

Hanna Jungman, Netta Purhonen

Vapaaksi kehon kahleista – Fysioterapia osana locked-in-oireyhtymäpotilaan kuntoutumista

Metropolia Ammattikorkeakoulu

Fysioterapeutti (AMK)

Fysioterapian koulutusohjelma

Opinnäytetyö

28.4.2017

Tekijät Otsikko	Hanna Jungman, Netta Purhonen Vapaaksi kehon kahleista - Fysioterapia osana locked-in-oireyhtymäpotilaan kuntoutumista
Sivumäärä Aika	24 sivua 28.4.2017
Tutkinto	Fysioterapeutti (AMK)
Koulutusohjelma	Fysioterapian koulutusohjelma
Suuntautumisvaihtoehto	Fysioterapia
Ohjaajat	Fysioterapian yliopettaja Anu Valtonen Fysioterapian lehtori Tiina Karihtala
<p>Locked-in-oireyhtymä on hyvin harvinainen sairaus, jonka esiintyvyydestä ei ole saatavissa tarkkaa tietoa. Diagnoosin saaneiden lukumäärän perusteella on arvioitu, että siihen sairastuu alle yksi ihminen miljoonasta. Oireyhtymän taustalla on aivorungon vaurio, joka aiheuttaa kaikkien muiden paitsi silmiä liikuttavien tahdonalaisten lihasten halvaantumisen. Laajasta paralyysistä huolimatta potilas on tajuissaan. Locked-in-oireyhtymän fysioterapiahoidosta ei ole Suomessa selkeää ja yhteneväistä käytäntöä.</p> <p>Tämän työn tarkoituksena on koota yhteen tutkimustietoa locked-in-oireyhtymän jälkeisestä kuntoutumisesta, fysioterapian merkityksestä toimintakyvyn palautumisessa sekä soveltuvista fysioterapiamenetelmistä. Työn tavoitteena on lisätä ammattilaisten, potilaiden sekä omaisten tietämystä locked-in-potilaiden kuntoutumisesta, jotta oireyhtymään sairastuneilla olisi mahdollisuus saada yksilöllistä, oikea-aikaista ja riittävän intensiivisesti toteutettua kuntoutusta.</p> <p>Työ tehtiin systemaattista kirjallisuuskatsausta mukaillen. Tutkimustulosten perusteella on tärkeää varmistaa locked-in-oireyhtymäpotilaan monipuolinen ja intensiivinen kuntoutus. Riittävä kuntoutus lisää eloonjäämisen todennäköisyyttä ja toimintakyvyn palautumista. Intensiivisen kuntoutuksen akuuttivaiheesta lähtien on todettu olevan oleellista locked-in-oireyhtymäpotilaan itsenäisemmän elämän sekä parhaan mahdollisen toimintakyvyn varmistamiseksi. Locked-in-oireyhtymän harvinaisuuden ja vähäisen tutkimustiedon vuoksi aiheesta kaivataan paljon lisää tutkittua tietoa, erityisesti tarkoista kuntoutusmenetelmistä.</p>	
Avainsanat	locked-in-oireyhtymä, toimintakyky, fysioterapia, kuntoutuminen

Authors Title	Hanna Jungman, Netta Purhonen Physical therapy as part of locked-in syndrome patient's rehabilitation
Number of Pages Date	24 pages April 28 th 2017
Degree	Bachelor of Health Care
Degree Programme	Physiotherapy
Specialisation option	Physiotherapy
Instructors	Anu Valtonen, Principal Lecturer Tiina Karihtala, Senior Lecturer
<p>Locked-in syndrome is a rare disease, and there is a limited amount of knowledge of its incidence. Less than one in a million people has the disorder based on the number of diagnoses. An injury to the brainstem causes locked-in syndrome which is a paralysis of all voluntary muscles except for the muscles that control the eyes. Despite the extensive paralysis the patient is awake and conscious. There is no distinct policy of locked-in syndrome patients' physical therapy rehabilitation in Finland.</p> <p>The purpose of this thesis is to compile evidence-based information of locked-in syndrome patients' rehabilitation, suitable physical therapy methods and the effects of physical therapy on patients' functional recovery. This thesis aims at adding knowledge about the locked-in syndrome patients' rehabilitation. The target audience is the professionals, patients and families of the patients. The main aim of this thesis is to help ensure that locked-in syndrome patients get individualized, intensive, and timely rehabilitation.</p> <p>This thesis was carried out following a systematic review's guide lines. The study results support locked-in syndrome patient's intensive multidisciplinary rehabilitation. It is associated with lower mortality rate and high level of functional recovery. Intensive and early onset rehabilitation has been found to be relevant when it comes to ensuring locked-in syndrome patient's more independent life. Because of the rarity of locked-in syndrome and the lack of studied information plenty of research is needed especially about specific rehabilitation methods.</p>	
Keywords	locked-in syndrome, function, physical therapy, rehabilitation

Sisällys

1	Johdanto	1
2	Locked-in-oireyhtymä	2
2.1	Etiologia ja diagnosointi	3
2.2	Oireyhtymän jaottelu ja ennuste	5
3	Locked-in-oireyhtymän vaikutus toimintakykyyn	6
3.1	Kehon toiminnot ja ruumiin rakenteet	7
3.2	Suoritukset ja osallistuminen	8
4	Työn toteutus	10
4.1	Työn tarkoitus, tavoite ja tutkimuskysymykset	10
4.2	Aineiston haku ja rajaus	10
5	Fysioterapia locked-in-oireyhtymän kuntoutuksessa	12
5.1	Motoristen toimintojen ja fyysisen toimintakyvyn palautuminen	15
5.2	Fysioterapian merkitys locked-in-oireyhtymän kuntoutuksessa	16
5.3	Fysioterapian aloitus, kesto ja intensiteetti	17
5.4	Tutkimuksissa käytettyjä fysioterapiamenetelmiä	18
6	Pohdinta	21
	Lähteet	23

1 Johdanto

Locked-in-oireyhtymä on kaikkien tahdonalaisten, paitsi silmiä liikuttavien, lihasten paralyysi. Locked-in-oireyhtymäpotilas on tajuissaan ja tietoinen ympäristöstään, ja kognitiiviset toiminnot ovat yleensä säilyneet ennallaan. Oireyhtymän yleisin syy on aivorungon vaurio. (Laureys 2007.) Locked-in-oireyhtymä on erittäin harvinainen: sitä on arvioitu esiintyvän alle yhdellä ihmisellä miljoonasta. Arvio tosin perustuu vain virallisesti diagno-soituihin tapauksiin. (Locked-in syndrome 2012.) Ilmiön harvinaisuudesta kertonee sekin, ettei sille ole virallista suomenkielistä nimitystä (Haarala 1998).

Fysioterapia on tärkeä osa neurologisten vaurioiden ja sairauksien kuntoutusta. Locked-in-oireyhtymää on pitkään pidetty muuttumattomana tilana, joten kuntoutusta ei välttämättä ole nähty tarpeellisena. Tämä käsitys on virheellinen, eikä sille ole tieteellisiä perusteluita (León-Carrión – Van Eeckhout – Del Rosario Domínguez-Morales 2002). Locked-in-oireyhtymään sairastuneiden kohdalla ei yleensä voida odottaa toimintakyvyn huomattavaa palautumista, mutta pienikin palautuminen voi olla hyvin merkityksellistä potilaan itsenäisyyden ja elämänlaadun kannalta (Richard ym. 1995; Pickl 2002; Høyer – Normann – Sørdsal – Strand 2010).

Locked-in-oireyhtymäpotilaiden fysioterapian tarpeen arvioinnista ja käytännöistä ei maassamme ole yhtenäisiä toimintatapoja tai suosituksia. Tutkimuskirjallisuudesta löytyy rohkaisevia esimerkkejä siitä, että intensiivisellä, oikea-aikaisella ja riittävän pitkäkestoisella kuntoutuksella on saatu aikaan potilaan elämänlaadun kannalta merkittävää toimintakyvyn parantumista (León-Carrión ym. 2002).

Tämän työn tarkoituksena on koota yhteen tutkimuksiin perustuvaa tietoa locked-in-oireyhtymään sairastuneiden toimintakyvyn palautumisesta sekä fysioterapian merkityksestä kuntoutumisessa. Työn tavoitteena on lisätä ammattilaisten, potilaiden ja omaisten tietämystä locked-in-potilaiden kuntoutumisesta, jotta oireyhtymään sairastuneilla olisi mahdollisuus saada yksilöllistä, oikea-aikaista ja riittävän intensiivisesti toteutettua kuntoutusta.

2 Locked-in-oireyhtymä

Varhaisimmat kuvaukset locked-in-oireyhtymästä löytyvät kaunokirjallisuudesta 1800-luvun puolivälistä. Alexander Dumas'n "Monte Criston kreivi" -romaanissa kuvataan henkilö, joka on täysin halvaantunut silmien liikkeitä lukuun ottamatta. (Söderholm – Meinander – Kahela – Alaranta 1998.) Myös lääketieteellisessä kirjallisuudessa aivorungon vauriosta johtuva laaja halvaus on kuvattu jo yli sata vuotta sitten (Kovanen – Sulkava 1982).

Ennen nykyaikaista tehokasta sairaanhoitoa locked-in-oireyhtymä on luultavasti ollut äärimmäisen harvinainen, koska potilaat ovat menehtyneet saamiinsa aivovaurioihin tai erilaisiin liitännäisongelmiin jo varhaisessa vaiheessa. Hoitomenetelmien kehittymisestä huolimatta locked-in-oireyhtymää on pitkään pidetty muuttumattomana tai suhteellisen nopeasti kuolemaan johtavana tilana, eikä potilaita ole aktiivisesti kuntoutettu (ks. Kovanen – Sulkava 1982). Myöhemmin on alettu ymmärtää, että aikaisessa vaiheessa aloitettu intensiivinen ja moniammatillinen kuntoutus vaikuttaa suuresti potilaiden kuntoutusennusteeseen ja kuolleisuuteen. Potilaiden ennuste on viime vuosikymmeninä parantunut. 1980-luvulla tehdyn tutkimuksen mukaan noin 60 % potilaista menehtyi, mikä on huomattavasti suurempi osuus kuin 2003 tehdystä tutkimuksesta, jossa tehokasta kuntoutusta saaneiden locked-in-oireyhtymäpotilaiden kuolleisuusaste oli vain 14 % (Patterson – Grabis 1986; Casanova – Lazzari – Lotta – Mazzucchi 2003).

Locked-in-oireyhtymän harvinaisuudesta – ja ehkä myös toivottomuudesta ilmiön edessä – kertoo muun muassa se, että jopa lääketieteellisissä suomalaisissa julkaisuissa oireyhtymästä käytetään edelleen monenlaisia, yleensä englanninkielisestä "locked-in" -termistä johdettuja nimityksiä. Englannin kielessä kyseinen, potilaan kokemusta hyvin kuvaava termi on ollut käytössä 1960-luvulta lähtien (Kovanen – Sulkava 1982). 90-luvun lopulla esitettiin, että oireyhtymälle olisi hyvä määritellä virallinen, selkeästi kuvaava suomenkielinen nimi (Haarala 1998). Mitään virallista termiä ei kuitenkaan tähän päivään mennessä ole otettu käyttöön. Tässä työssä käytetään muotoa "locked-in-oireyhtymä", koska käsite "locked-in" on epävirallisuudestaan huolimatta jo laajasti vaikiintunut.

2.1 Etiologia ja diagnosointi

Locked-in-oireyhtymä voi aiheutua hyvin erilaisista syistä. Syntytapa voi olla vaskulaarinen, kuten aivoinfarkti tai aivoverenvuoto, tai ei-vaskulaarinen, kuten kasvain tai trauma-peräinen aivovaurio (Casanova ym. 2003). Söderholmin ym. (1998) potilasaineistossa yleisin syy oli laaja aivorunkoinfarkti.

Harvinaisempia syitä locked-in-oireyhtymän taustalla ovat esimerkiksi sähköisku, Guillain-Barrén oireyhtymä ja myeliinitupen tuhoutumista aiheuttava sairaus, kuten MS-tauti (Söderholm ym. 1998; NINDS Locked-In Syndrome Information Page 2007). Lääketieteellisestä kirjallisuudesta löytyy myös mainintoja locked-in-oireyhtymästä, joka on aiheutunut väärin tehdystä kaularangan manipulaatiohoidosta (León-Carrión ym. 2002). Eräässä tapaustutkimuksessa oireyhtymän taustalla oli *central pontine myelinolysis* (CPM). CPM:n syynä oli runsaasta alkoholinkäytöstä ja syömättömyydestä aiheutuneen hyponatremian liian nopea korjaaminen. (Sohn – Nam 2014.)

Pons on aivorungon osa, jonka kautta kulkee motorisia hermosäikeitä isojen aivojen, selkäytimen ja pikkuaivojen välillä (kuvio 1). Locked-in-oireyhtymä syntyy näiden hermosäikeiden laajan vaurioitumisen seurauksena. Vaurio aiheuttaa toimintahäiriöitä myös niissä aivorungon keskuksissa, jotka vastaavat kasvojen liikkeistä ja puheesta. (Locked In Syndrome 2010.)



Kuvio 1. Ponsin sijainti aivorungossa (sininen väritys). (Piirros: Teija Roininen)

American Congress of Rehabilitation Medicine (ACRM) määrittelee viisi ehtoa, joiden toteutuessa diagnosoiksi voidaan asettaa locked-in-oireyhtymä. Nämä ovat: 1) kyky pitää silmiä auki pitkäkestoisesti, 2) tärkeimpien kognitiivisten toimintojen säilyminen vaurioittumattomina, 3) afonia tai vakava hypofonia (kyvyttömyys tuottaa ääntä), 4) tetraplegia tai -pareesi sekä 5) tahdonalainen kyky räpytellä silmiä tai liikuttaa niitä pysty- tai vaakasuunnassa kommunikointitarkoituksessa (American Congress of Rehabilitation Medicine 1995). Joidenkin tutkijoiden mukaan on mahdollista, että locked-in-oireyhtymäpotilas on täysin liikunta- ja kommunikointikyvytön, mutta silti tietoisessa tilassa (Bauer – Gerstenbrand – Rimpl 1979).

On melko yleistä, että locked-in-oireyhtymän diagnosointi viivästyy, koska liikkumattoman potilaan ei ymmärretä olevan tietoisessa tilassa (Laureys ym. 2005). Locked-in-oireyhtymän oireet voidaan herkästi erehtyä diagnosoimaan pitkittyneeksi koomaksi, vegetatiiviseksi tilaksi, minimaalisen tajunnan tilaksi tai akineettiseksi puhumattomuudeksi.

Potilas, jonka päähän on kohdistunut trauma ja joka reagoi heikosti, tulisi näin ollen testata neurologisella kuvantamisella mahdollisimman nopeasti, jotta todellinen diagnoosi saadaan selville ja oikeanlainen hoito voidaan aloittaa. (Carrai ym. 2008.)

2.2 Oireyhtymän jaottelu ja ennuste

Locked-in-oireyhtymä voidaan vallitsevien oireiden perusteella jakaa karkeasti kolmeen muotoon: klassiseen, osittaiseen ja totaaliseen locked-in-oireyhtymään. **Klassinen** locked-in-oireyhtymäpotilas on mykkä ja täysin liikuntakyvytön, lukuun ottamatta mahdollista kykyä liikuttaa silmiä ja luomia ylös-alas-suuntaisesti. **Osittaisessa** locked-in-oireyhtymässä on klassisen oireyhtymän piirteiden lisäksi esimerkiksi yritystä tuottaa erilaisia kasvon eleitä ja silmien sivusuuntaista liikettä. **Totaalisessa** locked-in-oireyhtymässä potilas on täysin liikunta- ja kommunikointikyvytön. (Bauer ym. 1979.)

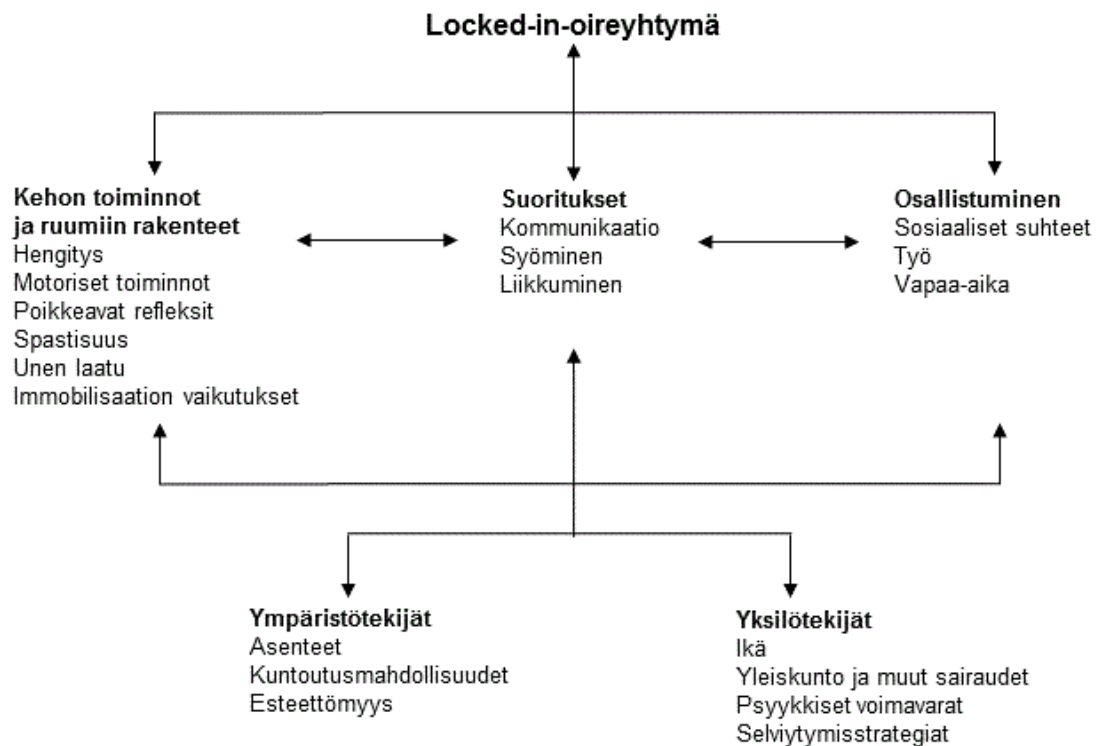
Kolmen kategorian lisäksi locked-in-oireyhtymä jaetaan vamman sijainnin ja suuruuden perusteella **tilapäiseen** ja **krooniseen** muotoon. Bauerin ym. (1979) mukaan potilaan selvitessä akuuttivaiheesta oireyhtymä muuttuu usein krooniseksi. Sen sijaan tilapäisessä locked-in-oireyhtymässä toimintakyky voi palautua erittäin hyväksi aktiivisen kuntoutuksen myötä.

Akuuttivaiheen jälkeen locked-in-oireyhtymäpotilaan odotettu elinikä voi olla useita kymmeniä vuosia (Laureys ym. 2005). Hyvä ennuste edellyttää potilaan tilan stabilisointia mahdollisimman nopeasti vammautumisen jälkeen (Laureys 2007). Oireyhtymän syntyperästä riippuen kuolleisuuden ja kuntoutumisen ennuste on erilainen. Ei-vaskulaariseen locked-in-oireyhtymään liittyy yleensä nopeampi toiminnallinen kuntoutuminen. Poikkeuksen tästä muodostaa vaskulaarinen tilapäinen locked-in-oireyhtymä, josta paraneminen on nopeaa. Toimintakyvyn parantumista tapahtuu kuitenkin oireyhtymän syntyperästä huolimatta. Vuonna 1986 tehdyssä tutkimuksessa vaskulaaristen oireyhtymäpotilaiden kuolleisuus oli suurempi (67 %) kuin ei-vaskulaaristen (40 %). Suurin osa locked-in-oireyhtymään liittyvistä kuolemista johtuu hengitystiekomplikaatioista, erityisesti alkuvaiheessa. Monet potilaat tarvitsevat avustusta hengitykseen, ja heitä tulisi tarkkailla mahdollisten komplikaatioiden vuoksi. (Patterson – Grabis 1986.)

3 Locked-in-oireyhtymän vaikutus toimintakykyyn

Locked-in-oireyhtymän aiheuttamat vauriot kehon toiminnolle ovat niin laajoja, että ne vaikuttavat useimpiin keskeisiin suorituksiin. Alkuvaiheessa potilas on tyypillisesti koomassa. Siitä herättyään hän on tietoinen ympäristöstään ja omasta tilastaan, sillä kognitiiviset toiminnot sekä kuulo- ja näkökyky säilyvät vaurioitta. Myös uni-valvorytmi on koomavaiheen jälkeen tavanomainen. (Locked In Syndrome 2010.) Potilas on riippuvainen toisten ihmisten avusta, mikä väistämättä rajoittaa hänen osallistumistaan merkittävästi. Ranskalaiseen locked-in-oireyhtymäpotilaiden ALIS-tietokantaan rekisteröityneistä vajaa puolet pystyi akuutin ja aktiivisen kuntoutusvaiheen jälkeen asumaan kotona, mutta se edellytti yleensä mittavaa apua päivittäisissä toiminnoissa (Laureys ym. 2005).

Kokonaisvaltaista toimintakykyä voidaan arvioida toimintakyvyn, toimintarajoitteiden ja terveyden kansainvälisen luokituksen mukaisen ICF-mallin avulla. Kuviossa 2 on esitetty Locked-in-oireyhtymän vaikutuksia toimintakykyyn ICF-mallia mukailien.



Kuvio 2. Locked-in-oireyhtymän vaikutus toimintakykyyn (ICF: Toimintakyvyn, toimintarajoitteiden ja terveyden kansainvälinen luokitus 2013: 18).

Locked-in-oireyhtymään sairastunut ei enää tänä päivänä ole tuomittu elämään lyhyttä loppuelämää kehonsa sisään vangittuna, vaan hänellä on mahdollisuus kuntoutua oman yhteisönsä aktiiviseksi jäseneksi. Belgialaisessa tutkimuksessa kävi ilmi, että yli vuoden sairastaneet locked-in-oireyhtymäpotilaat arvioivat elämänlaatussa pääosin hyväksi, eikä merkittävää eroa terveiden verrokkien kokemaan elämänlaatuun ollut (Snoeys – Vanhoof – Manders 2013). ALIS-tietokannasta kerätyn aineiston perusteella useimmat potilaat kokevat akuuttivaiheen jälkeen elämänsä merkitykselliseksi ja toivovat harvoin eutanasiaa (Laureys ym. 2005).

3.1 Kehon toiminnot ja ruumiin rakenteet

Locked-in-oireyhtymä vaikuttaa moniin kehon toimintoihin. Tahdonalaisten motoristen toimintojen vaurioitumisen ohella keskeinen oire on hengityksen säätelyn häiriintyminen. Useimmat potilaat tarvitsevat ainakin alkuvaiheessa hengityskoneen turvaamaan riittävän hapensaannin, koska heidän oma hengitystoimintansa on lamaantunut. Potilaille tehdään trakeostomia eli henkitorviavanne, jonka kautta hengityskoneen putki viedään suoraan henkitorveen. (Locked In Syndrome 2010.) Laureys'n ym. (2005) mukaan noin 60 % kroonista locked-in-oireyhtymää sairastavista kärsii jonkin asteisista hengitysvaikeuksista.

Motoristen toimintojen palautuminen on yksilöllistä ja sitä on vaikea ennustaa. Useimilla on odotettavissa palautumista pään hallinnassa ja raajojen pienissä tahdonalaisissa liikkeissä. Suurella osalla potilaista tällä on toiminnallista merkitystä, esimerkiksi erilaisten hallintalaitteiden käytön kannalta. Kävelykyvyn palautuminen on harvinaista. (Richard ym. 1995; Laureys ym. 2005; León-Carrión ym. 2002.)

Koska locked-in-oireyhtymä johtuu keskushermostossa sijaitsevien ylempien motoneuronien vauriosta, on seurauksena myös spastisuuden lisääntymistä ja patologisia refleksejä. Pidempään jatkuessaan ja hoitamattomana spastisuus voi aiheuttaa hankalia virheasentoja ja kontraktuuria. Myös poikkeavat refleksit voivat olla ongelma. Esimerkiksi voimakas patologinen imemis-puremisrefleksi hankaloittaa usein alkuvaiheessa suun avaamista, mikä vaikeuttaa muun muassa suuhygienian hoitamista (Söderholm ym. 1998).

Monet potilaat kärsivät unettomuudesta tai unen laadun häiriöistä (Patterson – Grabois 1986; Richard ym. 1995). Patterson ja Grabois (1986) havaitsivat tutkimuksessaan, että unen pituus on locked-in-oireyhtymäpotilailla kokonaisuudessaan lyhentynyt 1,25–6,5 tunnilla. Samassa tutkimuksessa havaittiin myös, että unen ensimmäiset neljä vaihetta ovat usein epäjärjestyksessä ja unen kolmas ja neljäs vaihe sekä REM-uni voivat olla lyhentyneitä tai puuttua kokonaan.

3.2 Suoritukset ja osallistuminen

Syöminen, kommunikaatio ja liikuntakyky ovat keskeisiä toimintakykyä määrittäviä suorituksia. Locked-in-oireyhtymä vaikeuttaa näitä kaikkia merkittävästi. ICF-mallin mukaan muutokset jollakin toimintakyvyn osa-alueella vaikuttavat myös muihin osa-alueisiin (ICF: Toimintakyvyn, toimintarajoitteiden ja terveyden kansainvälinen luokitus 2013: 18–19). Hyvänä esimerkkinä voidaan mainita motoristen toimintojen (kehon toiminnot) vauriot, jotka estävät locked-in-oireyhtymäpotilaan itsenäisen liikkumisen (suorituksen). Vähäinen liikkuminen puolestaan aiheuttaa immobilisaatioon liittyviä haittoja kehon toimintoihin. Itsenäisen liikuntakyvyn puute on myös merkittävä osallistumisen rajoite.

Pureminen ja nieleminen ovat tahdonalaisia suorituksia, joihin ponsin vaurio vaikuttaa. Syöminen on jopa hengenvaarallista, koska ruoka ja juoma voivat päätyä keuhkoihin aiheuttaen vakavan infektion. Toisaalta myös trakeostomia estää normaalin syömisen. Riittävä ravinnon saanti on turvattava muulla tavoin, yleensä gastrostooman eli mahalaukuavanteen avulla. (Locked In Syndrome 2010.) Nielemistoimintojen kuntoutuminen on vaihtelevaa. Söderhomin ym. (1998) tutkimuksessa suurin osa potilaista pystyi kuntoutumisen myötä juomaan ja syömään soseutettua ruokaa, mutta osa tarvitsi vielä myöhemmässäkin vaiheessa gastrostoomaa aspiraatiovaaran ja limaisuuden takia. Ranskalaisen selvityksen perusteella kolme neljästä potilaasta kärsi kroonisesti eriasteisista nielemisvaikeuksista, ja myös liiallinen syljeneritys oli yleinen ongelma (Laureys ym. 2005).

Yksi locked-in-oireyhtymän dramaattisimpia seurauksia on kyvyttömyys kommunikoida. Puhemotoriikan sekä nielemis- ja hengityselimistöön toimintahäiriöiden vuoksi puhuminen ei onnistu, vaikka aivojen kielelliset toiminnot eivät ole vaurioituneet. Tahdonalaisen lihaksiston halvauksen seurauksena myös muut keinot itsensä ilmaisemiseen puuttuvat sairauden alkuvaiheessa lähes täysin. Viime vuosikymmeninä on alettu ymmärtää,

kuinka tärkeää on pyrkiä löytämään kommunikointikeino potilaan kanssa mahdollisimman varhaisessa vaiheessa. (Kovanen – Sulkava 1982; Söderholm ym. 1998.)

Silmien pystysuuntaiset ylös-alas-liikkeet ovat yleensä parhaiten säilyneet, ja niiden avulla potilas pystyy vastaamaan hänelle esitettyihin kysymyksiin joko myöntävästi tai kieltävästi (Söderholm ym. 1998). On muistettava, että silmänliikkeisiin perustuvassa kommunikaatiossa sekä sen perusteella tehdyssä potilaan kognitiivisen ja emotionaalisen tilan arvioinnissa on monia rajoituksia. Potilaan tarkkaavaisuuden vaihtelu vaikuttaa hyvin paljon siihen, kuinka kommunikointi onnistuu. Silmien liikkeet voivat olla epäjohdonmukaisia ja hyvin pieniä. Lisäksi potilaat väsyvät nopeasti. (Laureys ym. 2005.)

Kommunikaatiomahdollisuudet paranevat huomattavasti, jos myös silmien vaakasuuntaiset liikkeet ovat säilyneet hyvin. Tällöin voidaan paremmin opetella silmien liikkeisiin perustuva kirjaintaulumenetelmä, jonka avulla ajatusten laajempi ilmaiseminen on mahdollista. Tietokoneavusteisia kommunikaatiomenetelmiä on käytetty locked-in-oireyhtymäpotilaiden kommunikoinnin apuna jo pitkään. On mahdollista, että puhekyky palautuu osittain – tosin puheen avulla kommunikointia saattavat rajoittaa muun muassa dysartria ja joissakin tapauksissa hengityspotken kanyyli, joten vaihtoehtoiset kommunikointitavat ovat tärkeitä. (Söderholm ym. 1998.)

4 Työn toteutus

4.1 Työn tarkoitus, tavoite ja tutkimuskysymykset

Tämän työn tarkoituksena on koota yhteen tutkimustietoa locked-in-oireyhtymäpotilaiden motoristen toimintojen palautumisesta sekä fysioterapian merkityksestä locked-in-oireyhtymäpotilaiden kuntoutumisessa. Tavoitteena on lisätä ammattilaisten, potilaiden ja omaisten tietämystä locked-in-potilaiden kuntoutustarpeista ja kuntoutuksen hyödyllisyydestä, jotta oireyhtymään sairastuneilla olisi mahdollisuus saada heille sopivaa, oikea-aikaista ja riittävän intensiivisesti toteutettua fysioterapiaa.

Opinnäytetyön työelämän yhteistyökumppanina toimii Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiirin Peijaksen sairaalan neurologinen osasto. Osaston fysioterapeutit ovat työssään havainneet tarvitsevansa koottua tutkimustietoa locked-in-oireyhtymäpotilaiden kuntoutumisesta, sillä näyttöön perustuvan tiedon avulla voidaan perustella sairastuneiden jatkokuntoutuksen tarve.

Yhteistyökumppanin toiveena on tuoreimman tutkimuskirjallisuuden pohjalta tehty mahdollisimman kattava yhteenveto locked-in-oireyhtymäpotilaiden toimintakyvyn palautumisesta ja fysioterapian merkityksestä kuntoutumisessa. Työn lopputuloksena on kirjallisuuskatsaus.

Tutkimuskysymykset:

1. Millaista toimintakyvyn palautumista locked-in-oireyhtymään sairastumisen jälkeen voi tapahtua?
2. Miten fysioterapialla voidaan edesauttaa potilaan kuntoutumista?

4.2 Aineiston haku ja rajaus

Aineiston haku suoritettiin systemaattista kirjallisuuskatsausta mukaillen tammikuussa 2017. Haussa käytettiin seuraavia tietokantoja: PubMed, PEDro, Science Direct ja Cinahl.

Ennen aineiston hakua ja sen aikana päädyttiin seuraaviin englanninkielisiin locked-in-oireyhtymää ja sen kuntoutusta kuvaaviin hakusanoihin: *locked-in syndrome, physical therapy, rehabilitation, motor control, intensive, long-term, prognosis, motor recovery*. Abstraktien lukemisen jälkeen jatkoon valittiin artikkelit, jotka käsittelevät kuntoutusta fyysisestä näkökulmasta. Pois karsittiin esimerkiksi leikkauksia ja ainoastaan lääkehoitoa käsittelevät artikkelit. Tavoitteena oli rajata tutkimusaineisto sellaiseksi, että tulokset ovat sovellettavissa suomalaisissa hoito- ja terapiakäytännöissä.

Työssä kerätty aineisto sijoittuu aikavälille vuodesta 1986 vuoteen 2014. Laaja aikaväli johtuu oireyhtymän harvinaisuudesta ja siitä, että sitä on tutkittu melko vähän.

5 Fysioterapia locked-in-oireyhtymän kuntoutuksessa

Aineiston haussa 38 tuloksesta valikoitui 11 tutkimusartikkelia, jotka soveltuvat tässä opinnäytetyössä asetettuihin tutkimuskysymyksiin ja sisäänottokriteereihin. Suurin osa tutkimuksista on tehty pienillä osallistujamäärillä, ja joukossa on useita tapaustutkimuksia. Useimmissa tutkimuksissa oli edustettuina locked-in-oireyhtymän eri muodot, ja myös oireyhtymän etiologia vaihteli suuresti. Tutkimuksissa mukana olleiden potilaiden ikäjakauma oli varsin laaja.

Kaikissa tutkimuksissa ei tarkemmin kerrottu fysioterapian sisällöstä, määrästä, intensiteetistä ja kuntoutuksen kokonaiskestosta. Parhaiten fysioterapiaa ja eri terapiamenetelmiä on kuvattu tapaustutkimuksissa, mikä osaltaan puoltaa niiden ottamista mukaan tähän katsaukseen. Tutkimukset ja niistä saadut tärkeimmät tulokset on koottu taulukkoon 1.

Taulukko 1. Kirjallisuuskatsaukseen valikoituneet tutkimusartikkelit. Locked-in-oireyhtymästä käytetään taulukossa englanninkielisestä termistä "locked-in syndrome" johdettua lyhennettä LIS.

Tutkimus	Osallistujat	Fysioterapian kesto ja intensiteetti	Menetelmät	Havaitut vaikutukset	Muuta
Patterson – Grabois 1986	139 osallistujaa: – 89 klassista – 46 osittaista – 3 totaalista – 1 luokittelematonta	Ei mainittu	Ei mainittu	Palautuminen vaihteli tilan muuttumattomuudesta täydelliseen parantumiseen. Aikaisin aloitettu intensiivinen kuntoutus ennakoi parempaa toimintakyvyn palautumista.	Erot palautumisessa liittyivät oireyhtymän etiologiaan (vaskulaarinen/ei-vaskulaarinen).
Katz ym. 1991	29 osallistujaa (iältään 1–70 v.), viisi vuotta kestänyt kohorttitutkimus	Ei mainittu	Ei mainittu	Kuntoutuksen puuttuminen ensimmäisen 6 kk aikana on vahvasti yhteydessä krooniseen, pysyvään LIS:an.	Elinajanodote pitenee, kun LIS on saatu stabiiliksi.
Richard ym. 1995	11 osallistujaa (iältään 17–74 v.), joilla eri tasoinen LIS	Ei mainittu	Ei mainittu	Palautuminen vaihteli: suurimmalla osalla vähäistä palautumista (esim. pään liikkeet, hengitys); joillakin kävely, nieleminen ja puhe palautuivat.	Motoriikan palautuminen tapahtui distaalis-proksimaalisesti. Palautumista voi tapahtua vielä yli vuoden kuluttua sairauden puhkeamisesta.
Hummelsheim – Eickhof 1999	Tapaustutkimus (45-vuotias potilas)	Akuuttihoidon jälkeen yksilöterapiaa vähintään 2 h päivittäin	Raajamobilisointi, moottoriavustettu pyöräily, seisomateline, venytykset, Bobath, RST- harjoittelu	AROM palautui, käsien käyttö monissa ADL-toimissa, lihastonus aleni normaalille tasolle.	
Pickl 2002	Tapaustutkimus (31-vuotias mies)	Intensiivinen kuntoutus aloitettu 5,5 v. sairastumisen jälkeen, kesto 11 v.	Vojta-terapia, Akupainanta, Bobath	Täydellinen LIS parani osittaiseksi.	Kuntoutus oli erittäin intensiivistä ja kokonaisvaltaista.

Casanova ym. 2003	14 osallistujaa (iältään 16–71 v. LIS-diagnoosin saadesaan)	Kuntoutus aloitettu kuukauden sisällä LIS:n synnystä. Sairaajakson aikana kuntoutusta 6 krt/vko.	Intensiivinen moniammatillinen yksilökuntoutus. Lihasten vahvistaminen, raajamobilisointi, spastisuuden lievittäminen, pään ja vartalon asennon hallinnan kehittäminen	Parantuminen vaihteli tilan muuttumattomuudesta täydelliseen parantumiseen.	
Høyer ym. 2010	9 osallistujaa (iältään 41–72 v.), joilla osittainen LIS	Subakuutissa ja kroonisessa vaiheessa kuntoutusta vähintään 1 h/pvä.	Painokevennetty, avustettu kävelyharjoittelu. Seisomaharjoitukset, toiminnallinen harjoittelu, hengitysterapia tarvittaessa	Fyysinen toimintakyky parani kaikilla; vaihtelu oli suurta.	Toimintakyvyn palautumista tapahtui vielä vuosi sairastumisen jälkeen.
Lukowicz ym. 2010	Tapaustutkimus (65-vuotias mies)	Kuntoutus aloitettiin 14 vuoden kuluttua sairastumisen jälkeen. 16 v. sairastumisen jälkeen potilas siirrettiin kuntoutuskeskukseen, jossa hän sai hyvin intensiivistä ja monipuolista ja kuntoutusta	Passiiviset liikkeet, seisomateline, jalkojen aktiiviliikkeet, venytykset, spastisuuden ja kontraktuurien ehkäisy, kävelyharjoitukset, toiminnalliset harjoitukset ja fyysinen aktiivisuus, allasterapia, hieronta, sähköhoidot, PNF, Bobath	Aiemmin täysin liikkumaton potilas kykeni ottamaan kontaktia muihin ihmisiin myös verbaalisesti. Lihasjäykkyys väheni, kontraktuurat lievittyivät, vartalon oikean puolen toiminta palautui hyvin.	LIS:n syynä oli aivokasvain: 2 v. kasvaimen toteamisen jälkeen potilas menetti yhteyden ulkomaailmaan.
Kearny ym. 2011	Tapaustutkimus (37-vuotias nainen)	Aikaisin aloitettu intensiivinen moniammatillinen kuntoutus	Ei mainittu	Selkeä puhekyky, normaalin ruoan nielemisen, itsenäisen kävely ja ADL-toiminnot palautuivat.	Tutkimus tukee käsitystä, että eri terapioiden tulisi olla edustettuina akuuttivaiheesta lähtien.
Snoeys ym. 2013	8 osallistujaa (osallistujilla ollut LIS yli vuoden); elämäntutkimus	Säännöllistä fysioterapiaa kaikille osallistujille	Ei mainittu	Kaikilla palautumista pään liikkeissä, osalla ala- ja/tai yläraajojen liikkeitä, puhetta tai osittaista kommunikointia puheella	Tutkimuksessa korostui apuvälineiden merkitys.
Sohn – Nam 2014	Tapaustutkimus (44-vuotias mies)	Fysioterapia aloitettu 2 kk oireiden alkamisesta, kesto 2 v.	Kontraktuurien estäminen, sähköhoidot, toiminnallinen-, lihaskunto- ja aerobinen harjoittelu, suun alueen motoriikka	Itsenäinen (valvottu) kävely, käsien käyttö, kirjoituskyky, itsenäinen hengitys ja puhe palautuivat.	

5.1 Motoristen toimintojen ja fyysisen toimintakyvyn palautuminen

Tässä työssä läpikäytyjen 11 tutkimuksen perusteella locked-in-oireyhtymästä toipuminen on hyvin vaihtelevaa. Lähes kaikkien potilaiden motoristen toimintojen ja fyysisen toimintakyvyn voidaan odottaa palautuvan ainakin jonkin verran. On mahdollista, mutta harvinaista, että palautuminen on lähes täydellistä potilaan saavuttaessa muun muassa itsenäisen kävelykyvyn. Motoristen toimintojen palautuminen tapahtuu yleensä distaalis-proksimaalisesti (Richard ym. 1995; Høyer – Normann – Sørsdal – Strand 2010). Parhaassa tapauksessa myös vartaloa kiertävien lihasten toiminta lopulta palautuu. Kehitys voi pysähtyä mille asteelle tahansa, joten osalla potilaista tahdonalainen liike palautuu vain raajojen ääreisosiin. (Høyer ym. 2010.)

Locked-in-oireyhtymäpotilaan toiminnallista kuntoutumista on havainnollistettu viidellä kategorialla. Ensimmäisessä kategoriassa potilaalla ei ollut tapahtunut minkäänlaista motorista palautumista, ja hän oli täysin riippuvainen ulkoisesta avusta päivittäisissä toimissa. Toisessa kategoriassa motorinen palautuminen oli erittäin vähäistä, ja potilas oli edelleen täysin riippuvainen ulkoisesta avusta päivittäisissä toimissa. Kolmannessa kategoriassa, josta käytetään nimitystä ”kohtuullisen parantuminen”, oli tapahtunut merkittävää motorista palautumista, mikä ilmeni itsenäisyytenä joissakin päivittäisissä toimissa. Neljäs kategoria käsitti potilaat, jotka saavuttivat täyden itsenäisen toiminnan kaikissa päivittäisissä toimissa ja olivat täysin kuntoutuneita lukuun ottamatta lieviä neurologisia puutteita. Viides kategoria kuvasti täyttä kuntoutumista, jossa potilaalla ei ollut lainkaan neurologisia puutteita. (Patterson – Grabis 1986.)

Locked-in-oireyhtymään johtaneen vaurion syntymekanismilla saattaa olla merkitystä palautumisennusteen ja kuntoutuksen suunnittelun kannalta. Ei-vaskulaarinen etiologia näyttää liittyvän parempaan selviämisen- ja palautumisennusteeseen. Palautuminen oli nopeampaa ja laajempaa niillä potilailla, joiden locked-in-oireyhtymä johtui muusta kuin verenkiertoon liittyvästä syystä. Jos oireyhtymän taustalla oli vaskulaarinen syy, toipuminen oli hyvin vähäistä ensimmäisten neljän kuukauden aikana, mutta huomattavaa palautumista saattoi tapahtua tämän jälkeen. (Patterson – Grabis 1986.)

Richardin ym. (1995) tutkimuksessa neljän potilaan motoristen toimintojen palautuminen oli merkittävää; näistä kolmella oli diagnosoitu klassinen ja yhdellä osittainen locked-in-

oireyhtymä. Høyer ym. (2010) eivät havainneet yhteyttä motoristen toimintojen palautumisen ja sukupuolen, iän, sairastumisen ajankohdan tai kuntoutuksen keston välillä. Tutkimusten perusteella ei siis voida tehdä selkeitä johtopäätöksiä siitä, mitkä kaikki sairauteen liittyvät tekijät ennustavat hyvää toipumista. Esimerkiksi locked-in-oireyhtymän aste ei välttämättä korreloi palautumisen kanssa.

5.2 Fysioterapian merkitys locked-in-oireyhtymän kuntoutuksessa

Locked-in-oireyhtymäpotilaan fysioterapia on pitkä prosessi, jonka tarkoituksena on tukea motoristen toimintojen palautumista. Fysioterapian tulisi olla osa moniammatillista kuntoutusta. Terapian tavoitteet vaihtelevat sairauden vaiheen, oireyhtymän asteen ja potilaan toimintakyvyn mukaan. (León-Carrión ym. 2002.)

Locked-in-oireyhtymäpotilaiden yleisimmät kuolinsyyt ovat hengityskomplikaatiot sekä aivorungon vaurion laajeneminen. Potilaan hengitystoimintojen stabilisointi heti alussa on siten yksi tärkeimmistä elinehdoista, ja se luo hyvät puitteet intensiivisen kuntoutumisen aloittamiselle. (Casanova ym. 2003.) Hengitystoimintojen turvaamisen lisäksi on tärkeää alusta asti ehkäistä spastisuudesta ja liikkumattomuudesta aiheutuvia sekundaarisia vaurioita, kuten kontraktuuria ja nivelten jäykistymistä (Sohn – Nam 2014).

Elämänlaadun kannalta pienikin fyysisen toimintakyvyn palautuminen voi olla hyvin merkityksellistä, joten kaikilla locked-in-oireyhtymään sairastuneilla tulisi olla mahdollisuus saada asianmukaista fysioterapiaa. Casanova ym. (2003) tuovat tärkeänä huomiona esiin locked-in-oireyhtymäpotilaan eristyneisyyden ja invaliditeetin vähentämisen merkityksen osana parempaa elämää ja pidempää elinajanodotetta. Elämänlaatu paranee merkittävästi, jos potilas oppii liikuttamaan sormiaan, kykenee nielemään ja hengittämään ilman avustusta sekä kommunikoimaan. Pään ja vartalon hallinta sekä vähäisetkin tahdonalaiset raajojen liikkeet mahdollistavat muun muassa sujuvampien kommunikointitapojen ja sähkökäyttöisten liikkumisen apuvälineiden käytön ja lisäävät siten potilaan itsenäisyyttä. (Richard ym. 1995; Pickl 2002; Casanova ym. 2003; Høyer ym. 2010.)

Fysioterapian keinoin voidaan tukea hyvän asennon ylläpitämistä. Selkäydinvammaisten kuntoutuksesta tiedetään, että tasapainoinen asento luo potilaalle edellytykset hyödyntää toimintakykyään mahdollisimman hyvin, koska se vähentää painehaavojen syntymistä, ehkäisee pehmytkudosten lyhentymistä, vähentää epämukavuutta ja huonosta

ryhdistä aiheutuvia ongelmia sekä rohkaisee sosiaaliseen vuorovaikutukseen (Kilbride – Cassidy 2012: 300). Lisäksi hyvä asento helpottaa pään ja vartalon hallintaa, ja edesauttaa siten onnistunutta kommunikointia (Söderholm ym. 1998). Nämä käsitykset saavat vahvistusta myös tässä katsauksessa mukana olleista tutkimuksista (Richard 1995; Pickl 2002; Høyer 2010). Istuma-asennossa myös suun kautta syöminen onnistuu paremmin kuin makuuasennossa puolittain tai kokonaan (Pickl 2002).

Locked-in-oireyhtymäpotilaan asianmukaisten ja sopivien apuvälineiden saatavuus ja käytön opastus ovat tärkeitä. Liikunta- ja kommunikointirajoitteisen potilaan elämänlaadun kannalta apuvälineillä on suuri merkitys, koska välineiden puutteet tai sopimattomuus voivat merkittävästi rajoittaa osallistumismahdollisuuksia. (Snoeys ym. 2013.) Picklin (2002) tapaustudkimuksessa yksilöllisesti muokattu pyörätuoli vaikutti huomattavasti potilaan toimintakykyyn, koska hän pystyi istumaan siinä useita tunteja päivittäin sekä sen myötä syömään, kommunikoimaan ja osallistumaan paremmin kuin vuodepotilaana.

5.3 Fysioterapian aloitus, kesto ja intensiteetti

Useissa tutkimuksissa korostetaan, että mahdollisimman varhaisessa vaiheessa aloitettu monipuolinen intensiivinen kuntoutus on yhteydessä korkeampaan eloonjäämisprosenttiin ja on olennaista toimintakyvyn palautumisen kannalta (Patterson – Grabois 1986; Katz – Haig – Clark – DiPaola 1991; Casanova ym. 2003; Kearny – McCann – Hawkins 2011; Sohn – Nam 2014). Patterson ja Grabois (1986) painottavat, että aktiivinen kuntoutus ensimmäisen 4–6 kuukauden aikana oireyhtymän diagnosoinnista on tärkeää, sillä sen puuttuminen on vahvasti yhteydessä krooniseen ja pysyvään locked-in-oireyhtymään. Ensimmäinen vuosi on myös otollisin aika keskushermostoperäisen vaurion spontaanille kuntoutumiselle (Katz ym. 1991).

Suurimmat edistysaskeleet palautumisessa tapahtuvat usein aivan alkuvaiheessa, eli muutaman kuukauden sisällä sairastumisesta. Toisaalta palautumista tapahtuu vielä jopa vuosia locked-in-oireyhtymään sairastumisen jälkeen, joten kuntoutuksen on oltava pitkäkestoista (Patterson – Grabois 1986; Richard ym. 1995; Pickl 2002; Høyer ym. 2010; Lukowicz – Matuszak – Talar 2010; Sohn – Nam 2014).

Mikäli locked-in-oireyhtymän etiologia on ei-vaskulaarinen, alkaa palautuminen nopeasti. Erityisesti näiden potilaiden kohdalla intensiivisen kuntoutuksen varhainen aloitus on tärkeää. Toipuminen vaskulaarista alkuperää olevasta locked-in-oireyhtymästä saattaa olla hitaampaa eikä palautumista välttämättä juuri tapahdu ensimmäisten kuukausien aikana. Näiden potilaiden kohdalla on välttämätöntä saada riittävän pitkäkestoista kuntoutusta, sillä toimintakyvyn palautumista voi tapahtua vielä pitkään sairastumisen jälkeen. (Patterson – Grabois 1986.)

Vaikka kuntoutus aloitettaisiin vasta vuosia locked-in-oireyhtymään sairastumisen jälkeen, voi toimintakyvyssä tapahtua huomattavaa muutosta parempaan. Picklin (2002) tapaustutkimuksessa potilaan intensiivinen kuntoutus aloitettiin yli viiden vuoden kuluttua sairastumisesta, ja sitä jatkettiin 11 vuoden ajan. Toisessa tapauksessa monipuolinen kuntoutus aloitettiin potilaan oltua 14 vuotta lähes tiedottomassa tilassa, ja motoriset toiminnot, kommunikointihalu- ja kyky sekä toimintakyky arjen toiminnoissa parantuivat selvästi (Lukowicz ym. 2010).

Tutkimukset puoltavat erittäin säännöllistä, lähes päivittäistä harjoittelua heti akuutista vaiheesta lähtien. Suurin osa kuntoutuksesta on kirjattu säännöllisenä päivittäin tapahtuvana; kahdessa tutkimuksessa kuntoutuksen määräksi on erikseen ilmoitettu 1–2 tuntia päivässä. Aineistossa korostuvat intensiivisyys, moniammatillisuus ja kuntouttava hoitotyö. (Patterson – Grabois 1986; Katz ym. 1991 Hummelsheim – Eickhof 1999; Casanova ym. 2003; Kearny ym. 2011; Sohn – Nam 2014.)

5.4 Tutkimuksissa käytettyjä fysioterapiamenetelmiä

Tutkimusaineistossa kuvatut, locked-in-oireyhtymäpotilaiden kuntoutuksessa käytetyt fysioterapiamenetelmät olivat samoja, joita käytetään neurologisten potilaiden fysioterapiassa yleisesti (Hummelsheim – Eickhof 1999; Pickl 2002; Casanova ym. 2003; Høyer ym. 2010; Lukowicz ym. 2010; Sohn – Nam 2014). Läpikäytyjen tutkimusten perusteella kuntoutuksen monipuolisuudella, intensiivisyydellä, pitkäkestoisuudella ja moniammatillisuudella on suurempi merkitys kuin valitulla menetelmällä.

Akuutissa vaiheessa locked-in-oireyhtymän hoitaminen keskittyy potilaan hengitys- ja verenkiertoelimistön toimintojen vakauttamiseen. Näiden lisäksi tärkeitä ovat potilaan asentohoito sekä vartalon elevaatio halvaantuneiden raajojen turvotuksen estämiseksi.

Tarkoituksena on välttää liikkumattomuudesta aiheutuvat komplikaatiot. Elintärkeiden toimintojen vakauttamisen jälkeen on tärkeää aloittaa intensiivinen kuntoutus, joka sisältää motoriikan, hengityksen, nielemisen ja puheen harjoittamista fysioterapian, toimintaterapian ja puheterapian keinoin. Fysioterapian näkökulmasta oleellista on lihasvoiman vahvistaminen, raajojen mobilisointi, spastisiteetin lievittäminen sekä pään ja vartalon hallinnan harjoittaminen. Lisäksi erilaiset hengitysharjoitteet ovat erittäin tärkeitä. Ne voidaan linkittää osaksi potilaan fysioterapiaa. (Hummelsheim – Eickhof 1999; Casanova ym. 2003.)

Tutkimuksista nousi esille mahdollinen spastisuus ja tonuksen kohoaminen. Kyseisiin keskushermostoperäisiin halvausoireisiin voidaan vaikuttaa toistuvalla sensorimotorisella harjoittelulla (RST), joka on suunniteltu alunperin aivohalvauspotilaille. Kyseisen metodin käyttöä on tutkittu 90-luvun loppupuolella erittäin positiivisin tuloksin: potilaan aktiivinen liikelaajuus palautui täysin, käsien käyttö mahdollistui useissa ADL-toimissa sekä lihastonuksen ei-toivottu kohoaminen pieneni. RST-harjoittelu pyrkii fasilitoimaan selektiivisiä liikkeitä yksittäisissä nivelissä. Harjoittelu aloitetaan eriytyneistä distaalisista liikkeistä siirtyen posturaalisiin ja dynaamisiin liikkeisiin. Potilas tekee toistuvasti isometrisiä ja isotonisia lihassupistuksia. Isometriset supistukset suoritetaan mahdollisimman nopeasti ja voimakkaasti, kun taas isotonisilla supistuksilla pyritään kattamaan koko mahdollinen aktiivinen liikelaajuus hoidettavassa nivelessä. Jos harjoitettava aktiivinen liike ei onnistu omatoimisesti, suoritetaan liike passiivisesti. Kuntoutumisen etenemiseksi potilas suorittaa harjoitteita yhä enemmän painovoimaa vastaan. Lisäksi harjoittelua voidaan muokata haastavammaksi lisäämällä nopeutta sekä ulkoista vastusta. Koko harjoittelun ajan on tärkeää huomioida potilaan liikemallit ja mahdollinen lihastonuksen kasvaminen vääränlaisten liikkeiden estämiseksi. Harjoittelusta tulee pitää tauko, jos lihastonus alkaa lisääntyä. (Hummelsheim – Eickhof 1999.)

Kolmessa tapaustutkimuksessa käytettiin Bobath-menetelmää osana fysioterapiaa ja monipuolista kuntoutusta. Kaikissa raportoitiin potilaan itsenäisen toimintakyvyn parantuneen. (Hummelsheim – Eickhof 1999; Pickl 2002; Lukowicz ym. 2010.) Erään 31-vuotiaan miehen erittäin intensiivinen ja monipuolinen kuntoutus aloitettiin vasta yli viisi vuotta locked-in-oireyhtymään johtaneen onnettomuuden jälkeen. Menetelminä käytettiin monipuolisesti monia erilaisia tilanteeseen sopivia lähestymistapoja, muun muassa Bobath- ja Vojta -terapioita, joita sovellettiin tarpeen mukaan. 11 vuoden kuntoutuksen

päätyessä potilas pystyi istumaan pitkiä aikoja pyörätuolissa, syömään ja kommunikoi-
maan huomattavasti aikaisempaa paremmin. Vartalon ja pään hallinta oli kehittynyt niin
paljon, että potilas pystyi itse kohentamaan asentoaan ja käyttämään itsenäisesti erilai-
sia hallintalaitteita. (Pickl 2002.)

Yhdessä tutkimuksessa painokevennetty ja avustettu kävelyharjoittelu juoksumatolla oli
osa locked-in-oireyhtymäpotilaiden intensiivistä, monipuolista kuntoutusta. Lähtötasoon
verrattuna vartalon ja pään hallinta, kestävyys ja raajojen aktiiviliikkeet paranivat kaikilla
tutkimukseen osallistuneilla. Tutkijoiden mukaan kevennetty ja avustettu kävelyharjoit-
telu on hyödyllistä, koska locked-in-oireyhtymäpotilaiden on sen avulla mahdollista akti-
voida koko kehoaan pystyasennossa. Kyseisessä harjoitusmuodossa on mahdollista jäl-
jitellä ihmisen luonnollista liikkumistapaa pitkäkestoisesti, mikä antaa hermostolle ja li-
haksille sopivia ärsykeitä. Tutkimuksen perusteella tämä edistää motoristen toimintojen
palautumista. Pystyasento ja fyysisen suorituskyvyn parantuminen vaikuttavat positiivi-
sesti myös verenkierto- ja hengityselimistön toimintaan sekä ehkäisevät painehaavojen
syntymistä. (Høyer 2010.)

6 Pohdinta

Tämän työn tavoitteena oli hahmottaa locked-in-oireyhtymäpotilaan kuntoutumista ja fysioterapian merkitystä potilaan toimintakyvyn parantumisessa. Tuomalla esiin tutkimustuloksia locked-in-oireyhtymäpotilaiden kuntoutumisesta työ pyrkii kehittämään kyseisen potilasryhmän kuntoutusta. Raamit työn toteuttamiselle määriteltiin yhdessä yhteistyökumppanin kanssa heidän toiveitaan ja tarpeitaan kuunnellen.

Locked-in-oireyhtymä on erittäin harvinainen neurologinen sairaus. Tehokkaan hoidon ansiosta eloon jäävien potilaiden määrä on viime vuosikymmeninä lisääntynyt, mikä on synnyttänyt tarpeen kehittää oireyhtymään sairastuneiden kuntoutusta. Arvio sairauden yleisyydestä on tehty virallisesti diagnosoitujen potilaiden lukumäärän perusteella (Locked-in syndrome 2012). Kyseinen arvio ei siis sisällä väärin diagnosoituja tai diagnosoimattomia potilaita. Carrain ym. (2008) tutkimuksesta ilmenee, että locked-in-oireyhtymää ei läheskään aina tunnisteta. Nopea tunnistaminen ja oikea diagnoosi ovat kuitenkin tärkeitä, jotta oikea-aikainen hoito voidaan aloittaa mahdollisimman nopeasti.

Locked-in-oireyhtymän harvinaisuudesta johtuen aiheesta on saatavissa vain vähän tutkimustietoa. Tästä syystä tässä työssä on käytetty useita tapaustutkimuksia sekä uusien tutkimusten lisäksi vanhempaa tutkimusaineistoa. Tapaustutkimusten ottamista mukaan puolsi myös se, että niissä on parhaiten kuvattu fysioterapian käyttöä locked-in-oireyhtymän kuntoutumisessa. Vanhemmat aineistot selittävät oireyhtymän syntyperää, eikä tämä tieto ole vuosien varrella muuttunut. Tuoreimmat aineistot tuovat päivitettyä tietoa locked-in-oireyhtymän kuntoutumisesta. Työssä käytettyjen tutkimusten luotettavuutta heikentää RCT-asetelman puute, joten on vaikea arvioida kuntoutusmenetelmien todellista vaikuttavuutta. Tapaus-verrokki -asetelman käyttämättömyys on selkeästi perusteltavissa epäeettisyydellä. RCT-tutkimusten puutteen vuoksi ei kuitenkaan voida kiistää, etteikö intensiivisellä moniammatillisella kuntoutuksella olisi paljon positiivisia ja elintärkeitä vaikutuksia locked-in-oireyhtymäpotilaan elinajanodotteeseen ja toimintakykyyn.

Vakaa hengitystoiminta ja hyvä nivelliikkuvuus luovat tärkeän pohjan kuntoutumiselle ja mahdollistavat parhaat mahdolliset tulokset toimintakyvyn palautumisessa. Kuntoutumisen edetessä fysioterapeutin ammattitaitoa tarvitaan esimerkiksi hyvän istuma-asennon saavuttamisessa ja tahdonalaisen lihastoiminnan vahvistamisessa. Nämä yhdessä eri-

laisten apuvälineiden kanssa edesauttavat potilaan kommunikointia ja itsenäistä liikkumista. Parhaisiin tuloksiin päästään moniammatillisella yhteistyöllä. Fysioterapian käyttö yhdessä muiden terapiamuotojen, kuten toiminta- ja puheterapian, ohella sekä yhteistyö hoitoalan ammattilaisten kanssa auttaa huomioimaan locked-in-oireyhtymäpotilaan psykofyysissosiaalisena kokonaisuutena.

Keskushermostoperäisissä vaurioissa spontaania palautumista tapahtuu eniten ensimmäisen vuoden aikana. On tärkeää hyödyntää spontaanin kuntoutumisen aikaikkunaa kuntouksen suunnittelussa, mutta sen jälkeistä aikaa ei saa unohtaa. Locked-in-oireyhtymässä palautumista voi tapahtua vielä vuosia sairastumisen jälkeen, ja myös toimintakyvyn ylläpitäminen vaatii jatkuvaa terapiaa. Suurin osa potilaista tarvitsee kuntoutusta koko loppuelämänsä ajan.

Tutkimusaineistosta nousi vahvasti esiin kysymys siitä, kenellä on oikeus päättää toisen ihmisen puolesta tilanteessa, jossa ihminen ei kykene ilmaisemaan omia ajatuksiaan. On ensiarvoisen tärkeää muodostaa selkeä kommunikointikeino locked-in-oireyhtymäpotilaan kanssa, jotta hänen äänensä tulee kuulluksi. Casanova ym. (2003) puhuvat "toisen elämän" tai "uuden elämän" elämisestä: vaikka locked-in-oireyhtymäpotilaan elämä ei ole samanlaista kuin ennen sairastumista, sitä ei pidä väheksyä. Tutkitun tiedon perusteella tehokkaalla fysioterapialla voidaan lähes kaikissa tapauksissa helpottaa ja itsenäistää locked-in-oireyhtymäpotilaan elämää. Tähän työhön valikoituneet tutkimukset antavat paljon toivoa toimintakyvyn parantumisen mahdollisuuksista. Pienikin itsenäisen toimintakyvyn palautuminen voi olla erittäin merkityksellistä locked-in-oireyhtymäpotilaan elämänlaadun kannalta.

Kokonaisuudessaan työ on onnistunut vastaamaan asetettuihin tutkimuskysymyksiin ja työn tilaajan toiveisiin. Työ antaa kattavan kuvan locked-in-oireyhtymästä sekä potilaiden kuntoutumisesta. Jatkotutkimuksena olisi tarpeen selvittää spesifimpien kuntoutusmenetelmien vaikuttavuutta esimerkiksi pitkittäistutkimuksena, jotta locked-in-oireyhtymäpotilaan kuntoutumisessa voitaisiin keskittyä mahdollisimman tehokkaisiin menetelmiin.

Lähteet

American Congress of Rehabilitation Medicine 1995. Recommendations for Use of Uniform Nomenclature Pertinent to Patients With Severe Alterations in Consciousness. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 76: 205–209.

Bauer, G. – Gerstenbrand, F. – Rimpl, E. 1979. Varieties of the Locked-in Syndrome. *Journal of Neurology* 221: 77–91.

Carrai R. – Grippoa, A. – Fossi, S. – Campolo, M.C. – Lanza, G. – Pinto, F. – Aman-tini, A. 2009. Transient post-traumatic locked-in syndrome: A case report and a literature review. *Neurophysiologie Clinique/Clinical Neurophysiology* 39: 95–100.

Casanova, Emanuela – Lazzari, Rosa E. – Lotta, Sergio – Mazzucchi, Anna 2003. Locked-in Syndrome: Improvement in the Prognosis After an Early Intensive Multidisciplinary Rehabilitation. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 84: 862–867.

Haarala, Risto 1998. Mikä nimeksi herra Noirtier'n halvaukselle? *Läketieteellinen Aikakauskirja Duodecim* 114 (9): 916–917.

Hummelsheim, Horst – Eickhof, Christel 1999. Repetitive sensorimotor training for arm and hand in a patient with locked-in syndrome. *Scandinavian Journal of Rehabilitation Medicine* 31: 250-256.

Høyer, Ellen – Normann, Britt – Sørdsal, Randi – Strand, Liv Inger 2010. Rehabilitation including treadmill therapy for patients with incomplete locked-in syndrome after stroke; a case series study of motor recovery. *Brain Injury* 24 (1): 34–45.

ICF: Toimintakyvyn, toimintarajoitteiden ja terveyden kansainvälinen luokitus 2013. Terveyden ja hyvinvoinnin laitos THL. Saatavilla myös sähköisesti osoitteessa: <<http://urn.fi/URN:NBN:fi-fe201303252595>>. Luettu 10.1.2017.

Katz, Richard T. – Haig, Andrew J. – Clark, Barbara B. – DiPaola, Rocco J. 1991. Long-Term Survival, Prognosis, and Life-Care Planning for 29 Patients with Chronic Locked-In Syndrome. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 73: 403-408.

Kearny, Seamus – McCann, John – Hawkins, Stanley 2011. Locked-in, walked out. *Ulster Medical Journal* 80 (3): 148-150.

Kilbride, Cherry – Cassidy, Elisabeth 2012. Physical management of altered tone and movement. Teoksessa Stokes, Maria – Stack, Emma (toim.): *Physical Management for Neurological Conditions*. Edinburgh: Elsevier Churchill Livingstone. 289–318.

Kovanen, Jussi – Sulkava, Raimo 1982. "Locked-in"-oireyhtymä eli valetajuttomuus. *Läketieteellinen Aikakauskirja Duodecim* 98 (14): 1079–1083.

Laureys, Steven – Pellas, Frédéric – Van Eeckhout, Philippe – Ghorbel, Sofiane – Schnakers, Caroline – Perrin, Fabien – Berré, Jacques – Faymonville, Marie-Elisabeth – Pantke, Karl-Heinz – Damas, Francois – Lamy, Maurice – Moonen, Gustave – Serge Goldman, Serge. 2005. The locked-in syndrome: what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? Teoksessa Laureys, Steven (ed.) *Progress in Brain Research*

Vol. 150. The Boundaries of Consciousness: Neurobiology and Neuropathology. Amsterdam: Elsevier Science & Technology. 495–511.

Laureys, Steven 2007. Locked-in Syndrome 2007. Coma Science Group. Verkkodokumentti. <http://www.coma.ulg.ac.be/inform/locked_in_syndrome.html>. Luettu 10.3.2017.

Léon-Carrión, José – Van Eeckhout, Philippe – Del Rosario Domínguez-Morales, Maria 2002. The locked-in syndrome: a syndrome looking for a therapy. *Brain Injury* 16 (7): 555–569.

Locked In Syndrome 2010. National Organization for Rare Disorders. Verkkodokumentti. <<http://rarediseases.org/rare-diseases/locked-in-syndrome/>>. Luettu 14.9.2016.

Locked-in syndrome 2012. Orphanet. Verkkodokumentti. <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=GB&Expert=2406>. Luettu 6.4.2017.

Lukowicz, Malgorzata – Matuszak, Katarzyna – Talar, Anna 2010. A misdiagnosed patient: 16 years of locked-in syndrome, the influence of rehabilitation. *Medical Science Monitor* 16 (2): CS18–23.

NINDS Locked-In Syndrome Information Page 2007. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Verkkodokumentti. <<http://www.ninds.nih.gov/disorders/lockedin-syndrome/lockedinsyndrome.htm>>. Luettu 14.9.2016.

Patterson, James R. – Grabois, Martin 1986. Locked-In Syndrome: A Review of 139 Cases. *Stroke* 17 (4): 758–764.

Pickl, Gonda B. 2002. Changes during Long-Term Management of Locked-In Syndrome: A Case Report. *Folia Phoniatrica et Logopaedica* 54: 26–43.

Richard, I. – Péreon, Y. – Guiheneu, P. – Nogues, B. – Perrouin-Verbe, B. – Mathe, J.F. 1995. Persistence of distal motor control in the locked in syndrome. Review of 11 patients. *Paraplegia* 33: 640–646.

Snoeys, L. – Vanhoof, G. – Manders, E. 2013. Living with locked-in syndrome: an explorative study on health care situation, communication and quality of life. *Disability & Rehabilitation* 35 (9): 713–718.

Sohn, Min Kyun – Nam, Jin Hee 2014. Locked-in Syndrome due to Central Pontine Myelinolysis: Case Report. *Annals of Rehabilitation Medicine* 38 (5): 702–706.

Suhonen, Riitta – Axelin, Anna – Stolt, Minna 2015. Erilaiset kirjallisuuskatsaukset. Teoksessa Stolt, Minna - Axelin, Anna - Suhonen, Riitta (toim.): Kirjallisuuskatsaus hoitotieteessä. Turku: Turun yliopisto. 7–22.

Söderholm, Sinikka – Meinander, Monica – Kahela, Kirsi – Alaranta, Hannu 1998. Suun motorikan häiriöt ja korvaavat kommunikaatiomenetelmät "locked-in"-oireyhtymässä. *Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim* 114 (9): 879–886.