

Opinnäytetyö (AMK)

Hoitotyö

Hoitotyö

2013

Ulla Järvelä ja Jeena Salminiemi

MARFANIN OIREYHTYMÄ

– Harvinaiset-opas



OPINNÄYTETYÖ (AMK) | TIIVISTELMÄ

Turun ammattikorkeakoulu

Hoitotyön koulutusohjelma | Hoitotyö

Kesäkuu 2013 | Sivumäärä 15+3 liitettä

Ohjaajat Sirpa Nikunen ja Tiina Pelander

Ulla Järvelä ja Jeena Salminiemi

MARFAN OIREYHTYMÄ-HARVINAISET OPAS

Marfan oireyhtymä on sidekudosten vakava perinnöllinen sairaus. Se voi aiheuttaa muutoksia sydämessä, verisuonistossa, silmissä, luustossa, keuhkoissa, selkäydinkanavassa sekä ihossa. Sen tärkein terveysongelma on oireeton aortan laajentuma. Oireyhtymän piirteet vaihtelevat tapauskohtaisesti vähäisistä vaikeisiin.

Hyvässä potilasohjeessa on oleellista asioiden esittäminen tärkeysjärjestyksessä potilaan näkökulma huomioon ottaen sekä asioiden looginen eteneminen. Selkeän tekstin rakenne koostuu lyhyehköistä kappaleista, helposti hahmottuvista virkkeistä sekä mahdollisimman yleiskielellisestä tekstistä. Se, että ohje on kirjoitettu juuri potilaalle tai hänen omaiselleen, on tärkeintä.

Pitkäaikaissairaiden lasten perheet tarvitsevat tukea arjessa selviytymisessä, vanhemmuuden vahvistamisessa sekä tunteiden jakamisessa. Lapsesta, jolla on pitkäaikaissairaus, tulee helposti perheen päätöksenteon ja toiminnan keskipiste. Tämän vanhemmat kokevat usein kuluttavaksi ja raskaaksi. Hoitotyön lähtökohtana on perheen yksilöllinen tilanne ja avuntarve.

Opinnäytetyössä tehtävänä oli tuottaa Marfan oireyhtymää käsittelevä harvinaiset-opas vanhemmille, sairastuneille sekä muille asiasta kiinnostuneille. Projektin tavoitteena on antaa tietoa Marfan oireyhtymästä sairastuneille, omaisille ja muille asiasta kiinnostuneille. Opas sisältää tietoa sairaudesta, sen oireista, hoidosta, sekä arjessa selviytymisestä ja tukimuodoista. Siinä on käsitelty vertaistuki- ja järjestötoimintaa, yhteiskunnan tukia ja lisäksi mukana on hyödyllisiä linkkejä asiaan liittyen. Työn toimeksiantajana oli Invalidiliiton Harvinaiset-yksikkö. Opas kuuluu Invalidiliiton Harvinaiset oppaisiin. Oppaan voi myöhemmin lukea osoitteesta www.invalidiliitto.fi. Jatkossa olisi hyvä päivittää opasta, kun sairaudesta saadaan uutta tutkittua tietoa.

ASIASANAT:

Marfanin oireyhtymä, ensitieto, harvinainen sairaus

BACHELOR'S THESIS | ABSTRACT
TURKU UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

Nursing | Nursing

June 2013 | Total number of pages 15+ 3 appendices

Instructors Sirpa Nikunen and Tiina Pelander

Ulla Järvelä and Jeena Salminiemi

MARFAN'S SYNDROME-BASIC INFORMATION GUIDE

Marfan's syndrome is a systemic disorder of connective tissue. Marfan's syndrome is a multisystem disorder with manifestations typically involving the cardiovascular, skeletal, lungs, skin, spinal cord and ocular systems. The Syndrome's main health problem is symptomless dissection of the ascending aorta. Clinical presentation varies from mild symptoms to serious symptoms.

In good patient information guide it is very important how to present things to approach disease from the patient's perspective. The clear structure of the text consists of short pieces, logically arranged sentences and also simple, clear language. It is very important that the guide is written just for the patient or relatives.

The family of the chronically diseased child needs support for coping with daily life and establishment of parentage. Child with a chronic disease easily becomes the center of attention and decisions in family. Parents will find this often consuming and difficult. Nursing is based on the family's unique situation and need of help.

The purpose of the thesis was to produce a guide about Marfan's syndrome. The guide is aimed for people with Marfan's syndrome, parents and others who are interested. The guide contains information about the disease, its symptoms and treatment methods. The guide deals with everyday survival, peer support and social support. The work was commissioned by the Rare Unit of the Finnish Association of People with Physical Disabilities. In the future it would be good to update the guide when new research-based information about the illness is available. The guide can be found at www.invalidiliitto.fi.

KEYWORDS:

Marfan's syndrome, the primary information, rare disease

SISÄLTÖ

1 JOHDANTO	1
2 MARFAN OIREYHTYMÄ	2
2.1 Oireet ja diagnostiikka	2
2.2 Marfan oireyhtymän hoitomuodot	4
3 SAIRASTUNEEN TUKEMINEN JA TIEDONSAANTI	5
4 PROJEKTIN TEHTÄVÄ JA TAVOITE	7
5 PROJEKTIN EMPIIRINEN TOTEUTTAMINEN	8
6 PROJEKTIN EETTISYYS JA LUOTETTAVUUS	12
7 POHDINTA	14
LÄHTEET	16

LIITTEET

Liite 1. Toimeksiantosopimus

Liite 2. Projektilupa-anomus

TAULUKOT

Taulukko 1. Opinnäytetyön aikataulu	9
-------------------------------------	---

1 JOHDANTO

Marfan oireyhtymä on perinnöllinen sidekudoksen sairaus, jonka suurin terveyteen liittyvä ongelma on oireeton nousevan aortan laajentuma. Marfanin oireyhtymä kuuluu harvinaisiin sairauksiin. Suomessa sen esiintyvyydeksi arvioidaan 1:5000-10000, joten Suomessa diagnostisoituneita potilaita on noin 500-1000 henkilöä. Sukupuolieroa sairastuvuudella ei ole. (Jokinen ym.2012.)

Epäily Marfan oireyhtymästä herää sekä lapsi- että aikuispotilailla hoikan ja pitkäraajaisen ruumiinrakenteen, rintakehän epämuotoisuuden, linssiluksaation ja likinäköisyyden perusteella. On kuitenkin tavallista, että oireyhtymä paljastuu vasta aikuisiällä aortan repeytymän jälkeen. Marfan oireyhtymän hoito perustuu erilaisten haitallisten muutosten ennaltaehkäisyyn ja oireiden hoitoon. (Jokinen ym. 2012.)

Invalidiliiton harvinaiset yksikkö on Lahdessa sijaitseva erilaisten harvinaisten tuki- ja liikuntaelinvammaryhmien osaamis- ja tukikeskus. Harvinaiset yksikkö tuottaa ja antaa tietoa mm. Harvinaiset-oppaina, jotka kuuluvat Harvinaiset-opas sarjaan. Oppaiden tarkoituksena on selventää sairastuneelle ja hänen läheisilleen, sekä muille asiasta kiinnostuneille tietoa sairaudesta. (Invalidiliitto, 2012.)

Opinnäytetyössä tehtävänä oli tuottaa Marfan oireyhtymää käsittelevä Harvinaiset-opas vanhemmille, sairastuneille sekä muille asiasta kiinnostuneille. Projektin tavoitteena on antaa tietoa marfan oireyhtymästä sairastuneille, omaisille ja muille asiasta kiinnostuneille. Ensitedolla ymmärretään yleisimmin prosessia, jonka aikana annetaan tietoa lapsen poikkeamasta, sekä jonka aikana perhe saa tukea ja ohjausta. Ensitedon sisällön lisäksi on tärkeää huomioida tapa jolla ensitietoa annetaan.

2 MARFAN OIREYHTYMÄ

Marfan oireyhtymä luokitellaan maassamme harvinaisiin sairauksiin, sillä sitä sairastaa alle 500 henkilöä. Marfan oireyhtymän kuvasi ensimmäisenä Antoine Marfan vuonna 1896. Oireyhtymä ei vaikuta älykkyyteen. Marfan oireyhtymä on vallitsevasti periytyvä vakava sidekudosten sairaus. Sairaus voidaan saada selville sukuselvityksellä jo ennen oireiden ilmaantumista. (Jokinen ym. 2012.) Se voi aiheuttaa muutoksia sydämessä, verisuonistossa, silmissä, luustossa, keuhkoissa, selkäydinkanavassa sekä ihossa. Sen tärkein terveysongelma on oireeton aortan laajentuma. Oireyhtymän piirteet vaihtelevat tapauskohtaisesti vähäisistä vaikeisiin. Marfan oireyhtymä diagnosoidaan keskimäärin 22 vuotiaana. Marfan oireyhtymään ei ole parantavaa hoitoa ja näin ollen hoito perustuu lähinnä haitallisten elimiin kohdistuneiden muutosten ennaltaehkäisyyn ja niiden oireenmukaiseen hoitoon. (Dietz & Judge, 2006; Jokinen ym. 2012.)

2.1 Oireet ja diagnostiikka

Sydän ja verisuoniston keskeisin ongelma on nousevan aortan laajentuminen, joka tapahtuu vuosien kuluessa. Lisäksi muutkin aortan osat voivat laajentua. Laajentumaan liittyy usein aorttaläpän vuoto ja neljänneksellä marfaanikoista on hiippaläpän prolapsia eli luiskahdusta pois paikaltaan ja hiippaläpän vuotoa. (Jokinen ym. 2012.)

Yli puolella Marfan potilaista on silmäongelmia, joista merkittävin on usein jo nuoruusiällä kehittyvä linssiluksaatio eli silmän linssin siirtyminen pois paikaltaan. Siihen liittyy usein likitaittoisuutta ja verkkokalvon irtoamisen riski. Likinäköisyys kehittyä usein jo varhain lapsuudessa ja se on voimakasta. (Jokinen ym. 2012.)

Marfanikoilla voi esiintyä moninaisia ongelmia liikuntaelimistössä. Usein epäily Marfanista syntyy lapsen nopean kasvun vuoksi erityisesti murrosiässä. Marfan

oireyhtymää sairastavat ovat usein hoikkia, pitkiä, lihaksistaan heikkoja ja kömpelöitä. Hämähäkkisormisuutta esiintyy lähes kaikilla, lisäksi yli puolella potilaista esiintyy pitkäraajaisuutta ja nivelten yliliikkuvuutta, lukuun ottamatta kyynärniveltä. Rintakehällä esiintyy sen etuosan epämuotoisuutta, joka voi myös aiheuttaa toimintahäiriöitä keuhkoissa. Myös eri vaikeusasteen skolioosia eli selkärangan vinoutta ja kyfoosia eli kyttyräselkäisyyttä voi esiintyä. (Jokinen ym. 2012.)

Hermostollisia ongelmia Marfan oireyhtymää sairastavalle tuo vähitellen kehittyvä duuran ekstasia eli lanne- ja ristirangan selkäydinkanavan ja kovakalvon laajentuma. Tämä aiheuttaa kroonista alaselän kipua, joka voi toisinaan säteillä myös alaraajoihin. (Dietz & Judge 2006; Jokinen ym. 2012.)

Sidekudosheikkouden vuoksi Marfan potilailla esiintyy alavatsan, alaselän, reisien ja olkavarsien ja rintarauhasen alueilla ihon venytysjuovia. Marfan syndroomaa sairastavalla saattaa esiintyä myös suulaen kapeutta ja korkeutta, sekä suhteellista alaleuan pienuutta, jotka yhdessä saattavat aiheuttaa ylipurentaa sekä hampaiden ahtautta. Marfaanikoilla on myös suurentunut riski saada nivustyrä. (Jokinen ym. 2012; Onnela 2008.)

Usein epäily Marfanista herää sekä lapsi- että aikuispotilailla hoikan ja pitkäraajaisen ruumiinrakenteen, epämuotoisen rintakehän, likinäköisyyden ja linssiluksaation perusteella. Kuitenkin on tavallista, että syndrooma paljastuu vasta aikuisiällä aortan repeytymän jälkeen. (Jokinen ym. 2012.)

Oireyhtymän diagnoosi perustuu lääketieteellisiin tutkimuksiin, potilaan sairaus- ja sukuhistoriaan sekä geenitutkimuksiin, jotka perustuvat geenimutaatioon. Ratkaisevia löydöksiä diagnoosin kannalta on vain kaksi. Toinen niistä on aortan laajentuma tai repeytymä ja toinen on linssiluksaatio. Yhdessä nämä kaksi löydöstä riittävät syndrooman diagnosointiin. (Jokinen ym. 2012.)

2.2 Marfan oireyhtymän hoitomuodot

Marfanin oireyhtymän lääkitys perustuu erilaisten haitallisten muutosten ennaltaehkäisyyn ja oireiden hoitoon. Oireyhtymän yksi vaikeammista ongelmista ovat aortan sairaudet. Beetasalpaajia käytetään sekä lapsi- ja aikuispotilailla hidastamaan aortan laajentumista, koska niiden käyttöaihe on aortan verenkierröllisen kuormituksen vähentäminen. Nykysuositusten mukaan heti diagnoosin jälkeen kaikille oireyhtymää sairastaville tulisi aloittaa beetasalpaajalääkitys. Lisäksi voidaan käyttää muita sydän- ja verisuonisairauksien lääkkeitä. Marfan oireyhtymää sairastavalle on tärkeää pitää huolta verenpaineesta. Verenpainetta tulisi alentaa, jotta aortan seinämiin ei kohdistuisi niin paljon painetta, ja näin voidaan samalla hidastaa aortan laajenemista. Verenpaineen hoidossa tulisi huomioida lääkehoidon lisäksi terveelliset elämäntavat. Lääkkeet määräytyvät kuitenkin jokaisen potilaan kohdalla yksilöllisesti heidän tarpeidensa mukaan. (Jokinen ym. 2012.)

Marfanin oireyhtymän kirurginen hoito perustuu ennen kaikkea sydän- ja verisuonikirurgiaan, jolla korjataan niihin kohdistuvia sairauden aiheuttamia ongelmia. Tällaisia ovat esimerkiksi sydämen hiippaläpän ja aorttaläpän korjausleikkaukset sekä aortan proteesileikkaukset. Silmien ongelmassa käytetään muiden hoitojen lisäksi silmäkirurgiaa. Elinikäennuste ei poikkea paljoakaan terveen ihmisen keskimääräisestä elinikäennusteesta nykyisten sydänkirurgisten leikkaustekniikoiden parantumisen myötä. (Dietz & Judge 2006; Jokinen ym. 2012.)

Marfan potilaan tulisi käydä säännöllisesti lääkärintarkastuksessa. Jos verenkiertojärjestelmässä ei ole ongelmia, riittää lääkärintarkastus kerran vuodessa. Käynnillä tutkitaan sydän, sen läpät ja aortta ultraäänen avulla. Myös EKG eli sydämen sähköinen käyrä kuuluu perustutkimukseen. Hampaiden hoitoon tulee kiinnittää erityistä huomiota, koska niille, joilla on sydämen läppävika tai tekoläppä, on suurentunut riski sairastua sydämen sisäkalvon tulehdukseen. Suun ongelmat edesauttavat sydänongelmien syntyä. (Jokinen ym. 2012.)

3 SAIRASTUNEEN TUKEMINEN JA TIEDONSAANTI

Laki potilaan asemasta ja oikeuksista (785/1992) käsittelee pykälässä 5 potilaan tiedonsaantioikeutta. Se velvoittaa antamaan potilaalle tietoa hänen terveydentilastaan, hoidon merkityksestä, eri hoitovaihtoehdoista ja niiden vaikutuksista ja muista hänen hoitoon liittyvistä asioista, joilla on merkitystä, kun päätetään potilaan hoidosta.

Hopia (2006) on tutkinut pitkäaikaissairaiden lasten perheiden (n=82) terveyden edistämistä. Tutkimukseen ottivat osaa kahden eri sairaalan lastenosaston hoitohenkilökuntaan kuuluvia työntekijöitä (n=40). Lisäksi tutkimukseen osallistui kyseisissä sairaaloissa hoidettavina olleiden lasten perheenjäseniä (n=82). Tutkimuksen mukaan pitkäaikaissairaiden lasten perheet tarvitsivat tukea arjessa selviytymisessä, vanhemmuuden vahvistamisessa, sekä tunteiden jakamisessa. Sen mukaan myös lapsesta, jolla oli pitkäaikaissairaus, tuli perheen päätöksenteon ja toiminnan keskipiste. Tämän vanhemmat kokivat usein kuluttavaksi ja raskaaksi. Hoitotyön lähtökohtana oli perheen yksilöllinen tilanne ja avuntarve. (Hopia 2006, 6-8.)

Kyngäs ym. (2006). kirjoittavat potilasohjauksen haasteista. Tutkielma käynnistettiin vuonna 2002. Vuosien 2003 ja 2004 aikana selvitettiin kyselylomakkeilla potilaiden (n=920), omaisten (n=341) ja terveydenhuoltohenkilöstön (n=1024) käsityksiä ohjauksesta. Ohjaustilanteessa tulisi ohjaajan kartoittaa potilaan tiedon tarve sekä hänelle sopiva tapa välittää tietoa. Tiedon tulee olla ajanmukaista ja ymmärrettävää, suullisessa ja kirjallisessa muodossa. Annettavan ohjauksen tulisi olla konkreettista ja selkeää, jotta vastaanottaja ymmärtää sen ja väärinkäsitysten mahdollisuus vähenee. Olisi suotavaa, että ohjauksessa vältettäisiin sairaalaterminologian käyttämistä. Omaiset pitivät tärkeänä, että tietoa annettiin ystävällisesti, selkeästi ja mahdollisimman yksinkertaisesti. Ohjaus tulee tapahtua ohjattavan yksilölliset tarpeet huomioiden, jonka vuoksi ohjaustilanne on aina erilainen.

Jokainen ohjattava ihminen vastaanottaa tietoa eri tavalla ja on huomioitava, mitä tietoa potilas on valmis vastaanottamaan. (Kyngäs ym. 2006.)

Hänninen (2005) tutkii vauvan poikkeavuutta koskevan tiedon välittymistä vanhempien näkökulmasta. Aineistolähtöisessä tutkimuksessa haastateltiin perheitä (n=16) ja työntekijöitä (n=77). Tutkimuksessa ensitietotilanteet koettiin haasteellisina, sillä hoitohenkilöstö ja vanhemmat eivät osanneet ennalta varautua lapsen pitkäaikaissairauteen. Ensitieto prosessi alkaa silloin kun lapsi syntyy ja päättyy kun varmistunut diagnoosi kerrotaan. Ensitiedolla ymmärretään yleisimmin prosessia, jonka aikana annetaan tietoa lapsen poikkeamasta, sekä jonka aikana perhe saa tukea ja ohjausta. Ensitiedon sisällön lisäksi on tärkeää huomioida tapa, jolla ensitietoa annetaan. Artikkelissa tulee esiin myös vanhempien kokemus siitä, miten he toivovat saavansa ensitietoa. He toivoivat tiedon olevan rehellistä ja ymmärrettävää. Lisäksi he toivoivat saavansa tiedon mahdollisimman nopeasti. Ensitiedon toimintatapa ja sisältö, silloin kun sitä annetaan riippuu monesta eri tekijästä. Se kuinka kauan ensitietoa annetaan ja mikä sen sisältö on, muokkautuu toimintayhteyden mukaan. Ensitiedon sisältö vaihtelee loppujen lopuksi tapauskohtaisesti. (Hänninen 2005.)

Toijan (2011) tutkimuksessa, joka pohjautui vanhempien (n=14) tuottamiin kirjallisiin kertomuksiin vertaistuesta, tuli esille, että harvinaisen sairauden kohdatessa perheen he eivät saaneet tyydytettyä tiedonjanoaan terveydenhuollon ammattilaisilta saamallaan tiedolla. Tietoa saadakseen perheet olivat hakeneet tietoa ja tukea yhdistyksistä ja internetin keskustelupalstoilta. Vertaistuki koettiin todella tärkeäksi voimavaraksi perheiden elämässä. (Toija 2011.)

4 PROJEKTIN TEHTÄVÄ JA TAVOITE

Opinnäytetyössä tehtävänä oli tuottaa Marfan oireyhtymää käsittelevä harvinaiset-opas vanhemmille, sairastuneille sekä muille asiasta kiinnostuneille. Projektin tavoitteena on antaa tietoa Marfan oireyhtymästä sairastuneille, omaisille ja muille asiasta kiinnostuneille.

5 PROJEKTIN EMPIIRINEN TOTEUTTAMINEN

Projekti on joukko monimutkaisia, ainutlaatuisia ja toisiinsa kytkeytyviä toimintoja. Niillä on yksi päämäärä tai tavoite, joka tulisi toteuttaa tietyssä ajassa, tietyllä budjetilla ja tiettyjen spesifikaatioiden eli määräysten mukaisesti. (Helsingin yliopisto. 2006).

Marfanin oireyhtymä on perinnöllinen sidekudosten sairaus ja nouseva aortan laajentuma on siihen liittyvä tärkein terveysongelma. Marfanin oireyhtymään kuuluu lisäksi myös luuston, hermoston, silmien, keuhkojen sekä ihon ongelmia. Edellä mainitut ovat kaikki eteneviä ja edellyttävät lääketieteellistä huomiota. (Jokinen ym. 2012.)

Marfan oireyhtymä lasketaan kuuluvaksi harvinaisiin sairauksiin, sillä sitä sairastaa maassamme alle 500 ihmistä (Onnela 2008). Invalidiliiton harvinaiset yksikkö julkaisee harvinaiset-oppaita harvinaisiksi luokitelluista sairauksista. Invalidiliitto toimitti koululle tiedon harvinaisista sairauksista, joista ei ole tehty harvinaiset-opasta. Tekijät kokivat aiheen mielenkiintoiseksi, sillä työ toisi konkreettista hyötyä itselle ja muille. Tietoa harvinaisista sairauksista on vähän saatavilla ja oppaan tarpeellisuus oli hyvin selvää. Yhteistyössä Invalidiliiton kanssa aiheeksi harvinaiset-oppaaseen valikoitui Marfan -oireyhtymä. Tämän jälkeen tehtiin toimeksiantosopimus (Liite 1) Invalidiliiton kanssa tammikuussa 2012.

Tietoa Marfanin oireyhtymästä ja ohjauksesta etsittiin Cinahl-, Eric- ja Medic tietokannoista sekä Terveystietoa ja Googlesta. Aiheiden haut rajattiin kokoteksteihin ja tietojen aikarajaksi laitettiin vuodet 2002-2012. Hakusanoina käytettiin Marfan oireyhtymää, ensitietoa ja ohjausta. Tietoa löytyi melko vähän Marfan oireyhtymästä, mutta enemmän ensitiedosta ja ohjauksesta. Tietoa saatiin myös asiantuntija Ilkka Kaitilalta.

Kun alustavat suunnitelmat oli tehty ja tietolähteitä etsitty, kirjoitettiin projektisuunnitelma, jonka hyväksyivät opinnäytetyötä ohjanneet opettajat. Opettajien hyväksymä projektisuunnitelma lähetettiin Invalidiliitton

hyväksyttäväksi. Invalidiliitolta saatiin lupa (liite 2) projektin toteuttamiselle toukokuussa 2012.

Oppaan sisältö mukautuu rakenteeltaan jo aikaisemmin valmistuneisiin Invalidiliiton ensitieto-oppaisiin, joka on liiton toive. Opas sisältää yleistä tietoa Marfan oireyhtymästä ja sen hoidosta, arjessa selviytymisestä ja vertaistuesta sekä järjestötoiminnasta. Opas on tiivis paketti, josta sairastunut, hänen omainen tai muu asiasta kiinnostunut henkilö saa tarvittavaa tietoa, muun saamansa tiedon tueksi. Uuden Invalidiliitolta tulleen ohjeistuksen vuoksi ensitieto-opas nimi muutettiin harvinaiset oppaaksi. Ajankäytöstä laadittiin suunnitelma (taulukko1), jotka ovat muuttuneet. Yhteistyö asiantuntija Ilkka Kaitilan kanssa lähti käyntiin sähköpostin välityksellä, mutta siihen tuli muutoksia asiantuntijan luopuessa tehtävistään eläkkeelle jäännin vuoksi. Invalidiliiton Harvinaiset yksiköstä luvattiin etsiä uutta asiantuntijaa.

Taulukko 1. Opinnäytetyön aikataulu

Opinnäytetyön aihevalinta ja alustava suunnittelu ja tiedonhaku	Tammikuu-maaliskuu 2012
Aiheen hyväksyntä ja toimeksiantosopimus	Tammikuu 2012
Projektsuunnitelman laadinta	maaliskuu-huhtikuu 2012
Materiaalin keräys ja tarvittavat yhteydenotot	Kevät –syksy 2012
Työn kokoaminen	Kesäkuu 2012- Helmikuu 2013
Työn hyväksyttäminen ja mahdolliset korjaukset	Lokakuu/2012- Helmikuu 2013
Viimeistely ja esitys Turun ammattikorkeakoulussa ja toimitus tilaajille	Huhtikuu-Toukokuu 2013

Oppaan sisältö muokkautui työn edetessä. Alkuun päästiin tekijöiden, Invalidiliiton toiveiden ja kirjallisuuden pohjalta. Projektin tekijät aloittivat oppaan kirjoittamisen etsityn kirjallisuuden pohjalta. Kun ensimmäinen versio oppaasta valmistui, saatiin siihen korjausehdotuksia Turun ammattikorkeakoulun, Salon toimipisteessä pidetyssä Väliseminaarissa syksyllä 2012. Tekstin sisältöön ei tullut suurempia muutoksia, vain kappaleiden alaotsakkeiden paikkoihin tuli muutoksia. Otsakkeen Arjessa selviytyminen alla ensimmäisenä olleen parisuhde ja perhe alaotsakkeen paikka siirtyi alaotsakkeena viimeiseksi. Tämä tapahtui ohjaavien opettajien ehdotuksesta. Ohjaavien opettajien ohjauksella saatiin työtä vietyä eteenpäin. Näiden tapaamisien pohjalta saatiin korjausehdotuksia liittyen oppaan ulkoasuun, kielioppiin ja työn eteenpäin viemiseen. Huhtikuussa 2013 lähetettiin Invalidiliittoon yhteyshenkilö Mia Laitiselle ohjaavien opettajien hyväksymä versio oppaasta. Mia Laitinen toimitti oppaan edelleen Marfan yhdistykseen, jossa he lukivat oppaan läpi ja kommentoivat sitä. Yhdistys kiinnitti huomiota lääkehoitoon liittyvään asiaan, jonka varmistumista odotetaan asiantuntijalta. Invalidiliitto antoi myös omat korjausehdotuksensa ja lisäykset tekstiin.

Oppaan sisältöön tuli valmiit lisäykset Invalidiliiton toimesta. Invalidiliitossa yhteyshenkilönä toimiva Mia Laitinen toimitti oppaaseen liitettävän esipuheen, sekä vertaistuki ja järjestötoiminta kappaleen alle lisättävät tekstit, jotka käsittelivät, Invalidiliittoa, Invalidiliiton Harvinaiset-yksikköä, sekä Invalidiliiton Lahden kuntoutuskeskusta. Nämä tekstit liitettiin Invalidiliiton toiveiden mukaisesti oppaaseen. Lisäksi saatiin korjausehdotuksen vertaistuki ja järjestötoiminta, sekä yhteiskunnan tuki kappaleiden paikkojen keskenäiseen vaihtoon. Myös tämä toteutettiin. Niin Invalidiliitolta, kuin ohjaavilta opettajilta saatiin palautetta, että koko oppaan kieliasu tulisi tarkastaa.

Oppaan kuvituksesta vastasi oppaan kirjoittajien tuttu ja ne liitettiin tekstiin aiheeltaan sopiviin paikkoihin. Kuvat liitettiin otsikon Mikä on Marfan oireyhtymä? alle. Nämä laitettiin havainnollistamaan tekstissä esiintyvien asioiden ymmärrettävyyttä. Kuvat, joista kirjoittajien tuttu vastasi, piirsi ne käsin,

jolloin pystyttiin välttämään tekijänoikeusongelmat. Lupa kuvien julkaisuun saatiin kuvien piirtäjältä. Opas luetutettiin kahdella mahdolliseen kohderyhmään kuuluvalla henkilöllä, jotta saatiin varmuus oppaan soveltuvuudesta maallikoille. Oppaan viimeistelystä, lopullisesta muodosta ja painatuksesta tulee vastaamaan Invalidiliitto. Halutessaan oppaan julkaisusta vastaava Invalidiliitto voi lisätä kuvitusta oppaaseen.

Valmis työ esitetään Turun ammattikorkeakoulussa, Salon toimipisteessä Toukokuun lopussa 2013. Lopullinen työn valmistumisajankohta on kesäkuun alussa 2013. Valmiin oppaan julkaisemisesta vastaa Invalidiliiton Harvinaiset – yksikkö, jolle oppaan materiaali on toimitettu.

6 PROJEKTIN EETTISYYS JA LUOTETTAVUUS

Etiikka on yksi filosofian osa-alueista eli moraalifilosofia. Siinä selvitetään, mitä on moraalit ja miten siihen liittyviä ongelmia voidaan ratkaista. Peruskysymys eettisissä ongelmissa on, mikä on hyvää tai pahaa, väärin tai oikein. Eettisessä ongelmassa on kyse ristiriidasta, joka muodostuu kahden tai useamman arvon välillä. (Leino-Kilpi ja Välimäki 2010.) Luotettavuus ja eettisyys ovat lähtökohtia tämän työn tekemisessä. Eettisiä perusteluja projektin tekemiselle ovat Harvinaiset oppaan tarpeellisuus sekä tekijöiden mielenkiinto aihetta kohtaan. Oppaan aiheeksi valittiin Marfan oireyhtymä, joka oli tekijöille ennestään tuntematon. Projektin aihe on eettisesti perusteltavissa, koska tietoa kirjallisuushaun perusteella Marfanin oireyhtymästä on vähän ja jo Laki potilaan asemasta ja oikeuksista (1992/785) velvoittaa, että potilaalla on tiedonsaanti oikeus ja tällaiset oppaat tukevat sitä.

Laissa potilaan asemasta ja oikeuksista (1992/785) on määritelty tiedonsaantioikeus. Tämä laki velvoittaa, että potilaalla on oikeus saada tietoa hänen hoitoonsa liittyvistä asioista niin, että hän ymmärtää saamansa tiedon. Ensitetiedon tarkoitus on antaa tietoa sairastuneelle ja hänen omaisilleen heitä koskettavasta sairaudesta. Harvinaiset-opas on tarpeellinen opas niin terveydenhuoltohenkilökunnalle ja sairastuneelle sekä hänen omaisilleen.

Tieteelliset tutkimukset ovat arkitietoa luotettavampia. Tieteellisestä tutkimuksesta syntyy tieteellistä tietoa. Tutkimusten luotettavuuden arviointi on tiedon käyttäjän vastuulla (Elomaa & Lauri. 1999.) Lähteiden käyttäminen ja viittaaminen niihin, on tärkeä osa kirjoitus- ja tutkimusprosessia. Lähteiden hyvä käyttäminen kertoo kirjoittajan aiheen ja tieteellisten käytäntöjen hallintaa. Lukijaa ohjataan lähdeviitteillä tarkistamaan esitettyä tietoa ja tulkintojen pätevyyttä, sekä ohjataan kiinnostuneita hankkimaan lisää tietoa. (Tampereen yliopisto. 2008.) Opinnäytetyön tutkimushaut tehtiin kirjallisuuden lisäksi

luotettaviksi arvioiduista tietokannoista, joista osaan kirjautuminen edellytti oppilaitoksen antamia tunnuksia. Oppaassa käytettiin lähteenä tieteellistä tietoa. Tutkimusaineistoa etsittiin myös internet- hakupalvelimen avulla. Kaikki oppaan lähteet olivat alle 10 vuotta vanhoja, joka lisää työn luotettavuutta. Materiaalia etsittäessä pyrittiin valitsemaan tutkimukset ja tiedot oppaaseen vain luotettavista lähteistä. Projektin tekijöiden projektilupa-anomus hyväksyttiin projektiluvaksi toukokuussa 2012. Projektin materiaalia löytyi niukasti, mutta käytetyt materiaalit ovat ajan tasalla ja luotettavista lähteistä. Lähteet on merkitty tekstiin asianmukaisella tavalla.

Projektin aikatauluun tuli muutoksia, mutta tekijät osallistuivat tasavertaisesti projektin suunnitteluun ja tekoon. Opinnäytetyötä ohjaavat opettajat ovat antaneet palautetta, joka on vienyt opinnäytetyötä eteenpäin.

Opas luetettiin kahdella mahdolliseen kohderyhmään kuuluvalla henkilöllä, jotka kuuluvat projektin tekijöiden lähipiiriin, joilla ei ollut terveydenhuoltoalan koulutusta. Molemmilta saatiin palaute, että oppaan teksti oli helppolukuista ja ymmärrettävää maallikoille. Tämä lisäsi opinnäytetyön luotettavuutta ja tällä saimme varmistuksen, että opas sopii kohderyhmälle ja samalla saatiin näkökulmaa kirjoitetun tekstin selkeyteen sekä asianmukaisuuteen. Invalidiliiton tarkistaessa oppaan ja tuoden tähän omaa tietoa, saatiin myös lisää luotettavuutta oppaaseen. Jatkossa opas menee vielä tarkastukseen asiantuntija Ilkka Kaitilalle.

7 POHDINTA

Opinnäytetyössä tehtävänä oli tuottaa Marfan oireyhtymää käsittelevä harvinaiset-opas vanhemmille, sairastuneille sekä muille asiasta kiinnostuneille. Projektin tavoitteena on antaa tietoa Marfan oireyhtymästä sairastuneille, omaisille ja muille asiasta kiinnostuneille. Alunperin tarve oppaasta tuli Invalidiliiton Harvinaiset-yksiköltä.

Ensietieto prosessi alkaa silloin, kun lapsi syntyy ja päättyy kun varmistunut diagnoosi kerrotaan. Ensietiedolla ymmärretään yleisimmin prosessia, jonka aikana annetaan tietoa lapsen poikkeamasta, sekä jonka aikana perhe saa tukea ja ohjausta. Ensietiedon sisällön lisäksi on tärkeää huomioida tapa, jolla ensietietoa annetaan. (Hänninen. 2005). Yksi tämän oppaan tehtävä on olla sairastuneen tai hänen omaisensa saaman ensietiedon tukena. Kun tieto sairaudesta on saatu, voi ensietiedon saanut henkilö palata saamaansa tietoon opasta hyödyntäen.

Ohjaustilanteessa tulisi ohjaajan kartoittaa potilaan tiedon tarve sekä hänelle sopiva tapa välittää tietoa. Tiedon tulee olla ajanmukaista ja ymmärrettävää, suullisessa ja kirjallisessa muodossa. Annettavan ohjauksen tulisi olla konkreettista ja selkeää, jotta vastaanottaja ymmärtää sen ja väärinkäsitysten mahdollisuus vähenee. (Kyngäs ym. 2006.) Ohjaustilanteessa hoitohenkilökuntaan kuuluva, potilaalle tietoa antava henkilö voi käyttää opasta hyödykseen. Oppasta oleva tieto on ajanmukaista ja maalikolle ymmärrettävää. Ohjaustilanteessa potilas saa tiedon sekä suullisessa, että kirjallisessa muodossa.

Asianmukainen, selkeä ja monipuolinen tieto oppaan muodossa auttaa kohderyhmää sopeutumaan sairauteen ja sen mukana tuomien asioiden sekä mahdollisten muutosten hyväksymiseen. Tässä opinnäytetyössä laadittu opas

käsittelee tietoa Marfanin oireyhtymästä, siihen liittyvistä oireista, diagnosoinnista, hoidoista sekä arjessa selviytymisestä. Opas noudattaa sisällöltään toimeksiantajan toivomaa mallia.

Opinnäytetyö ja siitä syntynyt opas tehtiin kahden hengen ryhmässä. Oppaan tekeminen koettiin haasteelliseksi, koska tietoa Marfanin oireyhtymästä oli saatavilla niukasti. Opinnäytetyölle alunperin asetettu aikataulu osoittautui ryhmälle liian tiukaksi toteuttaa, joten se muuttui. Opas on tukenut tekijöiden ammatillista kasvua ja kehitystä. Tekijät ovat saaneet lisätietoa Marfanin oireyhtymästä, sekä ensitiedosta ja potilasohjauksesta. Tarvittaessa he pystyvät tätä käyttämään hyväkseen tulevaisuudessa.

Tulevaisuudessa tulisi opasta päivittää Marfanin oireyhtymästä tulevan tiedon lisääntyessä sekä uudistuessa. Lisäksi opasta tulisi päivittää myös ensitiedon ja ohjauksen osalta, tietojen lisääntyessä.

LÄHTEET

Dietz,H. & Judge,D.2006. Marfan`s syndrome. Lancet 366:1965-1976. Viitattu 10.2.2013.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16325700>.

Elomaa,L & Lauri,S. 1999. Hoitotieteen perusteet. Juva:WSOY.

Laki potilaan asemasta ja oikeuksista 17.8.1992/785. Finlex 2013. Viitattu 28.4.2013.
<http://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/1992/19920785>.

Helsingin yliopisto.2006. Mikä on projekti? Yleisen kielitieteen laitos. Viitattu 13.5.2013.
<http://www.ling.helsinki.fi/kit/2006k/ct310pro/yleista/maaritelma.shtml>.

Hopia,H. 2006. Somaattisesti pitkäaikaissairaahan lapsen perheen terveyden edistäminen. Tampereen yliopisto. Hoitotieteen laitos. Akateeminen väitöskirja. Viitattu 13.4.2013.
<http://tampub.uta.fi/bitstream/handle/10024/67606/951-44-6628-4.pdf?sequence=1>.

Hyvärinen,R. 2005. Millainen on toimiva potilasohje? Hyvä kieliasu varmistaa sanoman perillemenon. Duodecim 121/2005; 1769–73.

Hänninen,K.2005. Kun varmaa tietoa ei vielä ole: Perhelähtöinen tapa kertoa vastasyntyneen poikkeavuudesta. Suomen Lääkärilehti, 40/20053987-3991.

Invalidiliitto.2012. Kevättervehdys Invalidiliiton harvinaiset- yksiköstä. Harava 1/2012.

Jokinen,E. ,Kaitila,I. & Kokkonen,J. 2012. Marfanin oireyhtymä. Duodecim128/2012:503-512.

Kyngäs,H., Kääriäinen,M. & Lipponen,K. 2006. Potilasohjauksen haasteet. Käytännön hoitotyöhön soveltuvat ohjausmallit. Oulun yliopistollinen sairaala 2006. Viitattu 28.4.2013.
http://www.ppshp.fi/instancedata/prime_product_julkaisu/npp/embeds/16315_4_2006.pdf.

Leino-Kilpi,H. & Välimäki,M. 2010. Etiikka hoitotyössä. Helsinki:WSOYpro Oy.

Onnela,K.2008. Harvinaista sairautta sairastavan elämää suomessa- marfan-oireyhtymää sairastavan näkökulma. Helsingin yliopisto. Farmasian tiedekunta. Pro gradu- tutkielma. Viitattu 7.1.2013.
http://www.invalidiliitto.fi/files/attachments/laku/harvinaiset-yksikko/gradu_i_valmis.pdf.

Tampereen yliopisto. 2008. Lähteiden käyttö ja lähdeviitteiden merkitseminen. Viitattu 26.5.2013

<http://www.uta.fi/yky/oppiaineet/sosiaalipolitiikka/kaytannot/viittausohjeet.html>

Toija,A. 2011. Vertaistuen voima- harvinaissairaiden lasten vanhempien kokemuksia vertaistuesta. Jyväskylän yliopisto. Liikunta- ja terveystieteiden tiedekunta. Pro gradu-tutkielma. Viitattu 13.6.2013.

<https://jyx.jyu.fi/dspace/bitstream/handle/123456789/36788/URN%3aNBN%3afi%3ajyu-2011101011525.pdf?sequence=1>.



TURUN AMMATTIKORKEAKOULU
TURKU UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

OPINNÄYTETYÖN TOIMEKSIANTOSOPIMUS

1

OPISKELIJAN TIEDOT

Nimi Ulla Järvelä ja Jeena Salminiemi

Osoite Vartsalontie 48, 21510 Hevonpää

Puhelin koti Jeena 0407541321 Ulla 0440599682 Puhelin työ _____

Sähköposti Jeena.Salminiemi@students.turkuamk.fi, Ulla-Mari.Jarvela@students.turkuamk.fi

Koulutusohjelma Hoitotyön koulutusohjelma

OPINNÄYTETYÖ

Aihe/ työnimi

Marfan, ensitieto-opas

Alkataulu

Valmistuu vuoden 2012 loppuun mennessä

TOIMEKSIANTAJA

Organisaatio Invalidiliitto

Työn ohjaaja / yhteyshenkilö Miia Laitinen

Osoite Launeenkatu 10, 15100 Lahti

Puhelin 0447650410 Sähköposti mia.laitinen@invalidiliitto.fi

OHJAAVAN OPETTAJAN YHTEYSTIEDOT

Ohjaava opettaja Tiina Pelander, Sirpa Nikunen

Puhelin 0449075486 Sähköposti Tiina.Pelander@turkuamk.fi, Sirpa.Nikunen@turkuamk.fi

Turun ammattikorkeakoulu
Joukahaisenkatu 3 A, 20520 Turku
puh. 02 263 350 faksi 02 2633 5791
sposti etunimi.sukunimi@turkuamk.fi



TURUN AMMATTIKORKEAKOULU
TURKU UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

OPINNÄYTETYÖN TOIMEKSIANTOSOPIMUS

2

OPINNÄYTETYÖN SOPIMUSEHDOT

OHJAUS JA VASTUUT

Vastuu opinnäytetyön tekemisestä ja tuloksista on opiskelijalla. Turun ammattikorkeakoulu vastaa opinnäytetyön ohjauksesta. Toimeksiantaja sitoutuu antamaan opiskelijan käyttöön kaikki opinnäytetyön tekemisessä tarvittavat tiedot ja aineistot sekä ohjaamaan opinnäytetyötä toimeksiantajaorganisaation näkökulmasta.

OIKEUDET

Opinnäytetyön tekijänoikeus kuuluu tekijälle eli opiskelijalle. Tekijänoikeuden lisäksi myös muiden immateriaalioikeuksien osalta noudatetaan kulloinkin voimassa olevaa kyseessä olevaa oikeutta koskevaa lainsäädäntöä.

TYÖSUHDE JA KUSTANNUKSET

Mahdollisesta työsuhteesta, työstä maksettavasta palkki-osta ja työstä mahdollisesti aiheutuvien kustannusten korvaamisesta toimeksiantaja ja opinnäytetyön tekijä sopivat erikseen.

TULOSTEN JULKISTAMINEN JA LUOTTAMUKSELLISUUS

Opinnäytetyöstä laaditaan Turun ammattikorkeakoulun ohjeen mukainen kirjallinen raportti.

Kirjallinen raportti luovutetaan toimeksiantajalle ja asetetaan kirjaston kokoelmiin tai julkaistaan elektronisessa muodossa verkkokirjastossa.

Julkaistava opinnäytetyöraportti on laadittava niin, ettei se sisällä liike- tai ammattisalaisuuksia tai muita julkisuuslaissa (laki viranomaisten toiminnan julkisuudesta) salassa pidettäväksi määrättyjä tietoja, vaan ne jätetään työn tausta-aineistoon. Opinnäytetyön arvioinnissa otetaan huomioon sekä julkaistava että salassa pidettävä osa.

Opinnäytetyön toimeksiantaja ja opiskelija sitoutuvat pitämään salassa kaikki opinnäytetyön tekemisessä ja sitä edeltävissä tai sen jälkeisissä neuvotteluissa esiin tulevat luottamukselliset tiedot ja asiakirjat.

Toimeksiantajan edustajalle varataan mahdollisuus tutustua opinnäytetyöraporttiin viimeistään neljätoista (14) päivää ennen aiotua julkaisemista. Toimeksiantaja antaa työstä ennen edellä mainittua julkaisemisajankohtaa lausunnon, jossa voidaan määrittellä opinnäytetyöraporttiin mahdollisesti sisältyvät liike- tai ammattisalaisuudet, joita ei julkaista.

Mitä liike- tai ammattisalaisuuksiin liittyviä asioita ei esitetä opinnäytetyöraportissa?

OLEMME YHTEISESTI SOPINEET OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUKSESTA YLLÄ ESITETTYLLÄ TAVALLA

24.1.2012

Ulla Järvelä Jeena Salminen

31.1.2012

Opiskelija
AMK Loiri

Toimeksiantaja

LIITE : OPINNÄYTETYÖSUUNNITELMA

Tulosta lomake

Turun ammattikorkeakoulu
Joukahaisenkatu 3 A, 20520 Turku
puh. 02 263 350 faksi 02 2633 5791
sposti etunimi.sukunimi@turkuamk.fi

TURUN AMMATTIKORKEAKOULU
Terveysala, Salo
Ylhäistentie 2
24130 SALO
Puh. (02) 263 350
Fax. (02) 2633 6179

ANOMUS OPINNÄYTETYÖNÄ TOTEUTETTAVASTA PROJEKTISTA

Projektin nimi	Ensitieto-opas Marfan oireyhtymästä
Projektitehtävä	Opinnäytetyössä tehtävänä on tuottaa Marfan oireyhtymää käsittelevä ensitieto-opas vanhemmille, sekä muille asiasta kiinnostuneille.
Projektin kuvaus	Projektin tavoitteena on tehdä ensitieto- opas, josta on mahdollisimman paljon hyötyä sairastuneen vanhemmille, jotta he saavat tietoa sairaudesta ja sen oireista, mahdollisesta etenemisestä, palveluista, vertaistuesta sekä lääkityksestä.
Projektin toteuttamisajankohta	Vuosi 2012
Projektin arvioitu valmistumisajankohta	Joulukuu 2012
Projektisuunnitelma hyväksytty	8,15 20 12
Projektin ohjaajat	<p><u>TIINA PEANNOU</u> puh <u>044 9075486</u></p> <p><u>SIRPA MIKANEN</u> puh <u>044 9075949</u></p>
<p>Sitoudumme toteuttamaan projektimme projektisuunnitelmassa esitettyjen vaiheiden puitteissa ja siten, että projektiin osallistuvien henkilöiden anonymiteetti säilyy.</p>	
Projektin tekijät	<p>Hoitotyö AHSHSK11 (suuntautumisvaihtoehto) (ryhmä)</p> <p>Jeena Salminiemi ja Ulla Järvelä (nimi)</p> <p>Vartsalontie 48 21510 Hevonpää</p> <p>0407541321 0440599682 (puhelinumero)</p>

Anomus käsitelty 14,15 20,12
(X) lupa myönnetty
() lupa evätty, peruste _____

Allekirjoitus Miia Laitinen

Miia Laitinen
Invalidiliiton Hoivainstitut-yhteistyö