsemus näkyy huonona kasvuna ja infektioherkkyytenä sekä heikentää keuhkojen toimintakykyä (Paganus, 2009). Huonon ravitsemuksen seurauksena tulee elimistöön erilaisia puutoksia esim. energian, proteiinien, raudan ja vitamiinien elimistössä (Valmari, 2009). Tämän takia lihaskunto heikkenee ja osteoporoosiriski kasvaa.

Potilasta kannustetaan syömään itse ja huolehditaan käsien pesusta ennen ruokailua sekä hyvästä ruokailuasennosta. Tulee myös huolehtia siitä, että potilas saa syödä rauhassa ilman kiirettä sekä rauhallisesta ja viihtyisästä ympäristöstä (Kassara ym. 2006, 146). Lapsipotilaalle ei koskaan tule antaa negatiivista palautetta ja hoitajalla tulee olla rauhallinen, luottavainen ja kannustava asenne. Lasta tulee muistaa kehua, rohkaista ja innostaa syömään sekä kiittää pienistäkin onnistumisista. Lapsen omia tuntemuksia nälästä ja kylläisyydentunteesta tulee kuitenkin kunnioittaa. (Paganus 2009.)

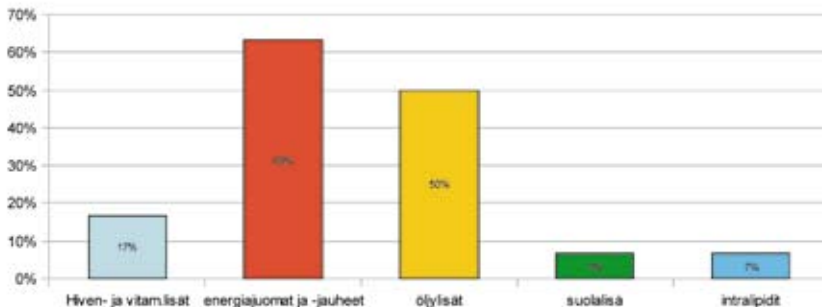
3.2.1 CF:ää sairastavan ravintolisät ja energiatäydennykset

Tutkimukseen osallistuneista 29 (97 %) henkilöä käytti käyttö erilaisia vitamiini-, rauta, öljy- tai hivenäinisiä ja vain yhdellä (3 %) ei ollut mitään ravintolisää käytössä. Eniten käytettiin rasvaliukoisia A-,D-, E- ja K-vitamiineja. Monivitamiinivalmiste Multitabs, yhdistelmätuotteita kalsium-D-vitamiinivalmiste, C- vitamiini ja rautaa käytti noin puolet tutkimukseen vastanneista. Omega-3 on kalaöljyvalmiste, joka sisältää runsaasti omega 3 rasvahappoja ns. hyviä rasvoja. Niitä käytti 40 % vastanneista. Jonkin verran käytettiin muita vitamiini- ja hivenvalmisteita sekä erilaisia maitohappovalmisteita esim. Gelifus, Rela. Dygratylia käytetään silloin, kun veren kalsiumpitoisuus on liian matala (kuvio 10).



Kuvio 10. Eri ravintolisien määrät

Energiätäydennyksiä tutkimukseen osallistujat käyttivät runsaasti. Yleisimpiä olivat energiajuomat ja -jauheet, joita käytti vastanneista 63 %:a ja puolet vastanneista käytti öljyisiä. Muita lisiä olivat hiven- ja vitamiinilisät. Vähiten käytettiin suolaisia ja intralipidejä eli suonensisäisesti annettuja rasvoja (Kuvio 11).



Kuvio 11. Energiätäydennykset

3.2.2 Ravitsemukseen liittyvät erityiskeinot

Kystistä fibroosia sairastavan hiki on normaalia suolaisempaa. Hikoiltaessa lämpiminä ja helteisinä päivinä tai urheiltaessa tulee huolehtia riittävästä nesteiden ja suolojen saannista. Kaupasta ostettavat urheilujuomat ovat hyvin käytännöllisiä. Myös runsaan rasvaripulin yhteydessä lisäsuolojen ja nesteiden saanti on tärkeää. (Hengityслиitto 2009b.)

Kasvun turvaamiseksi ravitsemuksen erityiskeinot ovat tärkeitä CF:ää sairastavilla, kun normaali ravitsemus ei riitä. Kliiniset ravintovalmisteet ovat ruoan ja juoman energiasisällön lisäämiseen tarkoitettuja jauheita tai sellaisenaan käytettäviä tuotteita esim. vanukkaita, juomia, jauheita ja soseita. Tuotevalikoima on runsas ja niitä on kehitetty käyttötarkoitusten mukaan. Joissakin valmisteissa rasva voi olla keskipitkäketjuista MCT -öljyä, joka imeytyy eri reittiä kuin tavanomainen rasva. Tästä saattaa olla hyötyä CF:ää sairastavalle, jolla esiintyy ravinnon pilkkoutumishäiriöitä. (Hengityслиitto 2009b.)

Ravitsemuksen erityiskeinoiniin kuuluu enteraalinen ravitsemus eli letkuruokinta. Tähän turvaututaan kun potilas ei voi nielemisvaikeuksien vuoksi syödä normaalisti tai ei saa riittävästi suun kautta syödyksi. Ravinnon antaminen tapahtuu nenämahaletkun tai gastrostooman kautta (Anttila ym.1998, 150-171). Kystistä fibroosia sairastavalle sitä suositellaan, kun pituuden mukainen paino on alle 80-85 %:a. Ravitsemus kokonaisenergiamäärästä annetaan letkuruokana 30-50 %:a illalla tai yöaikaan. Entsyymikapseleita annetaan 1,5 – 2 tunnin välein tai ruokailun aloittamisen yhteydessä ja puolella välissä ruokailua, jotta ruoka imeytyisi kunnolla (Paganus 2009). Lapselle valitaan sopiva letkuravittovalmiste ja valmisteen annostelu sekä entsyymikapseleiden määrä suunnitellaan yksilöllisesti CF:ää sairastavan tarpeen mukaan. (Sylva 2008.)

Enteraalinen ravitsemus voidaan toteuttaa nenä-mahaletkun kautta. Sitä käytetään lyhytaikaiseen ravitsemustilan korjaamiseen tai pienillä vauvoilla tai ennen gastrostooman laittoa. Se laitetaan nimensä mukaisesti nenän kautta mahalaukkuun, jonka kautta voidaan antaa ravintoa ja lääkkeitä. Syöttöletkut ovat ohuita ja taipuisia, silikonista tai polyuretaanista valmis-

tettuja letkuja ja ne kestävät kuukausia, mutta PVC-muovista valmistetut letkut on tarkoitettu lyhytaikaiseen käyttöön. Syöttöletkut asennetaan ulottuvaksi joko mahalaukkuun tai ohutsuoleen. Jokaisen syöttökerran jälkeen letku huuhdellaan vedellä tukkeutumisen estämiseksi ja huolehditaan hyvästä käsihygieniasta. (Kassara ym. 2006, 152.)

Suunniteltaessa potilaalle pitkäaikaista enteraalista ravitsemushoitoa, turvaututaan erityiskeinoon, gastrostoomaan. Gastrostooma tarkoittaa mahalaukkuavannetta, jossa on vatsanpeitteiden läpi suora yhteys mahalaukkuun tai ohutsuoleen, perkutaaninen endoskooppinen gastrostomia eli PEG. Se voi olla joko nappi tai letku, mikä vaihdetaan 3-6 kuukauden välein valmistajan ohjeista riippuen. Vaihdon yhteydessä tarkistetaan, että nappi tai letku on oikealla paikallaan ruiskuttamalla 20 ml vettä ja aspiroimalla se takaisin niin, että vatsan sisältöä tulee ruiskuun. Napin tai letkun kunnosta pitää huolehtia tarkasti ja ympärillä oleva iho puhdistetaan ja tarkastetaan päivittäin. Letkun tai syöttönappin tarttuminen avanteeseen estetään pyöräyttämällä sitä päivittäin. Ennen ruokinnan aloittamista tarkistetaan, että gastrostooma on varmasti paikoillaan ja avoin, ruiskuttamalla gastrostooman kautta vettä n. 20 ml ja tarvittaessa aspiroimalla. (Kassara ym. 2006, 154-155.)

Ravitsemuksen erityiskeinoihin kuuluu myös parenteraalinen ravitsemus, joka tarkoittaa suonensisäistä ravitsemusta. Suoneen voidaan antaa kaikki ravintoaineet ja ravitsemus voidaan annostella ympäri vuorokauden. Suonensisäistä ravitsemusta käytetään joko tavanomaisen suun kautta syömisestä tai letkuravitsemuksen rinnalla tai ainoana ravintona (Sylva 2008). Pienetkin suun kautta itse syödyt määrät ovat lapselle eduksi ja omaa syömistä tuetaan aina, kun se on mahdollista. Kun lapsen omaa syömistä vahvistetaan, on mahdollista pitää taukoja suonensisäisessä ravitsemuksessa tai antaa suonensisäistä ravitsemusta esimerkiksi öisin. (Sylva 2008.)

Parenteraalinen ravitsemuksen erityiskeinoa voidaan toteuttaa CVK:n kautta. Keskuslaskimokatetri (CVK) on noin 20-30 cm pitkä ohut katetri, joka asennetaan potilaan yläonttolaskimoon lähelle sydämen oikeaa kammiota. Katetri asennetaan paikoilleen tavallisimmin lävistämällä solislaskimo solisluun alapuolelta. Laskimokatetria käytetään tavallisimmin

pitkäkestoiseen nestehoitoon, suonensisäiseen ravitsemukseen, laskimoita ärsyttävien nesteiden ja lääkkeiden antamiseen sekä keskuslaskimopaineen mittaamiseen tai perifeerisen laskimokanyloinnin epäonnistuessa. Keskuslaskimokatetri voidaan asettaa paikoilleen leikkaussalissa, toimenpidehuoneessa tai potilashuoneessa riippuen potilaan tilasta ja iästä. Keskuslaskimokatetrin asentaa aina asiantunteva lääkäri. Hyvä käsihygienia, katetrin pistokohdan päivittäinen tarkkailu ja nesteensiirtolaitteiden säännöllinen vaihtaminen ehkäisevät infektioita (Kassara ym. 2006). Tarkemmat ohjeet katetrin hoidosta ja poistosta saa sairaanhoitopiirin ohjeistuksista ja terveystietokannasta, sairaanhoitajan tietokannasta: keskuslaskimokatetroidun potilaan hoito.

Parenteraalinen ravitsemus voidaan toteuttaa myös keskuslaskimoportin kautta. Keskuslaskimoportti muodostuu silikonikatetrin ja siihen kytketystä pyöreästä porttiosasta. Porttiosaan kuuluu ruostumattomasta teräksestä, titaanista tai muovista valmistettu kammio, jonka kansi on silikonia ja sen läpi kestää pistää jopa 4000 kertaa ei-leikkaavalla Huber-neulalla. Portti sijoitetaan ihonalaiseen rasvakudokseen ja kiinnitetään rintalihaksen sidekudokseen ompelein. Porttiin yhdistetyn katetrin toinen pää johtaa keskuslaskimoon. Portti tuntuu selvästi ihon alla ja siihen on helppo asentaa neula letkuruokintaa tai lääkkeitä varten. Portin käyttö edellyttää hyvää aseptiikkaa sekä pistosalueen huolellista puhdistamista ja hoitovälineiden käyttöä ohjeen mukaan. Tarkemmat käyttöohjeet löytyvät osoitteesta Terveystietokanta sairaanhoitajan tietokannat: keskuslaskimoportti tai sairaanhoitajan käsikirja. Keskuslaskimoporttia käytetään silloin, kun tarvitaan pitkäaikaista neste-, lääke-, tai ravitsemushoitoa. Joskus siihen turvaututaan kun perifeerisen laskimokanyloinnin laitto on vaikeaa tai suonet eivät kestä tiheitä ja pitkään kestäviä hoitoja. (Terveystietokanta 2009. Osoitteessa http://ez.ramk.fi:2071/dtk/shk/koti?p_haku=keskuslaskimoportti.)

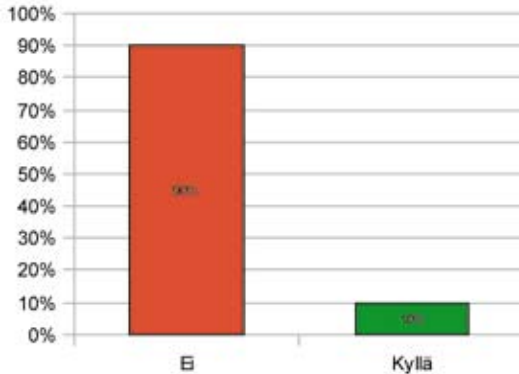
Diabetestä sairastavan ravitsemuksen erikoiskeinoihin kuuluu insuliinipumppu. Insuliinipumppu on tarkoitettu insuliinin jatkuvaan annosteluun vaihtelevilla nopeuksilla diabeteksen hoitoon insuliinia tarvitseville henkilöille. Pumppu annostelee automaattisesti henkilökohtaisen insuliinitarpeen ja ohjelmoitujen asetusten mukaiset perusannokset jatkuvatoimisesti 24 tuntia vuorokaudessa. Pumpulla voi myös annostella lisäinsu-

liiniannoksia, jotka kattavat välittömän insuliinitarpeen aterioiden jälkeen ja/tai korjaavat korkean verensokerin. Pumpun ulkopinta puhdistetaan miedolla puhdistusaineveteen kostutetulla liinalla ja kuivataan. Säiliölokero ja paristolokero on pidettävä kuivina, eikä pumpussa saa käyttää voiteluaineita. Pumppu desinfioidaan tarvittaessa 70-prosenttisellä alkoholilla. (Meditronic MiniMed. Paradigm.)

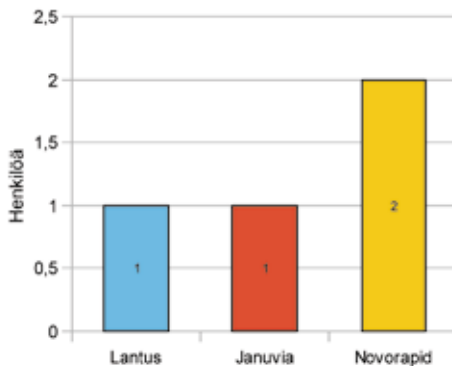
Insuliinipumpun lisälaitteita ovat seuraavat laitteet: **Verensokerimittari**, jolla voi ohjelmoida pumpun vastaanottamaan verensokeriarvoja automaattisesti. **Sensori** on laite, joka mittaa jatkuvasti ihonalaisen kudoksen sokeripitoisuutta ja muuntaa sen elektroniseksi signaaliksi, jonka voimakkuus vastaa mitattua pitoisuutta. Sensori asetetaan ihon alle sisäänvientineulan avulla, Sen-serter-asetinta apuna käyttäen. **Lähetin** on pienikokoinen laite, joka kytketään sensoriin. Kun lähetin on kytketty kehoon asetettuun sensoriin, lähetin alustaa sensorin automaattisesti ja alkaa lähettää sokeritietoja säännöllisin väliajoin radiosignaalein pumppuun. Lähettimen ulkopinta pyyhitään puhtaalla liinalla, joka on kostutettu miettoon pesuaineliuokseen. Lähetin huuhdellaan lämpimällä vesijohtovedellä varoen kuitenkin veden joutumista liittimeen. Jos vettä joutuu liittimeen se on ravistettava ulos ja annettava liittimen kuivua. Lähettimen pinta desinfioidaan käsien desinfiointiaineeseen kostutetulla puhtaalla liinalla. Desinfiointiainetta ei saa päästää liittimeen ja hyvästä käsihygieniasta on huolehdittava. (Meditronic MiniMed.) Laite on erittäin hyvä vaihtelevan verensokerin seurannassa. Laite lisää turvallisuuden tunnetta, koska sen avulla voidaan määrittää verensokerin turvarajat ja niiden alittuessa tai ylittyessä laite hälyttää automaattisesti.

3.2.3 Insuliinit ja niiden käyttö ravitsemuksen turvaamiseksi

Insuliinin käyttö oli kyselyyn vastanneiden keskuudessa vähäistä vain 10 % käytti säännöllisesti insuliiniä (Kuvio 12). Novorapidi eli lyhytvaikutteista insuliiniä käytti 2 tutkimukseen osallistuneista. Toinen vastaajista käytti sitä insuliinipumpussa ja toinen ateriainsuliininä. Kahdella tutkimukseen osallistuneista oli käytössä kahta pitkävaikutteista insuliiniä, joista toisella oli käytössä insuliini pistoshoitona ja toisella tablettihoitona (Kuvio 13).



Kuvio 12. Insuliinien käyttö.



Kuvio 13. Käytössä olevat insuliinit.

Novorapapid on lyhyt- ja nopeavaikutteinen insuliini, joka tasapainottaa aterian yhteydessä syntyvää verensokerin kohoamista. Sen kanssa käytetään tavallisesti pitkä- tai ylipitkävaikutteista perusinsuliinia tai sitä käytetään insuliinipumpussa. Novorapidin vaikutus alkaa 10-20 minuutin kuluttua pistoksesta ja kestää 3-5 tuntia. (Duocemin 2010.)

Lantus on pitkävaikutteinen insuliini, jonka annostus on kerran vuorokaudessa pistoksena. Käytetään perusinsuliinina, jonka tarkoituksena on pitää verensokeritasapainon mahdollisimman tasaisena. Sen rinnalla käytetään usein ateriainsuliiniä. (Duocemin 2010.)

Januvia on tabletti-insuliini, joka on pitkävaikutteinen, annostus kerran vuorokaudessa. Januvia auttaa nostamaan aterianjälkeisiä insuliinipitoisuuksia ja vähentää elimistön tuottaman sokerin määrää. Januviaa käytetään yleensä kakkostyyppin diabeteksen hoitoon. (Duocedim 2010.)



3.3 Erittämisen seuranta

Virtsaneritys on elimistön tärkein tapa kuljettaa kuona-aineet pois elimistöstä. Virtsa muodostuu munuaisissa, jotka säätelevät virtsan määrää, elimistön suolapitoisuutta ja happamuutta sekä erittävät erilaisia hormoneja verenkiertoon. Näitä ovat reniini, joka osallistuu verenpaineen säätelyyn ja erytropoietiini, joka osallistuu verisolujen tuotantoon (Anttila ym. 1998, 168 – 193). Virtsan ominaisuuteen vaikuttaa ihmisen ikä, koko, hänen nauttimansa ruoka ja juoma, hikoilu ja vuorokauden aika. Ne aiheuttavat vaihtelua virtsan määrässä ja lisäksi sairaudet saattavat muuttaa virtsan määrää tai sen koostumusta. Virtsaa seurataan värin, kirkkauden ja kerta määrän perusteella sekä tiedustellaan potilaalta, aiheuttaako virtsaaminen kipua, tyhjeneekö rakko vaivattomasti ja esiintyykö poikkeuksellista hajua. Tarvittaessa virtsa voidaan tutkia, jolloin katsotaan onko siinä valkuaista, sokeripitoisuutta, ketoaineita, sappiväriainetta, punasoluja tai bakteereita. (Anttila ym. 1998, 168 – 171.)

Uloste on ruuansulatuksesta jäljelle jäänyttä suolen sisältöä joka poistuu elimistöstä. Ulostemassa muodostuu pääasiallisesti ruuansulatusjätteistä, bakteereista ja vedestä. Ulostaminen on tahdonalaista toimintaa, joka perustuu keskushermoston säätelyyn refleksisarjaan. Tavallisesti tapahtuu yksi ulostamiskerta vuorokaudessa, joskus 2-3 päivän välein tai useita kertoja päivässä. Ulostaminen vaihtelee yksilöllisesti. Vatsan toimintaa tarkkailemalla ulostamisen käyntimääriä sekä tutkimalla ulosteen koostumusta, kiinteyttä, väriä ja hajua sekä selvittämällä onko ilmavaivoja, kipua, ripulia tai ummetusta. (Anttila ym. 1998, 168 – 171.)

Kystistä fibroosia sairastavalla voi esiintyä suolitukoksia, rasvaripulia ja ilmavaivoja. Lisäksi ulosteen koostumus, kiinteys, väri ja haju kertovat ruuansulatusvaivoista. Rasvaripuli kertoo haiman vajaatoiminnasta ja rasvan imeytymishäiriöstä, joka korjaantuu oikealla määrällä haimaentsyymiä. CF-potilailla ulosteen määrä on suuri, mikä johtuu sulamattomasta ruuansulatusjätteestä, joka sisältää tavallista enemmän bakteereita. Antibiootitoidot aiheuttavat ilmavaivoja sekä bakteerikantojen muuttumista ruuansulatuskanavassa. Siksi potilaalle suositellaan maitohappobakteereiden käyttöä antibioottihoitojen yhteydessä. Suolitukos voi olla CF-sairastavalla jo vastasyntyneenä. (Halme - Kajosaari 2005, 439.)

Käsihygienian merkityksen opettaminen wc-käyntien yhteydessä on tärkeää infektioiden välttämiseksi. CF-potilaiden virtsanmäärää ja vatsan toimintaa seurataan tarkoin eri laboratoriotutkimuksilla. Säännöllisin väliajoin tarkistetaan munuaisten toiminta ja sen suodattamiskyky, pitkäaikaissokerin määrä elimistössä ja tarvittaessa tehdään sokerirasitustesti, seurataan happoemästäsapainoa (astrup) ja maksa-arvoja. (Valmari 2009.)

3.4 Lepo ja liikunta CF:ää sairastavan tukena

Uni- ja valvetilaa säätelee aivorungossa sijaitseva aivoverkosto, joka on yhteydessä tahdonalaiseen unijärjestelmään. Uni edistää kaikkien solujen uusiutumista, kasvua sekä kehitystä ja kasvuhormonien tuotanto lisääntyy nukkuessa, haavat paranevat ja iho uusiutuu paremmin sekä kivennäisaineet imeytyvät paremmin. Uni elvyttää myös aivokuoren toimintaa, mutta lepo ja rentoutuminen palauttavat lihasten toiminnan. Unen tarve vaihtelee yksilöllisesti, ikäkausittain ja siihen vaikuttavat myös perintötekijät. Unettomuuteen vaikuttavat psyykinen ongelma, vaikea elämäntilanne, stressi, ylirasitus, alkoholin runsas käyttö ja jotkin lääkkeet. (Anttila ym.1998, 114 – 127.)

Joidenkin kystistä fibroosia sairastavien yöunta häiritsee yskä, hengenhädistys, letkuruokinta, pahoinvointi ja CF-diabeteksen myötä insuliinin ja verensokerin seuranta. Hoitojen määrä ja normaali päivänrytmin yhteensovittaminen vaativat tarkkaa organisointia vuorokauden ympäri. Nykyään varhain aloitetuilla hoidolla on saatu sairauden eteneminen hidastumaan ja elinikäennuste on noussut hurjasti viimeisten vuosien aikana. (Halme – Kajosaari 2005, 441.)

Hoitajan on tärkeä tunnistaa ja tiedostaa liikuntakyvyn merkitys ihmisen fyysiseen, psyykkiseen ja sosiaaliseen hyvinvointiin sekä liikunnan vaikutus ihmisen terveyteen ja hyvään elämänlaatuun. Liikkuminen vaatii luiden, nivelten ja lihasten yhteistyötä sekä harjaannuttaa tasapainoaistia. Lisäksi se edistää verenkiertoa, lihasten jänteveyttä ja ehkäisee nivelten jäykistymistä sekä lisää hengityksen taajuutta ja syvyyttä. (Anttila ym.1998, 130 – 148.)

Liikuntakykyyn vaikuttavat ihmisen ikä, pitkäaikainen sairaus, harjoituksen puute ja mieliala. Liikkumista voi vähentää pelko, kipu, särky, jäykkyys, kankeus, vapina, huimaus, hengenahdistus, huono tasapainoasti, vaikea sairaus, loukkaantuminen ja eri apuvälineiden käyttö. Hoitajan motivointi, tukeminen ja kannustaminen voivat auttaa potilasta liikkumaan ja uskomaan omiin kykyihinsä. (Anttila y. 1998, 130 – 148.)

Lasten ja nuorten vahvimmat terveydelliset perusteet löytyvät tuki- ja liikuntaelimestön kehittymisestä, psykososiaalisista vaikutuksista ja liikuntatottumusten muotoutumisesta ja säilymisestä aikuisuuteen. Liikuntataidot, liikkuvuus ja liikkeen hallinta kehittyvät lapsella ensimmäisen kymmenen elinvuoden aikana. Päiväkoti-ikä lienee kriittisin aika sekä aivan ala-asteen alussa, jolloin on tärkeää saada hyvin monipuolista ja eri tavalla haastavaa päivittäistä fyysistä aktiivisuutta. Pelkästään rauhallisella liikunnalla ei edisty, vaan sen lisäksi tarvitaan kiipeilyjä, palloleikkejä, juoksua sekä hyppyä ja pyrähdyksiä, suunnanmuutoksia sisältäviä sekä painoa kannattavia liikuntamuotoja. Näitä pitäisi harrastaa murrosiän kynnyksellä. (UKK-instituutti 2010.)

Psykososiaaliset vaikutukset voivat vahvistaa lapsen myönteistä minäkuvaa ja ainakin liikuntaan liittyvää minäkuvaa. Tämä edellyttää hyvien kokemusten ja palautteen saamista liikunnasta. Päinvastaisessa tilanteessa liikunta saattaa aiheuttaa lapselle ikävän kokemuksen, joka voi estää innostumasta mistään ponnisteluja vaativasta leikistä tai pelistä. Joukkuepelit ja yhdessä leikkiminen vaikuttavat yksilöiden väliseen vuorovaikutukseen, toisten huomioon ottamiseen ja samalla lapsi oppii sääntöjen noudattamista sekä reilun pelin ja myötätunnon merkityksen. Lapsena ja nuorena harrastettu liikunta vaikuttaa myös aikuisiän liikunnan harrastuksiin (UKK-instituutti 2010.) Keuhkojen toiminnan heikkeneminen vaikuttaa suorituskykyyn. Liikkuminen säännöllisesti päivittäin ja hengästymiseen asti menevä rasitus turvaa jaksamisen mahdollisimman pitkään obstruktiivisissa keuhkosairauksissa. (Käypähoito 2008.)

3.5 Kivun hoito CF:ää sairastavalla ihmisellä

Kivun hoito on yksi osa-alue ihmisen turvallisuuden tunteelle. Kipu määritellään epämiellyttäväksi, aisti- ja tunneperäiseksi kokemukseksi, jolla on yhteys kudonvaurioon. Kivun tunne syntyy aivoissa, joka välittyy elimistön hermopäätteistä (kipureseptoreista), joita on joka puolella iholla, sisäelimissä sekä niitä ympäröivissä pintakalvoissa. Äkillinen kipu varoittaa elimistöä uhkaavasta vauriosta tai tuhosta. Krooninen kipu on kestänyt pitkään ja suistaa ihmisen helposti noidankehään, jossa kipu saa ylikorostuneen aseman ja kierrettä pahentaa korostunut itsensä tarkkailu ja sosiaalisten kontaktien väheneminen. Kivun laadun ja sen voimakkuuden selvittäminen ja sen poistaminen tai ainakin lievittäminen on tärkeää. (Anttila ym. 1998, 73 – 76.)

Kystistä fibroosia sairastavilla voi olla monenlaisia kipuja, joita he eivät välttämättä osaa kertoa, koska ovat eläneet niiden kanssa koko ikänsä. Tiedetään kuitenkin, että kystistä fibroosia sairastavilla esiintyy vatsakipua, joka voi aiheutua ilmavaivoista, liman aiheuttamista tukoksista suolistossa tai voi olla koliikkimaisia kipukohtauksia jos haimaentsyymien korvaushoito on riittämätön. (Halme-Kajosaari 2005, 439.) Lapsi voi valittaa yskiesänsä rintakipua, joka johtuu yleensä rintakehän lihasten kipeytymisestä, mutta on sinänsä vaaraton ja itsestään parantuva oire. Keuhkoissa ei ole tuntoaisteja, mutta keuhkopussin tulehtuminen voi aiheuttaa kipua hengittäessä ja yskiessä. (Jalanko, Hannu 2009.) Kipu näkyy myös eri mittauksilla, verenpaineen nousuna tai kipushokissa laskuna, sydämen sykkeen nopeutumisena, hengitystiheyden nopeutumisena entisestään ja apuhengityslihasten käytöstä, levottomana käyttäytymisenä ja ns. kylmän hien hikoiluna.

3.6 Kehonlämmöstä huolehtiminen infektioiden aikana

Aivojen hypotalamuksessa on lämmönsäätelykeskus, joka toimii ihmiselimistön termostaattina ja pyrkii pitämään elimistön lämpötilan oikeana. Perusaineenvaihdunnan tuottama energia pitää levossa kehon riittävän lämpimänä. Lämpöä tuotetaan lihasliikkeiden avulla ja jos se ei riitä,

käynnistyy refleksiomainen lihastoiminta ”hytiseminen”, joka lisää nopeasti lämmöntuotantoa. Lämpö poistuu elimistöstä ihon, hengityselinten sekä erityselinten kautta ja elimistö säätelee lämmönmenetystä ihon verenkierron avulla. Kuumetta pidetään yleisesti infektion merkinä ja alilämpö taas usein johtuu pitkäaikaisesta oleskelusta kylmässä, tajuttomuudesta tai sokista. Elimistön verenkierto keskittyy suojelemaan vitalelimiä. Seuranta on kehon lämpötilan mittausta. (Anttila ym. 1998, 114 – 127.)

CF:ää sairastavillakin infektioiden aikana nousee kuume, jonka hoitona on kuumetta alentava kipulääke sekä potilaan vaatetuksen ja peitteiden vähentäminen. Levosta, nesteen saannista ja ruokailusta tulee huolehtia sekä keuhkojen tyhjennyshoidoista, jotka tehdään kevennettynä potilaan voinnin mukaan joka tapauksessa. Hengityksen seuranta on erittäin tärkeää, koska kuumeilu lisää elimistön kuormittumista. Jos potilas sairastaa lisäksi diabetesta, seurataan verensokeria sekä insuliinin tarvetta kuumeilun aikana (Anttila ym. 1998, 114 – 127).

3.7 Hyvä ihon ja suun kunto infektioiden ehkäisijänä

Iho suojaa elimistöä ulkoa tulevilta bakteereilta, viruksilta, vahingollisilta kemiallisilta ja fysikaalisilta vaikutuksilta sekä toimii kosketuksen, kylmän, kuumun ja kivun aistielimenä. Iho osallistuu elimistön lämpö- ja nestetasapainon ylläpitämiseen säätelemällä pintaverenkiertoa ja hikoilua sekä osallistuu D-vitamiinin valmistukseen ja toimii myös verivarastona. Ihon hyvinvointia edistää hyvä ihon puhtaudesta huolehtiminen, johon vaikuttavat henkilökohtaiset tavat, tottumukset ja kulttuuri. Ihon ulkonäköä tarkkailemalla saadaan arvokasta tietoa hoidettavan hyvinvoinnista ja tärkeistä elintoiminnoista. (Anttila ym. 1998, 196 – 220.)

Ihon kunnosta ja suun hygieniasta huolehtiminen ehkäisee bakteeritulehduksilta. CF:ää sairastavalla hiki on poikkeuksellisen suolaista ja hikoilun aikana hän menettää paljon suoloja elimistöstä. Suolaisuus kuluttaa vaatteita ja niiden lämpöarvo huononee nopeasti. Suolaisuus ja hikoilu vaikuttavat siihen, etteivät laastarit pysy iholla ja iho kuluu sekä ärsyyntyy helposti. Antibioottikuurien aikana voi ilmetä hiivainfektioita, siksi suun

kunnon ja genitaalialueen seuranta ja puhtaanapito on tärkeää. Tarvittaessa käytetään hoitoina sienilääkkeitä paikallisesti tai sisäisesti. Jalkojen hoito ja rasvaaminen on myös tärkeää pienestä pitäen. Haavojen hoito ja aseptiikasta huolehtiminen on tärkeää infektiovaaran vuoksi. Sairauden vallitessa haavojen paraneminen on hitaampaa, tähän vaikuttaa hapetus ja elimistön verenkierto. Pitkillä sairaalajaksoilla makaaminen sängyssä tai jatkuva istuminen voi aiheuttaa ihovaurioita tai makuuhaavoja ja siksi on tärkeää muistaa asentojen vaihdot. (Valmari 2009.)

3.8 Sukupuolisuuden ilmaiseminen osana omaa identiteettiään

Ihmisen oman sukupuolisuuden biologinen perustarkoitus on lisääntyminen, suvun jatkaminen ja siten olemassaolon turvaaminen osana omaa identiteettiä. Ihmisen lisääntymistä rajoittavat myöhäinen sukukypsyys, pitkä raskausaika sekä se, että usein syntyy vain yksi lapsi kerrallaan. Sukupuoli-identiteetti on sosiaalinen prosessi, joka alkaa lapsen syntymästä ja jatkuu kasvuna naiseksi tai mieheksi. Lapsen kehityksen kannalta on tarpeen turvallisuuden kokeminen ja hyväksytyksi tuleminen. Ympäristö ja yhteiskunta luovat naisille ja miehille erilaisia rooleja sekä odotuksia, joita lapsi omaksuu jo varhain ja kuva itsestä oman sukupuolisuuden edustajana selkeytyy vähitellen aikuisuuden kynnyksellä. Se, että oppii hyväksymään itsensä sellaisenaan kun on, on elinikäistä oppimista. Seksuaalisuuteen liittyy monenlaisia ongelmia, joita on esim. raskauden pelko, erilaiset tunne-elämän ongelmat, sairauden aikaansaamat ongelmat, niiden vaikutuksista kertominen jne. Nykyään on ehkäisyneuvontaa saatavilla runsaasti. (Anttila ym. 1998, 221 – 229.)

CF-sairastavan lapsen saama turvallisuuden ja hyväksymisen tunne auttaa häntä hyväksymään oma sairautensa yhtenä osana omaa identiteettiään. Erilaisuuden lapsi huomaa kasvaessaan ja vertaillaessaan itseään muihin samanikäisiin. Lapsen kysymyksiin joutuvat vastaamaan niin vanhemmat, isovanhemmat kuin hoitoalan ammattilaisetkin ja olisi hyvä jos asioista olisi puhuttu hyvissä ajoin, jolloin kaikki vastaisivat samansuuntaisesti eikä lapsi kyseenalaistaisi sairauttaan eri näkökantojen vuoksi. (Lääkäriin ja hoitajien haastattelut.)

Kouluiässä lapsen seksuaalisuuden ilmaiseminen korostaa hänen omaa identiteettiään ja erilaisuus voi johtaa koulukiusaamiseen tai eristäytyneisyyteen, koska hoitotoimet seuraavat mukana kouluunkin jossain määrin, mm. lääkitykset (haimaentsyymit), fysioterapia tai rajoitukset liikunnassa tai kemian tunneilla, jolloin hajut yskittävät. Murrosiässä tulevat ensimmäiset ihastumiset ja se, miten hänet hyväksytään, vaikuttaa lapsen tai nuoren itsetuntoon. Parisuhde vaatii normaalistikin paljon, mutta toisen erilaisuuden hyväksyminen ja ymmärtäminen sekä sairauden vaikutus ja siihen kuuluva hoito, voivat lujittaa ja lisätä yhteenkuuluvuuden tunnetta parisuhteessa. (Lääkäriin ja hoitajien haastattelu.)

3.8.1 Myöhästynyt puberteetti CF-nuorella

CF-nuorella puberteetin merkit tulevat myöhemmin kuin saman ikäisellä terveellä nuorella, silloin puhutaan myöhästyneestä puberteetista. Tytöillä ensimmäinen ulospäin havaittava merkki murrosiän käynnistymisestä on rintojen koon kasvu noin 11½ vuoden iässä. Pojilla vastaavasti ensimmäinen merkki on kiven koon suureneminen yleensä noin 12 vuoden iässä. Nuori voi olla aivan terve, vaikka ensimmäiset merkit käynnistyvästä murrosiästä alkavat vasta 14 ikävuoden jälkeen. Tytöillä pituuskasvu nopeutuu heti murrosiän käynnistyttyä. Pojilla sen sijaan pituuskasvu kiihtyy selvästi myöhemmin kuin tytöillä. (Dunkel 2007.)

Viivästyneen puberteetin vuoksi nuori voi eristäytyä ikätovereistaan, vaikka hän fyysisesti pärjäsiikin heidän kanssaan. Tällainen sosiaalinen eristyneisyys voi nuorena synnyttää riittämättömyyden ja yksinäisyyden tunteita ja johtaa joskus vaikeaan masennukseenkin. Pojat näyttävät kärsivän viivästyneestä murrosiän kehityksestä enemmän kuin tytöt. Tämä johtuu poikien suuremmasta tarpeesta olla samanlainen kuin muut sekä siitä, että heidän fyysinen suorituskykynsä saa suurempaa arvostusta kavereiden keskuudessa. (Dunkel 2007.)

Kystistä fibroosilla sairastavalla voi puberteetti myöhästyä infektionkierteen ja/tai huonon ravitsemustilan vuoksi, mikä johtuu imeytymishäiriöstä tai

ettei nuori saa riittävästi energiaa tai syynä voi olla ruokahaluttomuuskin. Siksi onkin tärkeää seurata nuoren kasvua ja ravitsemustilaa sekä tarvittaessa turvautumaan vaihtoehtoihin ravitsemuskeinoin. Kuitenkaan aina ei voida estää puberteetin viivästymistä ja silloin nuori tarvitsee tukea ja kannustamista selvittääkseen siitä.

Myöhästynyttä puberteettia seurataan luuston kypsyyskokeella eli luustoikä määritetään ottamalla röntgenkuva vasemmasta kädestä ja ranteesta. Samalla tavalla on tarkastettava myös luuston kehitystä ja vertaamalla sitä tiettyihin mallikuviiin. Tällöin voidaan päätellä mikä on murrosikäisen biologinen kypsyysaste. Tämä tieto auttaa lääkäriä arvioimaan, kuinka monta vuotta kasvua on vielä jäljellä ja ennustamaan lopullista aikuispituutta. Luustoikä kertoo murrosikäisen kehityksen asteesta huomattavasti paremmin kuin hänen varsinainen ikänsä. Jos luustoikä on 2 vuotta jäljessä, niin tämä tarkoittaa sitä, ettei pituuskasvu päätykään 17 vuoden iässä vaan nuori kasvaa aina 19 vuoden ikään asti. (Dunkel 2007.)

3.8.2 Hedelmättömyys CF:ää sairastavalla aikuisella

Lähes kaikki CF:ää sairastavat miehet ovat hedelmättömiä, joka johtuu siemenjohtimien poikkeavuudesta (Halme – Kajosaari 2005, 436) tai sen tukkeutumisesta sitkeän liman vuoksi (Hengityслиitto 2009a). Miehen hedelmättömyyden arvioiminen on helpompaa ja vähemmän aikaa vievää kuin naisten, minkä vuoksi mies tutkitaan ensin. Yleisimmät syyt miehen hedelmättömyyteen johtuvat tavallisesti siemennesteen laadun heikkeneemisestä ja ongelmista siemensyöksyssä tai anatomisista poikkeavuuksista jne. (Tiitinen 2009.) Miehistä 98 %:lla on siementiehyiden puutteesta johtuva aspermia (ei lainkaan siemennestettä), mutta jos spermatogeneesi on normaalin, voidaan siittiöitä aspiroida kiveksistä. (Savilahti, Erkki 2009). Koeputkihedelmöityksellä voivat CF:ää sairastavat miehet saada omia jälkeläisiä. (Halme - Kajosaari 2005).

Kystistä fibroosia sairastavan naisen hedelmättömyys johtuu sitkeästä limasta kohdun kaulalla. Huono keuhkotilanne saattaa vaikuttaa siihen, miten kestää raskauden (Hengityслиitto 2009a.) Naisesta johtuvat lapset-

tomuuden syyt voidaan jakaa karkeasti neljään osaan: munarakkulan kypsymishäiriöihin, munanjohdinvaurioihin, kohtuvikoihin ja endometriooseihin. Hedelmättömyyden syitä tutkittaessa, tutkitaan ensin munasarjat, munanjohdit ja kohtu. Jatkotutkimuksissa tehdään ultraäänitutkimus, vatsaontelon tähytys eli laparaskopia ja hormoniverikokeet, joilla varmistetaan, että munasarjat ovat vahingoittumattomat ja terveet. Munasolun kypsymis- ja irtoamishäiriöt ovat tavallisimpia lapsettomuuden syitä (18-32 % tapauksista). Syy luokitellaan sen mukaan, onko syy hypotalamuksen, aivolisäkkeen vai munasarjan toiminnassa tai onko ovulaatiohäiriö seurausta jostain muusta sairaudesta, kuten syömishäiriöistä, lisämunuaisen sairaudesta tai kilpirauhasen vajaatoiminnasta eli hypotyreoosista. Ultraäänitutkimuksen tutkitaan, onko munasarjoissa normaaleja munarakkuloita sekä sopivassa kuukautiskierron vaiheessa tutkitaan kohdun limakalvon paksuus ja rakenne. (Tiitinen 2009.)

Kuva: Seppo Mattila



4. LÄÄKEHOITO CF:ÄÄ SAIRASTAVAN HOIDON TUKENA

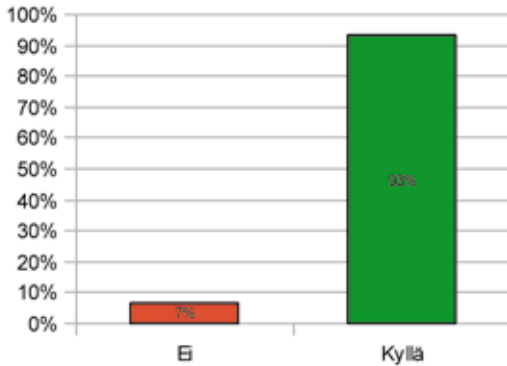
4.1 Ruuansulatuskanavan lääkkeet

Ruuansulatuskanavan lääkkeinä CF:ää sairastavan hoidossa käytetään mahansuojälääkkeitä. Niitä käytetään mahahaavan, pohjukaissuolihaavan ja happamista röyhtäyksistä aiheutuneen ruokatorvitulehduksen hoitoon sekä niiden uusiutumisen ehkäisemiseen eli ylläpitohoitoon (Omeprazol 2009). Kolesterolilääkkeitä käytetään, jos kolesteroliarvot ovat koholla. Maitohappobakteerivalmisteita käytetään antibioottihoitojen aikana joissakin tapauksissa. (Tutkimuksen tuloksia.)

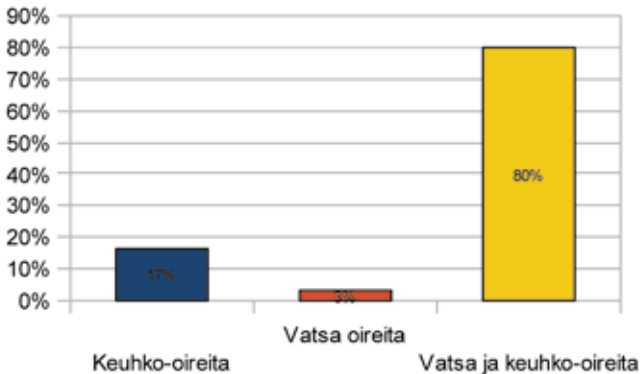
CF:ää sairastavan ravitsemuksen korjaushoidoissa voidaan käyttää insuliinia yöruokinnan tai aterioiden aikana, vaikka CF-diabetestä ei olisikaan. Insuliinia käytetään pelkästään pitkävaikutteisena tai nopeasti vaikuttavana ns. raketti-insuliinia tai näiden yhdistelminä. Insuliinia käytetään anabolisen vaikutuksen takia turvaamaan kasvu ja painonkehitys. Sillä on vaikutusta kokonaisvointiin ja parantaa edellytyksiä elinsiirron mahdollisuuteen. (Valmari 2009.)

CF:ää sairastava joutuu syömään haimaentsyymikapseleita päivittäin ruokailun yhteydessä haiman vajaatoiminnan vuoksi. Haimaentsyymikapseleita, jotka sisältävät lipaasia. Lipaasi pilkkoo rasvaa ja amylaasia, joka puolestaan pilkkoo hiilihydraatteja sekä proteaasia, joka pilkkoo proteiineja. Entsyymejä otetaan aina ruokailun alussa ja ruokailun puolivälissä. Niiden oikea annosmäärä haetaan kokeilemalla (Paganus, 2009). Suuntaa-antavana ohjeena pidetään 1 kapseli/kg/vrk (Valmari, 2009). Entsyymihoidon tavoitteena on mahdollistaa ruuan nauttiminen ilman imeytymishäiriöistä aiheutuvia suolisto-oireita ja edesauttaa rasvaliukoisten vitamiinien sekä muista riippumattomien rasvahappojen imeytymistä ja ylläpitää normaalia ravitsemustilaa, jolloin elimistön vastustuskyky infektioita vastaan paranee. (Hengityслиitto 2009a.)

CF-sairastavilla on yleistä ruuansulatuskanavan lääkkeiden käyttöä. Tutkimukseen osallistujista 93 % käytti niitä. (Kuvio 14) Suurin osa n. 80 % kärsi keuhko- ja vatsapuolen oireita, 17 %:lla oli keuhkoihin liittyviä oireita sekä vatsapuolen oireita oli vain 3 %. Keuhko-oireita oli 97 % tutkimukseen osallistuneista. (Kuvio 15) Tästä voimme päätellä, että vatsaoireiden määrä ja vatsalääkkeiden käytönmäärä on yhteydessä toisiinsa.

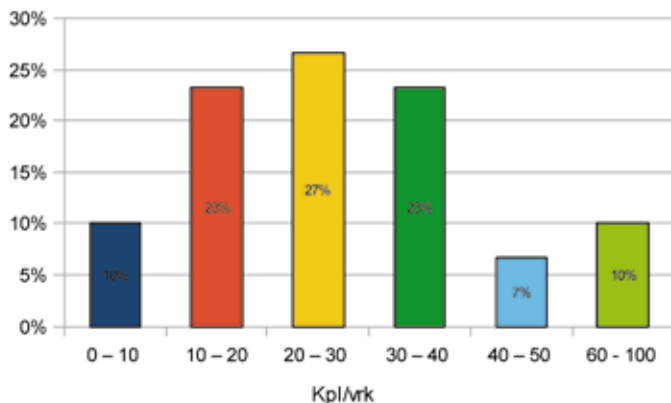


Kuvio 14. Vatsalääkkeiden käyttö.



Kuvio 15. Keuhko- ja vatsaoireiden määrä.

Haimaentsyymien määrään vaikutti tutkittavan ikä, koko ja ruuan imeytyminen. Entsyymien määrä oli aina yksilöllinen ja vaihteli runsaasti myös eri ikäkausina. Entsyymien oikea määrä saadaan kokeilemalla ja seuraamalla vatsantoimintaa ja vatsaoireita (Kuvio 16).



Kuvio 16. Haimaentsyymien käyttömäärä/vrk

4.2 Hengitettävät lääkkeet

Hengitettävä lääke Humaani DNaasi-entsyymi (Pulmozyme®) pilkkoo ekstrasellulaarista DNA:ta ja sitkeää keuhkoeritettä. Lääkeannosteluna on ampulli (2,5 ml) kaksi kertaa vuorokaudessa tai jaksoittain infektiovaiheissa. Käyttö on perusteltu, jos se parantaa keuhkofunktiota tai viimeistään Pseudomonas-bakteerin esiintymisvaiheessa, jolloin jatkohoito on vasteen mukaan. (Valmari 2009.)

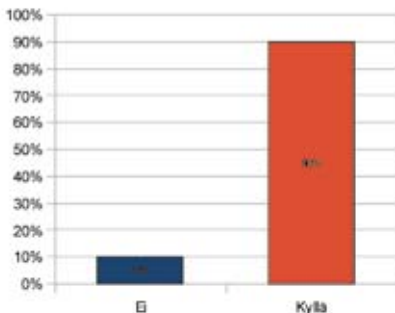
Keuhkoja avaavia lääkkeitä ovat Ventoline®, Ipramol®, Bricanyl® ja kortisonilääkkeet, kuten Pulmicort®, Seretide® ja Symbicort®, jotka ovat hengitettäviä lääkkeitä. Näistä viimeksi mainitut ovat käytössä lähes koko eliniän kystistä fibroosia sairastavilla, joilla on keuhko-oireita. Hengitettäviä antibiootteja käytetään yhdessä suun kautta tai suonensisäisten antibioottihoidojen aikana. Lääkekuurien pituudet vaihtelevat kahdesta viikosta kahteen kuukauteen, jopa puoleen vuoteen. (Valmari 2009.)

Hengitettävien lääkkeiden ottojärjestys

1. Keuhkoputkia avaava lääke tai yhdistelmä lääke, jossa on avaava- ja kortisonilääke samassa
2. Kymmenen minuutin tauko
3. Pulmozyme
4. Fysioterapia ja tyhjennyshoito
5. Keittosuola 5,85 % - fysioterapian puolessa välissä ennen tyhjennyshoitoja
6. Antibiootti- tai kortisonilääke viimeisinä

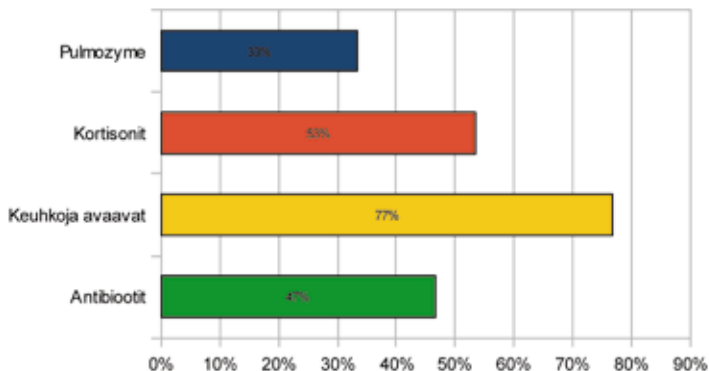
Yhdistelmä lääkettä tai keuhkoputkia avaavaa lääke otetaan ensimmäisenä, koska se auttaa tukkoisuuteen ja aukaisee keuhkoputkia. Ennen Pulmozymen ottoa pidetään vähintään 10 minuutin tauko, jotta avaava lääke ehtii vaikuttaa. Pulmozymen vaikutus on pilkkoa limaa juoksevampaan muotoon, että lima saataisiin fysioterapian ja tyhjennyshoitojen avulla pois keuhkoista helpommin. Keittosuola-inhalaatio suositellaan otettavaksi puolessa välissä fysioterapiaa, ennen tyhjennyshoitoja. Keittosuolan tarkoitus on vaikuttaa bakteerien kasvuun suolan avulla. Se lisää myös kosteutta, joka auttaa limaa juoksevampaan muotoon. Tyhjennyshoitojen jälkeen otetaan kortisoni, jonka tarkoituksena on vähentää keuhkoputkien turvotusta ja ärsytystä. Huomioitavaa on, ettei yhdistelmä lääkettä ja kortisoni käytetä yhtä aikaisesti. Viimeisenä otetaan antibiootti, jotta se menisi mahdollisimman hyvin ”limasta tyhjennettyihin” keuhkoihin ja pääsisi vaikuttamaan mahdollisimman tehokkaasti bakteerikasvustoon. Lääkäri suunnittelee jokaiselle CF-sairastavalle yksilöllisen lääkehoidon. (Lääkärien ja hoitajien haastattelut 2010.)

Tutkimukseen osallistuneilla keuhko-oireita oli 97 %:lla. Inhaloitavia lääkkeitä käytti tutkimukseen osallistuneista 90 %. (Kuvio 17)



Kuvio 17. Inhaloitavia lääkkeitä käytössä.

Tutkimukseen osallistuneista suurin osa 77 % käytti säännöllisesti keuhkoja avaavia lääkkeitä. Kortisonia ja antibiootti käytettiin joko jaksottain tai suojalääkityksenä keuhkotilanteen mukaan. Pulmozymeä käytti vain 33 % tutkimukseen osallistuneista. Tutkimuksessa kysyttiin viimeisen vuoden aikana käytössä olleet inhaloitavat lääkkeet (Kuvio 18). Keittosuolaa 5,85 % ei mielletty lääkkeeksi ja se oli joissain tapauksissa vaihdettu Pulmozymen tilalle. Emme pystyneet laskemaan tarkkaa prosenttimäärää keittosuolan käyttäjistä.



Kuvio 18. Inhaloitavat lääkkeet

4.3 Antibioottilääkitys infektioiden ehkäisijänä ja hoidossa

Antibiooteilla pystytään ainoastaan rajoittamaan bakteerikasvua, ei poistamaan sitä. Kystistä fibroosia sairastavilla on noidankehä keuhkoissa, joka tarkoittaa toistuvia tulehduksia säännöllisin väliajoin. Hengitysteissä kloridierityksen estyminen ja natriumin imeytyminen sitkistyttävät liman. Tämä keuhkoerite on kuivaa ja sitkeää eikä poistu keuhkoista ja lisäksi se toimii elatusaineena ja suojana bakteereille. Keuhkoissa on aina bakteereja, vaikka optimaalinen antibioottihoito olisikin päällä. Infektiot ja bakteeritulehdukset tuhoavat keuhkoja jatkuvasti ja ajan kuluessa infektio vain vahvistuu ja tila etenee. Hoidoilla pyritään välttämään samoin myös haittaavia tai hankalia bakteerikantoja, joita ovat *Staphylococcus aureus*-, *Hemophilus influenzae*- ja *Pseudomonas aeruginosa*-bakteerit sekä *Aspergillus fumigatus*-sieni. Bakteerikartoitusta tehdään säännöllisesti limanäytteistä ja tarvittaessa BAL-näyteellä (huuhtelunäyte), joka otetaan nukutuksessa keuhkoista bronkoskopiolla. (Valmari 2009.)

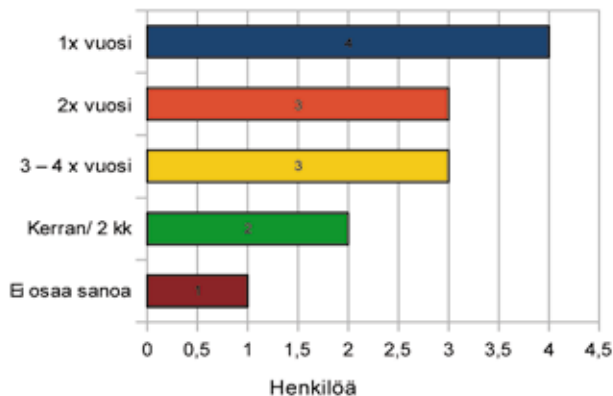
Antibioottihoidot hidastavat sairauden etenemistä, mutta eivät estä sitä. Sairauden edetessä keuhkot arpeutuvat (fibroosia) vähitellen ja hengitystoiminta huononee hitaasti, mutta varmasti. Oireina tulee sinisyystaipumus, mikä voi aiheuttaa keuhkoperäisen sydänvian, koska sydän joutuu koville hengityksen ja keuhkojen heikennettyä Krooninen infektio keuhkoissa tekee kudostuhoa ja vähitellen tulee laajentumia keuhkoputkiin (bronkiektasiat), jolloin liman määrä lisääntyy ja liman poisto vaikeutuu. (Valmari 2009.)

Keuhkoissa on aina bakteereja, vaikka optimaalinen antibioottihoito olisi-kin päällä Jatkuvien infektioiden seurauksena rasituksen sietokyky huononee koko ajan ja tämä näkyy väsymisenä ja hengästymisenä liikkumisen yhteydessä. Hapetuksen heikennyttyä, muodostuu potilaalle hiljalleen rumpupalikkasormet ja kellolasikynnet. Rintakehän liikkuvuus huononee hiljalleen ja potilaalle tulee tynnyrimäinen rintakehä. Kystistä fibroosia sairastavalle saattaa tulla fataali hengitysvaje eli hengitysvaje pahenee koko ajan ja lopulta ei enää riitä. Happihoito aloitetaan, kun hapetus menee riittämättömäksi. (Valmari 2009.)

Antibioottihoitojen kannalta on tärkeää seurata säännöllisesti kystistä fibroosia sairastavien yskösten väriä ja rakennetta, joka kertoo ennakoivasti tulehdustilanteesta. Värittömät tai pienet yskökset tulevat hyvässä vaiheessa, isommat ja vihreät ovat tulehdusvaiheessa eli pahenemisvaiheessa. Pahenemisvaiheessa tulee yleensä hengitysvaikeuksia ja hengityksen tihentymistä eli takypneaa.

Kystisen fibroosin tulehduksien hoidossa käytetään eri antibioottilääkkeiden yhdistelmiä, joista osa suonensisäisesti ja ainakin yksi inhaloiden. Lääkeannosmäärät ovat korkeita ja kestävät aina vähintään kahdesta kolmeen viikkoon, joskus pidempäänkin, kuitenkin aina tilanteen ja oireiden mukaan. Lääke, joka tehoa pseudomonakseen, on mukana aina antibiootiyhdistelmissä, jos tämä on löydetty bakteerikartoituksesta. Jokainen antibiootikuuri valikoi esiin sitä, mitä kirjo ei kata. Lisäksi antibioottihoitoa käytetään suojalääkityksenä esim. stafylokokkipenisilliini, silloin kuin ASTA (vasta-aine) on koholla. (Valmari 2009.)

Suonensisäisesti antibiootteja käytti alle puolet tutkimukseen osallistuneista edellisen vuoden (2008) aikana. Kerran vuodessa oli 4 henkilölle ja 2 – 4 kertaan vuodessa oli kolmelle henkilölle ja vain kahdelle henkilölle oli annettu säännöllisesti antibioottia vähintään kerran kahdessa kuukaudessa (Kuvio 19).



Kuvio 19. Suonensisäisten antibioottien käyttökerrat/vuosi

Suonensisäisten antibioottien kirjo tutkimukseen osallistuneiden kesken oli laaja. Eniten oli käytössä Glazidim-antibioottia. Glazidim sisältää vaikuttavana aineena keftatsidiimia, joka on kefalosporiinien ryhmään kuuluva bakteereja tappava antibiootti. Glazidimia käytetään erilaisten bakteerien aiheuttamien tulehdusten hoitoon. Toiseksi eniten käytettiin Tomycin-antibioottia. Tobramysiini on aminoglykosidien ryhmään kuuluva antibiootti, jota käytetään vaikeissa infektioissa yhdistelmähoiton osana (Kuvio 20).



Kuvio 20. Käytössä olleet antibiootit

5. ELINSIIRTO MAHDOLLISUUTENA

Suomessa kaikki elinsiirrot tehdään HYKS:ssä. Suomessa tehtiin elinsiirtoja vuonna 2004 seuraavasti: 197 munuaissiirtoa, 50 maksasiirtoa, 19 sydänsiirtoa ja 10 keuhkosiirtoa eli yhteensä 277 elinsiirtoa. Suomi pärjää eurooppalaisessa vertailussa aika hyvin, sillä meillä on yli 20 elinluovuttajaa miljoonaa asukasta kohti (Höckerstedt, Krister 2006).

Elinsiirrot suomessa vuosina 2005-2009

Vuosittain tehdään 230- 295 elinsiirtoa. Huippuvuosi oli vuonna 2007. Silloin tehtiin 295 elinsiirtoa. Eniten tehdään munuaissiirtoja ja vähiten keuhkosydänsiirtoja. Keuhkosiirtoja tehdään vuosittain 10-15. (Taulukko 3)

Taulukko 3. Elinsiirrot Suomessa vuosina 2005-2009 (Lahja elämälle 2010).

ELINSIIRROT VUOSINA 2005 - 2009					
ELIN	2009	2008	2007	2006	2005
Munuainen	180	150	173	210	166
Maksa	48	47	53	53	43
Sydän	13	21	18	17	12
Keuhko	13	12	11	14	9
Keuhko-sydän	-	-	4	1	-
YHTEENSÄ	254	230	259	295	230

Euroopan maat tekevät yhteistyötä yli rajojen, koska maiden sisällä on kova pula elinluovuttajista ja siirrettävistä elimistä. Pohjoismaissa on oma järjestö, jonka nimi on Scandiatransplant, siihen kuuluvat kaikki viisi Pohjoismaata. Sen omistavat ne 11 sairaalaa, jotka tekevät elinsiirtoja pohjoismaissa. Järjestöllä on valtuusto, joka päättää missä tilanteissa jokin elin siirretään esimerkiksi Norjasta suomalaiselle potilaalle. Näin toimitaan esimerkiksi silloin, jos meillä Suomessa on potilaana henkilö, jolla on hyvin harvinainen kudostyyppi. Jos esimerkiksi Norjassa sattuu olemaan elinluovuttaja, aivokuollut henkilö, jonka kudostyyppi on juuri

sama kuin meidän potilaalla, niin silloin norjalaiset lähettävät munuaisen reittikoneella Suomeen. Tämä yhteistyö rajojen yli on todella elintärkeää. (Höckerstedt 2006.)

Elinsiirrot onnistuvat vuosi vuodelta paremmin. Väitetään, että vuoden kuluttua noin 90% siirteistä toimii. Suomessa on elinsiirron saaneita, jotka ovat eläneet täysipainoista elämää jo yli kolmekymmentä vuotta siirränsänsä kanssa (Lahja elämälle 2010). Elinsiirto antaa potilaalle täysin uuden elämän. Sydämen-, maksan- ja keuhkosiirtopotilaille ei ole olemassa mitään korvaavaa hoitoa, niin kuin munuaissiirtopotilaalla on keinomunuaishoidon mahdollisuus. (Höckerstedt 2006.)

Elinsiirto voi pidentää ikää, mutta se ei riitä, jos elämän laatu ei ole elämisen arvoista. Elinsiirtopotilaille on sen vuoksi suoritettu tarkkoja elämänlaatu tutkimuksia ja niiden mukaan heillä on sama elämänlaatu kuin muulla väestöllä. Elinsiirrot kannattavat myös taloudellisesti, vaikka elinsiirtoleikkaus ja ensimmäisen vuoden kustannukset maksavat yhteiskunnalle 30 000-100 000 euroa. Yhteiskunnallisesti ne kannattavat kuitenkin pitemmän päälle. (Höckerstedt 2006.)

Keuhkosiirtoa harkitaan sairastuneelle silloin, kun muut käytettävissä olevat hoitokeinot eivät enää tehoa. Sillä kun ei ole korvaavaa hoitoa. Keuhkosiirrot aloitettiin Suomessa vuonna 1990 ja niitä tehdään täällä 10-15 henkilölle vuodessa. Tarve olisi vieläkin suurempi. Lähes kaikki keuhkosiirteet saadaan aivokuolleilta luovuttajilta ja siirrettyjen keuhkojen hylkimistä estetään lääkityksellä. Siirtojen tulokset ovat vuosien varrella merkittävästi parantuneet ja ovat nykyisin kansainvälisesti korkeaa tasoa. (Lahja elämälle 2010.)

Elinsiirtomahdollisuutta aletaan miettiä, kun keuhkojen toiminta merkittävästi heikkenee. Ennen elinsiirtoon pääsyä tehdään tarkat tutkimukset ja määritellään potilaiden tilanne tiettyjen valintaperusteiden mukaan ja lisäksi on erityiskysymyksiä kystistä fibroosia sairastavalle. Vastauksia ja tutkimustuloksia mietitään jokaisen kohdalla yksilöllisesti usean erikoisalan asiantuntijoiden työryhmässä. (Halme - Kajosaari 2005, 441.) Vuonna 2009 oli nuorin Suomessa keuhkojen elinsiirron saanut 12-vuotias.

Hänelle siirrettiin aikuisen keuhkot, jotka pienennettiin hänelle sopiviksi. (Valkola.)

5.1 Keuhkoelinsiirron edeltävät tutkimukset ja valintakriteerit

Kystistä fibroosia sairastavalle tehdään tavallisesti kahden keuhkon siirtoleikkauksia, mutta tarvittaessa voidaan siirtää myös sydän eli silloin puhutaan sydämen- ja keuhkojen elinsiirrosta. Yhden keuhkon siirto ei sovellu hoitomuodoksi infektioriskin vuoksi. Ennen elinsiirtoa pyritään kaikki infektiopesäkkeet puhdistamaan mahdollisimman hyvin erityisesti hengitysteistä, kuten poskionteloloista. Tällä toimenpiteellä pyritään suojamaan siirtokeuhkot hengitysteiden bakteerikolonisaatiolta. (Halme – Kajosaari 2005, 441.)

Yleisimmät valintakriteerit elinsiirtomahdollisuudelle ovat mm. FEV1 eli silloin kuin ulohengityksen sekuntikapasiteetti on pienempi kuin 30 % tavoitearvosta ja tämä arvo pienenee nopeasti. Levossa otetuissa verikaasu-analyyseissä hiilidioksidisi arvo eli pCO₂ on yli 7,3 kPa tai happipitoisuus arvo eli pO₂ on alle 6,7 kPa. Valintakriteereihin vaikuttaa myös sairaalahoitajaksojen oleellinen lisääntyminen, joka johtuu usein keuhkoissa olevien bakteeriresistenssikantojen esiintymisestä. Elinsiirto valintakriteereihin vaikuttavat myös potilaalla esiintyvä massiivinen tai toistuva veriyskä tai kun tulee toistuvasti ilmarinta. Lisäksi siihen vaikuttaa nuoren tilan nopea huononeminen tai jatkuva laihtuminen. Kun potilas täyttää kyseiset valintakriteerit, kansainvälisten tutkimusten mukaan hänellä on elinaikaa todennäköisesti alle 2 vuotta. (Halme - Kajosaari 2005, 441.)

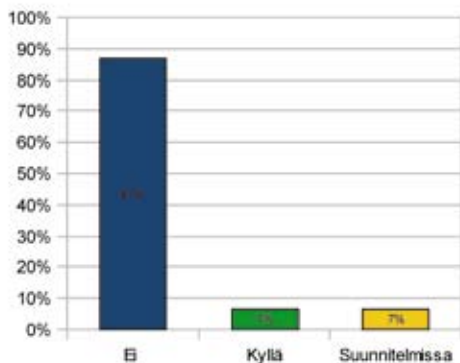
CF-potilaan keuhkosiirtoon liittyviä suhteellisia esteitä ovat moniresistentti *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia* ja erityisesti genomovar III, jotka huonontavat ennustetta. Tämän lisäksi sitä huonontaa vielä hengitysteissä olevat *Aspergillus*- ja atyyppinen mykobakteeri-kolonisaatio. Kaiken lisäksi potilaalla voi olla aspergillooma, jolla on vahvat keuhkopussikiinnikkeet. Tällöin on pohdittava näiden aikaisempien keuhkopussitoimenpiteiden vaikutusta elinsiirtomahdollisuuteen. Yksi huomioitava muiden sairauksien vaikutus on esim. vaikea maksa-

sairaus. Jokaista elinsiirtoa harkitaan ennen leikkaukseen ryhtymistä usean asiantuntijan yhteistyönä. (Halme – Kajosaari 2005, 441.)

Keuhkosiirtoon voivat johtaa erilaiset sairaudet kuten esim. keuhkovaltimoiden verenpainetauti, eräät keuhkojen sidekudossairaudet, Kystinen fibroosi, keuhkoahautautauti, vaikea keuhkojen laajentuma ja alfa 1-antitrypsiinin puutos sairaus, joka on keuhkokudosta vähitellen tuhoava sairaus. (Lahja elämälle 2010.)

Keuhkojen siirrosta tutkimukseen osallistuneilla

Keuhkosiirtoja oli tehty kahdelle, yhdelle aikuiselle ja yhdelle lapselle eli yhteensä 7 % tutkimukseen osallistuneista. Kahdelle henkilölle oli keuhkosiirto suunnitelmassa ja tutkimukset sitä varten oli aloitettu. Suurimmalle osalle (87 %) ei ollut suunniteltu keuhkosiirtoa. Tämä voi kertoa tutkimukseen osallistujien keuhkojen hyvästä tilanteesta ja syynä voi olla tutkimuksen osallistujien ikä, joka oli suurimmalla osalla alle 18 (73 %)(Kuvio 21).



Kuvio 21. Keuhkojen siirto.

5.2 Elinsiirtoa tukeva laki ja uusi lakiesitys

Lain ihmisen elimien ja kudoksien lääketieteellisestä käytöstä 8:n ja 9:n § (2.2.2001/101) mukaan kuolleen ihmisen elimiä ja kudoksia voidaan irrottaa, jollei ole syytä olettaa, että vainaja eläessään olisi sitä vastustanut tai että hänen läheisensä sitä vastustavat. Jos ihminen on eläessään antanut suostumuksensa elintensä ja kudostensa käyttämiseen, niitä voi-

daan käyttää hänen läheistensä vastustuksesta huolimatta. Potilasjärjestöjen Lahja elämälle -kampanjalla kehoitetaan ihmisiä täyttämään elinluovutuskortti, joka on tarkoitettu säilytettäväksi esim. lompakossa. Ruumiinsa voi määrätä luovutettavaksi myös lääketieteen opiskelijoiden käyttöön. Vastineeksi saa ilmaisen hautauksen (Laki, elinsiirtotestamentti 2001). Tutkimusten mukaan reilut 80 prosenttia suomalaisista luovuttaisi elimiä. Miten hyvin tämä halukkuus toteutuu eli miten paljon elimiä oikeasti luovutetaan, vaihtelee. (Höckerstedt 2006.)

Sosiaali- ja terveysministeriön tarkoitus onkin valmistella kudoslakiin muutos, jonka myötä kuollut voisi luovuttaa elimiä ja kudoksia, mikäli vainaja ei elinaikanaan ole oletettavasti vastustanut toimenpidettä. Esitys painottaisi henkilön omaa elinluovutusta koskevaa näkemystä. Se helpottaisi myös omaisten vaikeaa asemaa tilanteessa, jossa he joutuvat läheisensä äkillisen kuoleman lisäksi ottamaan kantaa elinluovutukseen. Esitys lisäisi elinluovutuksia ja tämän myötä elinsiirtoja. Siksi Sosiaali- ja terveysvaliokunta piti lausunnossaan 3/2009 tarpeellisenä selvittää, ovatko kuolleelta luovuttajalta tapahtuvaa elinten irrottamista koskevat nykyiset säännökset tarkoituksenmukaisia elinten saatavuuden näkökulmasta. (Risikko, Paula 2009.) Tämä uusi lakiesitys (24.6.2010/653) on tullut voimaan 1.8.2010 (finlex®).

Kuva: Seppo Mattila

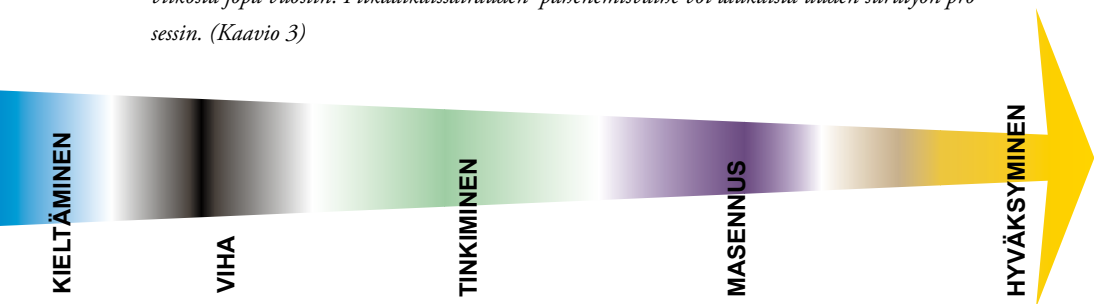


6. SURUTYÖN VAIHEET JA NIIDEN TUNNISTAMINEN

Suru sinänsä ei ole mikään sairaus, vaan luonnollinen elämään kuuluva asia, mutta surematon suru ilmestyy esim. pakkotekoina, ahdistuksena, univaikeuksina, pelkoina, jotka tyypillisesti saattavat ”puhjeta”, kun asioiden pitäisi olla hyvin ja elämän sujua joten kuten menetyksen jälkeen vuosienkin päästä. Kuitenkin terveeseen suremisprosessiin tarvitaan usein vain turvallisten lähimmäisten tukea, mutta jos sureva reagoi hyvin voimakkaasti suruun ja saa fyysisiä oireita, jotka eivät poistu tai tuntee voimakasta vihaa, epätoivoa, on hyvä hakea ammattiapua. (MLL 2009.)

Jos läheisesi suree voit helpottaa suruprosessin läpikäymistä olemalla läsnä tarvittaessa ja kuunnella heitä. Sinun pitää hyväksyä surun ilmaistua ja kunnioittaa surevaa sekä antaa surun ottaa aikansa. Jos tuntuu, että ei tiedä mitä pitäisi tehdä, apua kannattaa kysyä joltakin asiantuntijalta. (MLL 2009.)

Surutyön eri vaiheet kuviona esitettynä. Surutyö ei aina etene kuvion osoittamassa järjestyksessä, koska surutyön työstäminen on henkilökohtaista ja yksilöllistä. Eri vaiheet voivat kulkea esim. limittäin tai palata edellisiin vaiheisiin. Jokainen surutyö kestää aikansa, joka vaihtelee viikosta jopa vuosiin. Pitkäaikaissairauden pahenemisvaihe voi laukaista uuden surutyön prosessin. (Kaavio 3)



Kaavio 3. Surutyön vaiheet.

KIELTÄMINEN on vaihe, jossa sairautta ei haluta uskoa todeksi ja usein se kielletään tai ei toimita saadun tiedon mukaan. Aluksi vanhemmat saattavat kaivata menetettyä unelmaa, tervettä lasta ja kapinoida sitä vastaan,

että unelma särkyi. Reaktioina esiintyy usein itkua, vihaa, ärtymystä, syytöksiä ja toiset vanhemmat pyytävät apua useilta eri tahoilta kun taas toiset kieltäytyvät kaikesta ulkopuolisesta avusta. Tunteen ja järjen välillä on usein kiulu: järki tietää, että asia on niin kuin lääkäri sen kertoi, mutta tunnetasolla asiaa ei ole vielä voitu käsitellä. Pahimmillaan voi tuntua siltä kuin elämän perusta katoaisi, unelmat olisivat kuolleet, eikä tulevaisuutta ole. Mielen valtaa levottomuus ja masentuneisuus. Mitkä tahansa ulkoiset muutokset voivat entisestään haitata surevan psyykkistä tasapainoa, koska hän on surussa menettänyt sisäisen turvallisuutensa. (MLL 2009.)

VIHANTUNTEITA herättää terveyden menetys, joka kohdistuu usein sairauteen sairastuneeseen, perheenjäseniin, yhteiskuntaan tai jumalaan ja vanhemmat syyttävät usein myös itseään asiasta. Monesti kysytään miksi?? (Etra 2009). Monesti vanhempien itsesyytökset ovat kovia ja silloin on tärkeää saada oikeaa tietoa sairaudesta tai vammasta, oppiakseen hyväksymään asian ja elämään sen kanssa. Sitä mitä ei voida muuttaa, täytyy hyväksyä sellaisenaan. (Tutkimuksen tuloksia.)

TINKIMINEN alkaa kun sairaus tiedostetaan (Etra 2009). Vanhemmat usein lupaisivat, mitä vain, jos voisivat muuttaa tosiasiaa ja saadakseen takaisin terveen lapsensa. Jokainen surutyötä tehnyt muistaa tämän vaiheen hyvin ja ne epätoivon hetket sekä välillä ne pienet valon pilkkaukset pilvi-en raosta. Ihminen itse, kokemukset ja elämäntilanteet vaikuttavat ihmisen mahdollisuuteen surra. Luopuminen, irti päästäminen ja tuskan kohtaaminen pelottavat. Tyhjyyden, yksinäisyyden ja tarkoituksettomuuden tunteet ovat hyvin vaikeita kohdata. On elämäntilanteita, joissa sureminen voi olla ylivoimaista; on pakko pitää perhe koossa ja arki pyörimässä. Silloin vanhempi voi esim. suuntautua työhön, täyttää päivänsä mahdollisimman tiiviisti kaikenlaisilla velvollisuuksilla ja jatkaa elämäänsä niin kuin mitään kovin suurta ei olisi tapahtunutkaan. Olisi toivottavaa, ettei kenenkään vanhemman tarvitsisi paeta pahaa oloaan ja jäädä sen kanssa yksin. Jokaisella on oikeus surra tavallaan ja ajallaan. Tunteiden patoaminen vie voimavaroja ja ihmisen mieli pyrkii tasapainoon ja padotut tunteet etsivät yleensä enemmän tai myöhemmin purkautumiskanavansa. (MLL 2009.)

MASENNUSvaiheessa tulevaisuus voi tuntua synkältä ja tahto on lamaan-tunut sekä tuntuu siltä, että kaikki ovat hylänneet (Etra 2009). Tämäkin vaihe kuuluu surutyöhön ja monesti voi tuntua, ettei aamulla halua nousta sängystä ylös, vaan tekisi mieli vetää peitto korville ja nukkua, olla ajattele-matta yhtään mitään. Mitkä ovat selviämisen keinoja? Keinoina voivat olla arkirutiineista kiinni pitäminen, ystävät, perhe tai toiset lapset jne. On yritettävä löytää pieniä ilonhetkiä ja yrittää ajatella, että huomenna on taas uusi päivä. (MLL 2009.)

HYVÄKSYMINEINEN on viimeinen vaihe, silloin on oppinut hyväksymään sairauden ja pystyy nauttimaan taas elämästään (Etra 2009). Milloin tämän aika on, sitä ei kukaan voi sanoa varmasti, koska jokainen käsittelee surua yksilöllisesti. Onko se jo huomenna, viikon päästä, kuukauden tai ehkä joskus... Sitä vain jonain kauniina päivänä on ”sinut” asian kanssa ja huomaa nauttivansa taas elämästä. Vaikeiden vaiheiden jälkeen alkaa vähitellen syntyä uusi unelma tulevaisuudesta. Elämä alkaa rakentua uudelleen pala palalta. (MLL 2009.)

Sairauteen sopeutuminen alkaa siitä, kun saa diagnoosin. Tätä ennen on voinut olla oireita sekä pelkoa ja epätietoisuutta siitä, mistä oireet tulevat ja mikä lasta vaivaa. Siihen, miten lapsi sopeutuu sairauteensa, vaikuttaa vanhempien ja läheisten suhtautuminen ja se, miten ovat saaneet tiedon asiasta. Toisaalta tulee helpotuksen tunne, kun syy selviää, mutta toisaalta nousee epätietoisuus tulevaisuudesta ja pelko siitä, sekä tiedon nälkä sairaudesta ja sen hoidoista. Toisaalta herää myös taistelutahtoa – halu tehdä kaikki lapsen puolesta. (Tutkimuksen tuloksia.)

Vanhemmilla on mielikuvia ja toiveita tulevasta lapsestaan - mielikuvia millainen hän on ja sukupuolta kysyttäessä vanhemmat vastaavat ei ole väliä, kunhan lapsi vain on terve. Raskauden varhaisvaiheessa todettu sikiön sairaus tai vamma tuntuu ahdistavalta. Toisaalta vanhemmille jää aikaa valmistautua tulevaan. Useimmiten sairaus selviää kuitenkin vasta lapsen syntymän jälkeen. Myös aiemmin terveen lapsen pitkäaikainen sairastuminen tai vammautuminen tulee täydellisenä yllätyksenä ja vaatii paljon sopeutumista koko perheeltä ja lähiympäristöltä. Siinä tilanteessa perhe tarvitsee aikaa ja monipuolista tukiverkostoa ja näitä ovat läheisten tuki ja

sosiaali- ja terveysalan ammattilaisten tuki, erilaiset potilas- ja omaisjärjestöt sekä vertaistuki (MLL 2009).

Useimmat vanhemmat kokevat erilaisia väsymyksenkin oireita. Suurin osa oppii elämään asian kanssa ja löytää itsestään tarvittavia, joskus yllättäviäkin voimavaroja jaksamiseen. Tällaisessa elämäntilanteessa voi kehittyä ”koettelemusmasennus”, joka ei ole psykiatrinen sairaus vaan siinä ihminen kohtaa elämässään vaikeita muutoksia tai järkyttäviä tapahtumia ja tämän jälkeen alkaa kärsiä masennuksen oireista. Se voi kuitenkin pitkään jatkuessaan muuttua sairaudeksi, jolloin lääkärin on asianmukaista arvioida terapian ja lääkehoidon tarve. Masentuessaan ihmiset lakkaavat usein tekemästä asioita, jotka ilahduttavat heitä ja heidän pitäisi opetella vähitellen uudelleen tietämään, mistä asioista pitää ja mistä ei. (MLL 2009.)

Suomalaisessa kulttuurissa itsesääli on epämiellyttävä sana. Mutta meillä on lupa sääliä itseämme silloin, kun koemme elämämme vaikeaksi ja kun meihin koskee. On luonnollista myös tuntea sääliä sellaista ihmistä kohtaan, jolla on yhtä vaikeaa kuin itsellä. Hyvä kysymys onkin, miksi emme saisi kokea samoja tunteita itseämme kohtaan? Itsesääli voi jopa auttaa meitä suuntautumaan eteenpäin. (Etra 2009.)

Kuva: Seppo Mattila



7. TUKIVERKOSTO CF:ÄÄ SAIRASTAVAN TUKENA

Ihminen elää sosiaalisessa suhteessa jatkuvassa vuorovaikutuksessa ympäristönsä kanssa. Se vaikuttaa ihmisen terveyteen ja hyvinvointiin, sillä ihminen vaikuttaa elinympäristöönsä ja ympäristö vaikuttaa häneen. Fyysisellä ympäristöllä tarkoitetaan niitä olosuhteita, missä ihminen elää. Psykkinen ja sosiaalinen ympäristö koostuu esim. ihmisten välisistä suhteista, vuorovaikutuksesta, kielestä, kulttuurista ja käyttäytymissäännöistä. (Anttila ym. 1998, 13.)

Monissa perheissä myös elämänarvot muuttuvat sairauden kohdatessa. Aineellisten asioiden merkitys vähenee ja henkisten lisääntyy. Voi olla järjestyttävä kokemus huomata, miten rakkaita ja tärkeitä läheiset ovat ja miten arvokkaita ovat yhdessä vietetyt hetket. Usein yleinen kiinnostus sairaiden ja vammaisten ihmisten asioiden ajamiseen lisääntyy ja silloin monista tulee aktiivisia potilas- ja muiden järjestöjen jäseniä. Samoja kokemuksia läpikäyvien kanssa ihmissuhteisiin voi löytyä uudenlaista syvyyttä ja merkitystä. Perhe kohtaa lapsensa kanssa monia uusia lähimmäisiä ja ammattilaisia, jotka auttavat ja tukevat monin tavoin. (MLL 2009.)

Hoitoympäristö jaotellaan fyysisiin, psykkinisiin ja symbolisiin osatekijöihin. Fyysinen hoitoympäristö antaa potilaalle tunteen turvallisuudesta ja viihtyisästä olosta, kun taas suotuisa sosiaalinen ympäristö sallii omaisten ja läheisten antaa sosiaalista tukea potilaalle. Symboliseen hoitoympäristön kuuluvat kulttuuriset ja sosiaaliset arvot esim. käsityksen terveydestä ja sairaudesta, sekä siitä, miten ihminen itse kokee ne. Esim. miten sairaana kokee saavansa kaipaamaansa hoivaa ja huolenpitoa sekä pitääkö sairastumistaan myönteisenä tilana vai tuleeko siitä voimakkaita syyllisyyden tai häpeän tunteita. (Anttila ym. 1998,13.)

Turvallinen sairaalaympäristö huolenpitoineen tuttuja hoitajien ja lääkäreiden myötä on noussut arvoon arvaamattomaan. Lapsen suora kysymys äidille: ”Äiti, rakastathan sinä minua yhtä paljon, vaikka minulla on tämä sairaus?” Äiti vastasi: ”Aivan varmasti, onhan meillä aivan erityinen rakkaus toisiamme kohtaan, sillä olemme eläneet niin tiiviisti koko ajan, että

sinun voitisi vaikuttaa minuun. Sinä olet opettanut minua nauttimaan elämän pienistä asioista.” Usein olen sanonut lapsestani, että jos jotain on otettu pois, niin jotain on annettu tilalle. Se on lapseni luonne – valoisuus ja positiivisuus, jotka vaikeinakin hetkinä, lapseni löytää. (Valkola.)

7.1 Perheen tuki CF:ää sairastavan lapsen hoidossa

Usein halutaan suojata lapsia vaikeilta asioilta ja kertoa heille vähän tai ympärilyöreästi heidän sairaudestaan tai vammastaan. Pienimmätkin lapset vaistoavat perheen ilmapiirin: surun, huolen ja ahdistuksen, joka vanhemmista välittyy. Puhumattomuus asiasta voi saada lapsen luulemaan, että on syyllinen, vaikka elämää uhkaava sairaus tuo normaalia suuremman huolen lapsesta. Avoimuus on keino lopulta hyväksyä sairaus. Lapsen mielipidettä pitäisikin kysyä päätöksien teon yhteydessä, mutta kuitenkin huomioimalla lapsen ikä ja kehitystaso, vaikka se vanhemmista tuntuisikin ahdistavalta. Lapset pelkäävät eniten vanhemmistaan eroon joutumista, yksin jäämistä tai kipua. Puhuminen on askel avoimuuteen ja avoimuus lisää turvallisuuden tunnetta. Lapset sopeutuvat monesti paremmin kuin aikuiset saatuaan tietoa enemmän sairaudesta tai vammastaan. He aavistavat asioiden todellisen tilan, joka näkyy heidän leikeissään tai piirustuksissaan. (MLL 2009.)

Usein sairauden ilmetyä kaikkien perheenjäsenten vuorovaikutus lisääntyy. Vanhemmilla voi olla vaikeaa rajoittaa tai rangaista sairasta lasta, koska he tuntevat sen lisäävän sairauden aiheuttamaa epäoikeudenmukaisuutta ja heidän mielestään lapsella on tarpeeksi vaikeaa muutenkin. Arkielämää on oman perheen lisäksi usein jakamassa iso joukko erilaisia sosiaali- ja terveysalan ammattilaisia sekä henkilökohtaisia avustajia. Heitä kuitenkin auttaa perheen ja läheisten rakkaus, tuki ja läsnäolo, jotka ovat lapsen kasvun ja kehityksen kantavia voimia. (MLL 2009.)

Sisaruussuhde on usein elämän pisimpään kestävä ja ainutkertainen ihmissuhde ja sisaruksen erilaisuus tuo siihen uusia ulottuvuuksia. Sairaus tulee keskeiseen asemaan perheessä vaikuttaen koko perheen henkiseen hyvinvointiin, johon myös sisarukset joutuvat sopeutumaan. Nuoremmat

lapset ilmaisevat mustasukkaisuuden, huolen ja surun tunteitaan usein hyvin avoimesti, kun taas vanhemmat lapset saattavat muuttua kilteiksi tunnollisiksi ”pikku-hoitajiksi” tai kovaäänisiksi kapinoitsijoiksi. Kaikkien sisarusten välillä joskus koetaan rakkautta, kateutta, kiintymystä sekä kiukkua ja jokaisella on hyviä ja huonoja päiviä. Tunteet sairasta tai vammaista siskoa tai veljeä kohtaan voivat vaihdella ilosta, ylpeydestä, vihaan, häpeään ja katkeruuteen, mutta ne ovat luonnollisia ja ymmärrettäviä. Kuitenkin tunteet voivat aiheuttaa sisaruksessa hämmennystä ja syyllisyyden tunteita. (MLL 2009.)

Sopeutumisvalmennuskurssit, erilaiset vertaisryhmät ja sisaruksille tarkoitettu kirjallinen materiaali voivat olla avuksi. Lastaan hoitavat vanhemmat joutuvat tasapainoilemaan ajan ja huomion jakamisesta perheen muiden lasten kesken, etteivät sisarukset tuntisi itseään hylätyiksi. Sisarusten päivähoitossa ja koulussa pitäisi tietää perheen tilanne, koska tieto siitä auttaa ymmärtämään sisaruksia ja tarjoamaan heille tarvittaessa erityistä tukea. Yleensä tieto lisää ymmärtämystä, vähentää pelkoa ja ennakkoluuloja ja vähentää sisarusten tarvetta salata tai hävetä. Sisarusuhde on lapselle tärkeä, ainutlaatuinen ja opettava ihmissuhde. Tällaisessa tilanteessa sisarusten on todettu olevan persoonallisuudeltaan ja sosiaalisilta taidoiltaan keskimääräistä kehittyneempiä sekä heidän on helpompi ennakkoluulottomasti kohdata erilaisia ihmisiä. (MLL 2009.)

Ongelmia myös syntyy, jos vanhemmat ovat eri mieltä lapsensa hoidosta. Nämä ongelmat johtuvat usein siitä, ettei toinen vanhemmista tapaa lasta hoitavia ammattilaisia tarpeeksi usein, jolloin hän ei ehkä ole saanut riittävästi tukea ja tietoa sairaudesta. Joskus äiti saattaa myös ”omia” lapsen itselleen ja hänestä voi tuntua, ettei kukaan muu voi, eikä saa hoitaa lasta. Jaettu vastuu kuitenkin tukee parisuhdetta, kun toinen puoliso ei uuvu lapsen hoidossa. Epätasaisesti jaettu vanhemmuus voi joskus johtua puolisoitten omasta tahdosta sekä taloudellisista seikoista. Siitä hyvänä esimerkkinä on se, että miehellä on paremmin palkattu työ tai vaikka ammattilaisten painostuksesta äiti jää kotiin lasta hoitamaan. Sairaana lapsen hoito on yleensä hyvin tarkasti aikataulutettua. Parisuhteen kahdenkeskistä aikaakaan ei pitäisi unohtaa. Se voi olla piristys kaiken keskellä. (MLL 2009.)

Erityisen rankkaa on myös pitkäaikaissairaana lapsen murrosikä. Nuorilla on tarve itsenäistyä ja irtaantua, mutta joskus itsenäistyminen ei nuoren sairauden vaatiman hoidon vuoksi ole mahdollista. Vanhemmat, itsenäistyvä nuori ja sosiaali- ja terveydenhoitoalan ammattilaiset joutuvat pohtimaan tulevaisuutta, joita ovat nuoren hoito, asuminen sekä huoli siitä, että miten nuori pärjää tulevaisuudessa. (MLL 2009.)

Jotkut perheet eristäytyvät omasta tahdostaan sen vuoksi, että toiset eivät näytä ymmärtävän perheen kokemia vaikeuksia tai välttelevät perhettä, koska eivät tiedä, mitä sanoa tai miten auttaa. Vanhemmat reagoivat tällaisiin tilanteisiin eri tavoin. He voivat olla vihaisia niille, jotka tuijottavat sairasta lasta tai he saattavat hävetä lapsen outoa käytöstä tai turhautuvat joutuessaan jatkuvasti selittelemään tilannettaan. Toisaalta ympärillä olevat ihmiset haluavat usein auttaa ja tukea, vaikka usein myös paetaan, koska ei tiedetä miten kohdata sureva ihminen. Heidän ristiriitaisia tunteitaan on vaikea ymmärtää ja sietää. He usein ajattelevat, että ”Haluaisin olla avuksi, mutta en osaa, pelottaa. Mitä minä osaan sanoa?” (MLL 2009).

7.2 Viranomaiset perheen ja lapsen tukena

Usein vanhemmille muodostuu kuva niistä ammattilaisista, jotka hoitavat heidän lastaan ja yleensä vanhemmat pitävät asiantuntijoita auttavaisina, ymmärtäväisinä, luotettavina, tukea tarjoavina ja kunnioittavina. Tämä parantaa vanhempien kykyä selvittää tilanteesta ja helpottaa sairauden hoitoa. Useimmiten lääkäreillä on vaativa tehtävä kohdata vanhemmat ensitietoa antaessaan. Vanhemmat ovat odottaneet, pelänneet ja toivoneet tietoa lapsen sairaudesta tai vammasta, mutta ovat usein väsyneitä jännittyneitä ja ”ylivirittyneessä” tilassa. He rekisteröivät tarkasti erilaisia asioita, sanat ja tunnelma jäävät mieleen kuin filmille tallennettuna ja silloin väärinkäsitysten riski on tavallista suurempi. Hyvin onnistunut, empaattinen tiedon anto tukee vanhempien selviytymistä. Huonosti toteutettuna tiedon antotapa voi aiheuttaa vihaa, katkeruutta ja ahdistusta vielä kymmenienkin vuosien jälkeen. (MLL 2009.)

Monet vanhemmat tulevat eri asiantuntijoiden kanssa asioidessaan usein hyvin kriittisiksi. Tämä johtuu varmasti puolin ja toisin tapahtuneista, tiedon ja ajanpuutteesta. Vanhemmat voivat kokea, että lääkärit ja hoitajat keskittyvät vain sairauteen tai vammaan, eivätkä tarpeeksi lapsen ja perheen yleiseen hyvinvointiin. He eivät ymmärrä useinkaan, että sairauden takana on myös tunteva ihminen. Joskus lapsi joutuu olemaan pitkään sairaalahoitossa tai kotona, jossa vanhempien lisäksi on lasta hoitavia ammattilaisia. Nämä tilanteet ovat pitkään jatkuessaan niin lapsen, perheen kuin hoitajien kannalta hyvin vaativia ja raskaita. Lapsen ja perheen tulisi-kin saada näissä tilanteissa tukea esim. keskusteluterapiasta tai työnohjausta hoitohenkilökunnalta. (MLL 2009.)

7.3 Sairaalakoulu lapsen tukena

Lakiin kirjoitettu oikeus koulunkäyntiin ja opetukseen kuuluu myös sairaalassa oleville lapsille. Peruskoululain 4. §:n mukaan sairaalan sijaintikunta on velvollinen järjestämään sairaalassa potilaana olevalle oppilaalle opetusta siinä määrin kuin hänen terveytensä ja muut olosuhteet huomioon ottaen on mahdollista. (Perusopetus 2009.)

Sairaalakoulu on silta lapsen arkeen. Koulu on normaalia, ikätasoon kuuluvaa toimintaa vaikeassakin elämäntilanteessa. Koulu tukee tervettä puolta lapsen elämässä. Sairaus ei saa olla este opiskeluun, sillä lapsella on oikeus oppilaana oloon ja oppimiseen sairaalassa ollessaankin. Sairaalaopetuksen määrä ja opetusjärjestelyt riippuvat oppilaan terveydentilasta. Esimerkiksi tartuntavaarassa olevien lasten opetus järjestetään vuoteen vierellä yksilöopetuksena. Lapsen voidessa liikkua, hän saa ryhmäopetusta sairaalan koulutiloissa. Sairaalan lapsen ja nuoren opetuksessa yhteistyön tärkeys korostuu. Opettajan tulee tietää lääkityksestä, apuvälineistä, terapioiden, kuntoutumiskeinoista jne. Huoltajien suostumuksella saadaan myös lisätietoa oppilasta hoitavilta henkilöiltä ja omasta koulusta tarvittaessa. (Edu 2004.)

ERÄÄN CF:ÄÄ SAIRASTAVAN KOULUIKÄISEN PÄIVÄOHJELMA, I.V.-ANTIBIOOTTIHOIDON AIKANA

klo 5	Antibioottihoidot suonensisäisesti (ihonalainen keskus- laskimkatetrin kautta) – ambulanssihenkilökunta (kotona)
klo 6	Herätys Inhaloivien lääkkeiden otto spiralla Breas IMP 2 – kone 3 x 3 min. ” keuhkojen jumputushoito” Lääkkeet ja vitamiinit suun kautta, verensokeri mittaus Aamupala ja aamupesut
klo 7	Kouluun lähtö
klo 8	Koulu alkaa
klo 9	Välipala (sovittu erikseen koulun kanssa)
klo 9 - 10	Fysioterapia koululla jumppasalissa + tyhjennyshoito
klo 10	Koulu jatkuu
klo 11	Lounas
klo 13	Välipala
klo 15	Koulu päättyy
klo 15.15	Antibioottihoidot suonensisäisesti terveyskeskuksessa
klo 16.15	Fysioterapia - fysikaalinen hoitolaitos
klo 17.30	Kotimatka
klo 18	Päivällinen, lääkkeet ja vitamiinit suun kautta, koululäksyt
klo 18.30	Inhaloivien lääkkeiden otto spiralla Breas IMP -2 – kone 3 x 3 min. ” keuhkojen jumputushoito” Lääkkeet ja vitamiinit suun kautta Verensokeri mittaus, insuliini yöruokintaa varten, iltapesut Napin puhdistus sekä tarkistus (1 x viikossa sunnuntaisin)
klo 19.30	Iltapala
klo 20.30 – 02.30	Yöruokinta gastrostooman kautta

Yöaikaan haimaentsyymien annot 1,5 tunnin välein koko ruokinnan ajan + gastrostooman huuhtelu ruokinnan loputtua sekä verensokeriseuranta ja insuliinihoidot.

Lisäksi;

Hoidot, lääkkeiden jako, tilaukset sekä niiden annoista huolehtiminen, ruokailuista huolehtiminen, ihon kunnosta huolehtiminen, kotisairaanhoidosta tarvittavien välineiden tilaukset, kuljetuksien järjestäminen jne..

LÄHTEET

- Anttila, Kyllikki – Kaila-Mattila, Tuulikki – Puska, Eeva-Liisa – Vihunen, Riitta - Virolainen, Suvi 1998. Hoitamalla hyvää oloa. WSOY Helsinki.
- Astmaklinikka 2010. Keuhkojen toimintakokeet. PEF-mittari. Osoitteessa <http://www.tohtori.fi/?page=8938695&id=1361848#pef-mittari>. Luettu 03.04.2010.
- Dunkel, Leo 2007. Viivästynyt murrosiän kehitys. Duodecim. Osoitteessa http://www.duodecimlehti.fi/web/guest/arkisto_dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku__spage=/portlet_action/dlehtihakuartikkeli/viewarticle/action&p_p_action=1&p_p_id=dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku_&dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku_p_frompage=uusinnumero&dlehtihaku_view_article_WAR_dlehtihaku_runnus=duo96236&p_p_state=maximized&p_p_mode=view. Luettu 24.10.2009.
- Duodecim.Terveyskirjasto 2010. Lääkeopas. Novorapid. Osoitteessa http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.kotip_osio=105&p_artikkeli=far05061&p_teos=far&p_selaus= 06.03.2010
- Duodecim.Terveyskirjasto 2010. Lääkeopas. Lantus. Osoitteessa http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.kotip_osio=105&p_artikkeli=far05211&p_teos=far&p_selaus=. Luettu 06.03.2010.
- Edu 2004. Sairaalan lapsen ja nuoren opettaminen. Osoitteessa <http://www.edu.fi/SubPage.asp?path=498,527,6980,25379>. Luettu 16.10.2009.
- ETRA- liitto ry, 2009. Surutyö sairastuessa. Osoitteessa <http://www.etrალიitto.fi/terveys/te6.html>. Luettu 12.09.2009.
- Fuchs Medical. Breas IMP2. Käyttöohje. Asiakirjan nro 003373 Sv S-1.
- Haahtela, Tari 2010. Astma. Terveyskirjasto. Osoitteessa http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00009. Luettu 1.9.2010.
- Halme, Maija – Kajosaari, Merja 2005. Kystinen fibroosi. Teoksessa Keuhkosairaudet (toim. Vuokko Kinnula, Pirkko E. Brander ja Pentti Tukiainen) Duodecim, Helsinki.
- Hengityслиitto Heli ry (a) 2009. Aikuinen ja kystinen fibroosi. Osoitteessa http://www.hengityслиitto.fi/content/Julkaissut_materiaalit/Oppaat_aineistot/Harvinaiset_hengityssairaudet/Aikuinen_ ja_kystinen_fibroosi.pdf. Luettu 03.04.2010.

- Hengityслиitto Heli ry (b) 2009. Ruokavaliohoito osana kystistä fibroosia sairastavan lapsen hyvää hoitoa. Osoitteessa http://www.hengityслиitto.fi/content/Julkaisut_materiaalit/Oppaat_aineistot/Harvinaiset_hengityssairaudet/CF-lapsen_ruokaopas.pdf. Luettu 11.10.2009.
- Höckerstedt, Krister 2006. Elinsiirto antaa jatkoaikaa sadoille ihmisille. Yle Akuutti 10.10.2006 Osoitteessa http://yle.fi/akuutti/arkisto2006/101006_c.htm. Luettu 14.03.2010
- Iivanainen, Ansa – Jauhiainen, Mari – Pikkarainen, Pirjo 2006. Sairauksien hoitaminen terveyttä edistäen. Tammi, Helsinki.
- Jalanko, Hannu 2009. Keuhkokuume. Terveyskirjasto. Osoitteessa http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_teos=skl&p_artikkeli=skl00019. Luettu 22.1.2010.
- Jokinen, Leena 2004. Kystinen fibroosi. Osoitteessa <http://www.harvinaiset.fi/diagnoosit/k6.html>. Luettu 13.10.2009.
- Jokinen, Leena 2008. CF -historia luento 03.08.2008.
- Kassara, Heidi – Paloposki – Holmia, Silja – Murtonen, Irja – Lipponen, Varpu – Ketola, Marja-Leena – Hietanen, Helvi 2004/2006. Hoitotyön osaaminen. WSOY, Helsinki.
- Käypähoito 2008. Obstruktiiviset keuhkosairaudet. Liikunta. Osoitteessa <http://www.terveysportti.fi/xmedia/hoi/hoi50075.pdf>. Luettu 03.04.2010.
- Lahja elämälle 2010. Elinsiirto- mahdollisuus täysipainoiseen elämään. Osoitteessa <http://www.lahjaelamalle.net/fin/elinsiirrot/>. Luettu 03.04.2010.
- Laki elimien ja kudoksien lääketieteellisestä käytöstä 02.02.2002/101, 8§ ja 9§. Osoitteessa <http://www.finlex.fi/fi/laki/alkup/2001/20010101>. 14.03.2010.
- Meditronic MiniMed Paradigm 522-722 insuliinipumpun käyttöopas.
- Mannerheimin Lastensuojeluliitto 2009. Lapsella on pitkäaikaissairaus tai vamma. Vanhempainnetti. Osoitteessa http://www.mll.fi/vanhempainnetti/kipupisteita/perheen_kriisit_ja_muutokset/lapsella_on_pitkaaikaissairaus_t/. Luettu 03.04.2010.
- Nienstedt, Walter – Hänninen, Osmo – Arstila, Antti – Björkqvist, Stig-Eyrik 2006. Ihmisen fysiologia ja anatomia. WSOY, Helsinki.
- Omeprazol 2009. Osoitteessa <http://spc.nam.fi/indox/nam/html/nam/humpil/6/685676.pdf>. Luettu 11.10.2009.

- Opetushallitus 2010. Sairaalan lapsen ja nuoren opettaminen. Osoitteessa http://www.edu.fi/erityinen_tuki/sairaalan_lapsen_ja_nuoren_opettaminen. Luettu 03.04.2010.
- Oulun kaupunki. Sisäänhengitettävät lääkkeet ja niiden käyttö. Lääkesumutin (Spiralite) Osoitteessa <http://www.oulunomahoito.fi/?page=8192346&id=2968130>. Luettu 21.10.2009
- Paganus, Aila 2009. CF- lapsen ja nuoren ravitsemus ja ruoka. Ravitsemusluento.
- Palojärvi, Riitta 2010. Fysioterapeutti, Kemijärven Kuntokeskus.
- PARI GmbH 2010. PARI BOY®-inhalaatiolaitteet. Osoitteessa http://www.hornwellness.fi/download/PREZENTACJE/PARI_BOY_S_FIN.pdf. Luettu 4.7.2010.
- Perusopetus 2009. Sairaalakoulu on oppilaan lakiin kirjoitettu oikeus. Osoitteessa http://www.perusopetus.fi/?page_id=337. Luettu 03.04.2010.
- Risikko, Paula 24.4.2009 Helsinki. Mihin toimenpiteisiin hallitus aikoo ryhtyä, että elinsiirtojen määrä saadaan kasvuun? Lakiesitys. Osoitteessa http://www.eduskunta.fi/faktamp/utamp/akxmp/kk_349_2009_p.shtml. Luettu 20.10.2009.
- Roper, Nancy – Logan, Winifred W. - Tierney, Alison 1992. Hoitotyön perusteet. Kirjayhtymä, Helsinki.
- Savilahti, Erkki 11.8.2009. Kystinen fibroosi. Terveysportti Osoitteessa http://ez.ramk.fi:2071/dtk/ltk/koti?p_haku=kystinen%20fibroosi%20hedelmättömyys. Luettu 26.2.2010.
- Sylva ry 2008. Ravitsemus on osa hoitoa. Osoitteessa http://www.sylva.fi/fi/lapset_ja_syo-pa/ravitsemus.html. Luettu 26.10.2009.
- Terveysportti. Lääketieteen termit. Atresia. Osoitteessa http://ez.ramk.fi:2071/terveysportti/rex_terminologia.koti. Luettu 03.04.2010.
- Terveysportti 2010. Sairaanhoidajan tietokannat. Keskuslaskimoportti. Osoitteessa http://ez.ramk.fi:2071/dtk/shk/koti?p_haku=keskuslaskimoportti. Luettu 23.05.2010.
- Tiitinen, Aila 2009. Lapsettomuus. Duodecim. Osoitteessa http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00151. Luettu 15.6.2010.
- Tukiainen, Pentti 2010. Keuhkojen tutkiminen. Kandidaattikustannus Oy. Osoitteessa http://therapiafennica.fi/wiki/index.php?title=Keuhkojen_tutkiminen. Luettu 26.02.2010.

- UKK-intituutti2010. Liikunnan rooli lasten ja nuorten kehityksessä. Osoitteessa http://www.ukkinstituutti.fi/tietoa_terveysliikunnasta/liikunnan_vaikutukset/liikunnan_rooli_lasten_ja_nuorten_kehityksessa. Luettu 22.05.2010
- Valmari, Pekka 2009. Kystinen fibroosi, sairauden olemus ja nykyhoito. CF- luento 2004 päivitetty versio 09/2009.
- Voldyne 2009. Nuott.net. Osoitteessa http://www.nuotti.net/tuotteet/tarvikkeet/puhaltimet/hengitystarvikkeet_puhaltajille/voldyne.html. Luettu 11.10.2009.
- VSSHP ohjepankki.Vesi-PEP tyhjennyshoito. Osoitteessa <http://ohjepankki.vsshp.fi/fi/3086/6973/>. Luettu 21.10.2009.
- Willamo, Patrik 2009. Hengityssairaan lapsen kuntoutus. Osoitteessa http://www.filha.fi/@Bin/1647170/Willamo_Hengityskuntoutusp%C3%A4iv%C3%A4t-esitys.pdf. Luettu 13.10.2009.
- Väestöliiton perinnöllisyysklinikka 2005. Genetiikka- tietoa perinnöllisyydestä. Peittyvä periytyminen. Osoitteessa <http://www.vaestoliitto.fi/@Bin/267994/PowerPoint-esitys.swf>. Luettu 26.10.2009.
- Väestöliiton perinnöllisyysklinikka 2009. Sikiötutkimukset. Osoitteessa <http://www.vaestoliitto.fi/perinnollisyys/perinnollisyysneuvonta/sikiotutkimukset/>. Luettu 22.5.2010.

*... olet minulle rakas
sellaisena kuin olet ...*

*U*ain rakkauden maassa muhevassa
jaksaa lapsi kasvaa
uuteen vuosituhanteen
vain rakkauden maassa
jaksaa lapsi uskoa ja toivoa.

– Anne Porio –

OPAS- KIRJANEN

Opaskirjaseen tavoitteena on antaa tietoa kystisestä fibroosista ja sen hoidosta sairaanhoitajille. Opaskirjaseen on laadittu Rovaniemen ammattikorkeakoulun (RAMK) hoitotyönkoulutusohjelman sairaanhoitajakoulutuksen opinnäytetyönä.

