

OPAS HARVINAISTA HENGITYSSAIRAUTTA SAIRASTAVALLE



"Ei pidä tuijottaa sitä, mitä ei pysty tekemään,
vaan sitä, mitä on vielä jäljellä."

Harvinaisia hengityssairauksia

Harvinaisia sairauksia on lukuisia, arvioiden mukaan noin 8 000. Euroopan unionin määritelmän mukaan sairaus on harvinainen, jos sitä sairastaa enintään 500 henkilöä miljoonaa asukasta kohden eli Suomessa noin 2 700 henkilöä. Usein harvinaista hengityssairautta sairastaa vain muutamia tai kymmeniä suomalaisia.

Harvinaisiin hengityssairauksiin liittyy monia terveydellisiä ongelmia. Osa sairauksista on pe-

rinnöllisiä. Vaikka sairaudet ovat hyvin erilaisia, niillä on myös yhdistäviä tekijöitä. Harvinaisuus tuo mukanaan haasteita sairauden tunnistamiseen, hoitoon, kuntoutukseen sekä palveluihin ja päivittäiseen elämään. Sairauteen perehtyneitä asiantuntijoita on vähän. Vertaiset, joilla on kokemustietoa sairaudesta, asuvat eri puolilla Suomea.



Harvinaisten hengityssairauksien määrää Suomessa ei tiedetä. Tässä esiteltujen yleisempien harvinaisten hengityssairauksien lisäksi on paljon muita hengityssairauksia, jotka luokitellaan harvinaisiksi. Niistä saa lisätietoa Hengityслиiton harvinaistoiminnan suunnittelijalta.

Alfa1-antitrypsiinin puute (perimätyyppi SZ tai ZZ)

Perinnöllinen aineenvaihduntasairaus, jossa pienentynyt veren alfa1-antitrypsiinipitoisuus altistaa keuhko- ja maksasairauksille. Keuhkomuutokset, kuten keuhkolaajentuma eli keuhkorakkuloiden seinämien tuhoutuminen, ilmenevät 40–50 ikävuoden välillä ja heikentävät keuhkojen toimintaa. Merkittävä oire on rasitushengenahdistus. Maksasairaus ilmenee tavallissimmin vastasyntyneellä, poikkeavia maksa-arvoja voi esiintyä myös nuorilla aikuisilla. Aikuisilla voi esiintyä maksakirroosia. Keuhko- ja maksasairauksien kehittymiseen ja vaikeuteen vaikuttavat perimä sekä muut altistavat tekijät, kuten elintavat ja ympäristötekijät.

Bronkiektasiatauti

Suurien ja keskisuurien keuhkoputkien laajentumatauti, johon liittyy keuhkoputkien pitkäaikainen tulehdus ja liman kertyminen keuhkoputkiin. Oireina ovat runsaat yskökset, yskä, hengenahdistus, veriyskä sekä toistuvat keuhkoputkentulehdukset ja keuhkokuumeet.

Bronkopulmonaalinen dysplasia (BPD)

Pienten keskosten krooninen keuhkosairaus, jota määrittelyn mukaan sairastaa ennen raskausviikkoa 32 syntynyt pikkukeskonen, jos hän 36 viikon kuluttua hedelmöityksestä tarvitsee lisähapetta tai ylipainehoitoa ja jos lisähapen tarve on jatkunut vähintään neljä viikkoa. Lisähapentarve johtuu keskoslapsen keuhkojen kehittymättömyydestä. Keuhkorakkulat painuvat kasaan ja niistä muodostuva hengityspinta-ala on pieni, jolloin hengityskaasujen vaihto vaikeutuu.

BPD:tä sairastavilla lapsilla hengitysinfektiot ensimmäisen kahden vuoden aikana johtavat useimmin sairaalahoitoon kuin muilla keskoslapsilla. Lisäksi keskosuus voi aiheuttaa häiriöitä lapsen kasvuun ja kehitykseen.

Bronko- ja/tai trakeomalasia

Sairaus, joka aiheuttaa keuhkoputkien ja/tai henkitorven merkittävää kasaan painumista uloshengityksen aikana. Taustalla voi olla toinen hengityssairaus, kuten astma. Oireina ovat kumea ja jatkuva yskä, limaisuus, toistuvat infektiot ja hengenahdistus johtuen hengitysteiden kasaan painumisesta etenkin voimakkaassa hengittämisessä.

Keuhkofibroosi

Sairaudessa keuhkokudos korvautuu vähitellen sidekudoksella eli se arpeutuu. Oireina on kuiva, pitkäaikainen yskä ja paheneva hengenahdistus, joka alkaa rasituksessa. Keuhkofibroosin taustalla voi olla reuma- ja sidekudossairaus ja ympäristötekijät. Keuhkofibroosia on myös erityistä, kroonista ja tuntemattomasta syystä etenevää sairautta (idiopaattinen keuhkofibroosi). Tähän sairauden muotoon ei ole parantavaa lääkettä. Sairauden kulkua on vaikea ennustaa.

Kystinen fibroosi (CF)

Perinnöllinen aineenvaihduntasairaus, joka vaikuttaa enimmäkseen keuhkoihin, hengitysteihin, haimaan, maksaan, suolistoon ja miehen sukupuolielimiin. Kystinen fibroosi on monielinsairaus, joka aiheuttaa merkittäviä hengitystieoireita ja haiman toiminnanvajausta.

Lymfangioleiomyomatosis (LAM)

Sairaudessa keuhkokudoksen rakkulamaiset muutokset sekä sileän lihaksen lisääntyminen esimerkiksi keuhkoissa aiheuttavat hengitysvajasta ja myöhemmin keuhkoputkien ahtaumaa.



Primaari siliaarinen dyskinesia (PCD) ja Kartagenerin oireyhtymä

Perinnöllinen värekarvojen toimintahäiriö, joka aiheuttaa toistuvia keuhkoputkentulehduksia ja kroonista nenän sivuontelotulehdusta. Kartagenerin oireyhtymää sairastavalla sisäelimet sijaitsevat peilikuvana (situs inversus). Niiden toiminta on normaalia.

Pulmonaaliarteriahypertensio (PAH), korkea keuhkoverenpainetauti

Tauti aiheuttaa keuhkovaltimoiden keskipaineen nousua (≥ 25 mmHg). Ensimmäisiä oireita ovat rasituksen siedon heikkeneminen ja rasisushengenhädistys. Muita oireita ovat yleinen väsymys, rintakipu, sydämen tykytys, yskä ja äänen käheys.

Sarkoidoosi

Tulehduksellinen sairaus, joka aiheuttaa tulehdussolukeräymiä ja vaurioittaa useita elimiä, kuten keuhkoja. Aiheuttajaa ei tunneta. Sairaus voi olla missä elimessä tahansa. Oireina voi olla yskä, hengenahdistus, kyhmyruusu ja nivelturvotusta sekä iho- ja silmäoireita. Osa sairastuneista saattaa olla myös oireettomia.

"Vertaistapaamisissa omasta sairaudesta ja vaikeistakin asioista voi puhua avoimesti, huumoria viljellen."



Vertaistuki

Harvinaista hengityssairautta sairastavalla on usein tarve vaihtaa kokemuksia ja tietoa toisen samaa sairautta sairastavan kanssa, koska sairaus tuo mukanaan monenlaisia arjen haasteita.

Läheisten ja ystävien voi olla vaikeaa ymmärtää sairastuneen oireita ja tukea häntä oikealla tavalla, sillä he eivät tunne sairautta henkilökohtaisesti. Oireille ei aina löydy lääketieteellistä selitystä tai tietoa ei ole saatavilla kansantajuisessa muodossa. Asiantuntijoiden neuvonta, ohjaus ja tuki on tärkeää, mutta se ei korvaa vertaistukea.

Vertaistoiminta on yksi Hengityслиiton keskeisimmistä toimintamuodoista. Vertaistuella tarkoitetaan samankaltaisessa elämäntilanteessa olevien ihmisten kohtaamista, kuulluksi ja ymmärretyksi tulemistä ja toisten tukemista. Se on vuorovaikutuksessa olemista, kokemusten ja tuntemusten vaihtamista sekä oman sairaushistorian

tarkastelua ja jakamista toisten kanssa. Ennen kaikkea vertaiset voivat antaa ja saada voimaa ja iloa arkielämään.

Harvinainen sairaus koskettaa perhettä ja läheisiä. Monet kokevat, että toisten samassa tilanteessa olevien kanssa sairaudesta keskusteleminen on vapauttavaa, koska ei tarvitse pelätä omien läheistensä kuormittamista liikaa omilla huolilla ja sairauskokemuksilla. Vertaistapaamisissa omasta sairaudesta ja vaikeistakin asioista voi puhua avoimesti, huumoria viljellen. Parhaimmillaan vertaistuki voimaannuttaa niin tuen antajaa kuin saajaakin.

Vertaistukea tarvitsevat myös sairastuneen läheiset samalla tavalla kuin sairastuneet. He voimaantuvat vaihtaessaan ajatuksia muiden samassa tilanteessa olevien läheisten kanssa.

Vertaistoimintaa on myös verkossa. Osoitteessa www.hengityслиitto.fi on keskustelupalstat yleisimmille harvinaisille sairausryhmille.

Harvinaisten hengityssairauksien omahoito

Harvinaisia hengityssairauksia sairastavia hoideetaan pääasiallisesti erikoissairaanhoidossa. Lisäksi jokainen voi tehdä paljon oman vointinsa kohentamiseksi ja oireiden helpottamiseksi.

Sairastunut osallistuu oman hoitonsa suunnitteluun ja toteutukseen yhdessä asiantuntijoiden, kuten lääkärin ja fysioterapeutin, tukemina. Sairausten alkuvaiheessa on tärkeää saada tietoa sairaudesta, hoidosta sekä tukimuodoista ja -palveluista, jotka auttamaan elämään pitkäaikaissairausten kanssa. Omahoitoon kuuluvat esimerkiksi lääkityksestä huolehtiminen, säännöllinen liikunta ja aktiivinen arki, hengitystekniikan harjoittelu, limanpoisto, painonhallinta sekä oikeanlainen ravinto.

Hengittäminen

Hengittäminen on automaattinen toiminto, johon vaikuttavat hengityssairausten lisäksi muun muassa kipu ja mieliala. Oikeanlaisen hengitystekniikan opettelu helpottaa elämää ja sujuvoittaa esimerkiksi liman poistoa ja liikunnan harrastamista.

Pallealihas on tärkein sisäänhengitykseen osallistuva lihas. Sisäänhengityksen aikana se laskeutuu alaspäin painaen vatsan elimiä, mikä näkyy ylävatsan pyöristymisenä. Myös uloimmat kylkivälihakset osallistuvat sisäänhengitykseen, etenkin liikunnan aikana, nostaen kylkiluita ylöspäin, jolloin rintakehä laajenee. Uloshengityksessä sisäänhengitysilhakset rentoutuvat.

Puhallettaessa ulos tai hengenahdistuksessa uloshengitykseen osallistuvat sisemmät kylkivälihakset, jotka vetävät kylkiluita alaspäin. Vatsalihakset sekä kaulan- ja hartianseudun lihakset ovat niin sanottuja apuhengitysilhaksia ja auttavat uloshengityksessä. Kaikki hengitykseen osallistuvat lihakset kiinnittyvät rintakehän rakenteisiin.

Aikuisen hengitystiheys on 12–16 kertaa minuutissa. Sisään- ja uloshengityksen suhde on 1:1,5–2, joten uloshengitys on lähes kaksi kertaa pidempi kuin sisäänhengitys. Näin sisäänhengitysilhakset ehtivät rentoutumaan täysin ennen seuraavaa sisäänhengitystä. Uloshengityksen jälkeen, ennen

uutta sisäänhengitystä, on lähes huomaamaton tauko.

Hyviä hengitysharjoitteita ovat muun muassa hengästyttävä liikunta, laulaminen, puhallinsoitinten soittaminen ja nauraminen. Rentoutuminen on myös tärkeä taito hengittämisen näkökulmasta.

On hyvä pysähtyä välillä tarkkailemaan hengitystä, esimerkiksi sisään- ja uloshengityksen suhdetta ja sitä, onko uloshengitys rento. Käsillä tunnistellen voi kokeilla, missä hengitys näkyy ja tuntuu, joko makuulla tai peilin edessä istuen.

Hengenahdistus ja huulirakohengitys

Hengityssairaus voi aiheuttaa hengenahdistusta, jota helpottaa huulirakohengitys. Se parantaa hengitysilhasten yhteistyötä, vähentää hengitystyötä ja pidentää uloshengitystä. Huulirakohengityksessä uloshengitys tapahtuu huulien raosta, jolloin se tehdään pientä vastusta vasten. Vastapaine estää hengitysteitä painumasta kasaan uloshengityksen lopussa.

Jos koet hengenahdistusta:

- Keskeytä tekemäsi asia. Älä yritä puhua kuin pakollinen.
- Yritä löytää mukava asento. Istu ja nojaa kyynärpäillä polviisi tai nojaa selkä seinää vasten.
- Rentouta hartiat ja niska.
- Keskity hengitykseen ja pyri hengittämään rauhallisesti ulos huuliraon kautta.
- Jos sinulla on käytössä avaava lääke (muista kuljettaa mukana), ota lääke ja muista oikea lääkkeenottotekniikka.



Limanpoisto

Hengitysteissä tulee olla limaa, koska se toimii hengitysteiden puhdistajana. Epäpuhtaudet jäävät limaan kiinni. Joissakin harvinaisissa hengityssairauksissa limaa kertyy hengitysteihin liikaa, toisissa sairauksissa jatkuvasti, toisissa ajoittain.

Hengitysteihin kerääntynyt limaisuus vaikeuttaa hengittämistä sekä lisää hengenahdistuksen tunnetta ja hengitysteiden tulehdusriskiä. Jos limai-

suutta on normaalia enemmän, lima tulee poistaa hengitysteistä. Tähän on erilaisia keinoja.

Normaalisti lima poistuu keuhkoputkista niiden sisäpinnalla olevien värekarvojen liikkeen avulla. Tärkeää on oikea ja tehokas hengitystekniikka, joka tukee värekarvojen liikettä. Myös liikunta tehostaa värekarvojen toimintaa ja liman siirtymistä ylemmäs hengitysteissä, jolloin se on helpompi poistaa. Limaisuuden vähentämiseksi on tärkeää myös muistaa juoda riittävästi nestettä.

Yskiminen ja hönkiminen (eli huffaaminen)

Oikean hengitystekniikan lisäksi on tärkeää osata oikea ja tehokas yskimistekniikka.

Voimakas ja toistuva yskiminen rasittaa alahengitysteitä, saattaa lisätä hengenahdistusta ja estää liman nousun. Etenkin bronkomalasiaa tai trakeomalasiaa sairastavien kannattaa välttää yskimistä.

Yskimisen sijaan kannattaa ennemmin hönkäistä. Hönkäiseminen on hellävaraisempaa hengitysteille, vie vähemmän voimia ja nostaa limaa helpommin ylös. Hönkäisemällä lima nousee suuriin hengitysteihin, josta se voidaan helposti poistaa yskäisyllä. Hönkäisemistä voi harjoitella peilin edessä niin, että peilin pyrkii huurruttamaan hönkäisyn avulla.

Oikea yskäisytapa

- Hengitä syvään sisään, keuhkojen alaosiin asti.
- Yskäise tehokkaasti "vatsanpohjasta" asti 1-2 kertaa lyhyesti ja terävästi.

Oikea hönkäisytapa

- Istu ja tee rauhallinen sisäänhengitys kohdistuen keuhkojen alaosiin.
- Tee rauhallinen uloshengitys huuliraon kautta, jolloin uloshengitys pitenee.
- Hengitä taas keuhkot täyteen ilmaa ja uloshengityksen aikana hönkäise.
 1. Normaali sisäänhengitys → hönkäisy nostaa limaa pienistä ilmatiehyistä.
 2. Normaalia hieman voimakkaampi sisäänhengitys → lima nousee keskikokoisista hengitysteistä.
 3. Voimakas sisäänhengitys → lima nousee isommista hengitysteistä.

Tee jokaisella tasolla hönkäisyä 1-5 kertaa, jonka jälkeen pidä tauko. Voit jokaisella tasolla toistaa 1-5 kerran sarjaa 2-3 kertaa, kunnes siirryt seuraavalle tasolle. Muista pitää taukoja, jolloin hengityksesi tasaantuu.

PEP-laitteet

Hengitysteissä olevaa limaa voi poistaa myös PEP-laitteen avulla. Sen teho perustuu hengitysteiden paineen muutoksiin, jotka nostavat limaa pois hengitysteistä. Uloshengitys laitteen kautta nostaa painetta hengitysteissä. Tämän myötä pienten hengitysteiden väliset tiehyet avautuvat, jolloin ilma virtaa liman taakse ja työntää sen suurempiin hengitysteihin, mistä se on helppo hönkäistä tai yskiä pois.

Yksinkertaisin ja helpoin PEP-laite on vesipullo, jossa vesi toimii vastuksena. Harjoitusta varten tarvitaan litran pullo ja 50–70 cm pitkä muovilet-

ku, joka on halkaisijaltaan 7–10 mm. Pulloon laitetaan vettä noin 10 cm, letku pujotetaan pulloon ja upotetaan pohjaan asti.

Keuhkoputkia avaava lääke tulee ottaa noin 10–15 minuuttia ennen PEP-harjoitusta.

Käytössä on myös muita PEP-harjoituslaitteita, jonka voi saada lainaksi hoitavalta taholta. Osassa PEP-laitteista on uloshengityksen vastustuksen lisäksi tärinä, jonka on sanottu lisäävän liman irtaamista hengitysteistä. Kaikkia PEP-laitteita käyttäessä on tärkeää tehdä harjoitus oikein.

Näin teet PEP-harjoituksen:

- Puhallusasento: Istu hyvässä asennossa pöydän ääressä.
- Puhallustekniikka: Hengitä rauhallisesti nenän kautta sisään. Laita letku suuhun, huulet tiukasti letkun ympärille. Puhalla ilmaa ulos letkun kautta hieman normaalia uloshengitystä voimakkaammin ja pidempään. Puhallusteho on hyvä, kun pullossa oleva vesi kuplii.
- Puhallusharjoitus: Toista sisäänhengityksiä ja ulospuhalluksia 10 kertaa. Pidä pieni tauko puhallussarjan jälkeen. Liman noustessa ylös, yski tai hönkäise se pois hengitysteistä. Toista puhallussarja 2–3 kertaa. Voit irrottaa limaa puhallussarjoilla 3–4 kertaa päivässä
- Pullon ja letkun puhdistus: Pese pullo ja letku astianpesuaineella jokaisen puhalluskerran jälkeen. Tarvittaessa kasta pullo ja letku kiehuvaan veteen.

Vahva keittosuolaliuos

Limaisuuden poistoon käytetään joskus myös vahvaa keittosuolaliuosta (3–7 %), jota hengitettään lääkesumuttimen avulla. Se on edullinen ja turvallinen hoitomenetelmä, joka on helpottaa liman poistumista, vähentää sairauden pahenemisvaiheita ja parantaa elämänlaatua. Menetelmä ei kuitenkaan sovi kaikille, sillä vahva keittosuolaliuos saattaa ärsyttää ylähengitysteitä. Jos limaisuus on merkittävä elämänlaatua heikentävä ongelma, lääkärin kanssa voi keskustella keittosuolaliuoksen sopivuudesta.

On myös olemassa lääkkeitä, joilla pyritään vaikuttamaan liman rakenteeseen niin, että se olisi helpommin poistettavissa hengitysteistä. Myös niiden sopivuudesta kannattaa keskustella lääkärin kanssa. Lääkärille tulee kertoa avoimesti, miten limaisuus vaikuttaa toimintakykyyn; esimerkiksi paljonko limaa erittyy päivän aikana, häiritseekö se nukkumista tai vaikeuttaako se liikkumista.

Liikunta ja aktiivinen arki

Aktiivisuus ja liikunta ovat tärkeä osa harvinaisten hengityssairauksien omahoitoa. Liikunta parantaa toimintakykyä ja kohentaa mielialaa. Viikoittaisen liikunta-annoksen tulee pitää sisällään kestävyys- eli hengästyttävää harjoittelua, lihaskuntoharjoittelua ja nivelten liikkuvuusharjoittelua eli venyttelyitä.

On hyvä liikkua lähes päivittäin, mutta myös lepopäiviä on tärkeä pitää. Jotta liikunta tuntuisi hyvältä, kannattaa valita itselle mielekäs ja luonteva liikuntalaji. Liikkumiselle voi asettaa tavoitteita.

Esimerkiksi liikuntapäiväkirjan pitäminen motiiviksi liikkumaan säännöllisesti.

Tutustumalla paikallisen hengitysyhdistyksen, asuin kaupungin/-kunnan ja alueella toimivien liikuntaseurojen palveluihin voi löytää harvinaista hengityssairautta sairastavalle hyviä liikuntamuotoja.

Kuumeisena ei saa harrastaa liikuntaa. Kuumeen jälkeen tulee olla yhtä monta kuumeetonta päivää kuin oli kuumeellista päivää ennen kuin voi palata normaaliin liikuntaharjoitteluun. Liikunnan kuorimitusta kuumeen jälkeen tulee lisätä vähitellen.



Kestävyysharjoittelu

Kestävyysharjoittelun eli hengästyttävän liikunnan avulla harjoitetaan sydän-, hengitys- ja verenkiertoelimistöä. Hengästyttävän liikunnan myötä ylimääräinen lima poistuu paremmin hengitysteistä, jolloin ennaltaehkäistään hengitystietulehduksia.

Hengästyminen on luonnollista etenkin kestävyysharjoittelussa ja sitä tavoitellaan kuntoillessa kunnan kohentamiseksi. Hengitys rauhoittuu ja palautuu normaaliksi rasituksen loppuessa. Hengenahdistus eli hengityksen vaikeutuminen ei sen sijaan mene ohi rasituksen loppuessa, vaan jatkuu pidempään. On tärkeää erottaa hengästyminen ja hengenahdistus.



Jos hengenahdistusta liikunnan aikana esiintyy usein, liikkua kannattaa niin, että kuormitus ja aktiivinen lepo vaihtelevat; 10–30 sekuntia kestävä reipasta kävelyä eli kuormitusvaihetta seuraa 30–60 sekunnin hidas kävely eli aktiivinen lepo. Kävelyjaksoja toistetaan niin, että harjoitus aika on yhteensä vähintään 10 minuuttia.

Hyviä kestävyysharjoittelun muotoja ovat muun muassa kävely, pyöräily, sauvakävely, tanssi, vesiuisku ja hiihto.

Lihaskuntoharjoittelu

Lihaskuntoharjoittelun ja venyttelyn avulla pidetään yllä muun muassa lihaksen hyvää toimintakykyä, aineenvaihduntaa ja hyvää ryhtiä. Hyväkuntoinen lihas käyttää paremmin sille tarjotun hapen. Hyviä lihaskuntoharjoittelumuotoja ovat muun muassa kuntosaliharjoittelu ja jumppa, jossa voi käyttää tarvittaessa lisäpainoa, esimerkiksi vedellä täytettyjä juomapulloja.

Sairauden pahenemisvaiheessa ja sairauden asteen ollessa vaikea on tärkeää kiinnittää huomiota asentoihin lihaskuntoharjoittelussa. Seisoessa jo asennon ylläpitäminen kuluttaa happea, joten harjoitteet kannattaa tehdä istuen tai makuulla.

Nivelten liikkuvuusharjoittelu eli venyttely

Venyttely on tärkeää lihaksen toimintakyvyn ja sen verenkierron kannalta. Venyttely auttaa yhdessä lihasharjoittelun kanssa ylläpitämään hyvää ryhtiä, jolloin lihasten, myös hengityslihasten, on helpompi työskennellä. Venyttelyn hyötyä voi olla kuitenkin vaikea tunnistaa. Sen merkityksen huomaa vasta sitten, kun säännölliseen venyttelyharjoitteluun tulee selkeä tauko.

Rauhallinen ja rento uloshengitys venytellessä tehostaa venytystä. Venytys on tärkeää tehdä asennossa, jossa on hyvä olla ja helppo hengittää. Lihas viedään venytykseen, pidetään siinä 30–90 sekuntia ja palautetaan rauhallisesti lepoasentoon. Venytykset, etenkin pidempikestoiset, on hyvä tehdä noin kaksi tuntia liikuntaharjoittelun jälkeen.

Painonhallinta

Omahoitoon kuuluu tärkeänä osana myös painonhallinta, sillä yli- tai alipaino vaikuttaa arjen askareissa selviytymiseen.

Ylipaino hankaloittaa hengittämistä, koska vatsan ylimääräinen rasvakudos estää pallean toimintaa. Ylipaino lisää myös muiden sairauksien, kuten tyyppin 2 diabeteksen, sydän- ja verisuonitautien ja metabolisen oireyhtymän riskiä.

Alipainoisuus tarkoittaa 10 prosenttia normaalia alhaisempaa painoa. Sen voi aiheuttaa suurentunut energiankulutus, jonka taustalla voi olla hengityksen vaikeutuminen, yskiminen ja limanpoisto. Ruoka-annosten koko voi pienentyä huomaamatta. Huono ravitsemustila voi lisätä hengitysvajauksen riskiä.

Painonhallinnassa oleellista on ateriarytmi. Sopivaan ateriarytmiin kuuluu aamupala ja kaksi lämmintä ruokaa. Välipaloja voi nauttia ainakin ilta-päivällä ja illalla, tarvittaessa myös aamupäivällä.

Ylipainoisen ruokavalio

Pitkäjänteisillä ja pysyvillä muutoksilla on merkitystä ylipainoa pudotettaessa. Nopea painonpudotus on haitallista, koska se vähentää myös lihasmassaa. Tämä lisää keuhkojen rasitusta ja väsymyksen tunnetta, jolloin liikunnan harrastaminen vaikeutuu.

Painonhallinnan kannalta on tärkeää mennä kauppaan kylläisenä, sillä silloin heräteostokset vähenevät. Kun ruoan syö normaalia pienemmältä lautaselta, syö myös määrällisesti vähemmän. Kylläisyyden kehittyminen vie noin 20 minuuttia. Ateria tulee siis nauttia rauhassa ja odottaa, ennen kuin ottaa lisää ruokaa.

Alipainoisen ruokavalio

Alipainoisen on tärkeää huolehtia ruuan riittävästä energiapitoisuudesta. Energiämäärän lisäys tulisi tehdä rasvan ja proteiinin lisäyksellä, koska hiilihydraattien suuri osuus ruokavaliossa voi olla haitallista. Proteiinia tarvitaan muun muassa lihas kudoksen ylläpitoon. Ruokaan voi lisätä öljyä, margariinia, maitojauhetta, kermaa tai kanan-



munaa. Maitovalmisteista voi valita runsaammin rasvaa sisältävät tuotteet.

Ruuan tulee maistua hyvältä, omia lempiruokia kannattaakin suosia. On hyvä huomioida, että juomat voivat täyttää vatsalaukkua niin, että itse ravinnolle jää vähemmän tilaa. Apteekissa on myös täydennysravintovalmisteita, joita voi käyttää silloin, kun normaalit elintarvikkeet eivät riitä. Ne ovat tarkoitettu korjaamaan aliravitsemusta, ja niitä voi nauttia esimerkiksi välipaloina.

**"Yli- tai alipaino
vaikuttaa arjen askareissa
selviytymiseen."**



Savuttomuus

Tupakointi altistaa tietyille hengityssairauksille, kuten keuhkohtaumataudille ja keuhkosityövälle. Se on erittäin haitallista myös harvinaista hengityssairautta sairastavalle, sillä tupakointi voi pahentaa sairauden oireita merkittävästi tai aiheuttaa muita hengitystieoireita. Lopettaminen kannattaa aina, koska tupakointi rasittaa keuhkojen lisäksi koko elimistöä.

Tupakkaan kehittyvä riippuvuus voi olla fyysistä, psyykkistä ja sosiaalista. Lopettamiseen kannattaa valmistautua. Vieroitusoireita kehittyä suurimmalle osalle tupakoinnin lopettajia, ja osalla ne voivat olla hyvin voimakkaita. Oireet alkavat ensimmäisen vuorokauden aikana lopettamisesta, ovat huipussaan 1-3 vuorokauden kuluttua ja helpottuvat kuukauden sisällä. Oireiden kesto ja

määrä vaihtelevat yksilöllisesti. Oireita voidaan lievittää nikotiinikorvaushoidoilla ja tupakoinnin vieroitukseen tarkoitetuilla reseptilääkkeillä.

On tärkeää muistaa, että mikään vieroitushoito ei pelkästään riitä tupakoinnin lopettamiseen, tärkeintä on oma tahto. Jos tupakoinnin lopettamista harkitsee, on hyvä miettiä, mitä tupakointi itselle merkitsee ja mikä on motivaatio lopettamiseen.

Apua ja tukea tupakoinnin lopettamiseen voi hakea terveydenhuollosta, apteekista tai maksuttomasta Stumppi-neuvontapuhelimesta puh. 0800 148 484. www.stumppi.fi -nettiyhteisössä voi keskustella vertaisten kanssa, pitää blogia sekä hakea tietoa, tukea ja oppimiskokemuksia.

Lääkkeet

Lääkehoitoon saa ohjausta ja neuvoja lääkäriltä, hoitajalta ja apteekista. Apteekissa voidaan tarkistaa myös lääkkeiden yhteisvaikutukset.

Lääkkeillä saattaa olla eriasteisia haittavaikutuksia, joiden esiintyminen on yksilöllistä. Jos merkittäviä lääkkeiden haittavaikutuksia esiintyy, lääkäri tekee päätöksen lääkityksen jatkamisesta. Lääkkeiden hyödyistä ja haitoista kertominen auttaa lääkärinä tarvittaessa muuttamaan lääkitystä.

Sisäänhengitettävien, esimerkiksi keuhkoputkia hoitavien ja avaavien lääkkeiden kanssa on tärkeää varmistaa oikea lääkkeenottotekniikka. Oikealla lääkkeenottotekniikalla varmistetaan lääkkeen pääsy pienempiin keuhkoputkiin. Myös lääkkeiden ottamisen järjestyksellä voi olla merkitystä.

Lääkkeellinen happi

Joissakin harvinaisissa hengityssairauksissa, kun kysymyksessä on krooninen pitkälle edennyt sairaus, voidaan sairauden edetessä hoitomuodoksi ottaa happihoito. Happihoito on aina lääkärin määräämää. Se perustuu lääkärintarkastukseen ja tutkimuksiin, muun muassa virtausspirometriaan (FEV < 1,5 litraa), valtimoverikaasuanalyysiin (happi- ja hiilidioksidiosapaine) ja pulssioksimetriaan. Valtimoveren happiosapaine tulee olla sairauden stabiilissa vaiheessa kahden vähintään kolmen viikon välein otetussa näytteessä alle 7,3 kPa.

Happihoito voidaan aloittaa myös, jos happiosapaine on 7,3 – 8,0 kPa ja jokin seuraavista lisäkriteereistä täyttyy:

- On merkkejä kohonneesta keuhkovaltimopaineesta, esimerkiksi turvotuksia.
- Sekundaarinen polysytemia eli punasolujen tilavuusyksikköä kohti lasketun lukumäärän lisääntyminen (hematokriitti yli 55 %).
- Pulssioksimetrian avulla todettu ja happihoidolla korjautuva merkittävä yöunen aikainen hypoksemia (veren hapen niukkuus), joka ei johdu samanaikaisesta uniapneataudista.

- Merkittävät neuropsykologiset oireet (esim. väsymys ja vireystilan muutokset, keskittymisen ja tarkkaavaisuuden vaikeudet, muisti vaikeudet), jotka korjautuvat happihoidolla.

Happihoidon aloittamisen yhtenä kriteerinä on tupakoimattomuus, koska tupakoinnin aikaansaama hiilimonoksidi syrjäyttää verenkierrossa olevat happimolekyylit, jolloin lisähapesta ei juuri ole hyötyä. Tupakointi on kielletty happihoidossa olevilta myös paloturvallisuuden vuoksi. Henkilön, jolle happihoito määrätään, tulee myös sitoutua hoitoon ja noudattaa annettuja ohjeita. Happihoidolla on saavutettava vaste (happiosapaine yli 8,0 kPa) ilman haitalliseksi katsottavaa valtimoveren hiilidioksidiosapaineen nousua.

Hapen annostelussa käytetty suure litraa/minuutissa (l/min) kuvaa sitä, kuinka monta litraa hapeta virtaa ulos happilaitteistosta minuutin aikana. Lääkäri määrää sopivan happivirtauksen. Liian suuri happivirtaus saattaa aiheuttaa vaarallista hiilidioksidin kertymistä keuhkoihin, minkä vuoksi lääkärin antamia ohjeita happihoidon toteuttamiseksi tulee noudattaa tarkoin. Happihoidon ohjaus ja seuranta kuuluu hoitavalle yksikölle, yleensä erikoissairaanhoidolle. Tärkeä henkilö happihoitopotilaille on hengityssairaiden kuntoutusohjaaja, joka ohjaa ja neuvoo happihoidon käytössä.

Sähkökäyttöistä happirikastinta käytetään yleensä kotona. Happirikastin poistaa ilmasta typen, jolloin syntyy hapella ”rikastettua” ilmaa. Happirikastimesta tulevan ilman happipitoisuus on yleensä yli 90 prosenttia. Normaali ilma sisältää hapeta 21 prosenttia. Happirikastin ja happiviikset, eli nenäkatetri, jonka kautta happi otetaan, annetaan lainaksi sairaalasta tai terveydenhuollosta. Happirikastimen lisäksi kotona tulee olla varalla happipullo.

Kun happihoitoa tarvitaan jatkuvasti, voidaan harkita lisäksi nestemäistä hapeta tai kevythappipulloa. Ne ovat hyviä vaihtoehtoja, koska ne antavat liikkumisvapauden kodin ulkopuolelle. Nestemäinen happi on erittäin kylmää (-180°C) ja muuttuu kaasumaiseen muotoon lämpötilan

noustessa. Yhdestä litrasta nestemäistä happea saadaan noin 860 litraa hengitettävää, kaasumaista happea, jota voi kantaa mukana säiliössä. Nestemäinen happi toimitetaan kotiin noin 10-45 litran säiliössä, josta kannettavan säiliön voi tarvittaessa täyttää.

Kevythappipullo on kooltaan kaksi litraa ja sisältää noin 400 litraa hengitettävää happea. Se on normaalia happipulloa kevyempi ja pienempi vaihtoehto. Kevytpullo sopii satunnaiseen ulkoiluun ja asioimiseen kodin ulkopuolella. Myös kevyt, akulla toimiva matkahappirikastin on hyvä vaihtoehto.

Hengitysliitto ylläpitää nestehappiverkostoa, johon kuuluvat voivat tarvittaessa esimerkiksi matkan aikana käydä täydentämässä kannettavaa nestehappisäiliötään toisen nestehapen käyttäjän luona. Yhteyden toiseen nestehappea käyttävään saa harvinaistoiminnan suunnittelijan kautta.

Lisätietoja happihoidosta:
www.linde-healthcare.fi
www.woikoski.fi



Elinsiirrot

Elinsiirron mahdollisuutta voidaan harkita, kun sairaus hankaloituu eikä lääkehoito enää tehoa. Keuhkosiirtoja tehdään yleisimmin keuhkofibroosia ja alfa1-antitrypsiinin puutetta sairastaville. Myös kystistä fibroosia ja korkeaa keuhkovernpainetta sairastaville tehdään elinsiirtoja. Mikäli keuhkosairaus on voittanut sydäntä niin, ettei sitä voida leikkauksella tai muuten korjata voidaan harkita sydän-keuhkosiirtoa. Tämä on kuitenkin harvinaista.

Elinsiirto tarkoittaa uudenlaista elämäntilannetta, joka vaatii sopeutumista sekä itse siirrokselta että hänen läheisiltään. Ennen elinsiirtoa tehdään tarkka kartoitus siitä, onko kyseinen henkilö soveltuva näin suureen operaatioon, jossa saadun elimen ja potilaan keuhkoputket, keuhkolaskimot ja keuhkovaltimot liitetään yhteen.

Suomessa keuhkosiirron pitkäaikaisennusteet ovat hyvät. Fyysinen harjoittelu on erittäin tärkeää ennen elinsiirtoa, koska hyvä yleiskunto ja toimintakyky edistävät leikkauksesta toipumista. Elinsiirron jälkeen aloitetaan kunnon kohentaminen säännöllisellä fyysisellä harjoituksella, joka on tärkeä osa elinsiirron saaneen omahoitoa. Elinsiirron jälkeen hylkimistä ehkäistään lääkityksellä, jonka sivuvaikutukset pyritään pitämään mahdollisimman pieninä, varmistaen kuitenkin riittävä hyljinnän ehkäisy. Tässä joudutaan usein käyttämään esimerkiksi verenpaineeseen tai sokeri- ja/tai rasva-aineenvaihduntaan vaikuttavia lääkkeitä.

Keuhko- ja sydän-keuhkosiirrot on keskitetty HUS:in Meilahden sairaalaan, johon oma hoitotaho tekee lähetteen.

Lisätietoja keuhkosiirrosta:
www.syke-elinsiirrot.fi

Kuntoutus

Kuntoutuskurssille voi hakea, jos tuntee tarvitsevänsä lisää valmiuksia sairauden kanssa selviytymiseen tai jos mielessä on sairauteen, sen hoitoon tai oireiden hallintaan liittyviä kysymyksiä. Kuntoutus on tarpeen silloin, kun sairaus aiheuttaa haittaa ja hankaluutta arjesta selviytymisessä.

Kuntoutuksella tuetaan työ- ja toimintakyvyn säilymistä. Kuntoutuksessa saa välineitä sairauden kanssa elämiseen sekä apua ja tukea, jos sairauden hoito vaatii remonttia elämäntapoihin.

Kuntoutus kannattaa ottaa esille hoitavan lääkärin kanssa, sillä kuntoutukseen hakeudutaan lääkärin lähetteellä. Kelan kuntoutus on kuntoutujalle maksutonta. Harvinaista hengityssairautta sairastaville järjestetään omia kuntoutuskursseja, mutta hakeutua voi myös työelämässä tai työelämästä poissaolevien hengityssairaiden kurssille. Näillä kursseilla ei välttämättä tapaa toista harvinaista hengityssairautta sairastavaa, mutta niillä saa tietoja ja ohjausta sairauden omahoitoon ja sairauden kanssa elämiseen.

Lisää tietoa saa Kelan kuntoutuksen asiakasneuvonnasta arkisin kello 8.00–18.00 puhelinnumerosta 020 692 205 tai osoitteesta **www.kela.fi**.





Hengityслиiton harvinaistoiminta

Hengityслиiton harvinaistoiminta on valtakunnallista. Sen tavoitteena on tarjota harvinaista hengityssairautta sairastavalle tukea ja ohjausta sairauden hoitoon ja kuntoutukseen sekä mahdollisuus kohdata vertaisia ja saada heiltä tukea. Harvinaista hengityssairautta sairastavan lisäksi kohderyhmänä on harvinaista hengityssairautta sairastavan läheiset, nestehapen käyttäjät, muuta sairautta sairastavat, joilla on ongelmia tai oireita hengityselimistössä tai hengittämisessä, diagnoosikohtaiset harvinaisyhdistykset, asiantuntijat ja muut sidosryhmät.

Hengityслиitto on mukana 1995 toimintansa aloittaneessa Harvinaiset-verkostossa, joka on valtakunnallinen harvinaistyötä tekevien sosiaali- ja terveysjärjestöjen yhteistyöverkosto. Harvinaiset-verkoston toiminnan tavoitteena on parantaa harvinaisia sairauksia sairastavien ja heidän läheistensä asemaa Suomessa, tunnistaa ja tuoda esiin harvinaisuuteen liittyviä haasteita ja näkökulmia, edistää jäsentensä keskinäistä sekä myös verkoston ja muiden yleishyödyllisten yhdistysten, muiden yhteisöjen, viranomaisten, julkisen palvelujärjestelmän ja tutkijoiden välistä yhteistyötä sekä edistää jäsentensä toimintaedellytyksiä.

Harvinaista hengityssairautta sairastava tai hänen läheisensä voi liittyä Hengityслиiton harvinaistoimintaan antamalla yhteystietonsa toiminnan suunnittelijalle. Vapaaehtoisen rekisterin yhteystietoja käytetään toiminnasta tiedottamiseen ja vertaistuen järjestämiseen.

Myös liittyminen Hengityслиiton ja sen paikallisyhdistyksen jäseneksi kannattaa. Paikallisyhdistyksessä voi tavata toisen harvinaista hengityssairautta sairastavan ja osallistua toimintaan, kuten liikuntaryhmiin. Lisäksi jäsenet saavat Hengityсли-lehden, jossa on tietoa hengityssairauksista ja niihin liittyvistä asioista.

Hengityслиitolla on myös yksi valtakunnallinen diagnoosikohtainen yhdistys, Suomen CF-yhdistys. Yhdistykseen voivat liittyä kystistä fibroosia sairastavat ja heidän läheisensä.

Hengityслиiton paikallisyhdistykseen voi liittyä Hengityслиiton internetsivujen kautta tai ottamalla yhteyttä harvinaistoiminnan suunnittelijaan, jolta saa postitse palautettavan liittymislomakkeen.

Lisätietoja www.harvinaiset.fi.

"Hengityслиiton harvinaistoiminnan tavoitteena on tarjota harvinaista hengityssairautta sairastavalle tukea ja ohjausta sairauden hoitoon ja kuntoutukseen sekä mahdollisuus kohdata vertaisia ja saada heiltä tukea."

Tule mukaan harvinaistoimintaan – saat tietoa, tukea ja neuvoja arkeen!

Hengityслиiton harvinaiset toimii harvinaisiin hengityssairauksiin sairastuneita varten.

Harvinainen sairaus tuo mukanaan haasteita ja vertaistuen merkitys korostuu.

Harvinaistoimintaa koordinoiva suunnittelija ohjaa ja neuvoo harvinaista hengityssairautta sairastavia ja heidän läheisiään sekä järjestää vertaistapaamisia.

Yhteystiedot:

Marika Kiikala-Siuko, suunnittelija

p. 020 757 5176

marika.kiikala-siuko@hengityслиitto.fi



Hengityслиiton tarkoituksena on edistää hengitysterveyttä ja hengityssairaana hyvää elämää.

www.hengityслиitto.fi | p. 020 757 5000