



Selvityshenkilöiden raportti

Lasten monimuotoiset oireet

Sosiaali- ja terveysministeriön raportteja ja muistioita 17/2018

Lasten monimuotoiset oireet Selvityshenkilöiden raportti

Sosiaali- ja terveysministeriö, Helsinki 2018

Sosiaali- ja terveysministeriö

ISBN PDF: 978-952-00-3928-8

Helsinki 2018

Kuvailulehti

Julkaisija	Sosiaali- ja terveysministeriö	25.4.2018	
Tekijät	Elina Hermanson		
Julkaisun nimi	Lasten monimuotoiset oireet Selvityshenkilöiden raportti		
Julkaisusarjan nimi ja numero	Sosiaali- ja terveysministeriön raportteja ja muistioita 17/2018		
Diaari/hankenumero	STM/4274/2017	Teema	
ISBN PDF	978-952-00-3928-8	ISSN PDF	2242-0037
URN-osoite	http://urn.fi/URN:ISBN:978-952-00-3928-8		
Sivumäärä	65	Kieli	suomi
Asiasanat	kuntoutus, lapset, nuoret, oireet, terveyspalvelut		
Tiivistelmä	<p>Sosiaali- ja terveysministeriö pyysi LT, lastentautien erikoislääkäri Elina Hermansonia laatimaan selvityksen monimuotoisista oireista kärsivien lasten hoitoon pääsystä, tarjotuista palveluista ja hoitovaihtoehdoista. Selvitys tehtiin yhteistyössä Newcastle'n yliopistossa toimivan lastenneurologi Rob Forsythin kanssa. Tavoitteena oli selvittää ja tehdä ehdotuksia Suomen sosiaali- ja terveydenhuollon palvelujärjestelmän kehittämistarpeista monimuotoisesti oireilevien lasten ja nuorten hoidossa. Selvitykseen kerättiin tieto alan tutkimuksista ja eri maiden käytännöistä sekä kuultiin perheitä, hoitoon osallistuvia ammattihenkilöitä ja asiantuntijoita.</p> <p>Selvitys sisältää 17 selvityshenkilöiden kehittämisehdotusta. Keskeisintä niissä on koulunkäynnin varmistaminen ja lapsen kasvun ja kehityksen turvaaminen. Hoitoa tulee kehittää moniammatillisin menetelmin systemaattisesti ja yhdenmukaisesti, riittävän intensiivisesti ja pitkäjänteisesti. Hoitosuunnitelma on tehtävä yhteisymmärryksessä lapsen ja hänen huoltajiensa kanssa. Palveluketjuja rakennettaessa on turvattava 16 vuotta täyttäneiden hoidon jatkuvuus. Terveydenhuollon ammattihenkilöiden perus- ja täydennyskoulutukseen on lisättävä tietoa toiminnallisista häiriöistä. Kansainvälisen tutkimuksen ja hoitosuosituksen seuraaminen on välttämätöntä. Vakiintumattomien ja kokeellisten hoitojen antaminen on syytä keskittää yliopistosairaaloihin tai mahdollisesti perustettaviin toiminnallisten häiriöiden hoitoon keskittyneisiin keskuksiin.</p>		
Kustantaja	Sosiaali- ja terveysministeriö		
Julkaisun myynti/jakaja	Sähköinen versio: julkaisut.valtioneuvosto.fi Julkaisumyynti: julkaisutilaukset.valtioneuvosto.fi		

Presentationsblad

Utgivare	Social- och hälsovårdsministeriet	25.4.2018	
Författare	Elina Hermanson		
Publikationens titel	Mångfasetterade symtom hos barn Rapport från utredare		
Publikationsseriens namn och nummer	Social- och hälsovårdsministeriets rapporter och promemorior 17/2018		
Diarie- /projektnummer	STM/4274/2017	Tema	
ISBN PDF	978-952-00-3928-8	ISSN PDF	2242-0037
URN-adress	http://urn.fi/URN:ISBN:978-952-00-3928-8		
Sidantal	65	Språk	finska
Nyckelord	rehabilitering, barn, unga, symtom, hälsovårdstjänster		
Referat	<p>Referat</p> <p>Social- och hälsovårdsministeriet bad MD Elina Hermanson, specialist i barnsjukdomar, göra en utredning av möjligheterna att få vård, erbjuda tjänster och vårdalternativ för barn som lider av mångfasetterade symtom. Utredningen gjordes i samarbete med Rob Forsyth, barnneurolog vid Newcastle's universitet. Målet var att reda ut och ge förslag på vilka behoven är att utveckla den finska social- och hälsovårdens servicesystem i fråga om vården av barn och unga med mångfasetterade symtom. I utredningen sammanställdes information om forskningen på området och praxis i olika länder samt hördes familjer, yrkesutbildade personer och sakkunniga som deltar i vården.</p> <p>Utredningen innehåller 17 rekommendationer. Det viktigaste i dem är att garantera skolgången och att säkerställa barnets tillväxt och utveckling. Vården bör utvecklas med multidisciplinära metoder systematiskt och konsekvent, tillräckligt intensivt och långsiktigt. En vårdplan ska göras upp i samförstånd med barnet och vårdnadshavarna. När servicekedjorna byggs upp måste det säkerställas att vården fortgår också efter att den unga fyllt 16 år. I grundutbildningen och fortbildningen av yrkesutbildade personer inom hälso- och sjukvården måste kunskapen om funktionella störningar ökas. Det är nödvändigt att följa den internationella forskningen och vårdrekommendationerna. Oetablerade och experimentella vårdformer är det skäl att koncentrera till universitetssjukhusen eller till de center som eventuellt kommer att grundas för att handha vården av funktionella störningar.</p>		
Förläggare	Social- och hälsovårdsministeriet		
Beställningar/ distribution	Elektronisk version: julkaisut.valtioneuvosto.fi Beställningar: julkaisutilaukset.valtioneuvosto.fi		

Description sheet

Published by	Ministry of Social Affairs and Health	23.4.2018	
Authors	Elina Hermanson		
Title of publication	Children's diverse symptoms Working group report		
Series and publication number	Reports and Memorandums of the Ministry of Social Affairs and Health 17/2018		
Register number	STM/4274/2017	Subject	
ISBN PDF	978-952-00-3928-8	ISSN PDF	2242-0037
Website address (URN)	http://urn.fi/URN:ISBN:978-952-00-3928-8		
Pages	65	Language	Finnish
Keywords	rehabilitation, children, young people, symptoms, healthcare services		
<p>Abstract</p> <p>The Ministry of Social Affairs and Health requested Paediatrician, M.D., Ph.D. Elina Hermanson to prepare a report regarding children with diverse symptoms and their access to treatment, their treatment alternatives and services offered to them. The report was prepared in cooperation with Paediatric Neurologist, M.D., Ph.D. Rob Forsyth from Newcastle University. The aim was to find out development needs and propose how the care of children and young people with diverse symptoms could be improved in the Finnish health and social services system. Data on research in the field and on practices in different countries were collected for the report. Families, professionals and specialists participating in the care were also heard.</p> <p>The report contains 17 recommendations. The central messages of the recommendations are that children's regular attendance to school needs to be secured and children's growth and development must be ensured. Care and treatment should be developed using multiprofessional methods and a systematic and uniform long-term approach that is intensive enough. A treatment plan needs to be drawn up in mutual understanding with the child and his or her guardians. When building service chains, continuity of the care and treatment must be secured for patients aged 16 and over. Basic and further training for healthcare professionals should include more information on functional disorders. It is necessary to follow up the developments of international research and clinical guidelines. Non-established and experimental treatments should only be given by university hospitals or centres that may be established to treat functional disorders.</p>			
Publisher	Ministry of Social Affairs and Health		
Publication sales/ Distributed by	Online version: julkaisut.valtioneuvosto.fi Publication sales: julkaisutilaukset.valtioneuvosto.fi		

Sisältö

Lähtökohdat	8
Käytetyt lyhenteet.....	10
1 Selvityksessä käytetyt menetelmät	11
2 Perheiden näkökulma ja toiveet	13
2.1 Perheiden kuvaukset tilanteesta	13
2.2 Perheiden omat kehittämissuositukset.....	17
3 Havainnot kirjallisuudesta	19
3.1 Kyse on aivojen toiminnallisista häiriöistä	19
3.2 Uupumusoireyhtymä (CFS) omana toiminnallisena häirionään	22
3.3 Uupumusoireyhtymän hoitosuositukset	24
3.4 Toiminnallisten neurologisten sairauksien hoitosuositukset.....	26
3.5 Ammattilaisten kokemus oireista ja hoitokäytännöistä.....	28
4 Pohdinta.....	31
4.1 Yleishuomioita.....	31
4.2 Hoidon porrastus ja työnjako	32
4.3 Kouluterveydenhuollon merkitys hoitoketjussa	34
4.4 Yhteistyö perusterveydenhuollon ja erikoissairaanhoidon välillä	35
4.5 Taudinmääritystä vai medikalisoitumista.....	36
4.6 Alaikäisten kokeellisen hoidon asema Suomessa	37
5 Selvityshenkilöiden kehittämissuositukset	39
5.1 Ammattilaisille suunnatut ehdotukset.....	39
5.2 Lainsäädäntö ja kansallinen ohjaus	41

Kirjalliset lähteet.....	42
Liite 1. Rob Forsyth. PANS and PANDAS.	48
Liite 2. Princess Margaret Hospital: CFS Guidelines for GPs.	61
Liite 3 Princess Margaret Hospital. The Adolescent Medicine Rehabilitation Program (AMRP).	64

LÄHTÖKOHDAT

Viime vuosien aikana julkisuudessa on käsitelty tapauksia, joissa lapsella on monimuotoisia, vaikeasti diagnosoitavia ja hoidettavia oireita. Monen koulunkäynti on keskeytynyt tai lapsi käy kotikoulua; osa käyttää pyörätuolia. Potilaat ja lapsipotilaiden vanhemmat ovat ilmaisseet tyytymättömyytensä saamaansa kohteluun ja hoitoon. He ovat myös toisinaan vaatineet hoitoja, joilla on rajattuja käyttöaiheita vain eräisiin vakaviin sairauksiin.

Vastauksena vanhempien aloitteeseen sosiaali- ja terveysministeriö (STM) päätti teettää riippumattoman selvityksen monimuotoisesti oireilevien lasten hoidosta Suomessa. Selvityksen tärkein tavoite on sairastuneiden lasten tai nuorten ja heidän perheidensä tarvitsemien sosiaali- ja terveyspalvelujen kehittäminen siten, että nämä potilaat saisivat tarpeensa mukaisesti parasta mahdollista hoitoa.

Oireille, joita tämä selvitys käsittelee, on annettu erilaisia kuvailevia diagnooseja. Niille on yhteistä se, että oireiden syntymekanismia ei tunneta. Tavallisimpia diagnooseja, joita potilaat ovat kertoneet saaneensa, ovat krooninen väsymysoireyhtymä (Chronic Fatigue Syndrome eli CFS tai Systemic Exertion Intolerance Disease eli SEID, diagnoosinumero G93.3), POTS (posturaalinen ortostaattinen takykardia -syndrooma), dysautonomia, PANS (Pediatric Acute-onset Neuropsychiatric Syndrome) ja PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal Infections). Myös Ehler- Danlons-syndrooma, ASIA (Autoimmune/Inflammatory Syndrome Induced by Adjuvant), atlantoakseliaalinen dislokaatio sekä homeallergiat on mainittu. Lääkäreiden tavallisimmin käyttämät ICD-10 -diagnoosinumerot ovat G93.3 "Virusinfektiota seuraava väsymysoireyhtymä", G93.8 "Muu aivosairaus" ja G90.8 "Muu autonomisen hermoston sairaus". Lisäksi diagnoosikoodi I49.8 "Muu sydämen rytmihäiriö", esiintyy monella. Sillä viitataan posturaaliseen takykardiaan.

Selvitys rajattiin kohdistumaan palvelujärjestelmän toimivuuteen ja niihin mahdollisiin kehittämistarpeisiin, joita selvityshenkilöt tunnistavat selvitystyön aikana koskien yhdenvertaista hoitoon pääsyä, näyttöön perustuvaa tai kokemuseräistä tietoa hyvistä

hoitokäytännöistä sekä hoidon porrastusta ja työnjakoa palvelujärjestelmän toimijoiden kesken. Selvityksessä otetaan kantaa myös alaikäisten kokeellisen hoidon asemaan Suomessa.

Suomen Lastenneurologinen Yhdistys SLNY on perustanut syksyllä 2017 työryhmän yhtenäistämään monioireisten lapsipotilaiden tutkimus-, hoito- ja kuntoutuskäytäntöjä, joten tässä selvityksessä ei kuvata diagnostisia kriteereitä tai Käypä hoito -suositusten kaltaisia hoito-ohjeita.

Selvityksessä ei oteta kantaa yksittäisten potilaiden hoidon asianmukaisuuteen. Diagnostisista G93.3 käytetään tässä tekstissä nimitystä Uupumusoireyhtymä tai CFS.

Sosiaali- ja terveysministeriö teki toimeksiantosopimuksen kahden selvityshenkilön kanssa, joista toinen on suomalainen lastenlääkäri ja nuorisolääkäri Elina Hermanson ja toinen englantilainen lastenneurologi Rob Forsyth Newcastle'n yliopistosta. Selvityshenkilöiden tueksi muodostettiin taustaryhmä ministeriön virkamiehistä ja kansallisista asiantuntijoista.

Käytetyt lyhenteet

CFS	Chronic fatigue syndrome, krooninen väsymysoireyhtymä, uupumusoireyhtymä
CBT	Cognitive behavioral psychotherapy, kognitiivis-behavioraalinen psykoterapia
CRPS	Complex regional pain syndrome, monimuotoinen paikallinen kipuoireyhtymä
ETENE	Valtakunnallinen sosiaali- ja terveysalan eettinen neuvottelukunta
FND	Functional neurological disorder
GET	Graded exercise therapy, asteittain lisääntyvä rasitus
ICD	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, kansainvälinen tautiluokitusjärjestelmä. ICD-10 viittaa nyt käytössä olevaan kymmenenteen versioon, ICD-11 tulossa olevaan versioon.
IOM	Institute of Medicine (Yhdysvalloissa)
IVIG	Suonensisäinen immunoglobuliini
LDN	Low dose naltrexone (pieniannoksinen naltreksoni)
ME	Myalginen enkefalopatia, CFS:stä toisinaan käytetty nimitys
NICE	National Institute for Health and Care Excellence (Britanniassa)
OCD	Obsessive compulsive disorder, pakko-oireinen häiriö
PANDAS	Paediatric autoimmune neuropsychiatric disorder associated with streptococcal infections
PANS	Paediatric acute onset neuropsychiatric syndrome
POTS	Postural orthostatic tachycardia syndrome
RCPCH	Royal College of Paediatrics and Child Health (Britanniassa)
SEID	Systemic exertion intolerance disease (IOM:n ehdottama nimi CFS:lle)
SLE	Systemic lupus erythematosus, yleistynyt punahukka
STM	Sosiaali- ja terveysministeriö
THL	Terveysten ja hyvinvoinnin laitos
Valvira	Sosiaali- ja terveysalan lupa- ja valvontavirasto

1 Selvityksessä käytetyt menetelmät

Kirjallisuus. Molemmat selvityshenkilöt tutustuivat kirjallisuuteen laajasti (ks. luettelo selvityksen lopussa). Artikkeleista selvityshenkilöt keskustelivat myös keskenään. Ulkomaalainen selvityshenkilö laati kirjallisen katsauksen tieteellisestä PANS/PANDAS -kirjallisuudesta suomalaisen selvityshenkilön ja taustaryhmän käyttöön.

Perheiden näkökulma. Suomalainen selvityshenkilö tutustui selvitystä varten 35 potilaskuvaukseen potilaan tai hänen vanhempansa kertomana tai kirjoittamana. Käytävissä oli lisäksi aktiivisten perheiden oma-aloitteisesti koostama luottamuksellinen selvitys, joka oli tehty ja raportoitu maaliskuussa 2017 (Tiivistelmä aivosairauteen sairastuneiden lasten/nuorten vanhemmille tehdystä kyselystä 10.3.2017). Kyselyyn oli osallistunut 48 sairastunutta tai heidän vanhempansa.

Palvelujärjestelmän asiantuntijoiden haastattelut. Selvityshenkilö haastatteli henkilökohtaisesti jokaisesta yliopistollisesta keskussairaalaista sellaisia lääkäreitä, jotka ovat hoitaneet useampia toiminnallisesti oireilevia lapsi- ja nuorisopotilaita, sekä kahta yksityissektorilla toimivaa lääkäriä. Toinen heistä on yksityissairaalassa antanut kokeellista IVIG- hoitoa näille potilaille. Yhtä hollantilaista, myös suomalaisia potilaita hoitanutta lastenneurologia haastateltiin puhelimitse. Suomalainen selvityshenkilö kävi sähköpostivaihtoa myös australialaisen kollegansa kanssa. Hän vastaa länsiaustralialaisesta nuoria hoitavasta osastosta Prinsessa Margaretin sairaalassa Perthissä. Selvityshenkilö kuuli myös ETENEn ja Valviran asiantuntijoita, perusterveydenhuollon edustajia, avohoitopediatreja, THLn Pandemrix-ryhmän jäseniä ja Duodecimin Käypä Hoito-hankkeen edustajaa.

Selvityshenkilö osallistui myös seuraaville luennoille ja/tai sai käyttöönsä luennoijan esityksen: Leena Pihlakoski 16.11.17, Outi Saarenpää-Heikkilä 16.11.17, Risto Vataja 16.11.2017, Tuuli Immonen ja Marita Hovi 13.12.2017, Helsingin lääkäripäivien sesio Krooninen väsymysoireyhtymä 12.1.2018 (alustajina Jukka Lumio, Iris Pasternack, kokemusasiantuntija Samuli Tani sekä paneelikeskustelu, johon osallistuivat Iris Pasternack, Samuli Tani, Risto Vataja, Matti Huttunen, Olli Ruuskanen ja Kyösti Haukipuro). Australialaisen kontaktin kautta löydettiin myös vajaa 20 minuuttia pitkä video englanninkielisestä yleisöluennosta ”Chronic Fatigue - A Medical Perspective” Luennon piti tri Anna Bamford 26.5.2016 Prinsessa Margaretin sairaalassa Perthissä, Australiassa.

Brittiläisellä selvityshenkilöllä on pitkä kokemus toiminnallisten neurologisten häiriöiden hoidosta. Hän kokosi myös tietoja muista Euroopan maista. Selvityshenkilöt kävi-

vät sähköpostivaihtoa ja lukuisia keskusteluja keskenään. Ennen raportin kirjoittamista STM:n virkamiehistä ja asiantuntijoista koostuva taustaryhmä kävi useita keskusteluja saatujen tietojen pohjalta.

2 Perheiden näkökulma ja toiveet

2.1 Perheiden kuvaukset tilanteesta

Tässä luvussa kuvatut kertomukset olivat vapaamuotoisia eikä niitä ole vertailtu virallisiin sairauskertomuksiin.

Suomalainen selvityshenkilö tutustui yhteensä 35 lapsen tai nuoren (30 perheen) kertomukseen. Kirjalliset selvitykset olivat yleensä kirjoittanut toinen tai molemmat vanhemmista. Yksi nuori kirjoitti tarinansa itse ja mukana oli myös ystävättären ja lähiomaisen kuvaus. Kolmen nuoren kertomus selvitettiin haastattelulla: selvityshenkilö haastatteli henkilökohtaisesti kahta vanhempaa ja kolmea nuorta. Neljässä perheessä sairastuneita lapsia oli kaksi tai kolme. Lasten mediaani-ikä sairastuessa oli 11 vuotta, mutta viidellä lapsella oli lievempiä oireita esiintynyt myös jo 5-7 vuoden iässä.

Käytettävissä oli myös perheiden itsensä tekemä luottamuksellinen raportti ”Kysely aivosairauteen sairastuneen lapsen/nuoren vanhemmalle” keväältä 2017. Siihen oli vastannut yhteensä 48 perhettä ja siinä tavallisin sairastumisikä oli 8-9 vuoden välillä. Tässä raportissa oli mukana muutama perhe, joissa lapsi oli sairastunut jo alle kaksi-vuotiaana. Nämä perheet eivät lähettäneet selvityshenkilölle omaa kertomustaan. Raportti oli muuten varsin yhteneväinen sen kanssa, mitä selvityshenkilölle suoraan lähetetyissä kertomuksissa kuvattiin.

Pääosassa tapauksia oireet alkoivat pikkuhiljaa: kertomuksissa kuvattiin, kuinka lapsella oli aluksi ollut toistuvaa epäselvää kuumeilua tai epämääräisiä oireita, jotka johtivat yhä lisääntyviin koulupoissaoloihin. Vähitellen mukaan tuli yhä hankalampaa uupumusta ja/tai kipuja. Kipukohtauksia monet kuvasivat hyvin rajuiksi. Kipuja oli päässä, vatsassa, nivelissä tai epämääräisemmin raajoissa. Osalla lapsista kuvattiin myös huonovointisuutta, univaikeuksia, tajunnanmenetyksiä, liikehäiriöitä, pakko-oireita, halvausoireita, ”aivosumua”, oppimis- ja/tai kirjoittamisvaikeuksia, pulssin nousua, harhanäkyjä, ääniharhoja, äkillistä refluksia, ihottumia, yllättäen ilmaantunutta latuskajalkaa ja päiväkastelua. Tyypillistä oli, että oirekuva muuttui ajan kuluessa ja uusia oireita ilmaantui pikkuhiljaa yhä enemmän. Yhdessä kertomuksessa todettiin, että lapsella oli lopulta 60 erilaista oiretta. Monelle lapselle oli jouduttu hankkimaan pyörätuoli. Muutama oli päätynyt pitkiksi ajoiksi vuodepotilaaksi.

Useimmissa kertomuksissa tuli esiin, että lapsen koulunkäynti oli pahasti häiriintynyt oireiden vuoksi. Jotkut olivat jääneet jälkeen useamman luokkatason verran, toiset oli-

vat siirtyneet kotiopetukseen. Osa oli täysin opiskelukyvyttömiä, kun taas osan opiskelu oli sujunut hyvin tai melko hyvin runsaista poissaoloista huolimatta. Moni oli harrastanut aktiivisesti liikuntaa ennen sairastumista. Nämä harrastukset oli pitänyt jättää sairastumisen myötä.

Viidessä tapauksessa 35:stä (14 %) niin raju, että potilas oli joutunut nopeasti vähintään alue- tai keskussairaalaan hoitoon. Kun siellä oireille ei löydetty lääketieteellistä selitystä, potilaat ohjattiin yliopistollisen keskussairaalan tutkimuksiin.

Kertomuksissa toistuivat lääkärien tekemät lähetteet toisille erikoisaloille. Potilaskuvausten mukaan Suomessa erikoissairaanhoidon ammattilaisten työ on jakautunut sii-loihin, joiden välillä kommunikaatio on vähäistä. Vanhemmat ja potilaat ihmettelivät erityisesti psyykkisen ja somaattisen hoidon eriytymistä. Kun viestintä oli vähäistä, saattoi käydä niin, että psykiatri, jolle potilas lähetettiin, käsitti tehtäväkseen psykiatrisen syyn löytämisen tai poissulun. Jos taustalta ei löytynyt yksiselitteistä psykiatrista syytä, hoito oli kertomusten mukaan katsottu aiheettomaksi. Osa vanhemmista kertoi käsityksensä olevan, ettei vastaanottava taho aina ymmärtänyt oireiden kokonaisuutta tai kysymyksenasettelua. Muutamia potilaita oli hoidettu useassa eri yliopistollisessa keskussairaalassa. Perheet kuvasivat, ettei kukaan tuntunut oikeastaan ottavan hoitovastuuta.

Kertomuksissa tuli vahvasti esiin vanhempien kokemus oireiden vähättelystä. Tutkimuksia oli kertomusten mukaan tehty runsaasti, mutta kun niistä ei saatu vahvistusta millekään tunnetulle taudille, vanhemmista tuntui, että lääkärit ja hoitajat muuttuivat ylimielisiksi. Jotkut perheet kokivat lapsensa liian sairaiksi ehdotettuihin tutkimuksiin. Joissakin kertomuksissa vanhempi kertoi lapsella havaitun poikkeavia löydöksiä kuvantamis- tai laboratoriotutkimuksissa. Lääkärit eivät kuitenkaan olleet pitäneet näitä merkittävinä. Tämä hämmensi vanhempia.

Vanhemmat tulkitsivat, että julkisen sektorin lääkärit eivät välittäneet lapsen hoitamisesta. Ilman osoitettavaa tautia ei kertomusten mukaan myöskään lapsille tarjottu parantavaa tai edes oireita lievittäviä hoitoja. Kuvauksissa kerrottiin, että julkisen puolen lääkärit eivät hyväksyneet yksityispuolella tehtyjä diagnooseja.

Yksi perhe kuvasi, että kun lapsi täytti tutkimusten kestäessä 16 vuotta, lastenneurologi ohjasi jatkoselvittelyt aikuisneurologian puolelle. Aikuisneurologia kieltäytyi vastuusta vedoten siihen, ettei sairaalassa ole työryhmää toiminnallisten sairauksien arviointiin. Sairaalaan saadun vastauksen mukaan hoitovastuu kuului psykiatreille. Perheen mielestä kyseessä ei ollut psykiatrinen sairaus. Useammassa kertomuksessa todettiin, että psykiatri tai psykoterapeutti oli todennut, että hän ei löytänyt lapsesta psykiatrista selitystä oireille.

Vanhemmat kokivat, että ennen muuta heidän hätäänsä epävarmasta tilanteesta ei kuultu: ”Se, ettei löydy tautia, ei poista hätää siitä, että lapsi oireilee vaikeasti ja että tämän vuoksi arki on sekaisin.” Kertomuksissa toistui näkemys, että vain yksityislääkärit olivat todella paneutuneet näiden monioireilevien lasten hoitoon. Kertomusten mukaan moni perhe oli saanut kuulla julkiselta sektorilta, että ”lasta ei vaivaa mikään” tai että ”tähän tautiin ei ole mitään hoitoa”.

Joko yksityisen tai julkisen sektorin lääkäri tai molemmat olivat asettaneet krooninen väsymysoireyhtymä- eli CFS -diagnoosin ainakin 17 lapselle (49 %). Diagnostinen viive oli ollut kuitenkin pitkä. Useassa kertomuksessa sanotaan, että ”CFS diagnoosi oli saatettu heittää ilmaan”, mutta diagnoosi asetettiin usein vasta vuosien oireilun jälkeen. Joskus diagnoosia kieltäytyttiin kirjaamasta ”koska lääkäri sanoi, että se vain sairastuttaa lapsen entistä pahemmin”. Nopeimmillaan diagnoosi tehtiin muutamassa kuukaudessa.

POTS- tai dysautonomia -diagnoosin oli saanut ainakin 13 potilasta. Yksi näistä diagnooseista oli tehty yliopistollisessa keskussairaalassa, muut olivat yksityislääkärin tekemiä. PANS- diagnoosi mainittiin seitsemän kertaa. Se oli aina yksityislääkärin tekemä, mutta yhden lapsen PANS -diagnoosi vahvistettiin vanhemman mukaan myös yliopistollisessa keskussairaalassa. Muita diagnooseja, joita kertomusten mukaan asetettiin (vain) yksityissektorilla ovat Ehler-Danlos syndrooma/yliliikkuva kaularanka (5 kertaa), levottomat jalat, atlantoakiaalinen dislokaatio ja monikemikaaliyliherkkyys. Psykiatrisia diagnooseja asetettiin pääasiassa julkisella sektorilla: muutamat vanhemmat mainitsivat sellaisia diagnooseja kuin konversiohäiriö (3 kertaa), dissosiaatiohäiriö, persoonallisuushäiriö, pakko-oireinen häiriö (obsessiivis-kompulsiivinen häiriö, OCD), neurastenia tai reaktiivinen oireilu perheensisäiseen tilanteeseen. Kaikissa vanhempien kuvauksissa ei yksilöity diagnooseja tai niiden asettajia.

Jotkut vanhemmat kirjoittivat kokeneensa, että heitä pidettiin luulosairaina tai että heillä epäiltiin Münchausenin syndroomaa, joka tarkoittaa joko potilaan tai hänen huoltajansa sepittämää sairautta. Vanhemmat pitivät loukkaavina lastensuojeluilmoituksia, joita oli tehty joistakin lapsista.

Moni kertoi äkillisesti alkaneesta infektiokierteestä. Infektiokierrettä epäiltiin joko oireilun aiheuttajaksi tai yhdeksi oireeksi taudista, jota vielä ei oltu tunnistettu. Yhdessätoista kuvauksessa tuotiin esiin epäily rokotuksesta oireiden aiheuttajana. Viive rokotuksesta oireisiin vaihteli kertomuksissa kahdesta päivästä seitsemään vuoteen. Tavallisimmin epäiltiin oireiden laukaisijaksi Pandemrix-, muutaman kerran myös HPV-rokotetta. Joku epäili, että oireilu oli alkanut altistumisesta sisäilmalle.

Potilaskuvauksista saa käsityksen, että monet perheet olivat hankkineet lapselleen esimerkiksi pyörätuolin ilman, että asiasta olisi sovittu hoitavan lääkärin kanssa. Harva ylipäätään pystyi nimeämään ”hoitavaa lääkäriä” julkisesta terveydenhuollosta.

Kouluterveydenhuolto mainittiin muutaman kerran: yksittäiset potilaat ja perheet toteivat saaneensa ymmärrystä koululääkäriltä. Koulu oli useassa tapauksessa tullut hyvin vastaan ja tehnyt opetusjärjestelyjä, joihin oltiin pääsääntöisesti tyytyväisiä. Osa kuitenkin oli sitä mieltä, että myöskään kouluviranomaiset eivät ymmärtäneet lapsen sairautta tai sen merkitystä.

Ilmeisesti yhtä perhettä lukuun ottamatta kaikki perheet olivat hakeutuneet yhden tai useamman yksityislääkärin hoitoon. Pääasiassa tämä tapahtui vasta sen jälkeen, kun perhe oli pettynyt julkiseen terveydenhuoltoon. Yksityislääkäreitä kiiteltiin ennen muuta siitä, että he ottivat potilaan oireet vakavasti ja ”kokonaisvaltaisesti”. Perheet, jotka olivat käyneet useammalla kuin yhdellä yksityislääkärillä, eivät yleensä yksilöineet, miksei yhden lääkärin apu ollut riittänyt.

Yhdessäkään potilaskuvauksessa ei kuvattu yhteisneuvotteluja, joihin olisi osallistunut terveydenhuollon edustaja niin erikoissairaanhoidosta kuin perusterveydenhuollosta, saati yksityissektorilta. Erikseen kysyttäessä yksi haastateltu nuori kertoi kerran olleensa sellaisessa neuvottelussa. Sanavalta oli kuitenkin ollut erikoissairaanhoidon erikoislääkärillä, ja eri toimijoiden välinen työnjako oli jäänyt epäselväksi.

Yksityissektorilla tarjottuja hoitoja olivat suonensisäinen immunoglobuliini (IVIG), pienniannoksinen naltreksoni (LDN), jopa useiden kuukausien pituiset antibioottikuurit, tyrokksiini, suolaliuos suun kautta ja erilaiset ruokavaliohoidot ja vitamiinit.

Niistä yhdeksästä lapsesta, jotka olivat saaneet IVIG:tä, kahdeksan kerrottiin selvästi hyötynneen hoidosta. Hoitoja annettiin useimmille potilaille ilmeisesti ns. PANS-protokollan mukaisesti useita kertoja noin kuukauden välein (Frankovich ym. 2017). Kaksi kuvattiin kokonaan tai lähes kokonaan toipuneiksi. Kaikilla hoitoa saaneista oli hoidon diagnoosina ainakin POTS, tosin aina diagnooseja ei oltu kirjattu tarkasti potilaskuvauksiin. Viidellä IVIG:tä saaneella potilaalla oli yksityislääkärin antama PANS -diagnoosi. CFS mainittiin kolmen potilaan kuvauksissa, mutta uupumuksen ja kipujen lisäksi näillä potilailla oli varsin monimuotoisia neurologisia oireita.

LDN -hoitoa oli saanut seitsemän potilasta. Useimmat käyttivät samanaikaisesti joko muitakin lääkkeitä (antibioottia tai amitriptyliiniä) tai vähintään erityisruokavaliota, joten hoidon tehosta on vaikea sanoa mitään yksiselitteistä. Neljässä kirjoituksessa sanottiin, että hoito oli selvästi auttanut. Muutama kirjoitti, että vointi oli hiukan kohentunut.

Lääkettä oli vanhempien mukaan annettu sidekudossairauteen, autonomisen hermoston dysfunktioon tai nostamaan immunitteettia.

Useimmista kertomuksista ei pystynyt selvittämään, minkälaisia hoitoja lapselle tai perheelle oli julkisella puolella tarjottu. Osan nuorista mainittiin käyvän psykoterapiassa tai saavan psykofyysistä fysioterapiaa. Osa perheistä suhtautui psykiatriseen apuun selkeän negatiivisesti. Osa kirjoitti, että psykiatri tai terapeutti itse oli pitänyt hoitoa tarpeettomana. Yhdessäkään kertomuksessa ei kerrottu, että vanhemmille tai koko perheelle olisi tarjottu tukea.

Osa perheistä kertoi käyttäneensä yksityislääkäripalveluihin useita kymmeniä tuhansia euroja. Yhdessä tapauksessa heidän aiemmin hankkimansa yksityinen sairausvakuutus oli maksanut kustannuksista yli 30 000 euroa, minkä lisäksi perhe oli joutunut laittamaan lähes vastaavan summan omista rahoistaan. Suurimmat kulut olivat syntyneet IVIG-hoidosta. Toinen perhe laski lasten sairastelun tulleen maksamaan yli 80 000 euroa, koska perhe oli muun muassa joutunut hankkimaan auton, jossa oli tilaa myös kahdelle pyörätuolille.

Kela ja kunnan vammaispalvelut suhtautuivat vanhempien kuvausten mukaan etuisuushakemuksiin vaihtelevasti. Kela oli pääsääntöisesti evännyt haetut tuet ja etuudet. Usea vanhempi oli joutunut luopumaan päivätyöstään tai ainakin merkittävästi vähentämään työskentelyään lapsen tarvitseman avun vuoksi.

Koska vanhempien kirjoittamat kuvaukset olivat vapaamuotoisia, selvityshenkilön oli vaikea muodostaa täsmällistä kuvaa potilaiden tämänhetkisestä tilanteesta.

2.2 Perheiden omat kehittämisehdotukset

Selkein vanhempien toive oli paneutunut vastuullinen ja vakiintunut hoitosuhde heidän lapselleen. Useat vanhemmat totesivat, ettei julkiselta sektorilta ollut löytynyt hoitovastuuta ottavaa tahoa, tai jos tällainen oli löytynyt, vastaanotot oli sovittu perheen näkökulmasta liian harvoiksi. Tuota vastaanottoa odotellessa lapsen oireet olivat saattaneet pahentua ja vanhemmat ovat kokeneet jääneensä yksin. Epätoivoisessa tilanteessa perheet olivat hakeneet tietoa eri medioista ja yksityislääkäreiltä.

Lähes kaikissa kirjoituksissa toivottiin muutosta lääkäreiden asenteisiin. Potilaita pitää uskoa ja heidän oireensa tulee ottaa todesta, sanottiin monessa kertomuksessa.

”Jos ei osata parantaa, pitäisi kuitenkin yrittää auttaa”, todettiin.

Perheiden mukaan Suomeen tarvitaan yksikkö, jossa perehdytään näihin lapsiin, jolla on lukuisia autonomisen hermoston toimintahäiriöitä ja/tai neuropsykiatrisia oireita. *”Selvittelyihin olisi otettava mukaan myös uusin tieto maailmalta immunologian osuudesta lasten neuropsykiatrisiin oireisiin ja tutkittava laajalla otteella myös sitä teoriaa, että kyseessä olisi jollain tapaa immunologisvälikäinen (uusi) sairaus.”* Yksikön pitäisi toiveiden mukaan olla monialainen, niin että useampi lääkäri osallistuisi hoitopäätösten tekoon. Toisaalta toivottiin, että perheillä olisi mahdollisuus saada toinen mielipide toiselta, aidosti puolueettomalta lääkäriltä, mikäli ensimmäisen lääkärin arvio ei perheistä tuntuisi oikealta.

Perheet totesivat pääsääntöisesti, että psykiatria ei ollut oikea taho hoitovastuuseen. Heidän käsityksensä mukaan oireilu johtui autonomisen hermoston säätelyhäiriöstä tai neuropsykiatrisesta viasta. He pelkäsivät, että psykiatriseksi luokiteltu sairaus olisi haitallinen ajatellen lapsen kasvua ja kehitystä.

Vanhemmilla oli toiveita ja konkreettisia kehitysehdotuksia valvontaan ja sosiaalivaikutusjärjestelmään. He halusivat, että CFS-lapsia ja -perheitä kohdeltaisiin yhdenmukaisesti ja tasa-arvoisesti. Osa toivoi Valviran toimien perusteellista arvioimista.

Vanhemmat totesivat, että eri kunnissa asuvat lapset ovat eriarvoisessa asemassa toisiinsa ja muita sairauksia sairastaviin lapsiin nähden. Kuntakohtaisia eroja pidettiin liian isoina. Vanhemmat toivoivat kuntien opetus- ja sote-toimien yhteistyötä vaikeasti sairaiden lasten ja nuorten opetuksen järjestämiseksi.

Jotkut vanhemmat toivoivat lapsilleen tiettyjä lääkkeitä (IVIG, LDN, pitkiä antibiootikuureja, tyroksiinia, kortisonia). Vanhemmat olivat sitä mieltä, ettei julkisessa terveydenhuollossa ole perehdytty näihin hoitoihin, ja että heidän lapsiltaan oli evätty tehokas hoito mielivaltaisista perusteista. Suurin osa vanhemmista toivoi ennen muuta kansainvälisten hoitokäytäntöjen seurantaa.

3 Havainnot kirjallisuudesta

3.1 Kyse on aivojen toiminnallisista häiriöistä

Asiasta käydyn julkisen keskustelun pohjalta voisi päätellä, että Suomeen olisi ilmestynyt kokonaan uusi, aiemmin tuntematon tauti tai tautiryhmä. Selvitysten perusteella näyttää kuitenkin siltä, että potilailla, joita tämä selvitys koskee, on monenlaisia ns. toiminnallisia häiriöitä. Vallitsevan tieteellisen käsityksen mukaan toiminnallisten oireiden syntyyn vaikuttavat moninaiset biologiset, psykososiaaliset, iatrogeeniset, hoitojärjestelmään liittyvät ja sosiokulttuuriset tekijät, jotka johtavat neurobiologisiin muutoksiin. Kokonaistilanne altistaa, sysää käyntiin ja ylläpitää oireita (Schaefer ym 2012). Toiminnalliset häiriöt eivät ole psykiatrisia, mutta eivät myöskään ole siinä mielessä somaattisiakaan, että niille löytyisi yksiselitteistä, biologiaan perustuvaa syytä, vaikka erilaisia hypoteeseja on esitetty.

Ilmeisesti lähes kaikki ihmiset kokevat toisinaan toiminnallisia oireita. Toiminnallisista häiriöistä puhutaan, kun oireet ovat vaikeita ja ne aiheuttavat merkittävää haittaa. Niistä toipuminen kestää usein vuosia. (esim. Ruuskanen ja Salokangas 2015, Salonheimo 2015, Lumio 2017, Toiminnallisten häiriöiden hoidon järjestäminen – työryhmämuistio 2017).

Toiminnallisina häiriöinä pidetään esimerkiksi ärtyneen suolen oireyhtymää, fibromyalgiaa, uupumusoireyhtymää (chronic fatigue syndrome CFS) ja monimuotoista paikallista kipuoireyhtymää (complex regional pain syndrome CRPS). Joskus myös migreeni luetaan toiminnalliseksi häiriöksi.

Aivojen toiminnallisille häiriöille, joista seuraa äkillisiä neuropsykiatrisia, halvaus- tai kohtausoireita, ei ole yhtenäistä käytössä olevan tautiluokituksen mukaista diagnoosia. Neurologinen oireilu voidaan luokitella aivojen toiminnalliseksi häiriöksi vasta kun infektiot, kasvaimet, geenivirheet ja tunnetut immunologiset reaktiot on poissuljettu. Poissulkutkimukset ovat toisinaan työläitä. Kansainvälinen tiedeyhteisö pitää toiminnallisia neurologisia sairauksia nykyisin ”aivojen ohjelmointivirheinä”, jolloin aivot tekevät virheellisiä havaintoja ja niistä seuraa epätarkoituksenmukaisia toimintoja. Kyseessä ei ole tahdonalainen tai tietoinen tapahtuma. Toistaiseksi ei ole selitystä sille, mikä saa aivot tekemään näitä virheitä. Funktionaalisella magneettikuvauksella on kuitenkin osoitettu, että toiminnallisessa halvauksessa eri aivoalueet aktivoituvat kuin silloin, jos henkilö teeskentelee kohtauksen (Healthcare Improvement Scotland 2012). Englanninkielisessä kirjallisuudessa näistä häiriöistä käytetään nimitystä functional

neurological disorder (FND) tai Functional neurological symptom disorder. Internetissä on potilaita varten ainakin Edinburgissa 2009 tehty sivusto www.neurosymbols.org ja Sheffieldissä 2011 luotu sivusto www.nonepilepticattacks.info.

Selvityshenkilöiden ja haastateltujen asiantuntijoiden näkemys on, että perheiden kuvailemilla tavoilla oireilevia lapsia, nuoria ja aikuisia on ollut aina. Heistä on kuvauksia myös kaunokirjallisuudessa. Oireilun diagnostinen luokittelu on sen sijaan kehittynyt ja muuttunut aikojen kuluessa. Mm. tästä syystä oireilun esiintyvyyden mahdollisesta lisääntymisestä ei ole tilastoja.

Joka viidennen perusterveydenhuollon käynnin on arvioitu johtuvan toiminnallisista oireista ja erikoissairaanhoidossa toiminnallisia oireita on jopa yli 50%:lla potilaista (Nimmo 2015). Skotlantilaispalveluyksien mukaan joka kolmas uusi neurologian klinikan potilas kärsii oireista, jotka joko selittyvät vain osittain tai eivät ollenkaan selity tunnetulla sairaudella. Yhdellä kymmenestä todetaan toiminnallinen neurologinen häiriö. Muilla on väsymys- tai kipuoireyhtymä, jolloin heidät ohjataan Skotlannissa jatkohoittoon omiin palveluihinsa. Loput kärsivät tyypillisesti ahdistuneisuudesta tai masennuksesta (Healthcare Improvement Scotland 2012).

Fibromyalgia ja ärtyneen suolen oireyhtymä tekevät ihmisen harvoin täysin työkyvyttömäksi, mutta CFS ja neurologisia/neuropsykiatrisia oireita aiheuttavat toiminnalliset häiriöt saattavat olla hyvin invalidisoivia. Potilas saattaa tarvita pyörätuolia ja ympäristöä avustajaa. Tieteellisessä kirjallisuudessa ja useiden maiden hoitokäytännöissä CFS:stä ja FND:stä puhutaan yleensä erikseen. Esimerkiksi Britanniassa lasten ja nuorten CFS kuuluu lastenlääkäreiden vastuulle, kun taas toiminnallisia neurologisia/neuropsykiatrisia sairauksia hoidetaan tiimeissä, joihin aina kuuluu lastenneurologi.

PANDAS ("Paediatric autoimmune neuropsychiatric disorder associated with streptococcal infections") on diagnoosi, jonka pääasiassa amerikkalaisista tutkijoista koostuva ryhmä loi ennen muuta tieteellisen tutkimuksen tarkoituksiin noin 20 vuotta sitten. PANDASilla viitataan teoriaan äkillisestä neuropsykiatrisesta taudista, joka seuraa streptokokki-infektiota, mutta joka ei aiheuta aivokuvauksissa tai selkäydinnesteessä havaittavia immunologisia muutoksia. Neuropsykiatrisilla häiriöillä tarkoitetaan äkkiä alkavia pakko-oireita tai -liikkeitä ("tics"). PANDASin esitetään olevan ikään kuin sisartauti jo kauan tunnetulle taudille nimeltä Sydenhamin korea. Vuonna 2010 samat tutkijat korjasivat hypoteesiaan ja loivat käsitteen PANS ("Paediatric acute onset neuropsychiatric syndrome"). PANS-diagnoosiin ei enää vaadita näyttöä edeltävästä streptokokki-infektiosta, vaan teorian mukaan taudin voisi laukaista mikä tahansa infektio. (ks liite 1)

Sydenhamin koreassa A-ryhmän streptokokkibakteerin pintarakenteet muistuttavat myös munuaisissa, sydämessä, nivelnesteessä ja aivoissa löydettyjä pintarakenteita. Kun tarkoitus on tuhota streptokokkibakteeria, elimistö tekee virhereaktion hyökkäämällä myös näitä omia kudoksia kohtaan. Tällaisen reaktion lopputuloksena voi puhjeta autoimmuunitauti. Sydenhamin korea -potilas saa äkillisiä, epärytmisiä ja epätarkoituksenmukaisia raajojen ja kasvojen pakkoliikkeitä. Myös persoonallisuus saattaa muuttua. Aivoissa tapahtuva autoimmuunireaktio on tunnistettavissa selkäydinnes-tettä tutkimalla. Tauti saadaan hallintaan hoitamalla streptokokki-infektio antibiootilla. Hoito on pitkä, koska sillä ennen muuta halutaan suojata sydäntä. Jos oireet ovat vaikeita, voidaan käyttää myös ns. immunomodulatorisia hoitoja, mm. suonensisäistä immunoglobuliinia eli IVIG:tä. Niillä vaikutetaan elimistön puolustusjärjestelmään. Immunomodulatoriset hoidot eivät kuitenkaan ole aina tarpeen edes Sydenhamin koreassa, koska oireilla on taipumus ajan oloon lieventyä ja hävitä.

PANDAS -potilaiden äkilliset tic-oireet ja pakko-oireet johtuvat hypoteesin mukaan myös streptokokki-infektiosta jonkin tuntemattoman immunologisen mekanismin kautta. PANS -potilailla streptokokki-infektiota ei ole osoitettavissa, eikä muistakaan infektiosta tarvita objektiivista näyttöä. PANS voidaan diagnosoida, kun potilaalla on 1) äkillisesti ilmestyneitä pakko-oireita 2) äkillisesti ilmestyneitä muitakin vakavia neuropsykiatrisia oireita, eikä voida keksiä muuta syytä oireille. Hypoteesin tekijät sanovat, että näitä poissuljettavia tauteja ovat mm. Sydenhamin korea, autoimmuuniperäinen aivotulehdus (enkefaliitti), neuropsykiatrinen lupus, keskushermostovaskuliitti sekä Touretten oireyhtymä.

PANS-potilaiden sairastumisen arvellaan aiheutuvan immunologista syistä. Hypoteesin tekijät väittävät, että jopa 80 prosentilla löytyy näyttöä jonkinlaisesta immunologisesta poikkeavuudesta, mutta spesifiä immunologista poikkeavuutta ei ole kuitenkaan voitu osoittaa. Hypoteesin tueksi ei ole toistaiseksi löydetty varmistusta.

Dysautonomialla tarkoitetaan, että autonominen hermosto reagoi poikkeavasti. POTS (postural ortostatic tachycardia syndrome) määritellään siten, että henkilölle tulee epämiellyttäviä oireita pystyasennossa. Testaustilanteessa nähdään poikkeava pulssin nousu ilman verenpaineen laskua henkilön noustessa makuuasennosta seiso-maan. Aikuisilla pulssin nousun pitää olla vähintään 30/ minuutti. Nuoruusikäisten raja-arvona on pidetty pulssin nousua 40/ minuutti. POTS -diagnoosi vaatii henkilön testaamista ns. TILT-pöydällä. (Kizilbash ym 2014, Steward ym 2018). Pystyasentoon liittyviä epämiellyttäviä oireita ovat etenkin huimaus, heikotus ja sydämentykytys. Usein raportoidaan myös kognitiivisia vaikeuksia, aivosumua, näköhäiriöitä, päänsärkyä, kalpeutta ja vapinaa. POTSin syytä ei varmuudella tunneta, mutta se assosioituu usein tavallista pidempään virusinfektioon, hypovolemiaan (veren epänormaalin pienen tilavuuteen) ja poikkeavan pitkään vuodelepoon. On esitetty, että POTSin synnyssä immunologisilla mekanismeilla olisi merkitystä, mutta tieteellistä näyttöä asiasta

ei ole saatu. Tuoreen katsauksen mukaan varmimmin tehoavana hoitona pidetään nesteytystä ja riittävää suolan saantia. Myös fyysinen harjoittelu on osoitettu tehokkaaksi. Lääkehoidoista ei ole korkealaatuisia tutkimuksia (Steward 2018).

Jotkut kliinikot katsovat, että potilaiden kokema uupumus, univaikeudet, huimaus, migreeni, jatkuva pahoinvointi, fibromyalgia-tyyppiset kivut tai nivelten yliliikkuvuus johtuisivat POTSista. Ainakin kaksi tutkimusta todistaa, että kyseessä on samanaikaissairastavuus, ei syy-seuraussuhde (Ojha ym 2011, Chelimsky ym 2015). Myöskään nivelten yliliikkuvuus ei vaikuta olevan syy autonomisen hermoston oireille tai muille, usein samanaikaisesti esiintyville toiminnallisille kivuille (Chelimsky ym 2016).

Sosiaali- ja terveysministeriössä on valmisteilla myös aikuisten toiminnallisten häiriöiden hoidon järjestämistä pohtiva mietintö. Siinä sanotaan, että ”vaikka potilaiden toimintakyky saattaa olla vaikeasti alentunut, heillä on vaikeuksia saada esim. sairausvakuutuslain mukaisia etuuksia sen vuoksi, että oikeus/korvauskäytännön mukainen näyttö sairaudesta puuttuu. Toisaalta he saattavat saada esim. vammaispalvelun kautta lääketieteellisesti arvioituna liiallisia tai jopa vammaisuutta lisääviä tukitoimia. Sairausvakuutusjärjestelmän mahdollisuudet kuntoutumisessa ja toimintakyvyn palauttamisessa olisi huomioitava, eikä ohjata potilasta pitkäaikaisille sairauslomille tai työkyvyttömyyseläkkeelle.” Muistiossa ehdotetaan tertiääritasoisten osaamiskeskusten (työryhmä tai yksikkö, tai virtuaalinen poliklinikka) perustamista sairaanhoitopiireihin tai maakuntatasolle, mahdollisesti kuntoutustutkimusyksiköihin. (Toiminnallisten häiriöiden hoidon järjestäminen – työryhmämuistio 2017).

3.2 Uupumusoireyhtymä (CFS) omana toiminnallisena häiriönään

Uupumusoireyhtymä (Krooninen väsymysoireyhtymä, CFS) poikkeaa muista toiminnallisista häiriöistä. Siitä on käytetty kirjallisuudessa myös nimitystä myalginen enkefaliitti tai myalginen enkefalopatia (ME), joten lyhenteenä voidaan käyttää CFS/ME. Yhdysvaltalainen Institute of Medicine (IOM) ehdotti vuonna 2015, että oireyhtymästä siirryttäisiin käyttämään nimeä SEID (systemic exertion intolerance disease).

CFS on kuvattu jo 1980-luvulla (Werker ym 2013). Aiemmin puhuttiin yleisimmin neurasteniasta tai ”sänkytapauksista” (Shorter 1993). Kansainvälisessä kirjallisuudessa CFS:ää käsitellään omana kokonaisuutenaan, ja sille on omat hoitosuosituksensa. Kyseessä on tilanne, jossa vaikeaan pitkäaikaiseen väsymykseen yhdistyy ainakin joitakin muita oireita. Keskeistä on, että vähäisestäkin rasituksesta seuraa huonovointisuutta, joka kestää yli 24 tuntia. Uni ei virkistä. Keskittymiskyky voi myös heikentyä ja potilaalla voi olla kurkku-, lihas- tai nivelkipuja tai päänsärkyä.

Esimerkiksi IOM korostaa, että kyseessä on vakava, krooninen, monimuotoinen todellinen sairaus, joka usein rajoittaa potilaiden elämää merkittävästi (IOM 2015).

Koska diagnostiset kriteerit vaihtelevat, esiintyvyyttä on vaikea arvioida tarkasti. USA:ssa, Britanniassa ja Hollannissa esiintyvyyden on lapsuus- ja nuoruusiässä raportoitu vaihtelevan 0.06 ja 2,05 %:n välillä (Johnston ym 2013, Werker ym 2013, NICE 2017). Aikuisilla potilaiden oman ilmoituksen mukaan CFS:n esiintyvyys on 3,5 %, mutta ammattilaisten arvion mukaan CFS-kriteerit täyttää 0.8 % väestöstä (Pasternack 2017). Suomessa lääkärit eivät ole juurikaan tavanneet käyttää CFS-diagnoosia. Vuosina 2000-2012 Suomen erikoissairaanhoidossa asetettiin CFS -diagnoosi ainoastaan 327 kertaa. Tämän perusteella laskettiin sairauden ilmaantuvuudeksi Suomessa 0.56/100 000 henkeä/vuosi (Skufca ym 2017).

WHO suosittaa käyttämään CFS:stä diagnoosinumeroa G93.3, suomeksi ”Virusinfektiota seuraava väsymysoireyhtymä”. Maininta virusinfektiosta saattaa kuitenkin olla harhaanjohtava, koska infektioetiologiaa ei ole osoitettu. Infektion selvittämistäkään ei nykyisissä hoitosuosituksissa pidetä tarpeellisina kuin erityistapauksissa (Rowe ym 2017, NICE 2007, Royal College of Paediatrics and Child Health).

Uupumusoireyhtymästä toipuminen on hyvin hidasta. Aikuisista vain pieni osa saavuttaa entisen toimintakykynsä (Pasternack 2017). Vaikka ennustetta on pääasiassa tutkittu vain pienillä ryhmillä, yleinen käsitys on, että lasten ja nuorten ennuste on huomattavasti parempi kuin aikuisilla (NICE 2007, Smith ym 2014). Melko tuore tutkimus Hollannista totesi, että kaksi kolmasosaa nuorista oli käytännössä kokonaan toipunut kuudessa kuukaudessa, mikäli he olivat saaneet kognitiivista käyttäytymisterapiaa internetin välityksellä. Nettiterapian erityispiirteitä oli mm. se, että tukea tarjottiin samanaikaisesti sekä nuorelle että vanhemmille, ja terapeutti oli yhteydessä myös potilaan koulun oppilashuoltoon. Nettiterapiaa verrattiin tutkimuksessa ”tavanomaisiin hoitomuotoihin”. Näillä Hollannissa tarkoitetaan yksilö- tai ryhmäkuntoutusta, kognitiivis-behavioraalista terapiaa (CBT) ja terapiaa, jossa rasiitusta lisätään asteittain (graded exercise therapy GET) tai näiden yksilöllisesti valittuja yhdistelmiä. Tavanomaista hoitoa saaneista 12-18 vuotiaista nuorista 8 % toipui kuudessa kuukaudessa, nettiterapiaa saaneista 63-66 % (Nijhof ym 2012). Valitettavasti tutkimuksessa ei kerrottu, miten intensiivisesti verrokkiryhmää oli hoidettu. Tutkimustuloksia CFS:n mahdollisesta spontaanista paranemisesta ei löytynyt.

Vaikka CFS toisaalta on saanut oman diagnoosinumeronsakin, lääketieteen kansainvälinen valtavirta on useissa länsimaissa näihin päiviin asti epäröinyt CFS-diagnoosin asettamisessa, eikä aiheen tutkimusta ole juuri rahoitettu (Maxmen 2018). Lääkäreiden on vaikeaa tehdä diagnoosia häiriöstä, jonka syntymekanismia ei tunneta ja jonka diagnostiset kriteerit vaihtelevat. Oireet ovat fyysisiä mutta menetelmillä, joilla muita

tauteja tutkitaan, ei potilaasta löydetä yhdenmukaisesti poikkeavia löydöksiä. Potilaat ovat usein turhautuneet lääkäreiden toimintaan.

3.3 Uupumusoireyhtymän hoitosuositukset

Iso-Britannian Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH) julkaisi kansallisen, näyttöön perustuvan hoitosuosituksen lasten ja nuorten CFS/ME:stä vuonna 2004. Vuonna 2007 julkaistiin NICE:n (National Institute for Health and Care Excellence) sekä aikuisia että lapsia koskeva, näyttöön perustuva hoitosuositus. Vuonna 2017 julkaistiin brittiklinikoiden oma, edellä mainittuja suosituksia lyhyempi käytännöllinen esitys siitä, miten CFS:ään tulisi suhtautua (Bridgen ym. 2017).

USA:ssa tehty tuore hoitosuositus on yleisluontoisempi kuin nämä Iso-Britanniassa julkaistut suositukset (Centers for Disease Control and Prevention 2017/2018). Myös ainakin Hollannissa on julkaistu oma suositus CFS:n hoidosta (Nederlandse Internisten Vereniging 2013).

Kaikki hoitosuositukset ovat pääperiaatteiltaan samanlaisia. Kaikissa todetaan, että CSF on hankinnainen, pitkäkestoinen, monioireinen ja usein vaikeasti invalidisoiva sairaus. CFS -diagnoosi voidaan asettaa, kun toimintakykyä heikentävä väsymys on pitkäkestoista eikä nukkuminen helpota sitä. Pitkäkestoisuuden rajana pidetään usein kolmea kuukautta. Tyypillisesti raskaus pahentaa oireita ("post exertional malaise") ja muut samantapaisia oireita aiheuttavat taudit on suljettu pois. Oireilua voi edeltää virusinfektio tai trauma, mutta aina tällaista laukaisevaa tekijää ei havaita. Yhdessäkään suosituksessa ei käsitellä oireyhtymän syntymekanismeja.

Brittisuosituksissa todetaan mm. että potilaalle ja perheille tulisi kertoa uupumusoireyhtymästä mahdollisimman varhain. Pitää myös selittää, että testeillä ja tutkimuksilla pyritään ennen muuta sulkemaan pois muut vakavat hoidettavat taudit. Kaikkien terveydenhuollon ammattilaisten tulisi tuntea CFS ja sen hoidon pääperiaatteet, mutta oirehtiva lapsi tai nuori tulee lähettää lastenlääkärille kuuden viikon sisällä.

Hoitosuosituksissa luetellaan tarpeelliset, pääsääntöisesti yhteneväiset tutkimukset. NICE:n suosituksessa todetaan, että kallistuskoe (TILT), aivorunkovasteiden testauksia tai ihon sähkönjohtavuustutkimuksia ei pääsääntöisesti pidä tehdä.

On tärkeää, että kaikki osapuolet, niin potilas, perhe kuin hoitoon osallistuvat ammattilaiset ymmärtävät, että kyseessä on pitkäaikaissairaus, jossa oireet saattavat vaihdella päivittäin ja josta toipuminen on hidasta. Vaikka noudatetaan tiettyä sovittua hoito-ohjelmaa, hoitojen yksityiskohdista päätetään yhdessä potilaan/perheen kanssa.

Jokaisen potilaan hoidon koordinaatiovastuuseen nimetään yksi terveydenhuollon ammattilainen, mutta koko hoitavan tiimin on tunnettava tauti ja sen hoitotavat. Hoito on kokonaisvaltaista (holistista): hoidetaan paitsi oireita, myös toimintakykyä ja elämäntilaa. Uneen, lepoon, ravitsemukseen ja eri toimintojen rytmitykseen kiinnitetään paljon huomiota. Kognitiivis-behavioraalinen psykoterapia (CBT) ja asteittain lisääntyvä rasitus (graded exercise therapy GET) ovat erityishoitoja, joita pitäisi tarjota kaikille potilaille, vaikkakaan kaikki potilaat eivät niitä halua. CBT:n tavoitteet ja keinot on suosituksessa kuvattu tarkkaan. On selvää, ettei mikä tahansa psykoterapia ole sama asia kuin CFS:ään sopiva lähestymistapa. Tarkoitus ei ole selvittää oireilun syntyä vaan oppia elämään oireiden kanssa.

Kaikissa hoitosuosituksissa puhutaan myös potilaan rasituksensiedon huolellisesta arvioinnista ja rasituksen asteittaisesta lisäämisestä. Ohjaajalla pitää olla riittävä koulutus ohjauksen antamiseen. Hänen on mm. ymmärrettävä, että uupumusoireista kärsivän päivät vaihtelevat, eikä rasituksensiedosta kerro fyysinen suorituskyky rasituksessa, vaan väsymys rasitusta seuraavien päivien aikana. Koko moniammatillisen tiimin on tiedettävä riittävästi taudista ja mm. siitä, että toipuminen kestää viikkoja, kuukausia tai jopa vuosia.

Australiassa noudatetaan brittiläisiä hoitolinjoja (Knight 2014, Bridgen 2017, liitteet 2 ja 3). Keskeisenä pidetään koulunkäynnin varmistamista; kaikki muut rasitukset ovat toissijaisia. Jos väsymys on sen verran lievää, että siitä selviää jättämällä harrastukset ja lepäämällä viikonloput, suositellaan lähetettävä erikoissairaanhoidon kuuden kuukauden sisällä oireilun alkamisesta. Jos oireilu on vaikeampaa, lähete pitäisi tehdä 3-4 kuukauden kuluessa tai jopa välittömästi. Erikoissairaanhoidossa panostetaan toiminnalliseen kuntoutukseen painottaen erityisesti koulunkäyntiä. Moniammatillisessa tiimissä on lääketieteen, opetuksen, kliinisen psykologian ja toimintaterapian edustaja. Toimintakykyä arvioidaan monitahoisesti ja hoito suunnitellaan yksilöllisesti. Mahdollisessa kognitiivisessa psykoterapiassa pyritään muuttamaan väsymyksen kierrettä ylläpitäviä kognitiivisia käsityksiä ja käyttäytymistä. Jos nuori ei kykene käymään koulua, järjestetään 2 viikon kuntoutusjakso osasto-olosuhteissa. Ensimmäisellä hoitoviikolla aloitetaan terapiat samalla kun koulunkäyntiä jatketaan sairaalaolosuhteissa. Sairaalan pedagogi on yhteydessä nuoren omaan kouluun. Toisella hoitoviikolla koulunkäynti pyritään siirtämään omaan kouluun. Sairaalajakson jälkeen joku hoitavan tiimin jäsen jatkaa tapaamista aluksi kerran viikossa, myöhemmin parin viikon välein. Edistymisen seurantaan kytketään myös paikalliset terveydenhuollon ammattilaiset. Seuranta jatketaan minimissään 12-18 kuukauden ajan.

Yhdessäkään kansallisessa hoitosuosituksessa ei suositella spesifejä lääkehoitoja. Oireita helpottavia lääkkeitä voi käyttää esimerkiksi kipuihin. Koska vuorokausirytmimenee CFS-potilailta helposti sekaisin, unen uudelleenrytmitykseen saatetaan myös

tarvita lääkkeitä. CFS on psyykkisesti koetteleva tauti, ja monet ahdistuvat tai masentuvat. Näihin psyykkisiin oireisiin nuoret saattavat tarvita lääkitystä. Hoitotiimiin tulisi siksi kuulua psykiatri, tai psykiatrin tulisi olla helposti konsultoitavissa.

Vaikka kansalliset hoitosuositukset puoltavat CBT:tä ja GET:iä uupumusoireyhtymän hoidossa, hoitoja on edelleen kehitettävä. Vuonna 2017 valmistuneessa suomalaisraportissa näyttöä CBT:n ja GET:n tehosta pidettiin kohtalaisena (Pasternack ym 2017). Hollannin mallissa 12-18 vuotiaalle nuorille CFS -potilaille suunnattu nettiterapia todettiin erittäin vaikuttavaksi, mutta ”tavanomaista hoitoa” saaneista kuudessa kuukaudessa toipui vain 8 %. Tutkimuksesta kirjoitetussa artikkelissa ei kerrota, moniko ”tavanomaista” hoitoa saaneista sai ”tavanomaista” CBT:tä tai GET:iä (Nijhof 2012).

3.4 Toiminnallisten neurologisten sairauksien hoitosuositukset

Haastatellut ulkomaalaiset asiantuntijat, brittiläinen ja hollantilainen lastenneurologi, kertovat, että heidän nykyiset hoitokäytäntönsä ovat muotoutuneet kliinisen kokemuksen ja kansainvälisten kontaktien myötä. Julkaisujen kirjoittaminen on kuitenkin vaikeaa, kun tutkimukseen perustuvaa tietoa ei juuri ole.

Aiemmin puhuttiin yleisesti hermosairauksista, konversiohäiriöistä tai psykogeenisistä oireista, ja potilaat ohjattiin parantoloihin tai psykiatrin hoitoon (Fabritius 1940). Kun tuolloin ei ollut käytössä kuvantamis- tai muita tutkimuksia, joilla tauteja olisi voitu todentaa, nämä ja monet muutkin sairaudet määriteltiin oireiden perusteella. Potilaita hoidettiin pitkiä ajanjaksoja parantoloissa.

Ainoa käsiin saatu kansallinen, kirjallinen hoitosuositus on tehty Skotlannissa vuonna 2012 (Healthcare Improvement Scotland). Siinä kerrotaan, että toiminnalliset neurologiset häiriöt tulevat yhteiskunnalle hyvin kalliiksi. Aikuispotilaista 27 % ei selvityksen mukaan kyennyt lainkaan töihin. He käyttivät hyvin paljon terveyspalveluja. Ennen diagnoosia 50 % potilaista hakeutui terveydenhuollon päivystyspalveluihin toistuvasti. Asianmukaisen diagnoosin asettamisen jälkeen tämä luku putosi 18 %:iin.

Skotlantilaissuosituksessa todetaan, että keskeinen hoidon elementti on hyvä kommunikaatioyhteys potilaan ja lääkärin välillä. Neurologisesti oireilevat tarvitsevat neurologia selittämään potilaalle (ja perheelle) oireen luonteen. Neurologin tulee osoittaa ymmärtävänsä oireiden olevan todellisia. Samalla hän voi kuitenkin selittää, mistä hän tietää, etteivät oireet johda henkeä uhkaaviin komplikaatioihin ja että oireista on mahdollista toipua. Apuna voidaan käyttää esimerkiksi kokeita, joissa toiminnallisesti halvaantunut käyttäytyy eri tavoin kuin hermovaurion saanut (Stone ja Edwards 2012).

Potilaille tulisi olla saatavilla ymmärrettävää lisätietoa mm. osoitteista www.nonepilepticattacks.info ja www.neurosymptoms.org.

Mikäli informaatio ei riitä, tarvitaan kuntoutusta asiaan perehtyneessä yksikössä. Skotlantilaissuosituksessa todetaan, että mikä tahansa kuntoutus tai terapia ei kuitenkaan toimi. Myös terapeutin on luotettava hoitavaan neurologiin. Jonkin verran näyttöä on lyhyestä, tarkoitukseen räätälöidystä kognitiivis-behavioraalisesta terapiasta (Sharpe ym 2011). Suosituksessa sanotaan myös, että mikäli oireilu on vaikeaa, tarvitaan hyvin monimuotoista, moniammatillista hoitoa, joita varten tarvitaan erityisiä osaamiskeskuksia. Kirjoittajat toteavat, että hoito on vaativaa: paradoksaalisesti vaikeimmin oireilevien on vaikeinta sitoutua hoitoon.

Ainoan **PANS/PANDAS** –potilaiden hoitosuosituksen on kirjoittanut alkuperäisen hypoteesin tehnyt, noin 15-20 henkinen, tutkijaryhmä. Suositus on julkaistu neljänä erillisjulkaisuna. Kirjoittajat kertovat, että hoitosuositus perustuu kliiniseen kokemukseen eikä tutkimukseen, mutta hoitosuosituksen laatimisessa on kuultu lastenpsykiatreja, lastenlääkäreitä, infektio­lääkäreitä sekä mikrobiologian, neurologian, neuroimmunologian, immunologian ja reumatologian ammattilaisia, joita kuitenkaan ei ole julkaisuissa nimetty. (Swedo ym. 2017, Thienemann ym. 2017, Frankovich ym. 2017, Cooperstock ym. 2017)

PANS/PANDAS -suositus korostaa, että potilas, jonka neuropsykiatriset oireet alkavat äkillisesti, on tutkittava perusteellisesti myös neurologian, ei vain psykiatrian osalta. Itse hoito jakautuu kolmeen pääaiheeseen: on hoidettava 1) psyykkisiä ja käyttäytymis­oireita, 2) mahdollisesti taustalta löytyvää infektiota 3) immuunipoikkeavuutta, jos siitä saadaan näyttöä (Swedo ym. 2017). Psykkisten ja käyttäytymishoitojen aloittaminen on ensisijaista, koska psyykenlääkkeiden vaikutus alkaa hitaasti, eikä käyttäytymisenkään muutu yleensä ennen kuin 12-16 terapiakerran jälkeen (Swedo 2017, Thienemann ym. 2017). Immuunijärjestelmään vaikuttavia hoitoja pitää tutkijaryhmän mukaan harkita keskivaikeasti tai vaikeasti oireileville. Ensisijainen hoito on kortikosteroideit, vaikka monet kliinikot suosivatkin käytännössä suonensisäistä IVIG:tä. Vaikeimmissa tai kroonisimmissa tapauksissa kirjoittajat suosittelevat pidempiä tai suurempiannoksisia kortikosteroideja. Jos sairaus uhkaa henkeä, suositellaan plasmanvaihtoa yksin tai yhdessä IVIG:n, suonensisäisten kortikosteroidien ja rituksimabin kanssa (Frankovich ym. 2017).

Kirjoittajat kertovat myös, että vaikka heillä ei ole tutkimusnäyttöä asiasta, he ovat tavanneet antaa potilaalle hoitojen alkuvaiheessa kymmenen päivän antibiootikuurin. Sen tarkoitus on hoitaa mahdollinen streptokokki-infektio, oli bakteerista saatu näyttöä tai ei (Cooperstock ym. 2017).

Ongelma edellä kuvatuissa IVIG – ja LDN-hoidoissa on se, ettei niiden vaikuttavuudesta ole tieteellistä näyttöä. Hoitoja koskevat tutkimukset ovat laadultaan heikkotasoisia ja keskenään ristiriitaisia. Immunomodulatoristen hoitojen ohella on tyypillisesti annettu myös muuta hoitoa, mm. psyko-, fysio- ja /tai toimintaterapiaa. Tuorein IVIG:stä julkaistu satunnaistettu, kontrolloitu tutkimus on vuodelta 2016. Tähän tutkimukseen osallistui 35 lasta. Tutkimuksen mukaan suonensisäinen immunoglobuliinihoito ei ollut tehokkaampi kuin lumehoito (plasebo). Tutkimuksen ehkä merkittävin tulos oli oireiden häviämistäipumus: Pakko-oireet vähenivät molemmissa ryhmissä 12 viikossa kaikilta keskimäärin 55 % (+-33 %) alkuperäisestä tasosta. 24 viikossa vähenemistä tapahtui 62 % (+-33 %). PANS /PANDAS -potilaiden ennusteesta ei ole julkaistu muita tutkimuksia (Williams ym 2017, Mink 2017). LDN:stä tehty tutkimus on vielä vähäisempää (Novella 2010). Selvityshenkilöt eivät löytäneet tutkimuksia POTS-potilaiden IVIG- tai LDN- hoidoista.

3.5 Ammattilaisten kokemus oireista ja hoitokäytännöistä

Yliopistollisten keskussairaaloiden asiantuntijalääkärit totesivat haastatteluissa, että Suomessa ei ole ollut vakiintunutta käytäntöä käyttää kroonisen väsymysoireyhtymän diagnoosia, vaikka asiantuntijalääkärit olivat hyvin tietoisia oireyhtymästä ja sen hoitokäytännöistä kansainvälisen kirjallisuuden ja kongressien perusteella. Suomessa pitkäaikaisesti väsyneet, paljon nukkuvat potilaat ohjautuvat usein neurologeille narkolepsiaselvityksiin. Kansainvälisissä CFS- julkaisuissa narkolepsiaa ei yleensä edes mainita erotusdiagnostisena vaihtoehtona.

Useimmat yliopistosairaaloihin lähetetyt potilaat ovat kulkeneet pitkän tien. Lääkärinäkökulmasta tämä tarkoittaa, että monet potilaat ja perheet ovat ehtineet turhautua ja tulla epäileväisiksi, kun lisää uusia oireita on ilmaantunut ja ne ovat kehittyneet vaikeahoitoisiksi. Harva potilas valittaa pelkkää rasituksen jälkeistä uupumusta. Heillä on uupumusoireen lisäksi pyörtymisiä ja kohtausoireita, rytmihäiriötuntemuksia, aivosumua ja opiskeluvaikeuksia, eristäytymistä ikätovereista ja lihomista. Tämänaltaisten oireiden tutkiminen asianmukaisesti voi tarkoittaa usean erikoisalan asiantuntijayhteensovittamista.

Haastatellut julkisen sektorin lääkärit tunnistivat PANS, PANDAS, POTS:n, dysautonomian ja Ehlers-Danlos -syndrooman sairauksiksi, joista on olemassa jonkin verran tieteellisiäkin julkaisuja, mutta julkaisujen tasoa pidettiin heikkona. PANS-diagnoosista suomalaisilla asiantuntijalääkäreillä oli erilaisia käsityksiä.

Sekä julkisen että yksityisen sektorin lääkäreiden näkemyksen mukaan tärkeintä on sulkea pois vakavat, hoidettavissa olevat taudit. Julkisessa terveydenhuollossa toimivien lääkäreiden mukaan PANS, POTS, dysautonomia tai Ehlers-Danlos -diagnoosin asettaminen on harvoin tarpeellista, koska taudeille ei ole olemassa spesifiä, vakiintunutta hoitoa, ja taudin kriteeritkin ovat epämääräisiä. Heidän näkemyksensä mukaan dysautonomia ja POTS korjaantuvat, kun potilas toipuu muista oireistaan.

Osa asiantuntijalääkäreistä epäili, että perheiden on vaikeaa hyväksyä toiminnallisen häiriön diagnoosia. Kommunikaatio on vaikeaa, koska vanhemmilla on suuri huoli lapsen hyvinvoinnista, ja heillä on tarve löytää konkreettinen selitys huolestuttaville oireille. Sähköiset mediat ja lehtikirjoitukset ovat lisänneet huolestumisen kierrettä. Julkisen sektorin lääkärit pitivät arveluttavana sitä, että yksityissektorin lääkärit tarjoavat lapsille lääkkeitä, joiden tehosta ei ole todistettua näyttöä. Kaikkiin lääkehoitoihin liittyy myös sivuvaikutuksia ja merkittävän haitan mahdollisuus, mikä on aina otettava myös huomioon.

Tieteellinen tieto lisääntyy hitaasti, ei yksittäisten vaan useiden, toisiaan tukevien ja täydentävien tutkimusten ja niistä koottujen julkaisujen kautta. Jotta tieto voisi muuttua tai synnyttää hoitokäytäntöjä, tiedon pitää täyttää tietyt tieteelliset kriteerit ja tutkimusten tulosten pitää olla toistettavissa. Julkisen terveydenhuollon lääkärit kokivat epäoikeutuneensa tämän tiedon välittämisessä. Yksityisellä sektorilla toimivat lääkärit ovat kertoneet vapaammin erilaisista hypoteeseista, kun tutkittua tietoa ei ole ollut. He ovat myös antaneet perheille toivoa.

Potilaiden ja perheiden kertomuksissa kuvattu kiertäminen lääkäriltä toiselle, epävarmuus diagnoosista ja viiveet hoidon alussa tunnistettiin ongelmiksi myös erikoissairaanhoidossa.

Suomalaiset asiantuntijalääkärit totesivat toiminnallisesti oireilevien lasten hoitamisen olevan raskasta ja kuormittavaa. Vastaanottoon on varattava tavallista enemmän aikaa, jopa kaksi tuntia kerrallaan, eikä päivässä voi hoitaa monta saman tyyppisesti oireilevaa. Vaikka keskittämisen edut tunnustetaan, koetaan toisaalta, että hoitovastuuta on jaettava jaksamisen varmistamiseksi. Eräässä yliopistosairaalassa oli ratkaistu tämä siten, että yhdellä lääkäriellä oli samanaikaisesti hoidossaan vain noin viisi perhettä, joiden oli mahdollista ottaa lääkäriin yhteyttä myös sovittujen vastaanottojen välillä.

Kaikki haastatellut julkisen ja yksityissektorin lääkärit pitivät suurimpana epäkohtana sitä, että lasten ja nuorten toiminnallisten häiriöiden hoitokäytännöt ja -polut ovat satumanvaraisia. Pelkästään yksittäisen lääkärin asiaa koskevan kirjallisuuden tuntemus ei riitä, koska hoitoon tarvitaan asiantunteva, moniammatillinen tiimi. Yliopistosairaa-

loissa onkin herätty tähän tarpeeseen ja niissä ollaan sekä luomassa uusia hoitokäytänteitä, että perustamassa moniammatillisia tiimejä, joissa tiimin kaikkien jäsenten on perehdyttävä toiminnallisten häiriöiden hoitoon. Haastatellut erikoislääkärit kertoivat, että tekeillä on uusia järjestelyjä, joissa korostetaan vakiintunutta moniammatillista tiimiä. Tiimin kaikkien jäsenten on perehdyttävä toiminnallisten häiriöiden hoitoon. Pyrkimyksenä on toteuttaa yhteisvastaanottoja siten, että perheen ottaa vastaan kaksi ammattilaista yhtäaikaaisesti. Myös Suomen lastenneurologinen yhdistys on parhaillaan laatimassa hoitosuositusta lasten ja nuorten väsymysoireyhtymän tutkimisesta ja hoidosta.

4 Pohdinta

4.1 Yleishuomioita

Perheiden kuvauksissa tuli voimakkaasti esiin tarjotun hoidon siiloutuminen oireitten tai diagnoosien mukaisesti eri erikoisaloille. Myös asiantuntijalääkärit pitivät tätä ongelmallisena.

Vaikka tuelle olisikin ollut tarvetta vaikeiden oireiden vaikuttaessa perheiden arkeen, monet perheet eivät pitäneet lasten- tai nuorisopsykiatrista yksikköä lapsen tarpeen mukaisena hoitopaikkana. Aikuisten toiminnallisten oireiden hoidon järjestämistä pohjiva työryhmä toteaa, että psykiatrisen diagnoosin puuttuminen ei saisi olla este psykoterapian saamiselle. Sama koskee myös lapsia ja nuoria. Myös somaattisten erikoisalojen tulisi voida tarjota psyykkistä tukea ja tilanteeseen soveltuvaa psykoterapiaa, jos kyseessä on vaikea toiminnallinen oireilu. Vaikeasti oireilevan lapsen koko perheelle on myös tarjottava tukea, sillä johtuipa oire mistä hyvänsä, tilanne alkaa aikaa myöten vaikuttaa koko perheen vointiin ja dynamiikkaan.

Lasten ja nuorten hoidon on oltava intensiivistä. Koulunkäynnin keskeytyminen oireilun vuoksi johtaa nopeasti yhä pahenevaan kierteeseen. Nuoruuden kehitykseen kuuluvat lapsuudesta irtautuminen, omaan ikäpolveen sulautuminen ja identiteetin muodostaminen. Kehitystehtävien läpikäyminen onnistuu huomattavasti helpommin, kun nuori pystyy käymään koulua ikätovereittensa rinnalla. Koulunkäynnin tärkeyttä on muistettava korostaa myös nuoria kohtaavien ammattilaisten koulutuksessa.

Kansainväliset CFS-hoitosuosittukset suosittelevat mahdollisimman nopeaa diagnoosia ja kuntoutuksen välitöntä aloittamista. Mikäli toipuminen ei etene odotetusti tai ilmaantuu uusia oireita, alkuperäistä diagnoosia pitäisi tarkistaa. Selvityshenkilölle tuli perheiden kertomuksia lukiessa tunne, että suurimmalle osalle lapsia olisi voinut asettaa CFS- diagnoosin melko nopeasti oireiden alettua. Osa myöhemmin ilmaantuneista oireista olisi näin ehkä pystytty välttämään. Kliinisessä työssä ei tarvinne päästä samanlaiseen tarkkaan diagnostiikkaan kuin silloin, kun tehdään tieteellisiä hoitotutkimuksia. Keskeisintä lienee vakuuttuminen oireilun toiminnallisesta luonteesta.

Tähän selvitykseen osallistuneiden lasten IVIG- ja LDN -hoidot herättävät kummastusta lääkäreissä mm. sen takia, että hoidoista ei löydy tieteellistä näyttöä. Mitkään kansalliset suositukset eivät puolla näitä lääkehoitoja. Hoito voi aiheuttaa myös haittavaikutuksia, kuten tromboemolian (verisuonen tukkeutumisen verenkierron kautta tulleen hyytymän takia), munuais- ja keuhkovaurion, aseptisen aivokalvontulehduksen

tai hemolyyttisen anemian. Koska IVIG on verituote, on myös mahdollista, että varo-
toimista huolimatta lääkkeen annon yhteydessä potilaaseen siirtyy jokin toistaiseksi
tunnistamaton taudinaiheuttaja.

Ainoa diagnoosi, joka ilmeisesti oli yhteinen kaikille IVIG:tä saaneille potilaille, oli
POTS. POTSin hoidosta kummallakaan lääkkeellä, IVIG:llä tai LDN:llä, ei ole yhtään
tieteellistä julkaisua. IVIG-hoidon tehosta PANS -potilaille löytyi yksi, edellä selostettu
tutkimus. Sen perusteella vaikuttaa todennäköiseltä, että hoidolla on merkittävä lume-
vaikutus.

Toiminnallisen häiriön spesifin hoidon puuttuessa hoito tähtää potilaan kuntoutumi-
seen. Sen periaatteet ovat kaikille häiriöille samat. Siihen tarvitaan toiminnallisiin häiri-
öihin perehtynyttä moniammatillista tiimiä. Tällaisten puuttuessa on ymmärrettävää,
että monet lääkärit ovat olleet haluttomia antamaan lapselle esimerkiksi CFS-diagnoo-
sia. Kuntoutustiimien puuttuminen on kasvattanut myös yksityislääkäreiden tarvetta
”keksiä jotain”. Osa yksityislääkäreistä on saattanut aivan vilpittömästi uskoa kokeelli-
siin lääkehoitoihin, vaikka tieteellistä näyttöä niiden tehosta ei ole ollut (Novella 2010).

4.2 Hoidon porrastus ja työnjako

Nykyisessä suomalaisessa lasten ja nuorten hoitojärjestelmässä hoitoon voidaan ha-
keutua terveysaseman omalääkäriin, päivystyksen, kouluterveydenhuollon tai yksityis-
lääkäriin kautta. Toiminnallisia häiriöitä voidaan selvittää ja hoitaa kaikilla terveyden-
huollon tasoilla. Esimerkiksi NICE:n suosituksessa todetaan kuitenkin, että vaikka
yleislääkäri (perhelääkäri) voi hoitaa aikuisen kroonista väsymysoireyhtymää, lasten
ja nuorten kroonisen väsymysoireyhtymän diagnostiikka ja hoitovastuu tulisi ohjata
lastenlääkäreille. Ohje on toki tehty Britannian olosuhteisiin. Britanniassa lastenlääkä-
reitä on myös perusterveydenhuollossa.

Suomessa melkein kaikki lapsipotilaat joudutaan, ainakin toistaiseksi, ohjaamaan eri-
koissairaanhoitoon diagnoosia varten. Erikoisala vaihtelee sen mukaan, mikä on poti-
laan johtava oire. Jos se on kipu, potilas ohjautunee lastenreumatologiaan erikoistu-
neelle lääkäriin. Jos herää epäily infektiokierteestä tai immuunijärjestelmän ongel-
mista, lapsi ohjataan lasten infektiolääkäriin. Jos johtava oire on uupumus, lapsi tai
nuori ohjataan lastenneurologille, koska narkolepsian poissulkemista pidetään välttä-
mättömänä. Lastenneurologeja on kuitenkin vähän, eikä voida olettaa heidän hoita-
van kaikkia toiminnallisista oireista kärsiviä. Tuleva lastenneurologien laatima CFS-
hoitosuositus ottanee tähän kantaa.

Suomessa erikoissairaanhoidon ei näytä vakiintuneen tahoja, jonka vastuulle kuuluisi toiminnallisesti oireilevien hoito. Somaattisten erikoisaloiden lääkärit ovat olleet taipuvaisia tarjoamaan hoitovastuuta psykiatrialle. Siellä on totuttu oirediagnooseihin ja hitaaseen toipumistahtiin. Teoriassa psykiatria voisikin olla hyvä vastuutaho toiminnallisten häiriöiden hoitoon, mutta psykiatriankin ammattilaiset tarvitsevat lisäkoulutusta toiminnallisten häiriöiden luonteen ja kuntoutuksen ymmärtämiseen. Toisaalta kansalaisilla saattaa yhä olla suuri kynnys ottaa vastaan palveluja psykiatrialta, kuten tässäkin selvityksessä ilmeni.

Neurologisten ja neuropsykologisten oireiden selvittely kuuluu kaikkialla maailmassa neurologeille. Esimerkiksi Britanniassa toiminnalliset neurologiset häiriöt pyritään keskittämään muutamien keskuksiin, joihin kertyy näin riittävästi kokemusta ja osaamista. Näitä häiriöitä on vähän: esimerkiksi vuodeosastoa tarvitsevia lapsipotilaita on vuosittain kymmenkunta Newcastle'n yliopistollisessa sairaalassa, jonka vastuuväestö on kooltaan n. 3,5 miljoonaa. Asiantuntijat korostavat koko hoitotiimin riittävää kokemusta ja sitoutumista potilaidensa hoitoon. Ammattinimikkeellä on vähemmän merkitystä kuin ammattilaisen henkilökohtaisilla ominaisuuksilla ja motivaatiolla.

Hoidon keskittämiskäytäntöjä tehtäessä on muistettava, että suomalaiset asiantuntijalääkärit totesivat toiminnallisesti oireilevien lasten hoitamisen olevan raskasta ja kuormittavaa. Voi olla, että työn kuormittavuus olisi paremmin hallittavissa yksiköissä, jossa toiminta on moniammatillista ja myös työnohjaus on järjestetty.

Eriytynyt pulma on se, että lastentautien ja lastenneurologian klinikat ottavat yleensä hoitaakseen vain alle 16- tai alle 17-vuotiaita. Aikuisten palveluissa ei välttämättä osata ottaa huomioon nuorten erityispiirteitä. Monet 16-20 -vuotiaat asuvat vielä kotona. Lapsuuden perheellä on yhä suuri merkitys nuoren elämässä, vaikka lain mukaan 18-vuotias vastaakin itse itsestään. Lukiota tai ammattikoulua käyvän nuoren koulutuksen keskeytyminen on tulevaisuuden kannalta tuhoisampaa kuin työelämässä olevan pitkään sairauslomat. Persoonallisuus vakiintuu keskimäärin ehkä 22 ikävuoden paikkeilla, mutta hermoston kehitys jatkuu noin 24-25 vuotiaaksi asti (Sawyer ym 2018). Kehityksen keskeneräisyys ja usein myös mm. riippuvuus lapsuuden perheestä olisi syytä ottaa huomioon myös 18 vuotta täyttäneiden nuorten kohdalla.

Aikuisille on suunniteltu vaikeimmin oireilevien hoidon keskittämistä sairaanhoitopiireihin/ maakuntatasolle. Vaikeasti oireilevia lapsia ja nuoria lienee Suomessa melko vähän. Yliopistosairaaloiden lastenklinikat ovat jo nyt suunnittelemassa järjestelyjä toiminnallisesti oireilevien lasten ja nuorten hoitamiseksi. Koska lastenklinikoilla ei hoideta täysi-ikäisiä eikä aina edes täysi-ikäisyyttä läheneviä nuoria, olisi hyvä miettiä, pitäisikö aikuisille suunniteltuja keskuksia laajentaa hoitamaan myös nuoria. Mallina

voitaisiin käyttää syömishäiriöyksiköitä. Niissäkin hoito on käytännöllistä, pitkäkestoisista ja moniammatillista, eikä nuoren ikä ole hoidon este. Selvää on, että keskuksissa tarvitaan nuorisolääketieteen erityisosaamista.

4.3 Kouluterveydenhuollon merkitys hoitoketjussa

Monesti ajatellaan, että lasten ja nuorten hoitojärjestelmän kivijalka on neuvola ja kouluterveydenhuolto.

Terveydenhuoltolaki määrittelee kouluterveydenhuollon tehtäväksi ennaltaehkäisevän hoidon. Lain 16 §:n mukaan kouluterveydenhuollon palveluihin sisältyy mm ”oppilaan erityisen tuen tai tutkimusten tarpeen varhainen tunnistaminen ja tukeminen sekä pitkäaikaisesti sairaan lapsen omahoidon tukeminen yhteistyössä muiden oppilashuollon toimijoiden kanssa sekä tarvittaessa jatkotutkimuksiin ja -hoitoon ohjaaminen”. Tärkein menetelmä, jolla erityisen tuen tarvetta tunnistetaan, ovat määräaikaistarkastukset. Vuosittaiset tarkastukset tekee terveydenhoitaja. 1., 5. ja 8. luokan ns. laajoihin tarkastuksiin osallistuu myös lääkäri.

Terveystarkastukset vievät paljon terveydenhuollon voimavaroja. Tiedetään, että kunnat ovat järjestäneet kouluihin niukemmin työvoimaa kuin mitä tarvittaisiin edes määräaikaistarkastusten lain mukaiseen suorittamiseen (Wiss ym. 2014). Erityisen tuen tarve saattaa jäädä tunnistamatta, mikäli ongelma ei tule esiin määräaikaistarkastuksessa. Koululääkäreillä on vain vähän aikaa ja mahdollisuuksia tehdä työaikansa puitteissa muuta kuin ikätarkastuksia.

Kouluterveydenhuollolla on kaksi keskeistä vahvuutta: Kouluterveydenhuolto on lähellä opiskelijan arkipäivää. Toiseksi terveydenhoitaja ja lääkäri muodostavat työparin. Terveydenhoitaja voi antaa käytännön tukea ja välittää esimerkiksi tietoja perheen, opettajien ja sairaanhoidon ammattilaisten välillä. Koska terveydenhoitajalla ei ole lääketieteellistä koulutusta eikä esimerkiksi läheteoikeutta erikoissairaanhoidon, tarvitaan koululääkäriä. Mikäli koululääkärille on allukoitu aikaa muuhunkin kuin terveystarkastusten tekemiseen, lääkäri voi paitsi tukea ja konsultoida työpariaan ja koulun ammattilaisia, myös käydä keskustelua oireilevan nuoren, hänen perheensä, opetuksen ammattilaisten ja mm. vammaispalvelujen kanssa itse sairaudesta. Tarvittaessa hän voi olla yhteydessä erikoissairaanhoidon hoitavaan lääkäriin.

Laista ja resurssitilanteesta johtuen lapsen sairastuessa useimmilla paikkakunnilla hänet ja perhe ohjataan käyttämään terveysaseman palveluita koululääkäriin sijaan. Isoilla paikkakunnilla perheet hakeutuvat herkästi myös yksityislääkäriin vastaanotolle.

Vanhempien ja nuorten kertomuksissa kouluterveydenhuolto mainittiin vain muutaman kerran, eikä milloinkaan kovin merkittävässä roolissa.

Runsaat, huoltajan hyväksymät poissaolot koulusta saattavat olla ensimmäinen merkki monioireilun alkamisesta. Kouluterveydenhuollon tulisi havaita lapsen huonovointisuus. Käytännössä kouluterveydenhuollon mahdollisuuksia puuttua tilanteeseen heikentää edellä mainittujen resurssipuutteiden lisäksi se, ettei kouluterveydenhuolto kaikilla paikkakunnilla saa tietoja lapsen koulunkäynnistä tai poissaolojen määrästä. Mm. Helsingissä, Oulussa ja Kuopiossa opetusviranomaiset ovat päättäneet, että ai-noastaan luokanvalvoja näkee sähköiseen seurantajärjestelmään tehdyt merkinnät (Melander ym 2018). Koulupoissaolotilastojen näkyvyyttä eri toimijoille ei ole käsitelty missään laissa yksiselitteisesti.

Lapsilla ja nuorilla on Suomessa siis käytännössä vähintään kaksi hoitavaa lääkäriä: koululääkäri ja terveysasemalla toimiva omalääkäri. Usein kuvassa on myös yksityislääkäri. Yksityislääkäri tai isojen paikkakuntien terveysasemilla ei ole helppoa saada kokonaiskuvaa lapsen koulunkäynnistä, jos kouluterveydenhuollon ja terveysaseman välinen yhteydenpito on vähäistä. Pienemmillä paikkakunnilla ongelma lienee vähäisempi, mikäli toimijat tuntevat toisensa. Esimerkiksi kouluterveydenhoitajan on helpompi ottaa yhteyttä tuttuun terveysaseman lääkäriin.

4.4 Yhteistyö perusterveydenhuollon ja erikoissairaanhoidon välillä

Kirjallisuuden ja muiden maiden käytäntöjen perusteella lapsen tai nuoren sairastuessa koulukäyntikykyä selvästi heikentävään häiriöön tarvitaan sekä erikoissairaanhoidon että perusterveydenhuollon vastuutyöparista. Suomen oloissa vaikuttaisiärkevimmältä puhua perusterveydenhuollon vastuutyöparista. Sen muodostaisivat kouluterveydenhoitaja ja lääkäri. Lääkäri voisi olla soveltuva, vakituksessa työsuhteessa toimiva perusterveydenhuollon lääkäri: koululääkäri, perhelääkäri, lasten ja nuorten lääkäri, avohoitopediatri tai nuorisolääkäri. Kun sosiaali- ja terveydenhuollon järjestelmää muutetaan ja perusterveydenhuollon vastuuyksiköiden kokoa suurennetaan, pitää olla mahdollista järjestää jokaiselle kroonisen, koulunkäyntikykyä heikentävän diagnoosin saaneelle lapselle perusterveydenhuoltoon erikoislääkäri vastuulääkäriksi.

Ihannetilanteessa erikoissairaanhoidossa olisi erityisosaaminen, perusterveydenhuollossa potilaan ja hänen perheensä arkipäivän tuntemus, ja nämä toimisivat yhteistyössä. Erikoissairaanhoidon lääkärin vastaanotot voitaisiin sopia melko harvoiksi, mikäli perhe voisi kynnyksettä kääntyä perusterveydenhuollon vastuulääkärin puoleen.

Tämä konsultoisi erikoissairaanhoidon kollegaansa tarvittaessa vastaanottojen välilläkin. Oireilun helpottaessa lapsi voitaisiin turvallisesti ohjata takaisin perusterveydenhuollon seurantaan. Tällä hetkellä tämä järjestely ei toimi ainakaan suurimmissa kaupungeissa. Erikoissairaanhoidon toiveet ”jatkoseurannasta perusterveydenhuollossa” saattavat jäädä toteutumatta.

Terveydenhoitajan merkitys opiskelijan tukemisessa on kiistaton, mutta myös perusterveydenhuollon lääkäriä tarvitaan. Mikäli perusterveydenhuoltoa tai koulua edustaa hoitoneuvotteluissa joku muu kuin lääkäri, kaikista kuntoutusratkaisuista ja voinnin vaihteluista on konsultoitava erikoissairaanhoidossa toimivaa, hoitovastuussa olevaa lääkäriä. Tämä saattaa kuormittaa erikoissairaanhoidoa turhaan – toisaalta näin toimien vältetään ehkä ristikkäisiä näkemyksiä, jotka hämmentävät nuorta ja hänen perhettään.

4.5 Taudinmäärittystä vai medikalisoitumista

Medikalisaatiossa lääketiede laajenee aiemmin ei-lääketieteellisinä pidetyille alueille. Nykyisessä ammattihenkilöiden välisessä ja myös julkisessa keskustelussa pohditaan paljon medikalisaation ja ylidiaagnostiikan riskiä. Yleisesti lääkärikunnassa ei pidetä suotavana medikalisoida sellaisia ilmiöitä, joita voi pitää normaaliin elämään kuuluvina ja jotka eivät invalidisoi tai johda kuolemaan. Vaikuttaa siltä, että medikalisaation pelko voi ainakin osittain selittää julkisen sektorin lääkäreiden varovaista suhtautumista uupumusoireyhtymään ja potilaiden yksityissektorilla saamiin diagnooseihin ja hoitoihin. Tästä voi perheille syntyä mielikuva, että lääkäri ei pidä perheen auttamista edes tärkeänä.

Diagnoosit ovat lääketieteellisessä ajattelussa tärkeitä. Koko suomalainen palvelujärjestelmä pohjautuu siihen, että hoito annetaan diagnoosin pohjalta. Jo lääketieteen opiskelijoille monesti opetetaan, että lääkärin yksi keskeisimmistä tehtävistä on tehdä diagnoosi. Diagnoosi tarkoittaa ymmärrystä taudin synnystä ja tietoa siitä, mikä on diagnoosin jälkeinen ennuste. Parhaimmillaan taudin syntymekanismit tunnetaan molekyylitason muutoksiin asti, vaikka tällöinkin potilaiden oireet ovat yksilöllisiä.

Potilas tulee yleensä ensisijaisesti hakemaan apua ja asiantuntijamielipidettä, ei diagnoosia tai lääkettä. Lääkärin tulee tunnistaa epävarmuus, joka saattaa olla potilaalle ja perheelle kuormittavampaa kuin itse sairaus. Lääkärin pitää aina rehellisesti kertoa, mikä on hänen oma asiantuntemuksensa asiassa. Mikäli potilasta hoitava lääkäri ei ole perehtynyt toiminnallisiin häiriöihin, hänen on pyydettävä asiaa tuntevamman kollegan näkemys. Palveluun ei saa vaikuttaa se, että potilas tai perhe kertoo saaneensa

toisilta lääkäreiltä sellaisia diagnooseja, joita lääkäri itse ei pidä lääketieteen yleisesti hyväksyminä.

Toiminnallisen häiriön diagnoosista kannattaa puhua jo selvitysten varhaisvaiheessa yhtenä vaihtoehtona. Lapselle ja perheelle voidaan kertoa, että toiminnallisessa häiriössä on kyseessä varsin yleinen ja hyvänlaatuinen, ei henkeä uhkaava, ei simuloitu eikä psykiatrinen sairaus, vaan aivojen ja hermoston toimintahäiriö. Hoito ja kuntoutus kohdistuvat toimintakyvyn asteittaiseen parantamiseen yhteisymmärryksessä potilaan ja perheen kanssa.

4.6 Alaikäisten kokeellisen hoidon asema Suomessa

Suomessa terveydenhuollon toiminnan on perustuttava näyttöön ja hyviin hoito- ja toimintakäytäntöihin.

Terveystieteellisen tutkimuksen ja hoito- ja kuntoutuspalvelujen tarjoaminen on perustettu sairauksien ennaltaehkäisy, sairauden toteamiseksi tehtävät tutkimukset sekä taudinmääritys, hoito ja kuntoutus. Palveluvalikoimaan ei kuitenkaan kuulu sellainen terveyden- ja sairaanhoidon toimenpide, tutkimus, hoito ja kuntoutus, johon sisältyy saavutettavan terveyshyödyn kannalta kohtuuttoman suuri riski potilaan hengelle tai terveydelle tai jonka vaikutavuus on vähäinen ja jonka aiheuttamat kustannukset ovat kohtuuttomat saavutettavissa olevaan terveyshyötyyn ja hoidolliseen arvoon nähden.

Potilasta voidaan tutkia ja hoitaa palveluvalikoimaan kuulumattomalla lääketieteellisellä tai hammaslääketieteellisellä tutkimus- ja hoitomenetelmällä, jos se on potilaan henkeä tai terveyttä vakavasti uhkaavan sairauden tai vamman takia lääketieteellisesti välttämätöntä potilaan terveydentila ja sairauden ennakoitavissa oleva kehitys huomioon ottaen.

Tällä hetkellä ei ole riittävästi näyttöä, eli tieteellisiä perusteita, hoitaa uupumusoireyhtymää tai toiminnallisia neurologisia häiriöitä muilla kuin oireita lievittäville lääkkeillä. Tilanne voi kuitenkin tutkitun tiedon kertymisen myötä muuttua. On tärkeää huolehtia, että julkisella sektorilla toimii lääkäreitä, jotka seuraavat alan kehitystä.

Kokeellinen hoito on hoitoa, jota ei ole hyväksytty osaksi tavanomaista hoitokäytäntöä yleensä sen vuoksi, että sen vaikutuksia ei ole riittävästi tutkittu (ETENE 21.3.2016).

Joskus kyse on siitä, että hoidon vaikuttavuus on todettu vähäiseksi suhteessa kustannuksiin, mistä syystä hoitoa ei lueta julkiseen palveluvalikoimaan (Soininen 2017).

Lasten ja nuorten monimuotoisten oireiden ja kroonisen väsymysoireyhtymän hoidoksi on kokeiltu ulkomailla ja Suomessa eräitä lääkkeellisiä hoitomuotoja, joiden tehosta ja haitoista puuttuu korkealaatuinen tutkimus. Näiden hoitojen käyttö on kiistanalaista ja niistä koetut myönteiset vaikutukset perustuvat yksittäisiin potilaskuvauksiin. Osa selvitykseen osallistuneista vanhemmista oli vaatinut, että heidän lapselleen annettaisiin jotain tiettyä hoitoa, jonka he olivat kuulleet olevan tehokas, vaikka hoitomuotoa ei ole hyväksytty käytettäväksi kyseisten oireiden hoitona. Kun hoitomuotoa ei ollut annettu julkisesta terveydenhuollosta, perheet olivat hakeutuneet yksityislääkäreiden hoitoon. Yksityislääkäreiden käytössä ei ole ollut monialaista hoitotiimiä, vaan kokeelliset hoitomuodot on yleensä annettu yhden lääkärin päätöksen perusteella.

Erikoissairaanhoidossa hoidosta vastaavat lääkärit päättävät yleensä yhdessä kokeellisista hoidoista. Jos kokeellisiin hoitoihin ryhdytään, hoito on syytä toteuttaa systemaattisesti potilaiden oireita ja vointia seuraten. Tämä on erityisen tärkeää lasten ja nuorten hoidossa. Lapsuudella ja nuoruudella on erityispiirteitä, jotka usein vaikuttavat niin tautiin kuin hoidon vaikutuksiin ja sivuvaikutuksiin. Alaikäisistä on tunnettava erityistä vastuuta siitäkin syystä, että heidän odotettavissa oleva elinikänsä on pitkä. Näistä syistä hoito, joka on aikuisillekin vielä kokeellista, on harvoin järkevää lapsille. Hoitoihin liittyvät riskit tulisi aina ottaa huomioon. Tulisikin arvioida kriittisesti, onko vain aikuisten hoitoon perehtyneiden lääkäreiden antama kokeellinen hoito alaikäisille tarkoituksenmukaista.

5 Selvityshenkilöiden kehittämisehdotukset

5.1 Ammattilaisille suunnatut ehdotukset

1. Kaikkien terveydenhuollon ammattihenkilöiden, etenkin lääkäreiden, perus- ja täydennyskoulutukseen lisätään tietoa toiminnallisista häiriöistä ja potilaiden kohtaamisesta haastavissa elämäntilanteissa.

2. Palvelujen järjestämisen tavoitteena on sujuva toiminnallinen kokonaisuus ja selkeä vastuutaho. Tutkimuksiin ja kuntoutukseen on päästävä riittävän nopeasti. Hoitosuunnitelman on oltava kattava ja joustava, ja se on tehtävä yhteisymmärryksessä perheen kanssa. Palveluketjuja rakennettaessa varmistetaan myös 16 vuotta täyttäneiden nuorten toiminnallisten häiriöiden hoito. Erityistasoisen hoidon saatavuus on järjestettävä alueellisesti yhdenvertaisella tavalla.

3. CFS-diagnoosin voi asettaa erikoislääkäri perus- tai erikoissairaanhoidossa suljetuun pois tärkeimmät muut sairaudet, jotka saattavat aiheuttaa samankaltaisia oireita. Toiminnallisen neurologisen häiriön diagnoosin voi asettaa lasten- tai aikuisneurologi, jolla on paitsi osaamista poissulkea vaihtoehtoiset sairaudet, myös taitoa selvittää häiriön luonne ymmärrettävällä tavalla potilaalle ja perheelle. Diagnoosia seuraa aina yksilöllistetty hoitosuunnitelma. Se tehdään ja sitä tarkistetaan yhteisymmärryksessä perheen kanssa. Niin kauan kuin Suomessa ei ole omaa kansallista hoitosuositusta CFS:n hoidosta, voidaan soveltaa NICE:n/RCPCH:n hoitosuosituksia.

4. Jokaiseen yliopistosairaalan lastenklinikkaan kootaan työryhmä, jolla on monialaista erityisosaamista lasten ja nuorten toiminnallisista häiriöistä. Varmistetaan, että hoitovastuussa olevassa tiimissä on paitsi lääkäreitä, myös hoitajia, terapeutteja ja sosiaalityöntekijä. Kaikkien näiden ammattihenkilöiden on oltava perehtyneitä CFS:n ja muiden toiminnallisten häiriöiden erityispiirteisiin. Suurin osa lapsista ja nuorista tarvitsee tiivistä tukea oireiden kanssa selviämässä ja aktiivisuuden turvallisessa ja riittävän hitaassa lisäämisessä.

5. Mikäli oireilu on niin vaikeaa, että tarvitaan apuvälineitä tai pitkäaikaista taloudellista tukea, hoitovastuun tulee olla yliopistosairaalassa tai mahdollisesti organisoitavassa muussa keskuksessa, jossa hoidetaan toiminnallisia häiriöitä.

6. Nuoruuskäisen erityispiirteet on huomioitava hoidossa, vaikka nuori olisi täysi-ikäinenkin. Tällaisia piirteitä ovat esimerkiksi kehityksen keskeneräisyys, kokemattomuus ja usein myös riippuvuus lapsuusiän perheestä sekä opiskelu.

7. Kuntoutussuunnitelma rakennetaan yksilöllisesti, yhdessä potilaan ja perheen kanssa. Lasten ja nuorten kohdalla on ensisijaista pyrkiä jatkamaan koulunkäyntiä, joten suunnitelman tekoon ja toteutukseen tarvitaan myös pedagogista tai erityispedagogista asiantuntemusta. Kuntoutussuunnitelma rakennetaan yksilöllisesti yhdessä potilaan ja perheen kanssa. Suunnitelmassa huomioidaan kaikki tarvittavat tukimuodot (terapiat, lääkkeet, avustajat ja apuvälineet, taloudellinen, muiden perheenjäsenten tarvitsema tuki).

8. Henkilö, jolla on toiminnallinen häiriö, voi hyötyä asiantuntevasta psykoterapiasta. Psykiatrisen diagnoosin puuttuminen ei saa estää soveltuvaa psykoterapiaa silloin kun tähän on tarvetta. Psykoterapiasta kieltäytyminen ei toisaalta saa vaikuttaa muihin hoitoon.

9. Koko perhe saattaa tarvita apua uuteen tilanteeseen sopeutumisessa. Perhe voi hyötyä esimerkiksi sellaisen perheterapeutin keskusteluavusta, joka ymmärtää lapsen pitkäaikaissairastavuuden vaikutuksia. Lapsen ja hänen sisarustensa on saatava asianmukaista itseään koskevaa, hänen ikä- ja kehitystasonsa mukaista tietoa sairautensa ja sen ennusteesta.

10. Lapsi tai nuori, jolla on koulunkäyntikykyä selvästi heikentäviä toiminnallisia oireita ja jota hoidetaan erikoissairaanhoidossa, tarvitsee itseään varten nimetyn perusterveydenhuollon vastuutyöparin. Työparin muodostavat terveydenhoitaja ja lääkäri. Niiden tulee olla erikoissairaanhoidon tiedossa, jotta yhteistyötä voidaan tehdä. Järjestelyä voisi käyttää myös muiden pitkäaikaissairauksia sairastavien lasten ja nuorten hoidossa.

11. Vaikka sairauden hoitovastuu olisi erikoissairaanhoidolla, perusterveydenhuollossa toimivan vastuutyöparin tulee jatkaa lapsen ja tilanteen seurantaa. Työparin edustaja kutsutaan mukaan erikoissairaanhoidon hoitoneuvotteluihin. Perusterveydenhuollon vastuulääkäri vastaa informaation kulusta erikoisosastojen ja paikallistalolla tarjottavan päivittäisen tuen välillä. Potilaalle ja hänen perheelleen järjestetään yhteys hoitovastuussa oleviin tahoihin myös sovittujen vastaanottotapaamisten välisinä aikoina. Hoitoneuvotteluissa sovitaan, keihin he ensisijaisesti ovat eri asioista yhteydessä. Jos lapsi tai nuori tarvitsee osastotutkimuksia tai -hoitoa, se järjestetään viiveettä. Kaikilla tutkimuksiin tai hoitoon osallistuvilla tulee olla riittävästi tietoa ja taitoa kohdata tämän potilasryhmän potilaita. Jakson aikana on mahdollistettava koulunkäynti.

12. Työnantaja huolehtii, että paikoissa, joissa hoidetaan toiminnallisista neurologisista häiriöistä tai CFS:stä kärsiviä potilaita, koko hoitoon osallistuva tiimi saa riittävästi täydennyskoulutusta toiminnallisista häiriöistä. Työn kuormittavuus huomioidaan ja työntekijälle järjestetään tarvittaessa työnohjausta.

13. Yliopistosairaalat ja mahdollisesti muodostettavat toiminnallisten häiriöiden hoitoon erikoistuneet keskuksot tekevät yhteistyötä, jotta varmistetaan kansainvälisen tutkimusten, kokeellisten hoitojen ja hoitosuositusten seuranta. Kokeellisista hoidoista päätetään yhteisesti, suunnitelmallisesti ja tuloksia monitoroiden. Tilaisuuden tarjoutuessa osallistutaan kansainväliseen tieteelliseen tutkimusyhteistyöhön. Tarvittaessa kansallisia hoitosuosituksia päivitetään. Yliopistosairaalat ovat kukin vastuussa alueensa terveydenhuollon ammattihenkilöiden koulutuksesta.

5.2 Lainsäädäntö ja kansallinen ohjaus

1. Kouluterveydenhuollon tehtäviä ja vastuita selvennetään tulevien lainsäädännön muutosten yhteydessä, kuten kouluterveydenhuollon mahdollisuuksia tukea ja seurata sellaisia lasten ja nuorten kroonisia sairauksia, jotka aiheuttavat toimintakyvyn alenemista nimenomaan kouluympäristössä (ADHD, toiminnalliset häiriöt). Tämän toteutumiseen kouluterveydenhuollolla on oltava riittävät voimavarat.

2. Kouluterveydenhuollolle tulee mahdollistaa koulupoissaolojen tosiaikainen seuranta. Näin oireilevat lapset voidaan tunnistaa varhaisemmassa vaiheessa. Tähän saatetaan tarvita lainsäädännöllisiä muutoksia.

3. Toiminnallisista häiriöistä kärsivien potilaiden diagnostista luokitusta selvennetään ICD-10/11-tautiluokituksen kansallisessa versiossa. Ehdotuksena on, että diagnoosi G93.3. ”Virusinfektiota seuraava väsymysoireyhtymä” korvataan sanalla ”Uupumusoireyhtymä”. Mikäli nimitystä ei haluta muuttaa, on diagnoosia joka tapauksessa selvennettävä maininnalla, ettei edeltävää infektiota tarvitse osoittaa. Diagnoosin sanallisena kuvauksena voi käyttää myös nimikettä ”rasitusyliherkkyys-sairaus”.

4. Vakiintumattomien ja kokeellisten hoitojen antaminen on syytä keskittää yliopistollisiin keskussairaaloihin tai mahdollisesti organisoitaviin toiminnallisten häiriöiden hoitoon keskittyneisiin keskuksiin. Lisäksi tulee varmistaa, että lääkärit, jotka antavat alaikäisille kokeellisia hoitoja, ovat erityisesti perehtyneitä lasten ja nuorten hoitamiseen.

Kirjalliset lähteet

Kansalliset hoitosuositukset

Centers for Disease Control and Prevention, U.S. Department of Health & Human Services. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. <https://www.cdc.gov/me-cfs/index.html> [USA:n alustava hoitosuositus, julkaistu kommentoitavaksi 31.1.2018 mennessä]

Healthcare Improvement Scotland. Stepped care for functional neurological symptoms. A new approach to improving outcomes for a common neurological problem in Scotland Report and recommendations. National Health Services. 2012. [Skotlantilainen hoitosuositus toiminnallisten neurologisten oireiden hoitoon]

Knight S, Harvey A, Towns S, Payne D, Lubitz L, Rowe K, Reveley C, Hennel S, Hiscock H, Scheinberg A. How is paediatric chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis diagnosed and managed by paediatricians? An Australian Paediatric Research Network Study. *J Paedr Child Health*2014;50 (12):1000-7.

Nederlandse Internisten Vereniging, Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen, Nederlandse Vereniging voor Arbeids- en Bedrijfsgeneeskunde, Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde, Nederlandse Vereniging voor Neurologie, Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie, Nederlandse Vereniging voor Verzekeringsgeneeskunde, Vereniging voor Gedragstherapie en Cognitieve Therapie. Richtlijn Diagnose, behandeling, begeleiding en beoordeling van patiënten met het chronisch vermoeidheidssyndroom (CVS) 2013. [hollantilainen CFS:n hoitosuositus]

The National Collaborating Centre for Primary Care and Royal College of General Practitioners. Chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis (or encephalopathy): diagnosis and management of chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis (or encephalopathy) in adults and children. Nice 2017. <https://www.nice.org.uk/guidance/cg53/resources/chronic-fatigue-syndromemyalgic-encephalomyelitis-or-encephalopathy-diagnosis-and-management-pdf-975505810885> [Iso-Britanniassa julkaistu suositus CFS:n hoidosta aikuisilla, lapsilla ja nuorilla]

Royal College of Paediatrics and Child Health. Evidence Based Guideline for the Management of CFS/ME in Children and Young People. Dec 2004 [[Iso-Britannian lastenlääkäriyhdistyksen suositus CFS:n hoidosta lapsilla ja nuorilla]

Muut artikkelit

Bamford A. Chronic Fatigue - A Medical Perspective. Internetissä julkaistu, 26.5.2016 Princess Margaret Hospitalissa, Perthissä, Australiassa, pidetty seminaariluento. School of Special Educational Needs, Medical and Mental Health, <https://vimeo.com/234274521/5841bcd8d4>.

Brigden A et al. Practical management of chronic fatigue syndrome or myalgic encephalomyelitis in childhood. *Arch Dis Child* 2017; 102:981-6.

Chelimsky G, Kovacic K, Nugent M, Mueller A, Simpson P, Chelimsky TC. Comorbid conditions do not differ in children and young adults with functional disorders with or without postural tachycardia syndrome. *J Pediatr*. 2015;167(1):120-4.

Chelimsky G, Kovacic K, Simpson P, Nugent M, Basel D, Banda J, Chelimsky T. Benign joint hypermobility minimally impacts autonomic abnormalities in pediatric subjects with chronic functional pain disorders. *J Pediatr*. 2016;177:49-52.

Chang K, Frankovich J, Cooperstock M, Cunningham MW, Latimer ME, Murphy TK, Pasternack M, Thienemann M, Williams K, Walter J, Swedo SE. PANS Collaborative Consortium. Clinical evaluation of youth with pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome (PANS): recommendations from the 2013 PANS Consensus Conference. *J Child Adolesc Psychopharmacol*. 2015;25(1):3-13.

Collin SM, Nuevo R, van de Putte EM, Nijhof SL, Crawley E. Chronic fatigue syndrome (CFS) or myalgic encephalomyelitis (ME) is different in children compared to in adults: a study of UK and Dutch clinical cohorts. *BMJ Open*. 2015 Oct 28;5(10):e008830. doi: 10.1136/bmjopen-2015-008830.

Cooperstock Michael S, Swedo Susan E, Pasternack Mark S, Murphy Tanya K., and for the PANS/PANDAS Consortium. Clinical Management of Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome: Part III—Treatment and Prevention of Infections. *J Child Adolesc Psychopharmacol* 2017;27(7):594-606. DOI: 10.1089/cap.2016.0151

Committee on Bioethics: Guide for the implementation of the Principle of Prohibition of Financial Gain with respect to the human body and its parts, as such, from living or deceased donors. Council of Europe, Oct 2017.

ETENE kannanotto Kokeellisen hoidon järjestäminen. STM 2016. STM 105:00/2014. ja sen liite Felt K. Kokeellista hoitoa koskevien eettisten erityiskysymysten tarkastelua.

Fabritius H. Hermostuneisuus ja hermotaudit. WSOY, Porvoo 1940.

Frankovich J, Swedo S, Murphy T and PANS/PANDAS Consortium. Clinical management of pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome: Part II – Use of immunomodulatory therapies. Review article. *J Child Adol Psychopharmacology* 2017;27(7):1-16. DOI 10:1089/cap.2016.0148.

Henriksson M, Holli T. Potilas tarvitsee hyvää hoitoa, vaikka kansallinen hoitosuositus puuttuisikin. Blogi 12.12.2017. www.valvira.fi.

IOM (Institute of Medicine). Beyond myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome. Redefining an illness. Washington, DC: the National Academies Press, 2015.

Kizilbash SJ, Ahrens SP, Bruce BK, Chelimsky G, Driscoll SW, Harbeck-Weber C, Lloyd RM, Mack KJ, Nelson DE, Ninis N, Pianosi PT, Stewart JM, Weiss KE, Fischer PR. Adolescent fatigue, POTS, and recovery: a guide for clinicians. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2014;44(5):108-33. doi: 10.1016/j.cppeds.2013.12.014.

Korkeila J. Toiminnalliset häiriöt "tartuntatautina" – Mikä tarttuu? *Yleislääkäri* 2018;1:17-21.

Leppävuori A. Krooninen väsymysoireyhtymä. *Duodecim* 2006;122(5):545-53

Lumio J. Krooninen väsymysoireyhtymä. Lääkärikirja *Duodecim* 21.6.2017. www.terveyskirjasto.fi

Maxmen A. A reboot for chronic fatigue syndrome research. *Nature* 8.1.2018. doi: 10.1038/d41586-017-08965-0

Melander K, Kosola S, Aittoniemi L, Mäki-Kokkila K, Kaltiala-Heino R, Kaila M, Hermanson E. Koulupoissaolot lääketieteellisenä ongelmana – tutkimus suomalaisista puuttumiskäytännöistä. *Käsikirjoitus* 2018, lähetetty julkaistavaksi.

Mink J. Intravenous immunoglobulin is not an effective treatment for pediatric autoimmune neuropsychiatric disorder associated with streptococcal infection obsessive-compulsive disorder. *J Am Acad Ch Adol Psych* 2016;55(10):837-8

Nijhof SL, Bleijenberg G, Uiterwaal CS, Kimpfen JL, van de Putte EM. Effectiveness of internet-based cognitive behavioural treatment for adolescents with chronic fatigue syndrome (FITNET): a randomised controlled trial. *Lancet*. 2012;379(9824):1412-8. doi: 10.1016/S0140-6736(12)60025-7

Nimmo SB. Medically unexplained symptoms. *Occupational Medicine* 2015;65(2):92-4. doi: 10.1093/occmed/kqv004

Novella S. Low dose naltrexone – bogus or cutting edge science? *Science-based medicine* 2010 <https://sciencebasedmedicine.org/low-dose-naltrexone-bogus-or-cutting-edge-science/>

Ojha A, Chelimsky TC, Chelimsky G. Comorbidities in pediatric patients with postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Pediatr*. 2011;158(1):20-3. doi: 10.1016/j.jpeds.2010.07.005

Pasternack I, Remahl A, Ahovuo-Saloranta A, Isojärvi E: Kirjallisuuskatsaus aikuisten kroonisesta väsymysoireyhtymästä. Etiologia, diagnostiikka, hoito sekä kuntoutusinterventiot. *Sosiaali- ja terveysturvan raportteja, KELA* 20017:3.

Petterson PK et al. A controlled trial of intravenous immunoglobulin G in chronic fatigue syndrome. *Am J Med* 1990;89:554-60.

Puustjärvi A, Voutilainen A ja Pihlakoski L. "Sairastui yhdessä yössä" - lasten äkillisesti alkavat neuropsykiatriset oireet. *Suom Lääkäril* 2016;71(36):2183-2190

Rowe PC, Underhill RA, Friedman KJ ym. Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome. Diagnosis and management in young people: a primer. *Front Ped* 2017;19;5:121.

Ruuskanen O, Salokangas RKR. Krooninen väsymysoireyhtymä. *Duodecim* 2015;131(17):1532-4

Saloheimo P. Krooninen väsymysoireyhtymä on monitahoinen ilmiö. *Duodecim* 2015;131(21):2031

Sawyer SM, Azzopardi PS, Wickremarathne D, Patton GC. The age of adolescence. *Lancet Child Adol Health* 2018; 2(3):223–8.

Schaefer R, Hausteiner-Wiehle C, Häuser W ym. Clinical Practice Guideline: Non-specific, functional and somatoform bodily complaints. *Dtsch Arztebl Int* 2012;109(47):803-13.

Sharpe M, Walker J, Williams C, Stone J, Cavanagh J, Murray G, Butcher I, Duncan R, Smith S, Carson A. Guided self-help for functional (psychogenic) symptoms: a randomized controlled efficacy trial. *Neurology*. 2011;77(6):564-72. doi: 10.1212/WNL.0b013e318228c0c7.

Shorter E. Chronic fatigue in historical perspective. *Ciba Found Symp*. 1993;173:6-16.

Skufca J, Ollgren J, Ruokokoski E, Lyytikäinen O, Nohynek H. Incidence rates of Guillain Barré (GBS), chronic fatigue/systemic exertion intolerance disease (CFS/SEID) and postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS) prior to introduction of human papilloma virus (HPV) vaccination among adolescent girls in Finland, 2002-2012. *Papillomavirus Res*. 2017 Jun;3:91-96. DOI: 10.1016/j.pvr.2017.03.001.

Smith MEB, Nelson HD, Haney E ym. Diagnosis and treatment of myalgic encephalomyelitis / chronic fatigue syndrome. Evidence report / technology assessment no. 219. AHRQ Publication No. 15-E001-EF. Rockville, MD. Agency for Healthcare Research and Quality, 2014.

Soininen M. Rajanvetäjät tarttuivat kalliisiin lääkkeisiin. *Suom Lääkäril* 2017;45:2570.

Sosiaali- ja terveysministeriö. Kroonisen kivun ja syöpäkivun hoidon kansallinen toimintasuunnitelma vuosille 2017–2020. Kroonisen ja syövän aiheuttaman kivun hoidon asiantuntijaryhmä. Sosiaali- ja terveysministeriön raportteja ja muistioita 2017:4.

Sosiaali- ja terveysministeriö. Toiminnallisten häiriöiden hoidon järjestäminen – työryhmämuistio 2017 (käsikirjoitus).

Stewart JM, Boris JR, Chelimsky G, Fischer PR, Fortunato JE, Grubb BP, Heyer GL, Jarjour IT, Medow MS, Numan MT, Pianosi PT, Singer W, Tarbell S, Chelimsky TC; Pediatric Writing Group of the American Autonomic Society. Pediatric disorders of orthostatic intolerance. *Pediatrics*. 2018;141(1). doi: 10.1542/peds.2017-1673

Stoll SVE, Crawley, Richards V, Lal N ym. What treatment works for anxiety in children with chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis (CFS/ME)? *Systematic Rev. BMJ Open* 2017:e015481

Stone J, Edwards M. Trick or treat Showing patients with functional (psychogenic) motor symptoms their physical signs. *Neurology* 2012;79:282-4.

STM:n kiireettömän hoidon kriteerien työryhmä (käsikirjoitus): Toiminnallisten häiriöiden hoidon järjestäminen.

Swedo SE, Frankovich J, Murphy TK. Overview of treatment of pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome. Introduction. *J Child Adol Psychopharmacology* 2017;27. DOI 10:1089/cap 2017.0042.

Terveystieteiden tutkimuskeskus 30.12.2010/1326. www.finlex.fi

Thienemann M, Murphy T, Leckman J ym. Clinical management of pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome: Part I – Psychiatric and behavioral interventions. Review article. *J Child Adol Psychopharmacology* 2017;27(7):1-8. DOI 10:1089/cap 2016.0145

Tikkinen KAO. Yli diagnostiikka tekee terveistä sairailta. *Suom Lääkäril* 2017;72:2945. Pääkirjoitus.

Lunemann JD, Nimmerjahn F, Dalacas MC. Intravenous immunoglobulin in neurology – mode of action and clinical efficacy. *Nature Reviews* 2015;11:80-89.

Vataja R ja Leppävuori A. Konversiohäiriön arviointi ja hoito: psykiatria ja neurologiaa kiehtovimmillaan. *Duodecim* 2012;128(6):634-41

Werker CL, Nijhof SL, van de Putte EM. Clinical practice: Chronic fatigue syndrome. *Eur J Pediatr*. 2013;172(10):1293-8.

Williams KA, Swedo SE, Farmer CA, Grantz H, Grant PJ, D'Souza P, et al. Randomized, controlled trial of intravenous immunoglobulin for pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections. *J Am Acad Ch Adol Psych* 2016;55(10):860–2.

Wiss K, Frantsi-Lankia M, Pelkonen M, Saaristo V, Ståhl T. Neuvolatoiminta, koulu- ja opiskeluterveydenhuolto sekä lasten ja nuorten ehkäisevä suun terveydenhuolto 2014 Asetuksen (338/2011) toimeenpanon seuranta ja valvonta. *THL Ohjaus* 2014;21.

Liite 1. Rob Forsyth. PANS and PANDAS.

Tätä selvitystä varten tehty katsaus, 2018.

PANS AND PANDAS

PANS (“Paediatric acute onset neuropsychiatric syndrome”) and PANDAS (“Paediatric autoimmune neuropsychiatric disorder associated with streptococcal infections”) are terms used to describe two related ideas in the field of paediatric neuropsychiatry.

Background

It has long been recognised that group A streptococcus infection triggers an immune response that itself can cause serious disease: rheumatic fever is undoubtedly an autoimmune disease caused by cross reactivity between antibodies to streptococcus epitopes and host antigens which can cause disease in kidney, heart, synovium *and brain*. The archetypal post-streptococcal neurological syndrome is Sydenham Chorea, an involuntary movement disorder characterised by writhing movements. Personality change (typically, irritability and emotionality) is a well-documented feature of Sydenham.

The PANDAS concept was initially proposed by US researchers (Susan Swedo and colleagues) in the late 1980s/early 1990s (1). Their hypothesis was that immune responses to streptococcal infection might cause a wider range of neurological syndromes than pure Sydenham Chorea: in particular obsessive compulsive disorder (OCD) and tics¹. Tics, Tourette syndrome and OCD are all very common conditions. It is worth emphasising that not even the strongest PANDAS proponents suggest that all Tourette Syndrome is due to streptococcus (it seems that hereditary, presumed genetic factors are important in Tourette) but they have suggested that post-streptococcal mechanisms might be particularly likely where symptoms had started abruptly, or suddenly worsened.

¹ Tics are fragments of normal movement, such as a shrug of the shoulders or eye-blinking. Obsessive-compulsive disorder (OCD) is a combination of intrusive thoughts and behaviours that sufferers have an urge to perform. Tics and OCD are often seen in the same child. Tics can be thought of as “movement compulsions”. If a young person concentrates they can suppress the movement or other compulsion for a while but this causes increasing anxiety and an urge to “let the tics out”. A combination of movement *and* vocal (i.e. the urge to make sounds) tics lasting more than a year is known as Tourette Syndrome.

One important point should be emphasised. Researchers in the field agreed a PANDAS case definition:

1. Presence of clinically significant obsessions, compulsions and/or tics
2. Unusually abrupt onset of symptoms or a relapsing-remitting course of symptom severity.
3. Prepubertal onset
4. Association with other neuropsychiatric symptoms
5. Association with streptococcal infection.

However it is important to understand that is just a somewhat arbitrary, operational research definition to try to ensure that researchers are all studying the same children. *Meeting these criteria does not of itself prove that a given child's problems have an immunological cause².*

Critics of the PANDAS hypothesis noted that both streptococcal infection, and asymptomatic carriage of streptococcus are very common. They were concerned that cases of new-onset tics or OCD with evidence of recent GAS infection might be coincidental rather than causal (2). Nevertheless the PANDAS hypothesis is a good scientific hypothesis in that it makes testable predictions. If the PANDAS idea is correct then it predicts certain things should be true. For example, one might expect:

1. Administration of serum containing antibodies to streptococcus (e.g. from patients) to cause symptoms in animal models. At least one group has claimed to have shown this (3) though others haven't.
2. In basic laboratory experiments we should find evidence of binding of antibodies (from patients' blood) to nerve cells. This has been disproven (4)

² An analogy may help illustrate this point. Suppose researchers were interested in the health of people who habitually carry matches. They might agree that they will focus on people in a certain age-range, who carry matches (but not cigarette lighters) in trouser pockets, for at least three days per week. Whilst this helps ensure that all researchers are studying similar groups of people it does not guarantee that any health problems found in these people is *due* to match-carrying. It may well turn out that in fact any health problems are due to the fact that habitual match-carriers tend to be cigarette-smokers.

3. Rates of recent streptococcal infection should be clearly higher in children with new onset tics/OCD than controls (such as their siblings or classmates). Again this does not appear to be the case (5). One of the strongest reasons for doubting the PANDAS hypothesis is that it is clear many healthy individuals carry these antibodies with no apparent ill effects³.

The results of experiments of this nature have thus been inconclusive (compare for example supportive data (3,6) versus contradictory data (5,7,8)) and the PANDAS hypothesis remains a topic of scientific debate (9). It is not recognised in the current (fifth) edition of the Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-5) although it is listed at the time of writing in the beta (draft) ICD11.

In around 2010, *the originators of the idea themselves* acknowledged weaknesses in the evidence for the PANDAS hypothesis and revised their ideas (1,10). They introduced the idea of PANS (paediatric acute onset neuropsychiatric syndrome), placing less emphasis on recent streptococcal infection and proposing that any of a number of infections might contribute to OCD and tics. PANS was defined (again - this is a case definition for research purposes) as the co-occurrence of: 1. Abrupt, dramatic onset of obsessive compulsive disorder 2. Concurrent presence of additional neuropsychiatric symptoms, with similarly severe and acute onset (they provide a list of examples) 3. The absence of any better explanation for the symptoms by way of another known neurologic or medical disorder (again they provide a list of examples, including Sydenham Chorea and Tourette syndrome).

The requirement for any evidence of recent infection has been dropped although it's clear Swedo and others presume that a significant number of these children's problems are of post-infectious origin.

Unlike the PANDAS hypothesis the PANS hypothesis is a poor scientific hypothesis in that it is inherently *untestable*. It makes no predictions that can be subject to scientific experiment. It is clear that the last criterion is the most challenging and important. Diagnostic criteria that rely on the proving of a negative ("there is no other explanation") are fundamentally unsatisfactory as this will change over time as other diseases are described.

³ The PANDAS hypothesis is not alone in this. In recent years it has been realised that a number of autoimmune brain diseases previously thought to be caused by circulating antibodies are not so straightforward, as the antibodies can be found in healthy individuals. This makes people question how relevant they are: we may be looking at "matchboxes in peoples' pockets" rather than "cigarettes".

There are a range of recognised neuroinflammatory diseases including many kinds of autoimmune encephalitis and vasculitis. Neuropsychiatric features are often a feature of these conditions. This is an areas of ongoing active research and important progress. New diseases (such as NMDA-receptor antibody encephalitis) have been identified in the past decade and are increasingly recognised as relatively common (7). Previously these children were often described as having “presumed viral” encephalitis. There have also been important advances in the recognition of paediatric vasculitis (11) and autoimmune demyelinating disease (12) and again further progress in this area is likely. Thus the proportion of children with “no other explanation” for their symptoms may fall over time.

In these serious diseases, recognition that the brain is suffering inflammation is usually straightforward: there will be clear evidence e.g. on MRI or in CSF findings. It is important to understand that even the cases that were previously labelled “presumed viral” it was always clear that an active inflammatory process of some kind was present: it was just that the cause wasn’t understood.

The challenge comes in situations where the evidence for brain inflammation is weaker: for example where MRI and CSF are normal. In these situations assessment by an experienced paediatric neurologist will be required to determine the “level of suspicion” of active neuroinflammation. Some features (e.g. new-onset seizures, disorientation in time/place/person or convincing short-term memory loss) would be highly suggestive. EEG findings may be helpful although care is needed to avoid over-interpretation of non-specific findings. Other indicators of inflammation (e.g. raised acute phase reactants: ESR, von Willebrand factor antigen, thrombocytopenia or leukopenia; results of autoantibody screening) can also be informative. Because this is an important practical clinical issue there guidelines have recently been published for how to diagnose autoimmune encephalitis, and in particular what minimum features have to be present to justify the risks of treatment, both in adults (13).

Even the strongest proponents of the PANS concept make it clear that some children meeting full PANS criteria will have non-infectious mechanisms for their disease (including “psychological trauma” (their phrase, in reference (1)). The third PANS criterion specifically lists Tourette syndrome as an exclusion. The aetiology of Tourette is not completely understood but appears to have significant genetic factors (14). There is no evidence that Tourette syndrome has inflammatory causes; so this again is an implicit acknowledgement that not all OCD and/or tic disorders have an autoimmune, post-infectious aetiology.

It is also worth emphasising that the PANS criteria describe an very dramatic, striking presentation with prominent OCD features. Such presentations will be (i) rare but (ii)

unmissable. These children would almost certainly be referred to University Hospital Centres.

Implications and recommendations

It is clear that a guiding motivation of the authors developing the PANS criteria is a concern that children exhibiting new-onset psychiatric disturbances receive an adequate medical-neurological evaluation. They are concerned that such children aren't unthinkingly assumed to "just" have a mental health problem and only receive treatments for their behavioural disturbance. Many recommendations in the PANS assessment guidelines amount to completing a high-standard neurological history-taking and examination. It is important that all such children should receive evaluation by an experienced paediatric neurologist.

2. The neurological evaluation of a child with PANS to exclude possible neuroinflammatory diseases should be guided by an experienced clinician and his/her index of suspicion (15). This may include standard neurological investigations (imaging, lumbar puncture, EEG) although these may not always be necessary. There is no evidence that new or unusual test investigations are required on a routine basis (15).

3. It is important to stress that even in diseases with an undoubted neuro-immunological mechanism, immunomodulatory treatment is not always required. Sydenham's Chorea is definitely caused by an autoimmune mechanism but mild cases may only require medications to suppress unwanted movements and/or settle disturbed behaviour alongside antibiotic treatment to clear streptococcal infection. Mild or moderate Sydenham Chorea is self-limiting, and settle after a few weeks even without treatment: only in more severe disease is immunomodulation (such as IVIG) considered, although it can be very helpful in such cases. When given the response is usually very rapid (within days) and very obvious. A diagnosis of PANS is not an automatic indication for immunomodulatory treatment. The 2017 consensus statement from the PANS authors state that "although immune treatments should be considered for all PANS patients they should only be used where there is clear evidence [from physical examination, laboratory assays or paraclinical assessments] of neuroinflammation or postinfectious autoimmunity as the underlying cause" (emphasis mine) (15). The authors suggest that such evidence will be found in up to 80% of cases although this figure requires replication by other groups. The investigation guidelines (15) list a range of possible investigations but again emphasise the primacy of good standard neurological history taking and examination. Very few if any children will require every investigation listed. They specifically state that the guidance "is not intended to be algorithmic; therefore, clinicians should use these guidelines along with their best judgment".

4. The PANS guidelines do not recommend blind therapeutic trials of immunomodulatory treatment. In cases where immunomodulatory treatment is used (where there is strong evidence in support of inflammation/autoimmunity), response is usually fairly immediate (within days) and striking. In less clear-cut situations, the criteria by which any treatment success will be judged should be objectively measurable and decided in advance. Given the important risks of many forms of long term immunomodulatory treatment, clinicians should err on the side of nontreatment in ambiguous cases. A recent Randomised Controlled Trial (RCT) failed to demonstrate any benefit from use of IVIG in PANS (16).

Children with Functional Neurological Disorders (FND)

This section relates to children presenting with symptoms or signs due to processes not of a conventional pathophysiological origin. Terminology is a sensitive and important issue. Families accessing material on the internet need to understand that although a variety of terms are in widespread use they are referring to essentially the same phenomenon. Arguments are made in favour of and against particular terms. For some “medically unexplained symptom” has the merit of suggesting doctors have an open mind as to the causes of the problem but others feel it risks undermining confidence (“the doctors have no idea what’s causing my child’s problems”). I am using the term Functional Neurological Disorder (FND) here as at least in the UK the term appears acceptable to parents and adult patients and several patient-run groups use the term⁴. This is not intended to be prescriptive: there may be particular linguistic considerations that arise, and possibly better naming choices available in Finnish.

FND is an important problem in both paediatric and adult practice. Regrettably physician attitudes to FND have been very poor and at times destructive. Fortunately FND is increasingly seen as a legitimate and important areas of neurological research in both paediatric and adult practice (17). In its less severe forms FND also extremely common (18): estimated to be a factor in up to to one third adult neurology consultations. 12.5% of 14-24 year olds reported somatoform symptoms in a population survey (19). Presumably many of these never come to medical attention. Other estimates suggest an incidence of 0.3/100,000 per year in children in under 10, rising ten-fold to 3/100,000 in 10-15 year olds (20).

The care of children and young people with FND is bedeviled by false, outdated dualism (viewing ethereal “minds” as separate from substantial “bodies”) (21). These ideas pervade society and affect doctors’, parents’ and children’s attitudes to these problems, and indeed are reflected in a health care system which provides separate

⁴ See for example [FND Action](#), [FND Hope](#)

trainings for “doctors for bodies without souls” and “doctors for souls without bodies” (Henningsen). Successful treatment of FND requires professionals with the training and experience to cross this divide and to help families accept that we are selves in, and inescapably part of, our bodies.

The causes of FND remain incompletely understood, but are increasingly an area of legitimate scientific research. Traditional views included ideas such as that “threatening emotions are repressed or suppressed inwardly and suppressed symbolically”, “a child learns a sick role reinforced by attention from others” or that “stress-coping mechanisms have been overwhelmed” (22). The extent to which such formulations make sense to a young person and their family will vary. The limited data on the subject suggest that recent adverse emotional experiences increase the odds of FND significantly (23), but in perhaps up to a third of young people no such experience is identifiable. Emotional trauma may be a risk factor but it often doesn’t explain “why this child, with this symptom, now?” The requirement that a recent stressor must be identifiable to make a diagnosis of conversion disorder has been dropped from DSM5. Some work suggests that recent identifiable emotional trauma is actually associated with more rapid resolution and a better outlook.

Current basic neuroscience views of FND draw on growing general understandings of sensory perception e.g. in hearing and vision neuroscience (24). These emphasise that the brain does not passively receive and interpret incoming sensory data but that it is actively inferring: applying a predictive model of “what it thinks is out there” and accepting that model if the incoming sensory information is not too dissimilar from what the model “expects to find” (25). These ideas have helped to make sense of otherwise very puzzling phenomena including hallucinations, and the effectiveness of some optical illusions. These models include views of agency (whether “I” am responsible for the experience). For example the brain perceives pressure on the my skin that I cause when I press on something differently from the same pressure caused if something touches me in the same place with the same force, even though the sensory signals coming from the skin to the brain are identical (26). It is suggested that FND may arise in situations where the brain interprets sensory information as consistent with inaccurate models including models with erroneous views of agency (27,28).

Such views offer much less perjorative understandings of FND, as unhelpful forms of brain processes that we all perform all the time; rather than signs of personal “weakness”. It is important to be clear that people with FND are not malingering. As Paget wrote over a century ago: “she says she cannot; it looks like she will not; but it is that she cannot will”. There is increasing evidence that the neurophysiology of functional symptoms is different than when they are consciously feigned (27, 29, 30).

Uninformed approaches to FND are characterised by a fixation on “catching out” (unable to understand why a child who can’t walk moves their legs when attention is focused elsewhere); ordering excessive investigations to search for increasingly improbable diagnoses; stating that “nothing is wrong”; and passing the buck by referring the child on to the next medical specialty.

Outcomes from paediatric FND can be excellent. Although this is a subject of ongoing research, prompt recognition and “naming” of the functional nature of symptoms appear important to good outcomes. Prolonged diagnostic odysseys of uncertainty and worry for a family, passing along a sequence of doctors who, even if they suspect the functional nature of a child’s problems will not name them, are likely to be associated with poorer outcomes.

With experience, recognition that symptoms are functional is often relatively straightforward and can be made with some confidence. It is important to stress that making a diagnosis of FND is one of positive recognition (“I recognize this: I’ve seen it before”), not negative exclusion (“we can’t think of anything else it could be”). It is rare for a functional diagnosis to be subsequently revised to a somatic condition. One important caveat is that it is possible for functional symptoms to co-exist alongside a “kernel” of conventional neurological disease (e.g. a child with epilepsy for whom a proportion of events are functional). The most problematic areas relate to unwitting seizures (video footage or direct observation are often extremely helpful), and bizarre postures that may turn out to be dystonia. Pursuit of diagnostic ‘certainty’ through over-elaborate investigation may create further iatrogenic anxiety and delay the family’s engagement with the functional nature of the condition.

Recommendations

1. Diagnostic confidence is an essential component of successful resolution in FND. This confidence is born of experience (seeing a regular number of children with FND) and this confidence and experience must be shared by all members of the team including nurses and therapists. The majority of children and families’ contact time and conversations will be with these professionals, and it is important that their contributions are effective. In a Finnish context this is likely to require some centralization of provision, particularly for more severe cases requiring a period of inpatient assessment.

2. Given the acknowledgement by PANS proponents that “psychological trauma” can be a cause of a PANS-like picture, it follows that FND enters the differential of the dramatic-onset behavioural picture described by PANS, and conversely that neuroinflammatory and autoimmune conditions need to be considered as a cause of pictures that

might appear functional. Thus I would recommend that these children be seen by the same team at least for initial diagnostic assessment.

3. The team will require access to liaison psychology and psychiatry who - again - are seeing enough cases to maintain expertise in this specialist area. Acute presentations promptly and appropriately managed do not always require child psychiatry involvement; however, skilled child psychiatry input is invaluable in severe or prolonged cases. Ongoing involvement from paediatric neurologists signals recognition of the legitimacy of the symptoms, and permits ongoing management of any co-occurring organic disease, and provides reassurance that the security of the functional diagnosis will be regularly reviewed. In some situations however it may be more appropriate to hand over ongoing management to other services.

4. Where confidentiality permits and families agree, liaison with school may be very important as it is an important potential source of emotional stressors (emotional abuse or bullying; or unrealistic academic expectations). Where at all possible copy all correspondence to the family to avoid any perception or reality of agencies 'talking behind the family's back'. Be particularly careful to respect confidentiality in discussions with the school.

1. Swedo SE, Frankovich J, Murphy TK. Overview of Treatment of Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome. *Journal of child and adolescent psychopharmacology*. [Online] 2017;27(7): 562–565. Available from: doi:10.1089/cap.2017.0042
2. Macerollo A, Martino D. Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal Infections (PANDAS): An Evolving Concept. *Tremor and other hyperkinetic movements (New York, N.Y.)*. [Online] Center for Digital Research and Scholarship; 2013;3. Available from: doi:10.7916/D8ZC81M1
3. Yaddanapudi K, Hornig M, Serge R, De Miranda J, Baghban A, Villar G, et al. Passive transfer of streptococcus-induced antibodies reproduces behavioral disturbances in a mouse model of pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection. *Molecular psychiatry*. [Online] 2010;15(7): 712–726. Available from: doi:10.1038/mp.2009.77
4. Brilot F, Merheb V, Ding A, Murphy T, Dale RC. Antibody binding to neuronal surface in Sydenham chorea, but not in PANDAS or Tourette syndrome. *Neurology*. [Online] American Academy of Neurology; 2011;76(17): 1508–1513. Available from: doi:10.1212/WNL.0b013e3182181090
5. Hesselmark E, Bejerot S. Biomarkers for diagnosis of Pediatric Acute Neuropsychiatric Syndrome (PANS) – Sensitivity and specificity of the Cunningham Panel. *Journal of neuroimmunology*. [Online] Elsevier; 2017;312: 31–37. Available from: doi:10.1016/j.jneuroim.2017.09.002
6. Brimberg L, Benhar I, Mascaro-Blanco A, Alvarez K, Lotan D, Winter C, et al. Behavioral, pharmacological, and immunological abnormalities after streptococcal exposure: a novel rat model of Sydenham chorea and related neuropsychiatric disorders. *Neuropsychopharmacology : official publication of the American College of Neuropsychopharmacology*. [Online] Nature Publishing Group; 2012;37(9): 2076–2087. Available from: doi:10.1038/npp.2012.56
7. Dale RC, Gorman MP, Lim M. Autoimmune encephalitis in children: clinical phenomenology, therapeutics, and emerging challenges. *Current opinion in neurology*. [Online] 2017;30(3): 334–344. Available from: doi:10.1097/WCO.0000000000000443
8. Stagi S, Rigante D, Lepri G, Bertini F, Matucci-Cerinic M, Falcini F. Evaluation of autoimmune phenomena in patients with pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections (PANDAS). *Autoimmunity reviews*. [Online] 2014;13(12): 1236–1240. Available from: doi:10.1016/j.autrev.2014.08.009

9. Chiarello F, Spitoni S, Hollander E, Matucci-Cerinic M, Pallanti S. An expert opinion on PANDAS/PANS: highlights and controversies. *International journal of psychiatry in clinical practice*. [Online] 2017;21(2): 91–98. Available from: doi:10.1080/13651501.2017.1285941
10. Swedo SE, Leckman JF, Rose NR. From research subgroup to clinical syndrome: modifying the PANDAS criteria to describe PANS (pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome). *Pediatrics and Therapeutics*. 2012;2: 2.
11. Cellucci T, Tyrrell PN, Sheikh S, Benseler SM. Childhood primary angiitis of the central nervous system: identifying disease trajectories and early risk factors for persistently higher disease activity. *Arthritis and rheumatism*. [Online] 2012;64(5): 1665–1672. Available from: doi:10.1002/art.34527
12. Absoud M, Lim MJ, Chong WK, De Goede CG, Foster K, Gunny R, et al. Paediatric acquired demyelinating syndromes: incidence, clinical and magnetic resonance imaging features. *Multiple sclerosis (Houndmills, Basingstoke, England)*. [Online] 2013;19(1): 76–86. Available from: doi:10.1177/1352458512445944
13. Graus F, Titulaer MJ, Balu R, Benseler S, Bien CG, Cellucci T, et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. *Lancet neurology*. [Online] 2016;15(4): 391–404. Available from: doi:10.1016/S1474-4422(15)00401-9
14. Godar SC, Mosher LJ, Di Giovanni G, Bortolato M. Animal models of tic disorders: A translational perspective. *Journal of Neuroscience Methods*. [Online] Elsevier; 2014;238: 54–69. Available from: doi:10.1016/j.jneumeth.2014.09.008
15. Chang K, Frankovich J, Cooperstock M, Cunningham MW, Latimer ME, Murphy TK, et al. Clinical evaluation of youth with pediatric acute-onset neuropsychiatric syndrome (PANS): recommendations from the 2013 PANS Consensus Conference. *Mary Ann Liebert, Inc. 140 Huguenot Street, 3rd Floor New Rochelle, NY 10801 USA*; 2015. pp. 3–13. Available from: doi:10.1089/cap.2014.0084
16. Williams KA, Swedo SE, Farmer CA, Grantz H, Grant PJ, D’Souza P, et al. Randomized, Controlled Trial of Intravenous Immunoglobulin for Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated With Streptococcal Infections. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*. [Online] Elsevier; 2016;55(10): 860–867.e862. Available from: doi:10.1016/j.jaac.2016.06.017
17. Reuber M, Mitchell AJ, Howlett SJ, Crimlisk HL, Grünewald RA. Functional symptoms in neurology: questions and answers. *Journal of Neurology, Neurosurgery and*

Psychiatry. [Online] BMJ Publishing Group Ltd; 2005;76(3): 307–314. Available from: doi:10.1136/jnnp.2004.048280

18. Starfield B, Gross E, Wood M, Pantell R, Allen C, Gordon IB, et al. Psychosocial and psychosomatic diagnoses in primary care of children. *Pediatrics*. 1980;66(2): 159–167.

19. Lieb R, Zimmermann P, Friis RH, Höfler M, Tholen S, Wittchen HU. The natural course of DSM-IV somatoform disorders and syndromes among adolescents and young adults: a prospective-longitudinal community study. *European psychiatry : the journal of the Association of European Psychiatrists*. 2002;17(6): 321–331.

20. Ani C, Reading R, Lynn R, Forlee S, Garralda E. Incidence and 12-month outcome of non-transient childhood conversion disorder in the U.K. and Ireland. *The British journal of psychiatry : the journal of mental science*. [Online] 2013;202(6): 413–418. Available from: doi:10.1192/bjp.bp.112.116707

21. Geist R, Weinstein M, Walker L, Campo JV. Medically unexplained symptoms in young people: The doctor's dilemma. *Paediatrics and Child Health*. 2008;13(6): 487–491.

22. Thomson L. Functional Neurological Disorders: It Is All in the Head. In: Anbar RD (ed.) *Functional Symptoms in Pediatric Disease*. [Online] New York, NY: Springer New York; 2014. pp. 15–25. Available from: doi:10.1007/978-1-4899-8074-8_2

23. Guerriero RM, Pier DB, de Gusmão CM, Bernson-Leung ME, Maski KP, Urion DK, et al. Increased pediatric functional neurological symptom disorders after the Boston marathon bombings: a case series. *Pediatric neurology*. [Online] 2014;51(5): 619–623. Available from: doi:10.1016/j.pediatrneurol.2014.07.011

24. Edwards MJ, Bhatia KP. Functional (psychogenic) movement disorders: merging mind and brain. *Lancet neurology*. [Online] Elsevier; 2012;11(3): 250–260. Available from: doi:10.1016/S1474-4422(11)70310-6

25. Edwards MJ, Adams RA, Brown H, Pareés I, Friston KJ. A Bayesian account of 'hysteria'. *Brain : a journal of neurology*. [Online] Oxford University Press; 2012;135(Pt 11): 3495–3512. Available from: doi:10.1093/brain/aws129

26. Shergill SS, Bays PM, Frith CD, Wolpert DM. Two eyes for an eye: the neuroscience of force escalation. *Science (New York, NY)*. [Online] American Association for

the *Advancement of Science*; 2003;301(5630): 187–187. Available from:
doi:10.1126/science.1085327

27. Pareés I, Saifee TA, Kassavetis P, Kojovic M, Rubio-Agusti I, Rothwell JC, et al. Believing is perceiving: mismatch between selfreport and actigraphy in psychogenic tremor. *Brain : a journal of neurology*. [Online] 2012;135(Pt 1): 117–123. Available from: doi:10.1093/brain/awr292

28. Pareés I, Brown H, Nuruki A, Adams RA, Davare M, Bhatia KP, et al. Loss of sensory attenuation in patients with functional (psychogenic) movement disorders. *Brain : a journal of neurology*. [Online] Oxford University Press; 2014;137(Pt 11): 2916–2921. Available from: doi:10.1093/brain/awu237

29. Voon V, Gallea C, Hattori N, Bruno M, Ekanayake V, Hallett M. The involuntary nature of conversion disorder. *Neurology*. [Online] American Academy of Neurology; 2010;74(3): 223–228. Available from: doi:10.1212/WNL.0b013e3181ca00e9

30. Cojan Y, Waber L, Carruzzo A, Vuilleumier P. Motor inhibition in hysterical conversion paralysis. *Neuroimage*. [Online] 2009;47(3): 1026–1037. Available from:
doi:10.1016/j.neuroimage.2009.05.023 ↵

Liite 2. Princess Margaret Hospital: CFS Guidelines for GPs.

Perth, Australia. 2017.

CHRONIC FATIGUE SYNDROME

Introduction

Chronic fatigue syndrome (CFS) is an acquired multi-system illness. It is common in adolescents following a viral illness (particularly EBV). However, it may present without an obvious precipitating illness. The symptoms are wide-ranging, with the primary symptom being overwhelming fatigue, for more than three months, that is not relieved by sleep. Young people will also describe a number of the following associated symptoms:

- post exertional malaise lasting more than 24 hours
- unrefreshing sleep
- impairment of short-term memory and / or concentration
- muscle pain
- multi-joint pain without redness or swelling
- headache
- sore throat that is recurrent and / or frequent
- tender cervical or axillary lymph nodes

There can be a wide range of functional impairment, with some young people being severely debilitated. Reduced school attendance is common. CFS and depression may co-exist and separating out the primary problem can be difficult. Depression can present with similar symptoms to CFS, while both depression and anxiety commonly develop in young people with CFS. CFS is a frustrating condition to live with and recovery may take many months. As a result, it is not uncommon for families to seek alternative therapies and investigations. A structured rehabilitation program with multi-disciplinary input promotes recovery. Once the diagnosis has been made, it is important to reduce the focus on further medical investigation and to develop a management plan, in collaboration with the young person and his / her family, to ease symptoms and encourage recovery.

Pre-referral investigations

- FBC and film, iron studies, U&E, CRP, ESR, fasting blood glucose, coeliac serology, EBV serology, TFTs
- Other investigations (e.g. autoantibody screen) should only be performed if specific symptoms and signs suggest the possibility of other diagnoses.
- Generally, rheumatological investigations are not helpful or indicated unless there is evidence of arthropathy / autoimmune disease or a strong family history. In particular, an isolated raised ANA is reasonably common in the general adolescent population and does not aid diagnosis.

Pre-referral management

It is important to see the young person alone for part of the consultation and take a thorough psychosocial history, to screen for anxiety, depression, bullying, school or family issues and alcohol / drug use. We suggest using the adolescent HEADSS tool:

- **H**ome
- **E**ducation / **E**mployment
- **A**ctivities (including online activities)
- **D**rugs and alcohol
- **S**exual health and sexuality
- **S**uicide, self-harm and safety

When to refer

Any young person with symptoms of CFS in whom symptoms are having a significant impact on social, family or school function. Earlier referral is associated with a shorter period of illness and improved chances of early recovery.

Related policies, procedures, protocols and guidelines

Canadian Expert Consensus Panel Criteria for ME-CFS.mht

References

- Brigden A, Loades M, Abbott A, et al. Practical management of chronic fatigue syndrome or myalgic encephalomyelitis in childhood. *Arch Dis Child* 2017;102:981-986.
- Bould H, Collin SM, Lewis G, et al. Depression in paediatric chronic fatigue syndrome. *Arch Dis Child* 2013;98:425-8.

- Knight S, Harvey A, Towns S, et al. How is paediatric chronic fatigue syndrome / myalgic encephalomyelitis diagnosed and managed by paediatricians? An Australian Paediatric Research Network Study. *J Paediatr Child Health* 2014;50:1000-7.
- Knight SJ, Scheinberg A, Harvey AR. Interventions in pediatric chronic fatigue syndrome / myalgic encephalomyelitis: a systematic review. *J Adolesc Health* 2013;53:154-65.
- Wilson H, Bostock N, Phillip N, et al. Opportunistic adolescent health screening of surgical inpatients. *Arch Dis Child* 2012;97:919-21.

File Name and Path:	Chronic Fatigue management guideline		
Document Owner:	Dr Donald Payne, Dr Veronika Kretzer, Adolescent Medicine.		
Reviewer / Team:	Adolescent Medicine and Eating Disorders (AMED)		
Executive Sponsor:	?????		
Date First Issued:	November 2013	Version:	?
Last Revised:	November 2017	Review Date:	November 2019

Liite 3 Princess Margaret Hospital. The Adolescent Medicine Rehabilitation Program (AMRP).

Donald Payne. Perth, Australia. 2017.

THE ADOLESCENT MEDICINE REHABILITATION PROGRAM (AMRP)

The AMRP is a specialised multidisciplinary, cognitive-behavioural therapy (CBT)-based service that offers treatment for young people referred with persistent physical symptoms, accompanied by functional impairment, for which no underlying significant primary physical pathology has been identified. The program focuses on functional rehabilitation with an emphasis on school attendance.

Following an initial outpatient review by an adolescent medicine physician, young people are referred to the AMRP if they meet the entry criteria, as described above. Prior to referral to the AMRP program, a consensus is reached between the young person, their family and the referring physician that appropriate medical investigations have been completed, and that the family accepts a shift towards a rehabilitative approach. Subsequently, a detailed assessment is completed by a multidisciplinary team composed of medical, education, clinical psychology and occupational therapy staff. Functioning is assessed across multiple domains and an individualised treatment program recommended. The intensity of subsequent intervention is tiered according to the severity of presentation, with particular weighting given to school non-attendance.

Where there is significant functional impairment and school non-attendance, a two-week rehabilitation admission on a medical ward is recommended. During this admission, young people receive daily treatment sessions, and complete schoolwork provided by their enrolled school in the ward-based school room. During the second week, patients are transitioned from attending the hospital school to their enrolled school, and a family meeting is held. The second tier involves treatment via weekly to fortnightly outpatient appointments with members of the treating team. The lowest tier involves appointments with health professionals within the community, with progress monitored through 8-12 weekly appointments with the adolescent medicine outpatient clinic.

As part of the treatment goals that are agreed at the beginning of treatment, all participants are provided with an individualised school reintegration program (ISRP). The

ISRP is developed by the education staff, embedded within the adolescent medicine team, in collaboration with the young person, their caregivers and the young person's enrolled school. Based on these meetings, the ISRP outlines a timetable for school attendance which may recommend that the young person attends less, the same amount, or more school than prior to engagement with the program. Young people are followed up regularly for a minimum of 12-18 months to continue to support their recovery. Frequency of follow-up appointments is determined by ongoing assessed need from a functional impairment and school attendance perspective.

