

Opinnäytetyö (AMK)

Fysioterapian koulutusohjelma

2012

Kirsi Uusikartano

FYSIOTERAPEUTTISIA KEINOJA LIIKKUMIS- JA TOIMINTAKYVYN TUKEMISEKSI LIHASYSTROFIAA SAIRASTAVILLA

– systemaattinen kirjallisuuskatsaus



TURUN AMMATTIKORKEAKOULU
TURKU UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

Kirsi Uusikartano

FYSIOTERAPEUTTISIA KEINOJA LIIKKUMIS- JA TOIMINTAKYVYN TUKEMISEKSI LIHSDYSTROFIAA SAIRASTAVILLA

Lihasdystrofiat kattavat ryhmän tauteja, joissa pääoireena esiintyy etenevä lihasheikkous ja lihasatrofia. Nämä asiat vaikuttavat henkilön koko toimintakykyyn. Yksi oleellinen osa lihasdystrofiaa sairastavan hoitoa on fysioterapia. Opinnäytetyön tarkoituksena on selvittää systemaattisella kirjallisuuskatsauksella millä fysioterapeuttisilla keinoilla lihasdystrofiaa sairastavan asiakkaan liikkumis- ja toimintakykyä voidaan tukea mahdollisimman pitkään. Opinnäytetyöhön koottiin tutkimustietoa fysioterapian ja terveydenhuollon tietokannoista lihasdystrofiaa sairastavien fysioterapiasta.

Menetelmänä käytettiin systemaattista kirjallisuuskatsausta, joka toteutettiin aineistolähtöisenä sisällönanalyysinä. Aineisto löytyi Pubmed, Cochrane ja PEDro- tietokannoista. Lopulliseen analyysiin valikoitui kuusi tutkimusta. Tutkimusten laatu tarkasteltiin jokaisen tutkimuksen kohdalla erikseen.

Tutkimustulokset osoittivat, että fysioterapeutin ohjaama aerobinen harjoittelu ja voimaharjoittelu saattavat vaikuttaa lihasdystrofiaa sairastavien toimintakykyyn positiivisesti, ja haittavaikutuksia ei havaittu.

Opinnäytetyön tavoitteena on lisätä fysioterapeuttien tietoisuutta lihasdystrofiaa sairastavien fysioterapiasta, jotta he pystyisivät paremmin soveltamaan fysioterapeuttisen harjoittelun terapiakäytäntöjä tutkimusten pohjalta.

ASIASANAT:

(lihasdystrofia, fysioterapia, kävely, terapeuttinen harjoittelu, aerobinen harjoittelu, voimaharjoittelu)

Physiotherapy

2012 | 45

Taina Vahtera

Kirsi Uusikartano

PHYSIOTHERAPEUTIC WAYS TO SUPPORT LOCOMOTION AND FUNCTION WITH MUSCULAR DISEASE

Muscular dystrophies are a group of diseases where the main symptoms are progressive muscle weakness and muscle atrophy which affects persons' functioning. This study was made in co-operation with Lihastautiliitto ry.

The purpose of this study was to clarify by a systematic literature review what kind of physiotherapy is effective for maintaining locomotion and functioning as long as possible in people with muscular dystrophy.

Recent research information about physiotherapy for muscular dystrophy was gathered from different physiotherapy and medical databases. A systematic literature review was made by a content analysis. The research material was found through Pubmed, Cochrane and PEDro databases. The thesis consisted of six studies. The quality was evaluated case-specifically in the studies.

The results showed that aerobic exercise and strength exercise might affect function in people with muscular dystrophy and there were no bad side affects. Because there were so few studies, the results of this study can not be generalized.

The results will hopefully add physiotherapists' knowledge about the type of physiotherapy that is needed in people who have muscular diseases. Better knowledge is needed so physiotherapists can apply therapeutic methods based on theory.

KEYWORDS:

(muscular dystrophy, physiotherapy, walking, therapeutic exercise, aerobic exercise, strength exercise)

SISÄLTÖ

KÄYTETYT LYHENTEET	5
1 JOHDANTO	6
2 FYSIOTERAPIAN ASIAKAS JA LIHASYSTROFIA	7
2.1 Lihasydrofian vaikutus toimintakykyyn	10
2.2 Lihasydrofiaa sairastavan fysioterapia	12
3 LIIKKUMINEN JA KÄVELYASENNON HALLINTA	16
4 TERAPEUTTISEN HARJOITTELUN KEINOT FYSIOTERAPIASSA	20
5 TUTKIMUKSEN TARKOITUS JA TUTKIMUSONGELMAT	22
6 SYSTEMAATTISEN KIRJALLISUUSKATSAUKSEN TOTEUTTAMINEN	23
6.1 Kirjallisuuskatsauksen tiedonkeruumenetelmät	24
6.2 Tutkimusten valinta ja laadun arviointi	25
6.3 Tutkimusten valinnan ja laadun arvioinnin toteutus	28
6.4 Tutkimusten analysointi aineistolähtöisen sisällönanalyysin avulla	32
7 TUTKIMUSTULOKSET	33
7.1 Otokoko tutkimuksissa	33
7.2 Tutkimusasetelmat ja käytetyt fysioterapeuttiset menetelmät	34
7.3 Tutkimuksista havaitut tulokset	36
8 JOHTOPÄÄTÖKSET JA POHDINTA	38
8.1 Opinnäytetyön menetelmien luotettavuus ja opinnäytetyöhön liittyvät eettiset ratkaisut	41
8.2 Oman oppimisen arviointi	42
LÄHTEET	43

KÄYTETYT LYHENTEET

LGMD	Limb-girdle muscular dystrophy
FSHD	Facioscapulohumeral muscular dystrophy
DMD	Duchenne muscular dystrophy
BMD	Becker muscular dystrophy
MMD, DM	Myotonic Dystrophy

1 JOHDANTO

Opinnäytetyön toimeksianto on tullut Lihastautiliitto ry:ltä ja heidän toiveestaan lisätä fysioterapeuttien tietoisuutta lihasdystrofiaa sairastavien fysioterapiasta. Lihastautiliiton mukaan fysioterapeuttien tietämys lihasdystrofiaa sairastavien fysioterapiasta on vähäistä ja esimerkiksi Lihastautiliiton järjestämässä koulutuksissa lisää tietämystä tarvittaisiin.

Toimeksiantajan alkuperäisenä toiveena oli selvittää tutkimuksista liikkumis- ja toimintakyvyn säilymiseen vaikuttavia tekijöitä hartia-lantiotyyppin lihasdystrofiaa (LGMD) sairastavilla. Opinnäytetyö aloitettiin tarkasti rajatuilla tutkimushauilla. Sairauden harvinaisuudesta johtuen huomattiin olemassa olevien tutkimusten vähäisyys. Aihe laajennettiin koskemaan lihasdystrofioiden fysioterapiaa, ja tutkimuksia haettiin laajennetusti lihasdystrofoista ja fysioterapiasta. Opinnäytetyössä toimintakykyä tarkastellaan kuitenkin kävelyyn painottaen ja erityisenä tarkastelukohteena on kävellen liikkuminen. Tässä opinnäytetyössä olevat lihasdystrofian tyypit valittiin, koska tutkimushakujen tuloksena tutkimuksia löydettiin vain kyseisistä lihasdystrofoista.

Opinnäytetyön tavoitteena on tuoda teoriatiedon kautta ymmärrystä lihasten heikkenemisen vaikutuksista toimintakykyyn, jotta lihasdystrofikkojen parissa työskentelevien fysioterapeuttien olisi helpompi soveltaa käytännön osaamistaan ja kehittää fysioterapiaansa. Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen avulla lihasdystrofioiden fysioterapiasta koottiin tutkimushakujen tuloksena laajasti tutkimustietoa. Analyysimenetelmänä käytettiin aineistolähtöistä sisällönanalyysiä.

Opinnäytetyön aihe on tarpeellinen, koska lihasdystrofioiden fysioterapiasta olemassa oleva tieto on vähäinen. Aihetta tarkastellaan painottaen myös kävelyasennon hallinnan merkitystä.

2 FYSIOTERAPIAN ASIAKAS JA LIHASYSTROFIA

Lihasystrorfiat, muscular dystrophy, (MD) ovat perinnöllisiä sairauksia, jotka kattavat ryhmän tauteja, joissa pääoireena esiintyy etenevä lihasheikkous, mikä vaikuttaa lihasdystrofiaa sairastavan toimintakykyyn. Kyseessä on yleisesti lihaksen proteiinin geenivirhe. Tautien aiheuttajaa ei tunneta, eikä niihin ole lääkehoitoa. Suomessa lihastauteja sairastaa noin 10 000 ihmistä. (Lihastautiliitto ry 2012.)

Suomessa fysioterapian järjestäjänä Lihastautiliitto ry on oleellinen vaikuttaja. Lihastautiliitto ry on valtakunnallinen järjestö, joka tukee jäsentensä oikeuksia. 12 paikallisyhdistystä kuuluvat liittoon. (Lihastautiliitto ry 2012.)

Muscular Dystrophy Association (MDA) taas on amerikkalainen vapaaehtoinen kansallinen terveysjärjestö. Järjestössä tiedemiehet ja kansalaiset ovat rinta rinnan. MDA on yksi maailman johtavista vapaaehtoisista järjestöistä, jotka edistävät alan tutkimusta ja tarjoavat lääketieteellistä apua ja tukipalveluja lihasdystrofiaa sairastaville. (MDA Muscular Dystrophy Association 2012.)

Erilaisia lihastaudin muotoja, joita tässä opinnäytetyössä tarkastellaan ovat esimerkiksi Duchennen lihasdystrofia, Beckerin lihasdystrofia, fasioskapulohumeraalinen lihasdystrofia, hartia-lantiotyyppin lihasdystrofia sekä dystrofia myotonica. (Lue ym. 2009, 325-326.) Lihastautia sairastavalla etenevän lihasheikkouden lisäksi oireita saattaa ilmetä sydämessä-, verisuonissa ja hengityksessä. (Voet ym. 2011, 2).

Duchennen lihasdystrofia (DMD) aiheutuu dystrofiini nimisestä lihaskalvon proteiinia tuottavasta geenivirheestä. Sairaudessa dystrofiinia ei ole lainkaan. (Bushby ym. 2010). Sairauden oireet ilmenevät noin viidennellä ikävuodella. (Duodecim 2012). Duchennen lihasdystrofia on yleinen lihastautimuoto. Naiset ovat sairaan geenin kantajia ja vain miespuoliset sairastuvat. Joissakin tapauksissa myös kantaja voi olla oireinen. (Bushby ym. 2010). Taudin oireita

ovat etenevä lihasheikkous, minkä mukana tulevat myös kardiovaskulaariset ongelmat sekä hengitysvaje. (Bendixen ym. 2012.) Selän skolioosi on yleinen ongelma. (Bushby ym. 2010).

Beckerin lihasdystrofia (BMD) on samankaltainen Duchennen lihasdystrofian kanssa, mutta oireet ilmenevät myöhemmin ja taudinkuva ei ole niin vaikea kuin DMD sairaudessa. Kyseessä on myös dystrofiini proteiinin osittainen puutos tai se on rakenteellisesti poikkeava. (Lähdetie 2010, 22-25.) Taudin oireiden eteneminen on hidasta ja tautia esiintyy vain miespuolisilla henkilöillä. (MDA Muscular Dystrophy Association 2012.)

Limb-Girdle eli hartia-lantiotyypin lihasdystrofia (LGMD) on yksi yleisimmistä lihasdystrofioiden tautimuodoista. LGMD on yhteisnimitys erilaisille, lähellä toisiaan oleville lihasdystrofoille. Sairausryhmän luokittelu perustuu periytymistapaan ja tunnettujen proteiinien virheisiin. Kaikkia sairauden eri muotoja yhdistävät lihasheikkouden oireet, jotka alkavat reisien, lantion tai hartioiden alueelta. LGMD jakautuu vähintään 19 alaryhmään, joista osa on dominantisti eli vallitsevasti periytyviä ja osa resessiivisesti eli peittyvästi periytyviä. (Mälkiä 1990, 27.) Vallitsevasti periytyvät ovat harvinaisempia hartia-lantiodystrofoista. (MDA Muscular dystrophy association 2012). Diagnoosi perustuu kliiniseen taudinkuvaan ja sukutaustaan sekä ENMG- ja koepalalöydöksiin. Sairauden esiintyvyys on yhtä yleistä miehillä kuin naisilla. Sairaus alkaa usein varhaisnuoruudessa, mutta voi alkaa myöhemminkin. Tauti kehittyy yleensä pidemmälle vasta kasvukauden jälkeen, ja sen eteneminen on hidasta. Oireilu alkaa vaikeutena nostaa käsiä, ja kävely muuttuu kömpelöksi, ja erityisesti portaissa kulkeminen hankaloituu. Pyörätuolia tarvitaan muutamien vuosien kuluttua oireiden alkamisesta. Taudin edetessä myös sydän- ja hengitysoireita saattaa esiintyä. (Mälkiä 1990, 27.)

LGMD taudissa on useita alalajeja olemassa, jotka on merkitty erilaisin kirjain- ja numeroyhdistelmin. LGMD-ryhmän alalajit ovat erittäin heterogeenisiä toistensa suhteen, ja niiden erottaminen on sen takia hankalaa. Erittely tapahtuu molekyylogeneettisesti DNA-tutkimuksessa eritellen. Lajit luokitellaan periytymismallin, iän, heikkojen lihasryhmien ja taudin kulun mukaan. Muotojen

esiintyvyys on alueellista. (Terveysportti 2012). Tauti puhkeaa lapsuudessa tai aikuisena. (MDA Muscular Dystrophy Association 2012).

Ensimmäisen lihastaudin diagnosoivat Conte ja Gioja jo vuonna 1836. Vuonna 1991 löydettiin geenivirhe, jota alettiin kutsua nimellä LGMD. Tätä ennen kyseisen diagnoosin oireita omaavilla henkilöillä oli ollut usein erilainen diagnoosi NUD eli dystrophia musculorum progressiva. (Terveysportti 2012)

Fasioskapulohumeraalisen lihasdystrofian (FSHD) oireet vaikuttavat pääasiassa kasvojen lihaksiin, hartiarekaan lihaksiin (tyypillisimmin lavan stabiloiviin lihaksiin), joihinkin alaraajojen lihaksiin, ja loppujen lopuksi myös lantion ja vartalon lihaksiin. Lihashyökkäys on yleensä epäsymmetristä, ja taudin etenemisvauhti on myös vaihteleva. Taudin puhkeamisikä vaihtelee, mutta alkaa yleisesti toisella kymmenyksellä. Pienellä osalla sairastavista myös hengitysongelmia saattaa esiintyä. FSHD:tä sairastavista 20 prosenttia liikkuu täysin pyörätuolilla. (Voet ym. 2010.)

Dystrofia myotonica (MMD, yleisemmin lyhennettynä DM1 tai DM2) jaetaan nykyisin kahteen eri sairauteen, DM1 ja DM2. Tässä työssä käsitelen vain sairautta DM1, joka voi olla synnynnäinen tai sairauden oireet puhjeta myöhemmin. (Lihastautiliitto ry 2012)

Taudin oireiden eteneminen on vaihtelevaa, ja sitä voi sairastaa jopa 60 vuotta. Sairauden erityispiirteenä on antisipaatio eli seuraava sukupolvi on oireisempi. Äidiltä periytyvässä muodossa saattaa ilmetä jopa kehitysviivettä. Lihasoireiden lisäksi löydöksiä löytyy myös muista elinryhmistä. Muilta elinryhmiltä esiintyviä oireita voivat olla esimerkiksi rytmihäiriöt, harmaakaihi, älyllisen suorituskyvyn heikkeneminen, suurentunut hengityslaman riski, aineenvaihdunnan, ruoansulatuksen ja hormonitoiminnan muutokset ja sairaudet. (Auvinen 2012, 16-17). Ensimmäisenä heikkeitä lihaksia ovat kasvojen lihakset, alaraajojen distaaliset osat, käsivarret sekä käsien ja kaulan lihakset. Tämä lihastautimuoto tunnetaan myös Steinertin tautina. (MDA Muscular Dystrophy Association 2012.)

Lihassairaudet ovat yleensä geneettisesti periytyviä. (Lue ym. 2009, 325-326). Lihassolujen kalvorakenteeseen vaikuttavien valkosolujen on todettu aiheuttavan lihasdystrofiaa. Geenivirhe tunnetaan jo monista lihastaudeista. Tautien patofysiologiaa ei kuitenkaan vielä täysin tunneta. (Duodecim 2012) DMD-tautimuoto periytyy x-kromosomaalisti. (Bushby ym. 2010). BMD-tautimuoto periytyy kuten DMD. (MDA Muscular dystrophy association 2012). LGMD periytyy autosomaalisesti, eli geneettinen vika ei sijaitse x- tai y-kromosomissa. On olemassa kuitenkin myös tapauksia, joissa perintö ei ole osallisena. (Mälkiä 1990, 27). FSHD-tautimuoto periytyy peittyvästi. MMD-tauti periytyy vallitsevasti ja autosomaalisesti, ja periytyvyys ei ole sidottu sukupuoleen. (Lihastautiliitto ry 2012.)

Lihasdystrofioiden syntymekanismissa solun sisäinen tukirakenne ja soluväliaine häiriintyvät. Lihasdystrofiaan syynä voivat myös olla erilaisten rakenteiden, kuten signaalijärjestelmien, korjausmekanismien, tumakalvo- ja sarkomeerirakenteiden virheellinen toiminta. (Terveysportti 2012)

Tällä hetkellä mihinkään lihasdystrofian tautimuotoon ei ole hoitokeinoa. Geeniterapiakokeiluja kuitenkin suoritetaan koko ajan, ja parantavaa hoitokeinoa etsitään. Oikean tautimuodon ilmentäminen molekyylogeneettisesti on tärkeää, sillä tiettyjen tautimuotojen hoidossa tulisi ottaa huomioon erilaisia asioita, joita hoitohenkilökunnan olisi hyvä tietää, jotta lihastautia sairastava saisi parhaan mahdollisen hoidon sairauteensa. (Terveysportti 2012)

2.1 Lihasdystrofian vaikutus toimintakykyyn

Ihmisen toimintakykyä voidaan tarkastella monista eri näkökulmista. Tässä työssä käytetään ICF-luokittelun mukaista lähestymistapaa. Toimintakyky voidaan luokitella Maailman Terveysjärjestö WHO:n ICF-luokittelun (International Classification of Functioning, Disability and Health) mukaan. Luokittelu on kehitetty toiminnallisen terveydentilan viitekehyyksi terveydenhuoltoaloille. ICF-luokituksen avulla voidaan toimintakyky ja sen

rajoitteet luokitella ruumiin/ kehon toimintoihin, suorituksiin ja osallistumiseen. ICF-luokituksessa huomioidaan myös mahdolliset ympäristötekijät ja yksilötekijät, jotka saattavat vaikuttaa toimintakykyyn. (WHO 2004.)

Lihasheikkous kohdistuu proksimaalisiin raajojen lihaksiin yleisesti ensimmäisenä. Hartian ja lantion alueen lihaksissa lihasheikkous on myös yleistä. (Terveysportti 2012)

Lihasdystrofiaa sairastavien fyysinen aktiivisuus ja toimintakyky yleensä laskevat lihasheikkouden takia. Lihasheikkous johtaa yhä huonompaan fyysisen aktiivisuuden sietokykyyn, koska lihasaktivaatiota ei ylläpidetä. Fyysisen aktiivisuuden vähentyessä huomattavasti, vaikuttaa se myös lihasdystrofiaa sairastavan jokapäiväiseen elämään, sekä sitä kautta myös osallistumiseen, kuten työtehtävien suorittamiseen. (Wright ym. 1996, 64.) Lihasdystrofiaa sairastavat ovat yleensä huolestuneita juuri jokapäiväisiin toimiin liittyvien asioiden hoitamisesta, sekä osallistumisesta töihin, harrastuksiin ja liikuntaan. (Voet ym. 2011, 2.)

Lihasheikkouden oireet ja väsymys voivat aiheuttaa epäaktiivisen elämäntavan, mikä vaikuttaa paitsi fyysiseen aktiivisuuteen, myös jokapäiväisiin toimiin sekä sosiaaliseen osallistumiseen. (Voet ym. 2010, 2). Voet ym. 2010 mukaan fyysisen aktiivisuuden muutoksen lisäksi asennemuutos jokapäiväiseen elämään on tärkeä. Myös Wright ym. 1996 tutkimus kertoo, että lihasvoiman väheneminen saattaa johtaa vähemmän liikunnalliseen elämäntapaan. Toimintakyvyn vajaukset johtavat rajoittuneisiin aktiviteetteihin ja rajoittuneeseen sosiaaliseen osallistumiseen (Cup ym. 2007). Normaalin kävelyn muuttuminen on yksi aikaisimmista oireista jotka vaikuttavat fyysiseen toimintakykyyn merkittäväällä tavalla. (Do 2012, xx-xx.) Kävelyn ja liikkumisen muuttumista kuvaillaan lisää kappaleessa 3.

Eri lihastautien muodoista löytyi yhteisiä asioita, jotka ovat merkittäviä toimintakyvyn kannalta. Näitä asioita ovat kävelyn ja juoksemisen vaikeus, varpailla kävely, kontraktuurat, pohjelihasten atrofia, lonkan ekstensoreiden ja adduktoreiden heikkous, scapulan siirrottaminen, lihasten nopea väsyminen,

korostunut lannelordoosi sekä lihasheikkouden proksimaalisuus. Lihasdystrofian eri muodoissa yhteneväisyyttä oli myös vaikeudessa nousta portaita sekä istumasta seisomaannousun ongelmat. Yleinen hitaus liikkeissä vaikuttaa myös lihasdystrofiaa sairastavien toimintakykyyn. (Gordon ym. 2000.)

Varsinkin lihastautimuodoissa Duchenne ja Becker selkäranka yleensä kaartuu joko skolioosiin tai kyfoosiin. Skolioosi ilmestyy yleensä vasta pyörätuoliin käyttöönoton jälkeen. Vakava skolioosi voi häiritä potilaan istumista, nukkumista tai jopa hengittämistä, joten sen vaikutus fyysiseen toimintakykyyn on merkittävä. (MDA Muscular Dystrophy Association 2012.) Yleisenä hoitomuotona on skolioosi leikkaus, jossa jäykistetään selkäranka. (Bushby ym. 2010.)

Tautimuodosta riippuu paljolti, mitkä lihasryhmät ovat heikkoja ja mitä se aiheuttaa toimintakyvyn näkökulmasta. (MDA Muscular Association 2012). Lihastauti vaikuttaa ihmisen toimintakykyyn ICF:n jokaisella osa-alueella.

2.2 Lihasdystrofiaa sairastavan fysioterapia

Lihasdystrofiaa sairastavan tärkeä osa hoitoa on fysioterapia. Fysioterapian asiakkaan sairaushistorian ja kokonaisuuden tunteminen on tärkeää, jotta asiakkaan tavoitteet fysioterapiassa täyttyisivät. Fysioterapian tavoitteita toimintakyvyn näkökulmasta ovat esimerkiksi toimintakyvyn tukeminen ja liikkumiskyvyn ylläpitäminen. Nämä ovat ICF-luokittelun suoritusten tasolla.

Lihasdystrofiaa sairastavan fysioterapia on yksilöllinen diagnoosista huolimatta. Fysioterapian tavoitteet laaditaan asiakaskohtaisesti. Asiakkaan tavoitteita fysioterapiassa voivat olla esimerkiksi nivelten liikelaajuuksien lisääminen, lihasvoiman lisääminen ja ylläpitäminen sekä asennonhallinnan ja tasapainon paraneminen. Nämä tavoitteet luokitellaan ICF-luokittelun mukaan kehon toimintojen ja ruumiin rakenteiden tasolle. Lihastautia sairastavan tavoitteena voi olla myös kontraktuurien estäminen. Tämäkin tavoite on ICF-luokittelun

mukaisesti kehon toimintojen ja ruumiin rakenteiden tasolla. Kontraktuuria voi syntyä, kun liikkuminen on rajoittunutta puuttuvan lihasaktiivisuuden takia.

Eri alan asiantuntijoilla on erilaisia käsityksiä siitä, millaista lihasdystrofiaa sairastavan fysioterapian tulisi olla. Uiminen ja vedessä tehtävät harjoitteet ovat suositeltuja, koska silloin ei aiheuteta nivelille painetta. Fysioterapian pää tavoitteita ovat liikkuvuus ja suurten lihasryhmien vahvistaminen sekä pystyasennon ylläpitäminen. (MDA Muscular Dystrophy Association 2012.) Fysioterapeutti arvioi ja ohjeistaa myös mahdollisten apuvälineiden käytön.

Erilaisia tukia voidaan kokeilla esimerkiksi alaraajojen kontraktuuria ajatellen. Koska tietyissä taudinkuvissa voi muodostua vakavakin skolioosi, sen estäminen huomioidaan fysioterapiassa. Fysioterapeutti voi ohjeistaa harjoituksia, jotka pyrkivät pitämään rangon mahdollisimman suorana. Ohjeistusta saatetaan tarvita myös oikeanlaisten istumis- ja nukkumisasentojen valinnassa. (MDA Muscular Dystrophy Association 2012)

Terapeuttinen harjoittelu fysioterapiassa on tärkeää jotta lihasvoimaa ja -kestävyyttä voidaan parantaa. Aerobisen kapasiteetin kasvattaminen on tärkeää, jotta sekundaarisia ongelmia, kuten kontraktuuria, kipua ja väsymystä, voidaan ennaltaehkäistä. (Cup ym. 2007, 1452.)

Øygard ym. 2010 tutkimuksessa fysioterapeuttinen harjoittelu keskittyi toiminnallisiin tehtäviin ja motoriseen oppimiseen. Fysioterapiassa harjoittelun tulisi olla toiminnallista siten, että toiminnan edellytyksiä harjoitellaan tekemällä juuri sitä mitä arjessa tulisi pystyä tekemään.

Asiakkaan tavoitteena fysioterapiassa on saavuttaa mahdollisimman tehokas toimintakyky päivittäisissä toimissa. Yksi tärkeimmistä harjoittelun elementeistä on stimuloiva harjoittelu ympäristö. Terapiassa on myös tärkeää keskittyä kahden pystyasennon hallintaan, istumisen ja seisomisen. Nämä ovat tärkeitä itsenäisyyden kannalta. Terapian tulisi sisältää motorisen kontrollin harjoittelua, lihasvoimaharjoittelua, ja kardiovaskulaarista harjoittelua ollakseen mahdollisimman tehokasta. (Carr & Shepherd 2010, 15-16)

Jotta optimaalinen toimintakyky voitaisiin saavuttaa, harjoitteluolosuhteet tulisivat olla mahdollisimman samanlaiset kuin asiakkaan oikea elinympäristö. Transferia eli siirtovaikutusta tulisi siis käyttää hyväkseen, jotta harjoittelu olisi mahdollisimman kehittävää. Myös lihasvoimaharjoittelun tulisi olla progressiivista, asteittain lisäävää, jotta kehitystä tapahtuisi. Jos ei ole mahdollista harjoitella kokonaista liikettä huonon motoriikan vuoksi, liikkeen osien harjoittelu voi johtaa lopulta kokonaisen liikkeen hahmottamiseen. (Carr & Shepherd 2010, 16)

Asiakkaan kehittymiseen lihasvoimatasolla vaikuttaa lihastyön muoto, jota harjoitetaan. Lihasvoimaa parantavien harjoitteiden vaikutukset vaihtelevat riippuen siitä, mitä lihastyön muotoa on käytetty. Eksentrisen lihastyön voi tuottaa suurempaa lihasvoimaa ja olla mekaanisesti tehokkaampaa, mutta eksentrisen työ tulisi aloittaa pienellä kuormalla. (Carr & Shepherd 2010, 18-19)

Fysioterapialla on tärkeä merkitys lihasfunktion ylläpitämisessä. Fysioterapiassa pyritään auttamaan lihastautia sairastavaa toimimaan parhaalla mahdollisella tavalla oireistaan huolimatta. (Øygard ym. 2010, 21).

Fysioterapian kannalta on oleellista tietää, että tietyissä tautimuodoissa tietyt lihakset heikkenevät. Esimerkiksi voidaan tässä kohdassa mainita LGMD, jonka kaikissa tautimuodoissa yhteiseksi toimintakykyyn vaikuttaviksi tekijöiksi muodostuvat erityisesti hamstring- ja triceps surae lihasten heikkous sekä hartia- ja lantiokaaren lihasten heikkous. Lihasseikkous on erityisesti proksimaalista, ja tautimuodosta riippuen oireet ovat joko lieviä tai vaikeita. (Terveysportti 2012)

Fysioterapiassa tulisi kiinnittää huomiota myös erilaisiin hengitysongelmiin, joita lihasdystrofoissa esiintyy. Fysioterapiassa on hyvin tärkeää tunnistaa hengitysvaje. Lihasdystrofian seurauksena voi syntyä sydämen vajaatoiminta, mihin liittyy oireena hengitysvaikeuksia. Kun lihasdystrofiaa sairastava sairastuu esimerkiksi infekioon, hengitysongelmat korostuvat. Fysioterapian tavoitteina hengityksen osalta ovat hengitysvajeeseen liittyvien oireiden hoito, yskimisen ja liman irtoamisen helpottaminen, äkillisen hengitysvajeen ennakointi ja

keuhkoinfektioiden ehkäiseminen. (Lähdetie 2010, 22-25.) Ongelmien edetessä asteittain on tärkeää hengitysarvojen seuranta, jotta voidaan tarttua ajoissa ja suunnitelmallisesti mahdollisiin ongelmiin. Oireiden helpottamiseksi hengitysharjoitusten ohjaaminen on ensiarvoisen tärkeää. (Bushby ym. 2010.)

3 LIIKKUMINEN JA KÄVELYASENNON HALLINTA

Tässä opinnäytetyössä liikkumista ja kävelyasennon hallintaa tarkastellaan työn aiheesta johtuen lantion lihasten, alaraajojen proksimaalisten lihasten sekä lonkkanivelen toiminnan näkökulmasta. Opinnäytetyössä myös selvitetään miten näiden lihasryhmien toiminnan muutokset vaikuttavat henkilön suoriutumiseen ja osallistumiseen. Kävelen liikkumista tarkastellaan kahdesta näkökulmasta, sekä terveiden henkilöiden että lihasdystrofiaa sairastavien. Lihasdystrofiaa sairastavalle liikuntakyvyn ylläpitäminen on tärkeää fyysisen toimintakyvyn, luuston lujuuden ja ryhdin ylläpitämisen kannalta. Pystyasennon hallinta on edellytys kävelykyvylle.

Kävelyä tarkastellaan ensin kävelyn vaiheiden mukaisesti. Tietyt kävelyn vaiheet saavat tekstissä erityistä huomioita. Tämän jälkeen kävelyä tarkastellaan painottaen lonkkanivelen toimintaa. Kappaleen lopussa siirrytään lihasdystrofiaa sairastavan kävelymalliin, ja siihen miten se eroaa normaalista kävelymallista. Viimeisessä kappaleessa keskitytään lihasaktivaatioihin.

Kävely on kehon rytmistä, koordinoitua ja eri kehon segmenttien välillä tapahtuvaa rotatorista liikettä. (Norkin & Levangie 1992, 450.) Normaalissa kävelyssä esitetään 8 vaihetta. Nämä ovat kantaisku, kuormitusvaihe, keskitukivaihe, kontaktivaihe, varvastyöntö, esiheilahdus, keskiheilahdusvaihe ja lopullinen heilahdus. Kolme viimeistä kuuluvat heilahdusvaiheeseen ja viisi ensimmäistä tukivaiheeseen. (Perry 1992, 122-129.) Kävelyn aikana vaaditaan hyvää asennonhallintaa pystyasennon säilyttämiseksi. Yhden jalan tukivaiheen aikana koko kehon paino tulee kannatella kyseisen alaraajan varassa hallitusti toisen alaraajan astuessa ohi heilahdusvaiheen aikana. (Norkin & Levangie 1992, 450.) Terveellä henkilöllä lantio kiertyy tukijalan puolelle ja tekee pienen taivutuksen heilahduspuolelle. (Ricter & Hebken 2010, 39). Heilahdusvaiheen päätavoitteena on saada raaja uuteen asentoon niin, että varvas työntyy uudelleen maahan. (Shumway-Cook & Woollacott 2007, 309). Kävelyn

heilahdusvaiheessa lonkka fleksoituu, kun taas tukivaiheessa ojentuu. (Ricter & Hebken 2010, 39.) (Perry 1992, 111-112.) Kävelyn eri vaiheissa tarvitaan kehon eri osien koordinaatiota, tasapainoa, proprioseptiikkaa sekä lihasten ja nivelten ehyttä toimintaa. (Norkin & Levangie 1992, 450.)

Lonkkanivel on tarkoitettu toimimaan kolmiulotteisesti, ja joka suuntaan toimiessaan se tarvitsee tietyn lihasaktivaation ja sen kontrollin. Jotta kävely onnistuisi normaalisti, tulee lonkkanivelessä olla riittävä liikkuvuus. Lonkka liikkuu kahteen suuntaan kävelyssä. Koko lonkan liike kävelyn aikana vaihtelee noin 40 asteesta 48 asteeseen. Jotkin tutkijat esittävät maksimaalisen lonkan ekstension olevan 0 astetta ja maksimaalisen lonkan fleksion 40 astetta. Kantaiskussa lonkka on 30 asteessa. Jalkaterän laskeutuessa maahan lonkka pysyy paikallaan sagittaali- ja koronaaritasossa, ja lonkan kulma säilyy lähes samana. Keskitukivaiheessa, kun paino on yhden alaraajan varassa, lonkka ekstensoituu progressiivisesti 30 asteesta täyttä ekstensiota kohti. Kun kantapää nousee ylös kaksoistukivaiheessa, lonkka on hyperekstensiossa. Varvastyönössä lonkka taas fleksoituu lähes alkutilanteeseen, mutta täysin alkutilanteen noin 30 asteen fleksiossa lonkka on vasta silloin, kun varvas on täysin irti maasta. Keskiheilahdusvaiheessa, kun alaraaja on lyhimmillään, lonkan fleksoituminen jatkuu. Ennen kuin aloitetaan uusi kantaisku, keskiheilahdusvaiheen jälkeen vauhtia hidastetaan, jolloin lonkkanivelen fleksio ei enää lisäännä. (Perry 1992, 111, 122-128.)

Koska lihasdystrofiaa sairastavilla todetaan kontraktuuria lantion ja alaraajojen proksimaalisten lihasten alueella, pohjelihasten atrofiaa sekä lonkan ekstensoreiden ja adduktoreiden heikkoutta (Gordon ym. 2000), on selvää että edellä mainitut normaalin kävelyn ja lonkan liikkuvuuden edellytykset eivät täyty.

Neuromuskulaarinen tauti johtaa yleensä kompensatorisiin liikemalleihin. (Øygaard ym. 2010, 21). Lihastautia sairastavat kertovat usein kestävyuden vähentyneen kävellessä. (Wright ym. 1996, 64).

Lihasdystrofiaa sairastavalla kävely muuttuu leveäraiteiseksi, tukipinta levenee ja lihastautia sairastava liikkuu usein päkiöillä. Painopisteen pitäminen päkiöillä

aiheuttaa varpailla kävelyä, mikä helpottaa pysymään tasapainossa. (Do 2012, xx-xx.) Yleisesti havaittuja kävelyn muutoksia lihasdystrofiaa sairastavilla ovat trendelenburg eli lantion pettäminen, varpailla kävely, lannelordoosin lisääntyminen, polvien instabiliteetti ja hyperekstensio sekä tasapainon ongelmat. (Kirtley 2006, 209).

Lantio tarjoaa pohjimmaisena elementin kävelyn perustoiminnoille lonkkanivelen toimiessa yhdyskohtana ylävartalon kannattelun (pää, yläraajat ja vartalo) sekä alaraajojen liikkeen välillä. Lonkkanivel toimiikin linkkinä lantion sekä alaraajojen välisessä voimansiirrossa. (Perry 1992, 20-22, 111.) Lonkkanivelen toiminnassa sekä toimintahäiriöissä oleellista on lonkan keskinäinen riippuvuus sekä sen proksimaalisiin että distaalisiin segmentteihin (Norkin & Levangie 1992, 301).

Lantion hallinnassa olennainen on gluteus medius, kun jalkaterä on laskeutunut maahan ja paino on yhden alaraajan varassa. Gluteus maximus ekstensoi lonkkaa kaikissa kävelyn vaiheissa, sekä jarruttaa ennen kantaiskua silloin, kun vauhtia hidastetaan keskiheilahdusvaiheen jälkeen. Adduktorit avustavat lonkan fleksiossa ja stabiloivat lantion kaksoistukivaiheessa, kun kantapää nousee ylös maasta, sekä aktivoituvat tuki- ja heilahdusvaiheen vaihtuessa. (Perry 1992, 116-117, 122-129.)

Normaalissa kävelyssä lonkan fleksoituessa aktivoituu iliopsoas, ekstensoituessa gluteus maximus ja hamstringit. Polven fleksiossa hamstringit aktivoituvat, ja ekstensoituessa quadriceps. Lonkan abduktiossa lihastyötä tekevät gluteus medius ja minimus, lonkan adduktiossa taas adductor longus ja magnus. (Kirtley 2006, 134.) Tukivaiheen aikana lantiota kontrolloivina lihaksina toimivat ensisijaisesti ekstensorit sekä abduktorit ja heilahdusvaiheen aikana aktiivisena ovat fleksorit. (Perry 1992, 116–117.)

Lonkan alueen lihakset toimivat parhaiten niiden supistusalueen keskivaiheilla tai kevyen nopean venytyksen jälkeen. Kahden nivelen ylittävät lihakset tuottavat suurimman voiman silloin, kun lihas ei ole supistuneena samanaikaisesti molempien nivelten kohdalla. Vääntövoiman tuotto on paras

eksentrisen lihastyön aikana isometrisen ja konsentrisen lihastyön jälkeen. (Norkin & Levangie 1992, 317.)

Lihasdystrofiaa sairastavalla lantion ja alaraajojen proksimaalisten lihasten toiminta on häiriintynyt. Gluteus maximus ja gluteus medius-lihasten heikkoudesta johtuen lihasdystrofiaa sairastava on kyvytön seisomaan yhdellä jalalla. Tästä johtuen kävelyn tukipinta levenee. Kompensaatiokeinona käytetään puolelta toiselle painonsiirtoa siten, että tasapaino pysyy joka askeleella. Myös lonkan ekstensoreiden heikkous on ilmeinen. Lonkan ekstensoreiden heikkous johtuu lantiokorin eteenpäintyöntymisestä, mistä kertoo myös lisääntynyt lannelordoosi. (Do 2012, xx-xx.)

Do 2012 mukaan voidaan todeta, että lihasdystrofiaa sairastava hakee kompensatorisia liikemalleja kävelyssä lonkan ekstensoituessa, sillä siinä tarvittavat gluteus maximus ja hamstring-lihakset ovat heikkoja. Lonkan abduktoituessa gluteus medius-lihaksen heikkous muuttaa kävelymallia. (Do 2012, xx-xx.)

Tässä yhteydessä voidaan puhua myös trendelenburg-käsitteestä. Trendelenburg tarkoittaa lantion pettämistä, mikä johtuu juuri gluteus medius-lihaksen heikkoudesta. Trendelenburg on yleinen lihasdystrofiaa sairastavilla. (Kirtley 2006, 209).

4 TERAPEUTTISEN HARJOITTELUN KEINOT

FYSIOTERAPIASSA

Terapeuttinen harjoittelu tähtää fyysisen toimintakyvyn paranemiseen ja säilymiseen. Tähän tavoitteeseen fysioterapiassa pyritään toiminnallisella harjoittelulla, liikkuvuuden harjoittamisella, hengitys- ja verenkiertoelimistön ja lihasten toiminnan harjoittamisella, sekä lisäksi asennonhallinnan ja tasapainon harjoittelulla. Asennonhallinnan ja tasapainon harjoittelulla pyritään niiden paranemiseen sekä asennonhallinta strategioiden ja aisti-informaation käytön lisääntymiseen. Tähän kuuluu toiminnallinen tasapainoharjoittelu, liikkuvuus- ja voimaharjoittelu, ympäristön muokkaaminen, sekä sensomotorinen harjoittelu. (Talvitie ym. 2006, 176.)

Lihasdystrofiaa sairastavan terapeuttisen harjoittelun keinot määritellään taudin yksilöllisen etenemisen mukaan. Kävelyn tai liikkumisen vaikeutuessa huomio tulisi kiinnittää nivelten virheasentojen ehkäisemiseen sekä yleisesti lihasheikkouden aiheuttamien ongelmien ratkaisemiseen. Liikkumisen vaikeutuessa olennainen osa harjoittelua on myös opetella oikeat liikemallit mahdollisesti väärin kuormittavien kompensatoristen liikemallien tilalle. (Mälkiä 1990, 56–57.)

Opinnäytetyössä tarkastellaan erityisesti voimaharjoittelua sekä aerobista harjoittelua. Lihassoimaharjoittelu on tärkeä osa lihasdystrofiaa sairastavien fysioterapiaa, jotta lihastautia sairastava pystyisi toimimaan mahdollisimman aktiivisesti (Øygaard ym. 2010, 21.) Aerobinen harjoittelu on tärkeää, jotta sekundaarisia ongelmia pystyttäisiin ennaltaehkäisemään (Cup ym. 2007, 1452.) Kirjallisuuskatsauksessa löydettyissä tutkimuksissa myös tarkasteltiin jompaakumpaa tai molempia.

Voima käsitteenä voidaan jakaa kestovoimaan, maksimivoimaan ja nopeusvoimaan. Jako perustuu hermo-lihasjärjestelmän motoristen yksiköiden rekrytoinnin määrään ja tapaan sekä energiantuottovaatimusten mukaan. (Keskinen ym. 2007, 125.)

Kestovoima kuvataan kykynä ylläpitää tiettyä voimatasoa tietyn ajan sekä mahdollisimman kauan. Kestovoimaa on toistuvien lihassupistusten tuottaminen tietyssä ajassa ja tietyllä kuormituksella. Kestovoimaa kuvataan yleensä asennon ja ryhdin säilyttämisen näkökulmasta. Kestovoimaa mitataan dynaamisilla toistotesteillä sekä isometrisillä testeillä. (Vuori ym. 2005, 116-117.) Kestovoimassa tiettyjen voimatasojen peräkkäisten toistojen jälkeen palautusajat ovat suhteellisen lyhyitä. (Keskinen ym. 2007, 125.) Lihaksiston kestävyysominaisuudet rajoittavat kestovoimasuoritusta, ja kestovoimasuoritus tuottaakin lihasväsymystä. Kestovoimaa harjoitettaessa sukupuolten välillä saattaa olla eroavaisuuksia, miehet väsyvät vähemmän absoluuttisilla voimatasoilla ja naiset väsyvät vähemmän suhteellisilla voimatasoilla. (Keskinen ym. 2007, 169-170.)

Maksimivoimaa harjoitetaan silloin, kun voimantuottoaika on pitkä ja lihasjännitys maksimaalinen. Maksimivoima on suurin mahdollinen yksilön tuottama voimataso, ja siihen kuluu aikaa noin 0,5-2,5 sekuntia. Maksimivoima tuotetaan maksimaalisesti tahdonalaisessa kertasupistuksessa. (Keskinen ym. 2007, 138.)

Nopeusvoimassa voimantuottoaika on lyhyt ja voimaa tuotetaan suurella suoritusnopeudella. (Keskinen ym. 2007, 125.) Nopeusvoimalla tarkoitetaan siis kykyä tuottaa mahdollisimman suuri voima mahdollisimman lyhyessä ajassa. Tärkeässä osassa nopeusvoiman tuotossa ovat motoristen yksiköiden toiminta, eli hermoston kyky aktivoida motorisia yksiköitä. (Keskinen ym. 2007, 149.)

Aerobinen harjoittelu jaetaan aerobiseen kestävyyteen, mihin kuuluu peruskestävyys, vauhtikestävyys ja maksimikestävyys, sekä anaerobiseen kestävyyteen, mihin taas kuuluu nopeuskestävyys. Näitä kutsutaan kynnyksiksi, missä peruskestävyys on alimmassa päässä ja nopeuskestävyys ylimmässä. Kynnykset ylittyvät, kun lihaksen energia-aineenvaihdunnassa tapahtuu muutoksia, ja näin suoritusteho kasvaa. (Keskinen ym. 2007, 51-52.)

5 TUTKIMUKSEN

TARKOITUS

JA

TUTKIMUSONGELMAT

Toimeksiantajan alkuperäisenä toiveena oli selvittää minkälaisilla fysioterapeuttisen harjoittelun menetelmillä on vaikutusta kävelyn säilymiseen ylläpysymiseen LGMD:tä sairastavilla. Lihastautiliitto ry haluaa kerätä tutkimustietoa lihasdystrofioiden fysioterapiasta ja tämän tiedon perusteella kehittää omaa fysioterapiaansa yhä tehokkaammaksi.

Alustavassa, työn suunnitteluvaiheen tiedonhaussa huomattiin, että sairauden harvinaisuuden vuoksi tiedonhakuja täytyisi laajentaa. Tiedonhakuja laajennettiin useampaa lihasdystrofia diagnoosia koskevaksi, ja kävelykyky käsitteenä laajennettiin yleisesti toimintakykyyn ja liikkumiseen. Myös alakysymyksistä mitkä ovat fysioterapeuttisen harjoittelun hyödyt/ haitat kävelyn säilymiseen LGMD:tä sairastavilla luovuttiin, koska kirjallisuuskatsauksen perusteella kyseisiin kysymyksiin ei kyetty saamaan vastausta.

Tästä syystä lopulliseksi tutkimusongelmaksi jäsenyi:

Minkälaisilla fysioterapian keinoilla on vaikutusta liikkumiseen ja toimintakykyyn lihasdystrofiaa sairastavilla?

6 SYSTEMAATTISEN KIRJALLISUUSKATSAUKSEN TOTEUTTAMINEN

Opinnäytetyö tehtiin systemaattisena kirjallisuuskatsauksena. Systemaattisessa kirjallisuuskatsauksessa prosessi etenee vaihe vaiheelta, kirjallisuuskatsauksen suunnittelun, tekemisen, johon sisältyy analysointi ja haut, sekä raportoinnin kautta. Systemaattinen kirjallisuuskatsaus tiivistää olennaiset jo aiemmin tarkasti rajatuista tutkimuksista, ja sillä on tietty tarkoitus. Systemaattisesta kirjallisuuskatsauksesta tekee spesifin juuri se, että tutkimukset on tarkkaan valittu ja analysoitu. Systemaattiseen kirjallisuuskatsaukseen valitaan vain korkealaatuisia ja aiheen kannalta olennaisia tutkimuksia. Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen yksi ominaisuuksista on myös kirjallisuuskatsauksen toistettavuuden turvaaminen. (Axelin ym. 2007, 4-5.)

Analyysimenetelmänä käytetään aineistolähtöistä sisällönanalyysia. Sisällönanalyysilla saadaan tutkittavasta asiasta tiivistetty ja yleisessä muodossa oleva kuvaus. (Tuomi & Sarajärvi 2009, 103.) Sillä järjestetään aineisto tiiviiseen muotoon säilyttämällä silti sen informatiivisuus. (Tuomi & Sarajärvi 2009, 108.) Aineistolähtöinen analyysi voidaan jakaa kolmivaiheiseksi. Vaiheet ovat aineiston pelkistäminen eli redusointi, aineiston ryhmittely eli klusterointi ja aineiston teoreettisten käsitteiden luominen eli abstrahointi. Aineistolähtöistä analyysiä käytetään aineiston pelkistämiseen eli redusointiin, jolloin tutkimuksista karsitaan epäolennaiset asiat pois. Aineistoa pelkistetään tällöin tutkimuskysymysten mukaan. (Tuomi & Sarajärvi 2009, 108-109.) Ryhmittelyssä eli klusteroinnissa alkuperäisaineisto käydään läpi ja siitä etsitään samankaltaisuuksia tai eroavaisuuksia. Abstrahoinnissa jo etsityt oleelliset asiat muodostellaan teoreettisiksi käsitteistöksi. (Tuomi & Sarajärvi 2009, 123.)

Kirjallisuuskatsaus on aikaisemman tiedon koontia. Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen tulisi vastata esitettyihin tutkimuskysymyksiin, jotka on tarkasti määritelty. Jos kysymyksiin ei katsauksesta löydy vastausta, se ei ole tuottanut systemaattista kirjallisuuskatsausta. Systemaattisessa

kirjallisuuskatsauksessa on erityisen tärkeää huomioida ja aina tarkistaa haettujen tutkimusten laatu, minkä opinnäytetyön tekijä huomioi käyttäessään luotettavaa mittaristoa. Erilaiset mittaristot ovat tärkeä osa tutkimusten laadun tarkastelua, ja näin myös tärkeä osa systemaattista kirjallisuuskatsausta. (Axelin ym. 2007, 6.)

6.1 Kirjallisuuskatsauksen tiedonkeruumenetelmät

Koska systemaattisen kirjallisuuskatsauksen tulisi vastata esitettyihin tutkimuskysymyksiin (Axelin ym. 2007, 6.) käytetään tiedonkeruuseen fysioterapian julkaisuja sisältäviä sähköisiä tietokantoja kuten PEDro, PubMed, Cochrane, Cinahl ja Academic Search Elite sekä mahdollisesti asiantuntijahaastattelua.

Monien tietokantojen tuottajina ovat muun muassa kirjastot, yliopistot, tutkimuslaitokset sekä tietokantojen tuottamiseen erikoistuneet yritykset. Tietokantojen luotettavuus on usein hyvä, sillä niiden sisältöä kontrolloidaan ja tuottaja on selkeästi määritelty. Laadukkaan tietokannan ominaisuuksiin kuuluu, että sen aineiston valintakriteerit ovat esitelty selkeästi, kuten mitä artikkeleita tietokantaan valitaan ja millä perusteilla. (Haasio 2008, 123, Hyvinkää 2012.)

Tutkimuskysymyksen huolellinen suunnittelu mahdollistaa tutkimusongelman ratkaisemiseksi tarvittavan tutkimusaineiston rajaamisen sekä maksimoi oleellisten tutkimusten löytymisen tietokannoista sekä ennaltaehkäisee tarpeetonta etsimistä. Tämä on mahdollista esimerkiksi PICO-strategian avulla. PICO muodostuu sanoista P= Patient/problem, I= Intervention, C= Control/comparasion ja O= Outcome. Tutkimuskysymyksen tulisi siis sisältää potilasryhmän, tutkittavan intervention, interventioiden väliset vertailut sekä odotettavat tulokset. (SciELO Brazil 2012). Opinnäytetyössä asiakasryhmänä ovat lihastautia sairastavat henkilöt, interventiona terapeuttinen harjoittelu liikkumis- ja toimintakyvyn ylläpysymiseksi, interventioiden vertailuna eri

terapeuttisen harjoittelun menetelmät ja odotettavina tuloksina terapeuttisesta harjoittelusta aiheutuvat hyödyt ja haitat.

PICO-strategian hyödyntäminen tutkimuskysymyksen määrittämisessä helpottaa ja rajaa tieteellisten tutkimusten hakua oleellisiin tutkimuksiin (SciELO Brazil 2012), joten systemaattisessa kirjallisuuskatsauksessa käytetään PICO:n mukaisia hakusanoja. Opinnäytetyön kohdassa 6.3. selitetään miksi ja miten PICO-strategian käyttäminen muuttui.

Kaikissa tietokannoissa on yksilöllinen, kyseistä tietokantaa varten suunniteltu sisäinen hakukone. Kunkin tietokannan hakukoneessa on erityisesti tätä hakukonetta varten suunnitellut hakuominaisuudet, jotka perustuvat tietokannan rakenteeseen ja sisältöön. (Haasio 2008, 123.)

Kirjallisuuskatsauksessa käytettiin seuraavia hakutermejä: limb girdle muscular dystrophy and walking, muscular dystrophy and rehabilitation, muscular dystrophy and physical therapy, muscular dystrophies and walking, muscular dystrophy and physiotherapy, muscular dystrophy and rehabilitation. Tietokantoja, joita käytettiin olivat Pubmed, Cochrane ja PEDro. Tässä opinnäytetyössä selvitetään myöhemmin, miksi juuri kyseisiä hakutermejä päädyttiin käyttämään.

6.2 Tutkimusten valinta ja laadun arviointi

Tutkimusten laatua arvioidaan soveltaen Sydneyn yliopiston perustaman PEDro (Physiotherapy Evidence Database) – tietokannan kehittämää arviointikriteeristöä. (Luomajoki 2006, 27). Arviointikriteeristöllä pisteytetään tietokantaan haettuja fysioterapia-alan satunnaistettuja kontrolloituja tutkimuksia (randomised controlled Trial, RCT) asteikolla 1-10. Pisteytyksessä ei puututa tutkimusten sisältöön vaan arvioinnin kohteena on ainoastaan tutkimuksen metodologia. Mikäli tutkimus saa PEDrossa yli kuusi pistettä, kyseessä on varmasti varteenotettava tutkimus. Tutkimuskriteeristön vaativuudesta kertoo

esimerkiksi se, että tutkimuksen arvioi ja pisteyttää kaksi tutkijaa kymmenen, tarkan arviointikriteeristön mukaisesti. (Luomajoki 2006, 26.)

Luomajoen (2006, 26) artikkelin mukaan arviointikriteerien kohdat 4. – 6. (kuvio 1.) koskevat fysioterapiassa useasti vaikeasti toteutettavaa sokkouttamista ja oletettavissa on, ettei tutkimuksia aiheesta löydy suuria määriä kohderyhmän diagnoosin harvinaisuuden vuoksi. Paino-arvo voidaankin pitää täten arviointikriteerien kohdissa 1. 2. ja 9. ja tämä tullaan huomioimaan opinnäytetyön tulosten raportointivaiheessa.

Koska PEDro on tietokannoista ainoa, jossa tutkimukset ovat valmiiksi pisteytetty, opinnäytetyöntekijä pisteyttää muista tietokannoista vartenotettavat tutkimukset soveltaen kuvion 1. arviointikriteerejä, painotettuja kohtia 1., 2. ja 9.

1. Koehenkilöt on satunnaistettu toimenpideryhmiin (randomisointi)
2. Satunnaistaminen on sinetöity
3. Toimenpideryhmät ovat homogeenisia suhteessa tärkeimpiin tulostmittauksiin
4. Koehenkilöt on sokkoutettu
5. Hoitavat terapeutit on sokkoutettu
6. Mittauksia tekevät tutkijat on sokkoutettu
7. Lopputuloksessa on mukana vähintään 85% koehenkilöistä
8. Kaikki koehenkilöt, jotka osallistuivat tutkimukseen saivat kaikki hoidot. Muussa tapauksessa on tehty ”kuin olisi hoidettu” –analyysi
9. Tilastollinen analyysi on tehty vähintään yhdestä tärkeimmästä tulostmittauksesta
10. Tutkimuksesta on esitetty tarkkoja numeerisia tuloksia että niiden hajonta vähintään yhdestä tärkeästä tulostmittauksesta

Kuvio 1. PEDro tietokannan tutkimusten arviointikriteerit (PEDro 2012)

Jotta kirjallisuuskatsaus ei jäisi liian suppeaksi, hyväksytään katsaukseen RCT-tutkimusten lisäksi kvalitatiivisia eli laadullisia tutkimuksia, jotka Luomajoen (2006, 27) mukaan soveltuvat myös hyvin fysioterapian tutkimiseen. Kvalitatiivisten tutkimusten luotettavuuden arviointiin ei ole olemassa yksiselitteisiä ohjeita, mutta tiettyihin asioihin kannattaa kiinnittää huomiota tutkimuksen laadullista kokonaisuutta arvioitaessa. Tutkimuksesta tulisi selvittää tutkimuksen kohde ja tarkoitus, miten aineiston keruu on tapahtunut, tutkimuksen tehneet henkilöt sekä mahdolliset tiedonantajat, tutkimuksen kesto, aineiston analyysimenetelmä ja miten tuloksiin on päästy, tutkimuksen eettisyyden kuvaus sekä raportointi eli miten tutkimusaineisto on koottu ja analysoitu. (Tuomi & Sarajärvi 2009, 140–141.)

Tuomi & Sarajärven kirjassa (2009, 160–161) esitetään myös Plitin ja Huglerin (1995) sekä Vehviläinen-Julkusen ja Paunoisen teksteihin perustuvat laadullisen tutkimuksen arviointikriteerit, joita opinnäytetyön kirjallisuuskatsauksessa tullaan hyödyntämään tutkimuksen laatua arvioidessa laadullisissa tutkimuksissa. Laadullisen tutkimuksen arviointikriteerit:

1. Tutkimusraportin selkeys
2. Metodologian yhtäpitävyys
3. Analyyttinen tarkkuus
4. Teoreettinen yhdistäminen
5. Hyvä revalenssi

(Tuomi & Sarajärvi 2009, 160–161).

Kirjallisuuskatsaukseen valitaan ne laadulliset tutkimukset, joita voidaan pitää pätevinä arviointikriteerien mukaisesti. Laadullisia tutkimuksia ei opinnäytetyön kirjallisuuskatsauksessa pisteytetä. Mikäli katsaukseen valitaan tutkimus, jossa sisältö on osin puutteellinen, otetaan tämä raportointivaiheessa huomioon.

Tutkimusten laatua pyritään arvioimaan joko PEDron arviointikriteeristön perusteella, kohtia 1., 2. ja 9. painottaen, ja laadullisia tutkimuksia Tuomi & Sarajärven kirjassa esitettyjä laadunarvioinnin kriteerereiden perusteella. Tutkimusten laatua voidaan joutua arvioimaan myös tutkimuskohtaisesti, tutkimusten oman laadunarvioinnin mukaan. Koska tutkimuksen aiheena on harvinainen sairaus, on odotettavissa että tutkimusten laatua arvioidessa täytyy tehdä sovellutuksia laadun suhteen.

6.3 Tutkimusten valinnan ja laadun arvioinnin toteutus

Laatukriteeristön mukaisesti viidessä artikkelissa käytettiin randomisointia, yhdessä ei. Koska oikeanlaista tutkimusaineistoa löytyi vain niin vähän, myönnytyksiä laadun suhteen jouduttiin tekemään paljon. Laatukriteerinä pysyi

kuitenkin se, että tutkimus oli tieteellisestä tietokannasta tai tieteellisestä lehdestä.

Tutkimusten laadun arvioinnissa käytettiin hyväksi pitkälti tutkimusten omaa laadunarviointia, koska aiheen harvinaisuuden takia PEDron kriteereitä olisi vaikea hyödyntää. Tutkimuksissa Voet ym. 2010; Lindeman ym. 1995 sekä meta-analyyseissä Voet ym. 2011 ja Cup ym. 2007 täyttyi PEDro tietokannan tutkimusten arviointikriteeristön kohta 1. Näistä lisäksi Voet ym. 2010 sekä Voet ym. 2011 tutkimuksissa täyttyi PEDro tietokannan arviointikriteeristön kohta 2.

Tutkimusten haku toteutui kappaleissa 6.1. ja 6.2. kuvatun mukaisesti. Jo alussa huomattiin, että näin tarkasti rajatuilla hakutermeillä ei tutkimuksia juurikaan löytynyt taudin harvinaisuudesta johtuen. Tästä osoituksena hakutulokset eri hakukoneista, joiden tulokset olivat seuraavat: Pubmed: limb girdle muscular dystrophy and walking (19), limb girdle muscular dystrophy and physiotherapy (23), PEDro: limb girdle muscular dystrophy and walking (0), limb girdle muscular dystrophy and physiotherapy (2), sekä Cochrane: limb girdle muscular dystrophy and walking (7), limb girdle muscular dystrophy and physiotherapy (4). Hakuja jouduttiin laajentamaan yleisesti tautiryhmään ja fysioterapiaan, ja siltikään tutkimuksia ei tullut merkittävää määrää. Tästä osoituksena seuraavat haut: Pubmed: muscular dystrophy and walking (218), muscular dystrophy and physiotherapy (471), PEDro: muscular dystrophy and walking (3), muscular dystrophy and physiotherapy (5) sekä Cochrane: muscular dystrophy and physiotherapy (19), muscular dystrophy and walking (25). Vaikka hakutulokset kasvoivat, tutkimusten otsikoiden perusteella niiden sisältö ei kuitenkaan vastannut sitä, mitä opinnäytetyössä haettiin. Suurin osa löydettyjen hakutulosten sisällöistä koskivat joko eläintutkimuksia tai periytyvyyteen ja genetiikkaan liittyviä tutkimuksia. Löydettyistä hakutuloksista suurin osa oli lisäksi tapaustutkimuksia, jotka eivät vastanneet sitä, mitä haettiin. Tutkimuksia rajattiin pois tutkimuksen otsikon mukaan. Tutkimuksen otsikossa tuli olla maininta lihastaudista, kävelystä, aerobisesta harjoittelusta, voimaharjoittelusta, terapeuttisesta harjoittelusta tai fysioterapiasta.

Tutkimuksia, jotka vastasivat jollain tavalla tutkimuskysymyksiin, ja joissa oli edellä mainitut termit, löytyi vain 8 kappaletta. Näistä kaksi kuitenkin jätettiin pois, sillä tutkimusjoukoista vain pieni osa sairasti lihastauteja. Muita tutkimuksissa esiintyviä tauteja olivat motoneuronin taudit, perifeeristen hermojen taudit ja muut myopatiat, jotka eivät kuulu valittujen lihasdystrofioiden ryhmään. Lopulliseen analyysiin valittiin siis vain kuusi tutkimusta. Kirjallisuuskatsaukseen valitut tutkimukset on julkaistu vuosina 1995, 1996, 2007, 2010 ja 2011. Neljä näistä oli tutkimuksia ja kaksi meta-analyysejä. Toinen meta-analyyseistä, Voet ym. 2011 sisälsi itsessään jo kolme tutkimusta, Cup ym. 2007 meta-analyysi sisälsi 58 tutkimusta. Tähän kirjallisuuskatsaukseen valituista tutkimuksista kaksi oli RCT-tutkimuksia, yksi trial, kaksi meta-analyysiä ja yksi SSED-tutkimus. Voet ym. 2011 meta-analyysi sisälsi kolme RCT-tutkimusta, Cup ym. 2007 sisälsi 12 RCT-tutkimusta, 5 CCT-tutkimusta sekä 41 muuta tutkimusta. RCT-tutkimuksella (randomised controlled trial) tarkoitetaan satunnaistettua kontrolloitua tutkimusta. (Luomajoki 2006, 26.) Trial- tutkimuksella tarkoitetaan tutkimusta, jossa testattavat mitataan ennen ja jälkeen kokeen. SSED-tutkimus (single-subject experimental design) tarkoittaa kokeellista ja yksilöllistä tutkimusta. Meta-analyysi on tutkimus, johon on koottu aikaisempia, useita tutkimuksia. CCT-tutkimuksella (controlled clinical trial) tarkoitetaan tutkimusta joka on kliinisesti valvottu tutkimus.

Tutkimusten analysointiin otettiin mukaan kuusi tutkimusta, joista viisi löytyi Pubmed-tietokannasta, ja yksi Cochrane-tietokannasta. Analyysivaiheessa aineisto luokiteltiin taulukkoon sen jäsentämiseksi. Tutkimuksissa tuli olla termit lihasdystrofia sekä fysioterapia.

Taulukko 1. Kirjallisuuskatsaukseen valitut tutkimukset

julkaisu	tutkimus	tutkittavien lkm	tutkimus- asetelma	tulos/ vaikuttavuus	ft-menetelmä
BMC Neurology	Voet ym. 2010	75	sokkoutettu randomisoitu	aerobinen harj vähentää väsymystä,	aerobinen harjoittelu kognitiivinen

2010				parant.fyys.akt	terapia
The Cochrane Library 2011	Voet ym. 2011 (review)	121 n=20 n= 36 n= 65	randomisoitu, semi- randomisoitu	keskitason intensiteetillä suoritettu harj ei haittaa eikä hyötyä	voimaharjoittelu aerobinen harjoittelu
Physical Medicine and Rehabilitation 1995	Lindeman ym. 1995	62	randomisoitu sokkoutettu	voimaharj ei pos eikä neg vaikutusta harj alot heti dg jälk	voimaharjoittelu
Physical Medicine and Rehabilitation 1996	Wright ym. 1996	8		keskitason intensiteetillä voilis aerob. kapasiteettiä	aerobinen harjoittelu
Physical Medicine and Rehabilitation 2007	Cup ym. 2007	753	randomisoitu, sokkoutettu	voimaharj. yhdistettynä aerobiseen harj. saattaa olla vaikutusta toimintakykyyn	voimaharjoittelu, aerobinen harjoittelu

Lisäksi tutkimukseen valittiin Øygard ym. 2010 tehty tutkimus, jossa tutkittavia oli neljä. Tutkimus on julkaistu Wiley Online Libraryssä 2010. Tutkimus oli toteutettu Bobath-lähestymistavan mukaan. Bobath-lähestymistavan pääajatuksena on ohjata potilasta kohti optimaalisia liikemalleja erilaisia tehtäviä suoritettaessa. (Øygard ym. 2010, 29).

6.4 Tutkimusten analysointi aineistolähtöisen sisällönanalyysin avulla

Analyysimenetelmänä ajateltiin aluksi käytettävän aineistolähtöistä sisällönanalyysiä, mutta analyysivaiheessa huomattiin, että löydettyjen tutkimusten vähäisyydestä ja sairauden harvinaisuudesta johtuen aineistoa ei ole riittävästi, joten kukin tutkimus tarkasteltiin erikseen.

Analysointi aloitettiin pelkistämällä aineisto, jolloin epäolennaiset asiat karsittiin pois ja aineistosta etsittiin asioita, jotka vastaavat tutkimuskysymyksiin. Epäolennaisilla asioilla tarkoitetaan tässä yhteydessä niitä asioita, jotka eivät vastanneet tutkimuskysymyksiin. Valitut tutkimukset käytiin läpi ja löydökset luokiteltiin taulukkoon, jossa esitettiin tutkimuksen julkaisu, tekijä(t), tutkittavien lukumäärä, tutkimusasetelma, tutkimuksen vaikuttavuus/tulokset sekä käytetyt fysioterapiamenetelmät. (katso taulukko 1). Tutkimukset ryhmiteltiin tutkimuksiin sekä meta-analyyseihin. Tämän jälkeen tutkimuksista etsittiin samankaltaisuuksia ja eroavaisuuksia. Tutkimuksia tarkasteltiin pohtivan lukemisen kautta.

Kolme tutkimuksista oli RCT-tutkimuksia (randomised controlled trial) eli randomisoituja kontrolloituja tutkimuksia, yksi SSED-tutkimus (single-subject experimental design) eli kokeellinen, yksilöllinen tutkimus ja yksi trial-tutkimus eli tutkimus, jossa testattavat mitattiin ennen ja jälkeen kokeen. Voet ym. 2011 meta-analyysissä sekä Lindeman ym. 1995 tutkimuksien tulokset kertoivat, että voimaharjoittelusta ei ole haittaa eikä hyötyä tutkittavilla. Lindeman ym. 1995 tutkimuksessa voimaharjoittelua suoritettiin kolme kertaa viikossa. Aerobinen harjoittelu taas saattaa vaikuttaa positiivisesti tutkimuksissa Øygaard ym. 2010 sekä Wright ym. 1996. Ainoastaan tutkimuksessa Voet ym. 2010 tuli ilmi, että aerobinen harjoittelu parantaa fyysistä aktiivisuutta. Voet ym. 2010, Voet ym. 2011 sekä Wright ym. 1996 tutkimuksissa yhteiseksi teemaksi muodostui keskitason intensiteetillä suoritettu harjoittelu, joka kaikkien tutkimusten mukaan saattaa olla hyödyllistä. Matalan intensiteetin harjoittelu kuten uinti tai juoksu, aiheuttaa biokemiallisia muutoksia lihassäikeissä (Eagle ym. 2002, 976). Tällä voidaan perustella myös se, että keskitason intensiteetillä harjoittelu aiheuttaa vielä enemmän muutoksia.

Aerobisen harjoittelun vaikutusta testattiin tutkimuksissa Voet ym. 2010; Voet ym. 2011; Cup ym. 2007 ja Wright 1996. Voimaharjoittelun vaikutusta testattiin tutkimuksissa Voet ym. 2011; Cup ym. 2007 sekä Lindeman ym. 1995. Tutkimuksessa Øygard ym. 2010 lihasdystrofikkojen terapeuttista harjoittelua tutkittiin Bobath-lähestymistavan mukaan.

7 TUTKIMUSTULOKSET

7.1 Otokoko tutkimuksissa

Tutkimusjoukon otoskoko vaihteli 4-753. 121 oli Voet ym. 2011 meta-analyysissä, joka sisälsi siis kolme erillistä tutkimusta. 753 oli Cup ym. 2007 meta-analyysissä, joka sisälsi yhteensä 58 tutkimusta. Yksittäisen tutkimuksen suurin otoskoko oli 75 osallistujaa.

Øygard ym. 2010 tutkimuksessa osallistujilla oli LGMD tai FSHD lihastautimuodot ja he olivat yli 18-55 vuotiaita. Sisäänottokriteereinä olivat myös kyky kävellä 6 minuuttia ilman tukea sekä kyky kävellä 10 metriä ilman tukea. Tutkimukseen osallistui neljä henkilöä, kaksi naista ja kaksi miestä.

Voet ym. 2010 tutkimuksessa kaikilla 75 osallistujalla oli FSHD. Tutkimushenkilöt olivat 18 vuotta tai vanhempia. Sisäänottokriteereinä tutkimuksessa olivat ikä, väsymys, itsenäinen kävelykyky (ortoosit sallittu), kyky käyttää polkupyöräergometriä sekä kyky suorittaa erilaisia interventioita. Tutkimuksessa ei mainittu sukupuolijakaumaa.

Voet ym. 2011 meta-analyysi sisälsi kolme tutkimusta. 1) Cejudo 2005 tutkimuksessa osallistujia oli 20, ja heillä kaikilla oli myopatia. 2) Lindeman 1995 tutkimuksessa osallistujia oli 36, ja kaikilla osallistujilla oli myotoninen lihasdystrofia. 3) Van der Kooi 2004 tutkimuksessa kaikilla 65 osallistujalla oli FSHD. Sukupuolijakaumaa ei ole esitetty.

Lindeman ym. 1995 tutkimuksessa osallistujia oli yhteensä 62. Näistä 33 oli myotoninen lihasdystrofia, ja 29 neuropatia. Kaikki osallistujat olivat iältään 16-60 vuotiaita. Poissulkukriteerinä oli sairaudet, jotka mahdollisesti saattaisivat vaikuttaa toiminnallisiin testeihin.

Wright ym. 1996 tutkimuksessa osallistujia oli kahdeksan, neljä miestä ja neljä naista. Kaikilla oli hitaasti etenevä neuromuskulaarinen sairaus (joista viidellä myotoninen lihasdystrofia, kahdella neuropatia ja yhdellä LGMD), ja osallistujien keski-ikä oli 36,6 vuotta. Poissulkukriteerinä oli kardiovaskulaarinen sairaus, ja sisäänottokriteerinä itsenäinen kävelykyky.

Cup ym. 2007 meta-analyysissä tutkimuksia oli 58, ja näissä tutkimuksissa osallistujia yhteensä 753. Osallistujilla oli oltava joko motoneuronin tauti, perifeerisen hermon tauti, neuromuskulaarinen oireyhtymä tai lihasdystrofia. Koska meta-analyysissä oli jopa 58 tutkimusta, jokaista tutkimusta ja tutkimukseen osallistuvien lukumäärää ei ole syytä mainita erikseen.

7.2 Tutkimusasetelmat ja käytetyt fysioterapeuttiset menetelmät

Øygaard ym. 2010 tutkimuksessa tutkimukseen osallistujia seurattiin 12 viikon ajan. Tutkittavat saivat hoitojakson aikana joka toinen viikko kaksi kertaa terapiaa ja joka toinen yhden kerran terapiaa. Joka viikko tutkittavat testattiin. Kaikki tutkittavat saivat 60 minuuttia terapiaa kerrallaan. Terapia suoritettiin Bobath-lähestymistavan mukaan, ja se keskittyi toiminnallisiin tehtäviin ja motoriseen oppimiseen, jotka yksilöllisesti räätälöitiin kullekin tutkittavalle sopivaksi. Hoidon tavoitteena oli parantaa asennonhallintaa ja auttaa tutkittavaa löytämään tehokkaita liikemalleja. Tutkittavilta mitattiin kävelynopeuden- ja leveyden muutoksia, 6 minuutin kävelytesti ja tandem-seisonta testi ennen ja jälkeen hoitojakson.

Voet ym. 2010 tutkimuksessa tutkittiin aerobisen harjoittelun sekä kognitiivisen terapian vaikutusta tutkittavilta. Tutkimusjoukko jaettiin kolmeen ryhmään, joista ensimmäinen sai terapiaa 3 kertaa viikossa 16 viikon ajan, toinen ryhmä sai

terapiaa kerran viikossa 16 viikon ajan, ja kolmas ryhmä sai ensin terapiaa 16 viikon ajan ja kolmen kuukauden seurannan jälkeen sai uudelleen 16 viikkoa terapiaa. Kokonaisuudessaan tutkittavia seurattiin kuusi kuukautta. Aerobinen harjoittelu sisälsi polkupyöräergometrillä pyöräilyä 30 minuuttia kerrallaan, kaksi kertaa kotona harjoiteltuna ja kerran terapeutin valvonnan alla. Tutkittavien toimintakykyä arvioitiin ICF-luokittelun mukaisesti.

Voet ym. 2011 meta-analyysi sisälsi kolme tutkimusta. Ensimmäisessä tutkimuksessa verrattiin voimaharjoittelun ja aerobisen harjoittelun vaikutusta verrattuna harjoittelemattomuuteen. Kahdessa muussa tutkimuksessa verrattiin voimaharjoittelua harjoittelemattomuuteen.

Lindeman ym. 1995 tutkimuksessa osallistujat suorittivat voimaharjoittelua 3 kertaa viikossa 24 viikon ajan. Harjoittelu eteni progressiivisesti ja sitä mitattiin RM:n, toistomaksimin, mukaan (repetition maximum). Ensimmäiset 8 viikkoa toistoja oli 25 kolmen sarjana, ja sarjojen välissä pidettiin minuutin tauko. Seuraavana 8 viikkona 15 kertaa kolmen sarjana, ja viimeisenä 8 viikkona 10 kertaa kolmen sarjana. Harjoittelu keskittyi lähinnä proksimaalisiin alaraajojen lihaksiin. Harjoittelusta mitattiin lihasvoimaa, lihasten väsyvyyttä ja toiminnallista suoritusta.

Wright ym. 1996 tutkimuksessa osallistujat kävelivät 15-30 minuuttia kolmena tai neljänä päivänä viikossa 50-60 % maksimisykkeestään. Interventio suoritettiin 12 viikon aikana. Tällä mitattiin aerobisen harjoittelun vaikutusta lihasdystrofikoilla. Kävelyn toistuvuus ja kestävyys lisääntyivät viikoilla kolme ja viisi.

Cup ym. 2007 meta-analyysin tutkimukset tarkastelivat voimaharjoittelua, aerobista harjoittelua, hengitysharjoittelua ja muita rentoutumistekniikoita fysioterapiassa toteutettuna. Tutkimuksissa edellä mainittuja asioita tarkasteltiin ICF:n mukaan.

7.3 Tutkimuksista havaitut tulokset

Kaikissa kirjallisuuskatsaukseen valituissa tutkimuksissa tulokset olivat samansuuntaisia. Tutkimusten mukaan aerobisella harjoittelulla ja voimaharjoittelulla saattaa olla vaikutusta lihasdystrofiaa sairastavien fyysiseen liikkumis- ja toimintakykyyn. Aerobisella harjoittelulla ja voimaharjoittelulla ei tutkimusten mukaan ole haittavaikutuksia lihasdystrofiaa sairastaville. Lisäksi yhdessä tutkimuksessa tuodaan esille, että myös Bobath-lähestymistapa saattaa vaikuttaa positiivisesti lihasdystrofiaa sairastavien toimintakykyyn.

Øygaard ym. 2010 tutkimus osoitti, että Bobath-lähestymistavan mukaisella toiminnallisella harjoittelulla saattaa olla vaikutus liikkumiskykyyn LGMD:tä ja FSHD:tä sairastavilla. Kolme neljästä tutkittavasta käveli hoidon jälkeen kapeammalla tukipinnalla kuin ennen. Nämä muutokset kestivät tutkittavilla koko tutkimuksen seuranta-ajan, mikä oli 12 viikkoa. Kaksi neljästä tutkittavasta pystyi kävelemään pidemmän matkan 6 minuutin kävelytestissä heti hoitojakson jälkeen. Kävelyn nopeus elektronisesti mitattuna ei muuttunut merkittävästi, ja neljännellä koehenkilöllä mitkään parametrit eivät olleet muuttuneet. Koska Bobath-lähestymistavan mukaisesti annettu hoito vaikutti vain kolmeen neljästä tutkittavasta, ja otos oli vähäinen, ei tulosta voida yleistää laajempaan väestöön.

Voet ym. 2010 tutkimuksen mukaan aerobinen harjoittelu vähentää kroonista väsymystä ja ylläpitää fyysistä kestävyyttä FSHD:tä sairastavilla. Tutkimus voi muuttaa fyysisen harjoittelun periaatteita ja antaa ohjelinjaa fyysiselle harjoittelulle sekä parantaa FSHD:tä sairastavien elämänlaatua.

Voet ym. 2011 tehdyn meta-analyysin tuloksena oli, että keskitason intensiteetillä suoritettu koko vartaloon kohdistuva voimaharjoittelu DM:ää tai FSHD:tä sairastavilla ei aiheuta haittaa. Aerobinen harjoittelu yhdistettynä voimaharjoitteluun ei aiheuta haittaa, ja saattaa olla hyödyllistä aerobiselle kestävyydelle.

Lindeman ym. 1995 tutkimuksessa tuli ilmi, että voimaharjoittelu ja toiminnallinen harjoittelu tulisi aloittaa heti diagnoosin saatuaan. Voimaharjoittelun hyödyllisyys vaihtelee taudinkuvan mukaan patofysiologian

takia, mikä tuli tutkimuksessa esille. Tämän takia eri taudinkuvia sairastavia ei tulisi käyttää samassa tutkimuksessa, koska näin ollen tulokset vaihtelevat. Tutkimuksessa selvisi, että 24 viikon hoitajakson aikana lihasten harjoittaminen ei aiheuta lihasvaurioita DM:ää sairastaville. Harjoittelu ei kuitenkaan aiheuttanut merkittäviä muutoksia fyysiseen toimintakykyyn.

Wright ym. 1996 mukaan keskitason intensiteetillä suoritettu aerobinen harjoittelu voi turvallisesti lisätä aerobista kestävyyttä LGMD ja DM lihasdystrofiaa sairastavilla. Tutkimuksen mukaan mikä tahansa fyysisen kunnon parantuminen edesauttaa päivittäisissä toimissa itsenäisesti selviytymistä. Lisääntynyt aerobinen kapasiteetti johtaa suurempaan fyysiseen itsenäisyyteen. Hitaasti etenevissä taudeissa keskitason intensiteetillä suoritettua harjoittelua siedetään hyvin. Tutkimuksessa hoitajakso kesti 12 viikkoa. Tutkimuksessa käytetty ohjelma soveltuu hyvin kotona suoritettavaksi, ja on turvallinen myotonista lihasdystrofiaa sairastaville.

Cup ym. 2007 meta-analyysissä todetaan, että lihasvoimaharjoittelun tehokkuudesta kertovia todisteita lihasdystrofiaa sairastavilla on riittämättömästi. Meta-analyysissä todetaan myös olevan todennäköistä että voimaharjoittelulla yhdistettynä aerobiseen harjoitteluun on positiivinen vaikutus kehon toimintoihin ja tämän kautta suorituksiin ja osallistumiseen. Tuloksien perusteella ollaan saatu myös viitteitä siitä, että aerobisella harjoittelulla on positiivinen vaikutus kehon toimintoihin ja toimintakykyyn.

Kaikissa tutkimuksissa nousi esille tarve uusiin tutkimuksiin.

8 JOHTOPÄÄTÖKSET JA POHDINTA

Tutkimuksen tavoitteena oli löytää ne fysioterapeuttiset keinot, joilla lihasdystrofiaa sairastavien liikkumis- ja toimintakykyä voitaisiin tukea. Aihetta koskevaan systemaattiseen kirjallisuuskatsaukseen valikoitui lopulta kuusi tutkimusta. Kirjallisuuskatsauksen tuloksena saatiin vastaus tutkimuskysymykseen. Tutkimuksia ei ollut paljon sairauden harvinaisuuden vuoksi, ja kaksi tutkimuksista oli tehty 1990-luvulla, joten kirjallisuuskatsauksen luotettavuuden voi kyseenalaistaa näiltä osin. Koska tutkimustulokset olivat kuitenkin samankaltaisia aikaisempien tutkimusten kanssa, lisää tämä tutkimuksen luotettavuutta. Aikaisemmilla tutkimuksilla tässä yhteydessä tarkoitetaan kahta tähän kirjallisuuskatsaukseen valittua tutkimusta 1990-luvulta, Wright ym. 1996 ja Lindeman ym. 1995. Näistä tutkimuksista saatiin samanlaisia tuloksia kuin 2000-luvulla tehdyistä tutkimuksista. Koska tähän kirjallisuuskatsaukseen valittujen tutkimusten julkaisuajankohdalla on yli kymmenen vuotta eroa ja tulokset ovat silti samanlaisia, voidaan olettaa että aikaisemmat tutkimukset vain vahvistavat sitä käsitystä mitä kirjallisuuskatsauksen tulokseksi ollaan saatu. Kirjallisuuskatsaus menetelmänä oli hyvä keino etsiä lihasdystrofiaa sairastavien fysioterapiasta uutta tutkimustietoa.

Tällä hetkellä DM:ää ja FSHD:tä sairastaville suositellaan keskitason intensiteetillä suoritettua lihasvoimaharjoittelua (Voet ym. 2011, Wright ym. 1996) mukaan, LGMD:tä, FSHD:tä DM:ää, BMD:tä ja DMD:tä sairastaville aerobista harjoittelua Voet ym. 2010, Voet ym. 2011, Wright ym. 1996, Cup ym. 2007) mukaan sekä voimaharjoittelua (Voet ym. 2011, Lindeman ym. 1995, Cup ym. 2007) mukaan. Monista tutkimuksista kävi kuitenkin ilmi, että fysioterapiassa suoritettulla harjoittelulla ei ole saavutettu merkittävää hyötyä eikä haittaa (Voet ym. 2011, Lindeman ym. 1995) mukaan. Tämä on todettu jo aikaisemmissakin tutkimuksissa sekä meta-analyseissä. Käsitys lihasvoimaharjoittelun turvallisuudesta kuitenkin vahvistui, ja keskitason intensiteetillä suoritettua voimaharjoittelusta ei tutkimusten mukaan ole todettu haittavaikutuksia. Kirjallisuuskatsaukseen koottiin uutta tutkimustietoa lihasdystrofioiden

fysioterapiaan liittyen. Kirjallisuuskatsauksesta käy ilmi aiheen suppea tietomäärä. Koska lihasdystrofiaa sairastavia on vähäinen määrä, ja taudinkuvia monia erilaisia, tuloksia ei voida yleistää koko tautiryhmälle sopivaksi. Tutkimukset antavat enemmänkin keinoja, joista saattaa olla apua lihasdystrofiaa sairastaville. Varsinaisia terapiamenetelmiä fysioterapiaan ei voida antaa, vain ohjelinjoja siitä, minkä on todettu vaikuttavan liikkumis- ja toimintakykyyn positiivisesti ainakin joillain lihasdystrofiaa sairastavilla. Tutkimukset osoittavat, että eri sairausmuodoissa tulee mahdollisesti valita myös erilaiset menetelmät.

Löydetyistä tutkimuksista kävi ilmi, että lihasdystrofiaa sairastavien fysioterapian tulisi olla sellaista, että se säilyttää ja pyrkii parantamaan toimintakykyä. Vaikka fysioterapian tavoitteena onkin toimintakyvyn ja itsenäisen liikkumisen tukeminen, tutkimuksista kävi ilmi, että harjoitusten perusteella lihasdystrofiaa sairastavien fysioterapian keinot painottuvat suhteellisen paljon vielä ruumiin/kehon rakenteiden tasolle ICF-luokituksen mukaisesti (WHO 2004). Ruumiin rakenteiden tasolla toimiminen, kuten erilaiset lihasvoimaa parantavat harjoitukset, jotka kohdistuvat vain yksittäisiin lihaksiin, tosin tähtäävät siihen, että jokapäiväiset toiminnot sujuisivat paremmin, ja tätä kautta lihasdystrofiaa sairastava pystyisi myös osallistumaan elämäänsä mahdollisimman hyvin. Jokapäiväiseen elämään liittyviä lihasvoima- tai liikkuvuusharjoituksia eli toiminnallisia harjoituksia ei noussut tutkimuksissa esille. Øygard ym. 2010 tutkimus oli ainoa, missä toiminnallinen harjoittelu mainittiin.

Varsinaisia tiettyjä lihasharjoitteita tutkimuksissa ei tarkkaan esitelty. Aerobista kestävyttä tutkittiin polkupyöräergometrillä tutkimuksessa Voet ym. 2010 ja kävelyn avulla tutkimuksessa Wright ym. 1996. Lindeman ym. 1995 tutkimuksessa lihasharjoitteet, joita käytettiin olivat polven ekstensio ja fleksio sekä lonkan ekstensio ja abduktio. Harjoitteet suoritettiin painojen kanssa, jotka oli sidottu raajaan. Ainoastaan Lindeman ym. 1995 tutkimuksessa kerrottiin näin tarkasti yksittäisiä lihasharjoitteita, muissa lihasvoimaharjoittelusta puhuttiin vain yleisemmällä tasolla.

Fysioterapian keinoina käytetään toiminnallista harjoittelua, liikkuvuusharjoituksia, hengitys- ja verenkiertoelimistön harjoittamista, lihasvoimaharjoittelua sekä asennonhallinnan ja tasapainon harjoittelua. Nämä ovat asioita, joita myös Talvitie ym. 2006 toteavat terapeuttisen harjoittelun sisällöksi. Löydetyistä tutkimuksista ilmenee, että päivittäisten toimintojen harjoittaminen on tärkeä osa fysioterapiaa. Tätä tukee Voet ym. 2011 meta-analyysi, jossa todetaan, että lihasdystrofiaa sairastavat ovatkin yleensä huolestuneita juuri jokapäiväisten asioiden hoitamisesta sekä erilaisiin aktiviteetteihin osallistumisesta. Silti toiminnalliseen harjoitteluun ja jokapäiväisten toimien harjoittamiseen ei fysioterapiassa kiinnitetä huomiota niin paljon kuin tarvetta olisi, minkä tutkimukset osoittavat. Carr & Shepherd 2010 toteavat, että optimaalisen toimintakyvyn saavuttamiseksi harjoitteluolosuhteiden tulisi olla mahdollisimman samanlaiset asiakkaan oikean elinympäristön kanssa. Transferia eli siirtovaikutusta tulisi siis käyttää hyväkseen, jotta harjoittelu olisi mahdollisimman kehittävä. (Carr & Shepherd 2010, 16.) Myös motoriseen oppimiseen kiinnitettiin tutkimuksissa liian vähän huomiota.

Fysioterapeutit, jotka työskentelevät lihasdystrofiaa sairastavien kanssa voivat hyödyntää kirjallisuuskatsausta. Kirjallisuuskatsauksessa tuodaan esille tämän hetken fysioterapialinjoja ja annetaan ehdotuksia siitä, miten tässä tutkimuksessa olevien lihasdystrofiaa sairastavien fysioterapiaa voitaisiin kehittää, jotta fysioterapiasta saataisiin paras hyöty. Koska missään tutkimuksessa keskitason intensiteetillä suoritettu harjoittelusta ei aiheutunut vahinkoa tutkittaville, harjoittelu fysioterapiassa on tämän perusteella turvallista. Tutkimuksista saatujen tulosten mukaan juuri keskitason intensiteetillä suoritettu harjoittelu on merkittävää fysioterapeuttisessa harjoittelussa. Näin ollen lihasdystrofiaa sairastaville voidaan neuvoa, että ”normaali” osallistuminen liikuntaan tai töihin ei aiheuta vahinkoa tuki- ja liikuntaelimistölle.

Kaikissa tutkimuksissa nousi esille tarve uusiin tutkimuksiin. Olemassa olevien tutkimusten pieni lukumäärä ja lihasdystrofioiden harvinaisuus estävät yleisten ohjelinjojen antamista fysioterapiaan, joten kirjallisuuskatsauksen tuloksena ei

voida tehdä tiettyjä harjoitusprotokollia. Tutkimusten mukaan harjoittelun hyödyistä on vielä puutteellista näyttöä. Sekä lihasdystrofiat että lihasdystrofioita sairastavien fysioterapia vaatii edelleen lisätutkimuksia.

8.1 Opinnäytetyön menetelmien luotettavuus ja opinnäytetyöhön liittyvät eettiset ratkaisut

Tuomi & Sarajärven kirjassa esitetään Suomen Akatemian tutkimuseettiset ohjeet vuodelta 2008, joiden mukaan mikä tahansa tutkimus, kuten myös systemaattinen kirjallisuuskatsaus tulee tehdä niin, että hyvää tieteellistä ja eettistä käytäntöä noudatetaan. Hyvä tutkimus on eettisesti kestävä. Eettinen kestävyys liittyy tutkimuksen luotettavuuteen ja laatuun. (Tuomi & Sarajärvi 2009, 127, 132–133.) Tutkimuksenteossa tulisi siis noudattaa hyvää tieteellistä käytäntöä. (Hirsjärvi ym. 2007, 23). Opinnäytetyöntekijä noudatti työssään näitä eettisiä ohjeita.

Tutkimuksia haettiin kansainvälisistä tietokannoista englanninkielisinä. Vieraskielisiin teksteihin paneuduttiin huolellisesti, jotta väärin tulkintojen mahdollisuus minimoituisi. Tutkimuksia arvioitiin kappaleessa 6.2 esitettyjen arviointikriteeristöjen perusteella ja systemaattiseen kirjallisuuskatsaukseen valittiin mahdollisimman luotettavia ja päteviä tutkimuksia. Aiheen harvinaisuuden takia PEDron arviointikriteeristöä ei pystytty käyttämään sellaisenaan, mutta tutkimuksia arvioitiin kuviota 1 mukaellen.

Opinnäytetyö tehtiin systemaattisen kirjallisuuskatsauksen metodin mukaan rehellisesti, ja aineistolähtöisen sisällönanalyysin mukaisesti. Lisäksi käytettiin asianmukaisia tutkimusten laadun arviointikriteerejä, joilla eettisyys pyrittiin varmistamaan. Eettistä pohdintaa ei tarvinnut tehdä esimerkiksi tutkimushenkilöihin liittyen, koska opinnäytetyö ei tällaista sisältänyt.

Tutkimuksissa eettisiä ongelmia aiheuttavia tekijöitä ovat yleensä koejärjestelyt ja tiedonhankintatavat. Tutkimuksen tärkeimpiä lähtökohtia on ihmisarvon kunnioittaminen. (Hirsjärvi ym. 2007, 25.) Koska kirjallisuuskatsauksessa ei ollut

interventioita, koejärjestelyiden eettisyyden kanssa ei oltu tekemisissä. Oikeiden hakusanojen löytäminen oli kirjallisuuskatsauksen interventio.

Lähdemateriaaliksi etsittiin alkuperäislähteitä jos niitä löytyi ja lähdemateriaaleja käytettiin monipuolisesti sekä rehellisesti ilman plagiointia.

Opinnäytetyössä jouduttiin muuttamaan tutkimuskysymystä, ja valmiin suunnitelman jälkeen tutkimushakuja jouduttiin laajentamaan. Alkuperäisten rajausten mukaan tietoa ei olisi löydetty tarpeeksi. Koska toimeksianto oli tullut juuri tarkkaan rajattujen käsitteiden mukaisesti, oli syytä miettiä, muuttaako koko opinnäytetyötä laajempaan suuntaan. Kappaleessa 5 tämän asian ratkaisu kuitenkin kerrottiin lukijalle.

Opinnäytetyön luotettavuutta heikensi se, että tekijöitä oli vain yksi. Systemaattinen kirjallisuuskatsaus olisi luotettavampi, jos tekijöitä olisi kaksi. (Axelin ym. 2007, 48.) Tutkimuksen validiutta ei näin ollen päästy tarkentamaan triangulaatiolla, jossa tutkimustuloksia arvioi ja analysoi useampi kuin yksi tutkija. (Hirsjärvi ym. 2007, 228.) Opinnäytetyöntekijä ei ollut aikaisemmin tehnyt systemaattista kirjallisuuskatsausta, joten sen tekemiseen opinnäytetyöntekijä perehtyi huolellisesti.

8.2 Oman oppimisen arviointi

Opinnäytetyöprosessin aikana ajatteluni tieteellisestä tutkimisesta on kehittynyt pidemmälle kuin olisin ikinä kuvitellut. Tieteellinen tutkimus ja tieteellinen kirjoittaminen olivat täysin vieraita asioita ja tietotekniikan osaaminen huonoa, minkä takia alussa työskentely oli hankalaa. Tutkimushakuprosessin käynnistyttyä vaikeuksia tuotti myös se, että lähes kaikki materiaali oli englannin kielellä. Metodiikka-kirjallisuuteen tutustumisen jälkeen asia alkoi valjeta. Kun aiheeseen pääsi sisälle, työn tekeminen oli antoisaa ja tutkimuksen toteuttamiseen liittyviä asioita ymmärsi täysin eri tavalla. Olin yllättynyt yleisesti tieteen tasosta, sillä en ollut kuvitellutkaan että tieteellisen näytön luotettavuus ja laajuus voisi olla näin heikolla tasolla, vaikka kyse olikin harvinaisesta sairaudesta.

LÄHTEET

Auvinen, Satu. 2012. Dystrofia myotonica tyyppi 2 - vanhan tautiperheen uusi jäsen. *Porras*. Vol 32, No. 1, 16-17.

Bendixen, R-M.; Senesac, C. & Vandenborne, K. 2012. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health and Quality of Life Outcomes*. Vol 10, No. 1, 43.

Bushby, K.; Finkel, R.; Birnkrant, D.; Case, L.; Clemens, P.; Cripe, L.; Kaul, A.; Kinnett, K.; McDonald, C.; Pandya, S.; Poysky, J.; Shapiro, F.; Tomezsko, J. & Constantin, C. 2010. The diagnosis and management of Duchenne Muscular Dystrophy, part 1: diagnosis, pharmacological and psychosocial management: *Lancet Neurology*. Vol 9, No.1, 77-93.

Bushby, K.; Finkel, R.; Birnkrant, D.; Case, L.; Clemens, P.; Cripe, L.; Kaul, A.; Kinnett, K.; McDonald, C.; Pandya, S.; Poysky, J.; Shapiro, F.; Tomezsko, J. & Constantin, C. 2010. The diagnosis and management of Duchenne Muscular Dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care: *Lancet Neurology*. Vol 9, No. 2, 177-189.

Bärlund, E. & Pirttimaa, R. 2010. Hengitys-fysioterapia - vaikuttavaa terapiaa vai taputtelua ja läpsyttelyä. *Fysioterapia*. Vol 57, No. 4, 36-38.

Carr, J. H.; Shepherd, R. B. 2010. *Neurological Rehabilitation: Optimizing motor performance*. Churchill Livingstone Elsevier.

Cup E.H.; Pieterse A.J.; Ten Broek-Pastoor J.M.; Munneke M.; van Engelen B.G.; Hendricks H.T.; van der Wilt G.J.& Oostendorp R.A. 2007. Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. Vol 88, No. 11, 1452-1464.

Do, T. T. 2012. Muscular dystrophy. *Medscape reference 2012*. Viitattu 10.9.2012 <http://emedicine.medscape.com/article/1259041-overview>

Eagle, M. 2002. Report on the Muscular Dystrophy Campaign workshop: Exercise in neuromuscular diseases Newcastle, January 2002. *Neuromuscular Disorders*. Vol 12, 975-983.

Gordon, E.; Pegoraro, E. & Hoffman, E. & Scacheri, C. 2000. Limb girdle muscular dystrophy overview. *Gene Reviews*. Viitattu 10.9.2012 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1408/>

Haasio, A. 2008. *Kaikki irti internetistä*. Vaajakoski: Gummerus Kirjapaino Oy.

Hirsjärvi, S.; Remes, P.& Sajavaara, P. 2007. *Tutki ja kirjoita*. 13. osin uudistettu painos. Helsinki: Tammi.

Hyvinkää 2012. Tiedonhaun palapeli. Viitattu 6.1.2012 <http://www.hyvinkaa.fi> > Kulttuuri ja vapaa aika > Kirjasto > Vierailut ja opetus > Tiedonhaun palapeli > Miten etsin?

Keskinen, K. ; Häkkinen, K. & Kallinen, M. 2007. Kuntotestauksen käsikirja. Liikuntatieteellisen seuran julkaisu nro 161- 2. uudistettu painos. Helsinki.

Kirtley, C. 2006. Clinical Gait Analysis. Theory and Practice. Churchill Livingstone, Elsevier Limited.

Lihastautiliitto ry 2012. Viitattu 26.8.2012. <http://www.lihastautiliitto.fi>> lihastaudit > diagnoosit >

Lindeman, E.; Leffers, P.& Spaans ,F.; Drukker, J.; Reulen, J.; Kerckhoffs, M. & Köke, A. 1995. Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation. Vol 76, 612–620.

Lue, Y-J.; Lin R-F.; Chen S-S.& Lu Y-M. 2009. Measurement of the functional status of patients with different types of muscular dystrophy. The Kaohsiung Journal of Medical Sciences. Vol 25, 325-33.

Luomajoki, H. 2006. PEDro – australialaisten lahja fysioterapeuteille. Fysioterapia. Vol 53, No. 2, 26-27.

Lähdetie, Jaana. 2010. Lihastaudit tänään - mitä uutta maailmalta. Treat-NMD. Porras. Vol 30, No. 2, 22-25.

MDA Muscular Dystrophy Association. 2012. Viitattu 15.2.2012. <http://www.mdausa.org/diseases> > Limb-Girdle Muscular Dystrophy (LGMD) <http://www.mdausa.org/disease/lgmd.html>> <http://www.mda.org/publications/PDFs/FA-LGMD.pdf>

Mälkiä, E. 1990. Kuntoutus lihastauksissa. Kajaani: Kainuun sanoman kirjapaino.

Norkin, C. & Levangie, P. 1992. Joint Structure & Function. A Comprehensive Analysis. 2. painos. Philadelphia: F.A. Davis Company.

PEDro Physiotherapy Evidence Database. 2012. Viitattu 2.2.2012. <http://www.pedro.fhs.usyd.edu.au/index.html>

Perry, J. 1992. Gait Analysis. Normal and Pathological Function. USA: SLACK Incorporated.

Pudas-Tähkä, S. & Axelin, A. 2007. Systemaattinen kirjallisuuskatsaus ja sen tekeminen. Hoitotieteen laitoksen julkaisuja A:51. Johansson, K.; Axelin, A.; Stolt, M. & Ääri, R-L. (toim.) Turku: Turun yliopisto.

Øygaard, K.; Hæstad ,H, & Jørgensen, L. 2010. Physiotherapy, based on the Bobath concept, may influence the gait pattern in persons with limb-girdle muscle dystrophy: a multiple case series study. Physiotherapy Research International. Vol 16, No 1. 20-31.

Scielo brazil. 2012. Viitattu 2.2.2012. http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-11692007000300023&lng=en&nrm=iso&tlng=en

Shumway-Cook, A. & Woollacott M-H. 2007. Motor control. Translating Research into Clinical Practice. Third Edition. Lippincott Williams & Wilkins.

Talvitie, U.; Karppi, S.-L. & Mansikkamäki, T. 2006. Fysioterapia. Helsinki: Edita.

Terveysportti. 2012. Viitattu 14.2.2012. <http://www.terveysportti.fi> > Lääkärikirja Duodecim > sairaudet > lihasdystrofia > lantiodystrofioiden molekyyliogenetiikka Suomessa <http://www.terveysportti.fi.ezproxy.turkuamk.fi/dtk/ltk/koti>

Tuomi, J. & Sarajärvi, A. 2009. Laadullinen tutkimus ja sisällönanalyysi. 5., uudistettu painos. Jyväskylä: Gummerus Kirjapaino Oy.

Vilka, H. 2005. Tutki ja kehitä. Keuruu: Otavan Kirjapaino Oy.

Voet, N.; Bleijenberg, G.; Padberg, G.; Engelen, B. & Geurts, A. 2010. Effect of aerobic training and cognitive behavioural therapy on reduction of chronic fatigue in patients with facioscapulohumeral dystrophy: protocol of the FACTS-2-FSHD trial. BMC Neurology.

Voet, N.; van der Kooij, E.; Riphagen, I.; Lindeman, E.; Engelen, B. & Geurts, A. 2011. Strength training and aerobic exercise training for muscular disease. The Cochrane Collaboration. Published by John Wiley & Sons, Ltd.

WHO, ICF. 2004. Toimintakyvyn, toimintarajoitteiden ja terveyden kansainvälinen luokitus. Maailman terveysjärjestö WHO. Geneve. Stakes: Ohjeita ja luokituksia 2004:4. Jyväskylä: Gummerus Kirjapaino Oy.

Wright, N.C.; Kilmer, D.D.; McCrory, M.A.; Aitkens, S.G.; Holcomb, B.J. & Bernauer E.M. 1996. Aerobic walking in slowly progressive neuromuscular disease: effect of a 12-week program. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation. Vol 77, 64–69.

