

OPAS
HYVÄÄN
ARKEEN

Chiarin tyyppin 1 epämuodostuma

Tietoa ja kokemuksia



NEUROLIITON JULKAISUJA

CHIARIN TYYPIN I EPÄMUODOSTUMA

Neuroliiton julkaisusarja n:o 56
2021

ISBN-978-952-7296-40-0
ISBN-978-952-7296-41-7 (pdf)

Asiantuntijat:

Atte Karppinen, neurokirurgi, dos. HYKS Neurokeskus, Neurokirurgia
Hanna Harno, neurologi, dos. HYKS Neurokeskus, Neurologia
Anders Romberg, fysioterapeutti, TtT, Neuroliitto ry
Juhani Ruutiainen, neurologi, dos., Neuroliitto ry

Haastattelut: Mari Vehmanen

Kiitämme sairastavia ja läheisiä, jotka jakoivat kokemuksiaan sairaudesta.
Tarinat ovat aitoja kokemuksia sairastavan arjesta.

Kuvitus: Shutterstock
Paino: Newprint, Raisio

Copyright © Neuroliitto ry 2021



Neuroliitto ry
Vaihemäentie 10
21250 Masku
p. 02 439 2111
info@neuroliitto.fi
neuroliitto.fi

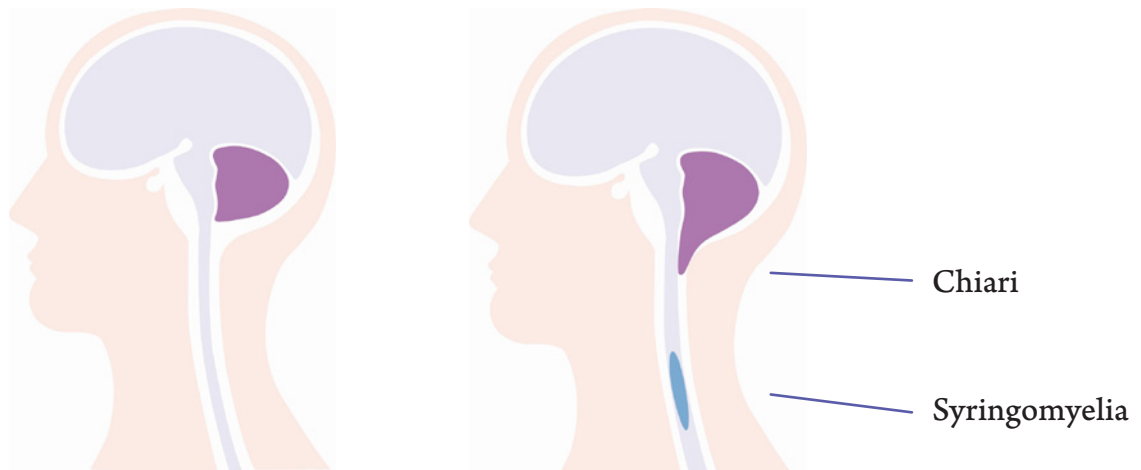


SISÄLLYS

Chiarin tyypin I epämuodostuma	4
ESIINTYVYYS	5
TAUDIN SYYT (ETIOLOGIA).....	5
OIREET	5
TUTKIMUKSET	6
HOITO.....	7
KUNTOUTUS.....	9
ENNUSTE	10
KIRJALLISUUTTA.....	10
 Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys	10
 Kokemuksia Chiarin epämuodostuman kanssa elämisestä	12
”OLEN OPPINUT KUUNTELEMAAN KEHOA”	13
”AUTA LASTA LÖYTÄMÄÄN VAHVUUTENSA”	17
”UUDENLAISEEN ARKEEN TÄYTYY SOPEUTUA RAUHASSA”	22
”RINNALLA KUUNNELLEN JA TUKIEN”	26

CHIARIN TYYPIN I EPÄMUODOSTUMA

Chiariin tyyppi 1 epämuodostuma (CM1) on tunnettu jo yli sadan vuoden ajan. Lääketieteellinen tieto ja ymmärrys ovat lisääntyneet, mutta CM1 tunnetaan edelleen suhteellisen huonosti. Kyseessä on rakenteellinen poikkeavuus, jossa pikkuaivojen alimmat osat eli risat (tonsillat) ovat pudonneet (hernioituneet) niska-aukkoon.



Kuva 1. Vasemmalla normaalirakenteiset aivot ja oikealla Chiariin tyyppin 1 epämuodostuma sekä syringomyelia. Lähde: Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys

Yleensä diagnostisena raja-arvona pidetään yli 5 mm niska-aukon alapuolella selkäydinkanavassa sijaitsevia risoja. Toisin sanoen 1–4 mm herniaatiota voidaan vielä pitää normaalivaihteluun kuuluvana ilmiönä. Millimetrimittoja olennaisempaa on arvioida niska-aukon ahtautumista, joka aiheuttaa mahdolliset oireet. Alun perin CM1:tä pidettiin synnynnäisenä, mutta nykynäkemyks puoltaa käsitystä, jonka mukaan CM1 useimmiten kehittyy ensimmäisten elinvuosien aikana.

Esiintyvyys

CM1:n esiintyvyys väestötasolla ei ole tarkasti tiedossa. Sairaalapotilaille tehtyjen magneettikuvausten (MK) perusteella CM1 vaikuttaisi olevan suhteellisen yleinen muutos, joka todetaan 0,3–1 %:lla kuvatuista potilaista. Suurimmalla osalla CM1- löydös on kuitenkin oireeton niin kutsuttu sattumalöydös, jolloin sen hoito ei ole tarpeellista. Lisääntyneet kuvantamistutkimukset ovat johtaneet myös CM1-löydösten määrän kasvuun. Samanaikaisesti myös CM1-leikkausten määrät ovat kasvaneet.

Taudin syyt (etiologia)

Yleisin selitys CM1-epämuodostuman kehittymiselle on ollut liian ahdas kallon takakuoppa. Vaikka ahtaus selittää osan löydöksistä, on osalla CM1-tapauksista nurinkurisesti havaittu suhteetonta väljyyttä takimmaisessa kallokuopassa.

CM1:n kehittymisen mahdollisia muita syitä tunnetaan nykyisin useita erilaisia: aivoselkäydinnestekierron häiriöt (esim. hydrokefalia, liian matala tai korkea kallonsisäinen paine), kallon- ja kaularangan liitoksen häiriöt (yliliikkuvuus ja virheasennot) ja liekaantunut eli liian alhaalla sijaitseva selkäydin. Useimmiten selvää aiheuttavaa syytä tai mekanisme ei kuitenkaan voida tunnistaa. Toisin sanoen CM1:n syy on tavallisesti tarkemmin määrittämätön.

Oireet

Suurimmalla osalla CM1-löydös ei aiheuta lainkaan oireita. Tällöin on kyseessä pelkkä muotovirhe, ei sairaus. Mikäli sopivia oireita todetaan, voidaan tilaa kutsua CM1-oireyhtymäksi eli syndroomaksi.

Harvaan sairauteen on kuvattu liittyvän yhtä paljon erilaisia oireita kuin CM1:een. Osa oireista (esim. huimaus ja päänsärky) on väestössä muutenkin tavallisia, ja niille on lukuisia muitakin mahdollisia aiheuttavia syitä. Tavallisin CM1:een sopiva oire on lyhytkestoinen (alle 5 minuuttia) takaraivolle painottuva päänsärky, joka usein liittyy fyysiseen ponnisteluun.

Muita CM1:een liittyviä, mutta selvästi harvinaisempia oireita ovat sentraalinen uniapnea (yönaikainen hengityksen ajoittainen, hetkittäinen pysähtely), raajojen tunto- ja toimintahäiriöt, nielemisvaikeudet sekä skolioosi (selkärangan taipuminen). Oireiden arviointi ja tulkinta voi olla vaikeaa jopa sairauteen perehtyneille lääkäreille.

Osalle CM1:n oireista ja löydöksistä (esim. sentraalinen uniapnea, selkäytimen ontelot) on olemassa selvä mekanismi: niska-aukon ahtautumisen seurauksena ilmaantuva aivo-selkäydinnesteen virtauksen estyminen ja ydinjatkoksen puristuminen. Osa CM1-potilailla havaituista oireista kuten muistivaikeudet tai näköhäiriöt ovat syy-yhteydeltään epäselviä, koska niiltä puuttuu selittävä mekanismi.

Tutkimukset

CM1 todetaan pään tai kaularangan magneettikuvauksella, josta pikkuaivorisojen sijainti voidaan mitata ja arvioida mahdollista niska-aukon ahtautta. Magneettikuvaustutkimusta täydennetään tarpeen mukaan, koska koko keskushermoston alue (aivot ja selkäydin) on suositeltavaa kuvantaa ainakin kertaalleen, jotta CM1:een liittyvät mahdolliset muut poikkeavuudet saadaan selvitettyä tai poissuljettua.

Tavallisin liitännäislöydös on selkäytimen ontelo(t) eli syringomyelia (kuva 1 sivulla 4), johon mahdollinen skolioosikin liittyy. Kallon ja kaularangan luinen liitos ja sen liikkeet voidaan tarvittaessa arvioida kaularangan tietokonetomografia- (TT) ja taivutus kuvauksella. Merkitykselliset luurakenteiden ja niiden liikkeen poikkeavuudet ovat kuitenkin hyvin harvinaisia. Tämän vuoksi magneettikuvaus on yleensä riittävä tutkimus, johon ei liity säderasitusta kuten röntgen- ja TT-kuvauksiin. Pystyasentomagneettikuvauksen merkitys ja hyöty ovat toistaiseksi osoittamatta eikä se kuuluu CM1:n tutkimuksiin.

Mikäli epäillä uniapneaa, tarvitaan unipolygrafia eli tutkimus, jonka avulla saadaan tietoa erilaisista unenaikaisista toiminnoista ja uneen vaikuttavista häiriöistä. Tutkimus tehdään yleensä kotirekisteröintinä sairaalasta saatavalla laitteella tai toisinaan sairaalan laboratoriossa. Uniapneaa on kahta eri tyyppiä: obstruktiivinen ja sentraalinen, joista jälkimmäinen voi liittyä CM1:een.



Hoito

Oireeton tai lieväoireinen CM1 ei yleensä vaadi leikkaushoitoa. Tavallinen syy leikkaukselle on takaraivolle tai niskaan painottuva elämäntilaa heikentävä päänsärky, joka liittyy rasitukseen tai ponnisteluun ja on lyhytkestoista (kohtauksittaista). Monella CM1-potilaalla on myös muun tyyppistä päänsärkyä, johon leikkaus ei auta. Päänsärkyjen hoidossa keskeistä on erottaa, mikä osa päänsärystä ehkä johtuu CM1:stä ja mikä jostain muusta syystä.

Monet CM1-potilaat osaavatkin erottaa ponnistamiseen tai rasitukseen liittyvät nopeat takaraivovihlailut muusta päänsärystä. Väestöstä noin 20 %:lla on migreeni ja noin 40 %:lla jännityspäänsärkyä. Näin ollen nämä päänsäryt ovat yleisiä myös CM1-potilailla. Hoitavan lääkärin tehtävä on haastatella ja selvittää, onko potilaalla lisäksi esimerkiksi näitä päänsärkyjä.

Mikäli päänsäryt häiritsevät normaalia elämää, kannattaa pitää päänsärkypäiväkirjaa, johon merkitään päänsärkypäivät ja otetut kohtauslääkkeet. Jos päänsärlyn estolääke (esim. verenpaineryhmän tai masennuskipulääkeryhmän lääke) aloitetaan, nähdään päiväkirjan avulla helposti hoidon vaste vähentyneinä päänsärkypäivinä. Tärkeää on myös huolehtia, ettei käytä liian usein särkylääkkeitä tai migreenilääkkeitä (triptaaneja) päänsärkyjen hoitoon, jotta ei kehittyisi särkylääkepäänsärkyä. Hyvä yleissääntö on, että kuukaudessa saisi olla enintään 10 päivää, jolloin kohtauslääkkeet ovat olleet käytössä. Myös tasapainoinen ja positiivinen mieli, säännöllinen ruokailu ja unirytmisi sekä sopivan liikunnan harrastaminen auttavat päänsärkyjen hallinnassa.

Tuntopuutoksia, lihasteikkoutta tai skolioosia aiheuttava syringomyelia on selvä peruste leikkaukselle. Melko usein syringomyelia todetaan ennen oireiden kehittymistä, jolloin lääkäri harkitsee hoitolinjaa tapauskohtaisesti: pieniä onteloita voidaan yleensä seurata rauhassa, mutta mikäli ontelot ovat isompia, niihin yleensä suositellaan leikkausta. Sentraalinen uniapnea on hyvä peruste suositella leikkaushoitoa.

Leikkauksen aiheellisuudesta ja tarpeellisuudesta päättää neurokirurgi. Leikkauksen laajuus vaihtelee neurokirurgin toimintatavan ja kokemuksen mukaan, mutta tärkein tavoite on helpottaa niska-aukon ahtautta ja siitä johtuvia oireita tai löydöksiä. Leikkauksessa poistetaan vajaan 3 cm:n kokoinen pala takaraivon luuta niska-aukosta ja ensimmäisen kaulanikaman takakaari. Lisäksi katkaistaan nikamakaaren ja takaraivon välissä kulkeva sidekudosjuoste. Useimmat neurokirurgit avaavat myös aivokalvon, johon voidaan ommella laajennuspaikkaus. Kajoavin tapa tehdä CM1-leikkaus on edellä mainittujen vaiheiden lisäksi poistaa pikkuaivorisojen kärjet, mikä on myös varmin tapa väljentää niska-aukkoa.

Joskus on mahdollista kohdistaa leikkaushoito CM1:n aiheuttajaan eikä niska-aukkoon: yläniskan epävakaus (instabiliteetti) voidaan kiinnittää ja luuduttaa, hydrokefalia hoitaa aivokammiotähystyksellä tai -suntilla tai epämuotoinen/liian ahdas kallo muovata laajemmaksi.

Niska-aukon laajennus helpottaa takaraivopäänsärkyä noin 80 %:lla leikatuista potilaista. Tulokset ovat yhtä hyviä myös syringomyelien ja sentraalisen uniapnean osalta. Lasten leikkaustulokset ovat hieman aikuisia paremmat. Pienelle osalle potilaista voidaan joutua tekemään uusintaleikkaus. Leikkaukseen voi liittyä haittavaikutuksia, joista tavallisimpia ovat haavan paranemiseen ja aivonestekiertoön liittyvät ongelmat. Tavallisesti leikkauksen aiheuttama haavakipu helpottaa muutamassa päivässä, mutta pienelle osalle potilaista jää pitkittynyt haittaava päänsärky useammaksi kuukaudeksi tai harvinaisessa tapauksessa pysyvästi.

Ei ole harvinaista, että potilaalla on CM1-tyyppisiä oireita, mutta leikkaushoitoa ei katsota aiheelliseksi. Hoidon arvioissa täytyy huomioida, että kohtauksittainen (Chiari-tyyppinen) päänsärky, syringomyelia ja uniapnea yleensä helpottavat, mutta muihin oireisiin leikkauksen mahdollisesti tuoma hyöty on epävarmempaa.

Ennen leikkaukseen ryhtymistä neurokirurgin ja/tai neurologin kannattaa miettiä oireilun muita mahdollisia syitä ja tarvittaessa etsiä niihin helpottavia hoitomuotoja. Jos neurokirurgi ei katso oireilevan potilaan leikkaamista aiheelliseksi tai oireilu jatkuu asianmukaisesti tehdystä leikkauksesta huolimatta, tarvitaan yleensä neurologin uutta arviota.

Tuolloin käydään läpi oirekokonaisuus ja mahdolliset tarvittavat tutkimukset sekä mietitään lääkkeellisiä ja lääkkeettömiä hoitovaihtoehtoja.

Kuntoutus

Monia CM1:n yhteydessä kuvatuista oireista tavataan myös normaalliväestössä. Se ei kuitenkaan tarkoita, etteivät CM1-potilaat hyötyisi kuntoutuksesta. Oireyhtymään voi liittyä päänsärkyä, niskavaivoja, uupumusta, öisiä hengityskatkoksia, tasapainovaikeuksia, kuulo-ongelmia, näköhäiriöitä ja neuropsykologisia oireita erilaisina yksilöllisinä yhdelminä. Niiden vaikutukset elämänlaatuun, päivittäisiin toimiin, opiskeluun, työkykyyn ja sosiaaliseen elämään voivat vaihdella vähäisestä huomattavaan. Monioireisen taudinkuvan vuoksi kuntoutuksella on tärkeä tehtävä.

Kuntoutuksella tähdätään työ- ja toimintakyvyn ylläpitämiseen sekä sairauden kanssa elämisen helpottumiseen. Onnistuneen kuntoutuksen lähtökohta on hoitavan lääkärin tekemä kuntoutussuunnitelma. Oireinen CM1-potilas voi hyötyä merkittävästi yksittäisten terapeuttien konsultaatiokäynneistä tai joskus moniammatillisesta laitostuntoutuksesta.

Kela järjestää sairausryhmäkohtaisia kuntoutus- ja sopeutumisvalmennuskursseja sekä moniammatillista yksilökuntoutusta kuntoutuslaitoksissa. Moniammatilliset kurssit tarjoavat tietoa ja vertaistukea.

Yksilölliset jaksot sisältävät henkilökohtaisen tilannearvion ja ammattilaisten opastusta omahoitoon. Oireiden hallinnan kannalta tärkeää tietoa kuntoutuja saa esimerkiksi fysioterapeutilta, toimintaterapeutilta, puheterapeutilta, psykologilta ja neuropsykologilta. Oppaan julkaisuajankohtana (joulukuu 2021) Kela ei järjestä Chiari 1 -potilaille suunnattuja kuntoutus- tai sopeutumisvalmennuskursseja, joten heille kyseeseen tulee aina yksilökuntoutus.

Ennuste

Oireettoman ja vähäoireisen CM1:n ennuste on hyvä. Seuranta perustuu vointiin eikä pään magneettikuvausta tarvitse uusia, elleivät oireet muutu tai pahene. Pienen tai oireettoman syringomyeliaontelon tilannetta voi kuitenkin seurata selkärangan magneettikuvantamistutkimuksella. Liikuntaa ja urheilua voi harrastaa rajoituksetta, jos oireita ei ole, tai ne ovat lieviä. Suurimmalle osalle CM1-potilaista alatiesynnytyks on turvallista. CM1 ei ole perinnöllinen, vaikka sitä on harvakseltaan todettu kahdella saman perheen jäsenellä.

Kirjallisuutta

Chiarin tyyppin 1 epämuodostuma – diagnostinen ja hoidollinen haaste. Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim. 2020;136(17):1895-902. Atte Karppinen. <https://www.duodecimlehti.fi/xmedia/duo/duo15757.pdf>

SUOMEN CHIARI- JA SYRINGOMYELIAYHDISTYS

Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys toimii Chiari-rakennepoikkeavuutta ja syringomyeliaa sairastavien ja heidän läheistensä tukena. Chiari-rakennepoikkeavuus ja syringomyelia ovat harvinaisia neurologisia sairauksia, jotka voivat aiheuttaa merkittävää toimintakyvyn


ja elämänlaadun heikkenemistä. Yhdistyksen tärkeintä toimintaa on vertaistuki ja verkostoituminen sekä sairastuneen voimavarojen vahvistaminen.

Koko Suomen alueella toimiva kaksikielinen potilasyhdistys perustettiin syyskuussa 2015, ja kuusi vuotta myöhemmin, syksyllä 2021, yhdistyksellä on yli 250 jäsentä Suomessa ja Ruotsissa. Yhdistys on Neuroliiton jäsenyhdistys. Täysin vapaaehtoisvoimin toimivan yhdistyksen hallituksen jäsenet ovat myös itse sairastavia tai omaisia.

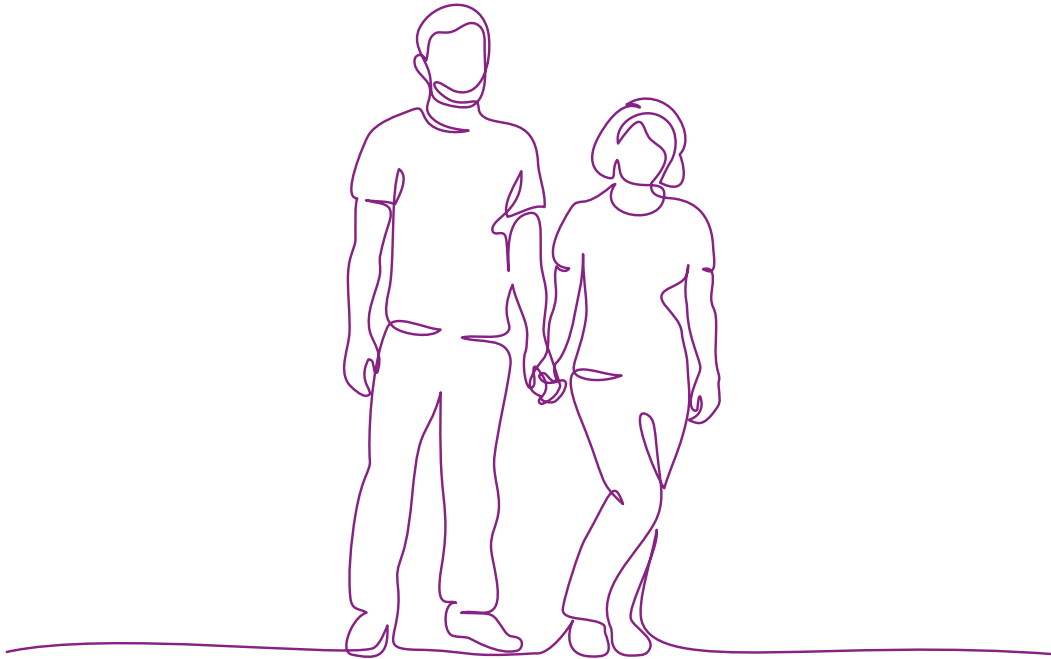
Yhdistys on viiden toimintavuotensa aikana tarjonnut monipuolista toimintaa. Aktiivisten jäsenten toimesta on syntynyt paikallisia vertaistukiryhmiä, ja yhdistyksessä toimii koulutettuja vertaistukijoita. Valtakunnallisia jäsentapaamisia järjestetään vuosittain kasvotusten tai virtuaalisesti. Yhdistyksellä on aktiivista toimintaa internetissä ja sosiaalisessa mediassa. Kotisivuilta löytyy tutkimustietoa sekä sairastavien omia kertomuksia elämästä sairauksien kanssa, ja sosiaalinen media tarjoaa informaation ja vertaistuen lisäksi erilaisia kampanjoita sekä vinkkejä arkeen sopeutumiseen sairauden kanssa. Painetussa ja sähköisessä mediassa on nostettu esille sairauksien näkyvyyttä sekä jaettu luotettavaa tietoa. Yhdistys on tuottanut myös vastadiagnosoiduille ensitietoesitteen.

Sairauksien diagnosointi on haastavaa ja vaatii erityisosaamista. Vaikuttamistyöllä hoitotahojen ja eri organisaatioiden kanssa yhdistys tavoittelee hoitopolkujen parantamista ja yhdenvertaisen hoidon toteutumista. Yhdistys tarjoaa jäsenille tietoa järjestämällä säännöllisesti asiantuntijaluentoja. Sairastavien ja heidän läheistensä lisäksi asiantuntevaa tietoutta jaetaan myös hoitoalan ammattilaisille ja muille yhteistyökumppaneille. Yhdistys tekee jatkuvasti yhteistyötä Neuroliiton ja Harvinaiset-verkoston kanssa, sekä on mukana yliopistosairaaloiden Harvinaissairauksien yksiköiden yhteistyötoiminnassa.

Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys toivottaa uudet jäsenet tervetulleeksi mukaan toimintaan! Lisätietoa liittymisestä yhdistyksen verkkosivuilta www.chiarisyringo.fi



**Kokemuksia Chiarin
epämuodostuman
kanssa elämisestä**



”OLEN OPPINUT KUUNTELEMAAN KEHOA”

Sairauden kanssa selviää Sinikan mielestä parhaiten huumorin ja positiivisen asenteen avulla. Iloa eläkepäiviin tuovat läheiset ihmiset, liikunta ja yhdistystoiminta.

Sinikka, 67, muistelee oireidensa alkaneen jo ennen kouluikää.

– Meitä oli perheessä kuusi lasta, joten kotona riitti hälinää. Sisarus-
ten mekastaminen laukaisi minulla jo pienenä pääkipua ja oksentelua.

Sinikka kertoo olleensa lapsena hiljainen ja viihtyneensä omissa
oloissaan. Koska raisut leikit aiheuttivat huonoa oloa, hän vetäytyi
miehellään uuninpankolla lukemaan tai tekemään käsitöitä.

– Eniten itseäni harmitti se, että äidille koitui minusta huolta ja
vaivaa. Äiti valvoi usein yöllä kanssani ja hieroi kipeitä jalkojani, vaikka
hänellä oli päivisin paljon töitä.

Koulussa 1960-luvulla pienen Sinikan oireisiin ei suhtauduttu
kovin myötätuntoisesti. Päänsärky ja pahoinvointi iskivät monesti
esimerkiksi kesken voimistelutunnin. Opettaja kuitenkin arveli vain,
ettei Sinikka ollut syönyt tarpeeksi. Koululääkäri puolestaan kuittasi
tuntemukset kasvukivuiksi.

Viimein 15-vuotiaana Sinikka huomasi kaupassa apulaisena työskennellessään, ettei kyennyt kääntämään päätään. Isän vaatimuksesta tytär pääsi lopulta tutkimuksiin keskussairaalaan.

Tuon ajan röntgenkuvaustekniikalla Chiaria ei kuitenkaan pystytty vielä paikantamaan. Sinikka sai migreenidiagnoosin ja lääkityksen, joka hillitsi hieman pahimpia kipuja.

Syy löytyi 39-vuotiaana

Sinikka perusti perheen. Migreeniksi luullut oireet pahenivat varsinkin toisen synnytyksen jälkeen, minkä vuoksi neurologi ehdotti hänelle sterilisaatiota.

– Olin silloin vasta 25-vuotias, ja olin toivonut isoa perhettä. Uskoin kuitenkin lääkärin mielipidettä ja suostuin operaatioon. En ole jälkikäteen halunnut jäädä katkerana miettimään, oliko ratkaisu oikea.

Vuosien kuluessa vanhojen oireiden rinnalle tuli yhä uusia kummallisia vaivoja. Kirjoittaminen käsin kävi hankalaksi, ja Sinikka alkoi myös kaatuilla. Työterveyshuollossa ongelmien aiheuttajaksi arveltiin muun muassa tenniskyynärpäättä.

– Viimein eräs fysikaalinen hoitaja totesi, ettei jumppaaminen auta minua. Hän vaati, että pääsen tarkempiin tutkimuksiin.

Tässä vaiheessa, 1990-luvulla, kuvantamisteknologia oli jo kehittynyt Sinikan lapsuusajoista. Magneettikuvauksessa häneltä löydettiin viimein 39 vuoden iässä Chiari ja syringomyelia.

Vaikka diagnoosi tarkoitti kiireellistä lähetettä leikkaukseen, Sinikka kuvailee kokeneensa myös helpotusta.

– En siis ollut kuvitellut oireitani toisin kuin esimerkiksi opettajat olivat kouluaikoina ajatelleet. Kaikki vuosikymmeniä kestäneet terveyspulmat saivat selityksen.

Työstä luopuminen kirpaisi

Leikkaus tehtiin. Lääkärit arvioivat sen mahdollisesti pelastaneen Sinikan liikuntakyvyn. Kaikkia oireita operaatio ei kuitenkaan vienyt.

Pitkän sairausloman jälkeen Sinikka alkoi suunnitella paluuta työhönsä terveydenhuollon hallintoon ainakin osa-aikaisesti. Lääkärit olivat kuitenkin sitä mieltä, että eläkkeelle hakeutuminen olisi ainoa mahdollinen vaihtoehto.

– Se tuntui aivan hirveältä. Vatsa ihan kääntyi ympäri ajatuksesta, että minusta tulisi eläkeläinen vain 41-vuotiaana.

Aihe oli Sinikan mukaan hänelle pitkään niin arka, ettei hän esimerkiksi halunnut puhua kenellekään eläköitymisestään. Ajan kuluminen auttoi lopulta sopeutumaan elämänmuutokseen.

– Hyväksyin jossakin vaiheessa, että päätös oli ollut järkevä. Kivut ja niiden aiheuttama unettomuus olisivat luultavasti tehneet työssä jatkamisesta liian raskasta. Mies onneksi suhtautui asiaan mutkattomasti ja totesi vain, että laitetaan sitten menot vastaamaan tuloja.

Palkkatyön jättämää aukkoa täytti osaltaan vapaaehtoistoimintaan lähteminen. Alkuvaiheessa leikkauksesta toipuessaan Sinikka sai paikallisen seurakunnan kautta opiskelijanuoren avustajaksi ulkoilemiseen. Tätä kautta Sinikka itsekin innostui seurakunnan vapaaehtoistehävistä.

Myös oman alueen neuroyhdistyksestä ja harnes-kerhosta on tullut hänelle tärkeitä yhteisöjä. Vertaistuki on antanut iloa ja auttanut asettamaan asioita oikeaan perspektiiviin.

– Tajusin, etten suinkaan ole ainut tällaisen sairauden kanssa elävä. Olen myös aloittanut kokemustoimijana toimimisen, sillä haluan jakaa saamaani tukea eteenpäin.

”Sinä pieni urhea nainen”

Jaksamista Sinikka kertoo ammentavansa esimerkiksi lenkkipolulta. Käveleminen on nykyään hänelle sopivin liikuntamuoto. Pyöräilyn hän joutui lopettamaan kaaduttuaan kerran uhkaavasti auton eteen, ja hiihtäminen puolestaan saattaa laukaista pääkivun.

Myös kuntosali, vesijuoksu ja fysikaaliset hoidot auttavat pitämään toimintakykyä yllä.

– On tosi tärkeää huolehtia fyysisestä kunnosta. Olen opetellut kuuntelemaan kehoani: liikkua kannattaa muttei vaatia itseltä liikaa, Sinikka toteaa.

Ajoittain oireet vetävät mielialan apeaksi. Pääkipujen ja unettomuuden lisäksi Sinikalla on pulmia puheessa ja syömisessä sekä suolen ja rakon toiminnassa.

– Välillä kun tuntuu vaikealta, otan oikein paperin esiin ja alan kirjoittaa listaa elämän kaikista hyvistä asioista. Huumori ja positiivisuus auttavat hankalissa tilanteissa.

Sinikkaa puhuttelevat Eeva Kilven rakastetun runon sanat ”sinä pieni urhea nainen, minä luotan sinuun”. Samalla tavoin ymmärtävästi ja lempeästi hän pyrkii suhtautumaan itseensä.

Kaikenikäisille Chiaria sairastaville Sinikka haluaa sanoa, ettei yksin tarvitse jäädä. Vertaistukea on saatavilla niin kasvokkain kuin verkossakin.

– Sopeutumisvalmennukseen ja muille Maskun neurologisen kuntoutuskeskuksen kursseille kannattaa ehdottomasti osallistua. Itselle ne ovat olleet aivan ihania kokemuksia.



”AUTA LASTA LÖYTÄMÄÄN VAHVUUTENSA”

Lapsen Chiari on opettanut vanhemmatkin elämään hetkessä. Perhe tekee asioita yhdessä päivän voinnin mukaan.

Kasper-pojan Chiari-oireet ilmestyivät ensimmäisen kerran hänen ollessaan aivan pieni. Jenni-äidin mukaan niiden tarkkaa alkamishetkeä on vaikea määritellä.

– Minulla oli pitkään tunne, ettei kaikki ole kunnossa. Siinä kolmen ikävuoden tienoilla merkit olivat jo aika selkeät: oli väsymystä ja vatsakipuja. Poika saattoi lopettaa kivat leikit kesken kaiken ja vetäytyä lepäämään.

Tutkimuksiin yksityiselle lääkäriasemalle hakeuduttiin ensimmäisen kerran Kasperin ollessa nelivuotias. Tuolloin olivat alkaneet entisten oireiden ohella myös nivelongelmat ja kuumeilu. Toisen lääkärikäynnin jälkeen Kasper sai lähetteen pään magneettikuvaukseen, mutta sairaalassa tutkimusta pidettiin tarpeettomana.

Oireet pahenivat. Oli itkuisuutta, silmävaivoja, öistä hikoilua ja heräilyä. Lopulta tulivat poissaolokohtaukset, joiden aikana poika istui ja tuijotti eteensä reagoimatta mihinkään.

– Menimme vielä kerran lääkäriin jo ihan epätoivoisina kysymään, että mitä ihmettä me voimme tehdä. Silloin lääkärikin jo hermostui, että nyt ne kuvat otetaan, vaikka mikä olisi, Jenni-äiti kertoo.

Diagnoosi oli helpotus

Tieto magneettikuvien tuloksista saavutti äidin kesken keittiökonekaupoilla kiertelyn. Puhelimessa lääkäri totesi, ettei ole ikinä nähnyt mitään vastaavaa.

– Kertoi hän sairauden nimenkin, mutta se meni minulta siinä shokissa täysin ohi. Näin jälkikäteen voi sanoa, ettei elinikäisen diagnoosin täryttäminen kylmiltään puhelimessa ilman mitään ennakkovaroitusta ole ehkä se kaikkein paras toimintatapa.

Jennin mukaan heti ensimmäistä järkytystä seurasi kuitenkin jonkinasteinen helpotuksen tunne. Pitkään jatkuneet oireet saivat vihdoin selityksen, joten niihin ehkä voitaisiin saada myös apua.

– Olihan sitä ehtinyt pelätä vaikka mitä vaihtoehtoja. Onneksi ei syöpää, oli varmaan se päällimmäisin ajatus.

Tämän jälkeen asiat etenivät nopeasti. Autokyydissä istuminen sai Kasperin kunnan heikkenemään rajusti. Hän alkoi kaatuilla suorilta jaloilta taaksepäin ja joutui sairaalahoitoon. Vanhemmille kerrottiin pojan tarvitsevan kiireellistä leikkaushoitoa.

Operaatio onnistui suunnitellusti, mutta kaikkia oireita se ei vienyt mukanaan. Kuormittava liikunta ja kaikenlainen tärinä laukaisevat edelleen huonon olon, joten monet lasten tavanomaiset puuhut ovat olleet mahdottomia.

– Voimat eivät riitä juoksemiseen tai pitkiin kävelymatkoihin, minkä vuoksi liikuntaharrastukset eivät ole olleet mahdollisia. Pienempänä Kasperia saattoi harmittaa vaikkapa se, ettei hän päässyt pulkamäkeen, äiti kertoo.

Illat lepäilyä

Nykyään Kasper on teini-ikäinen yläkoululainen. Minkäänlaisia kognitiivisia ongelmia Chiari ei ole hänelle koskaan aiheuttanut, ja koulunkäynti on aina sujunut hyvin.

Tosin tavallinen pysty istuma-asento laukaisee oireita. Koulussa mukana eri aineiden luokissa kulkeekin konttorituoli, jolle voi nostaa jalat. Lisäksi Kasperin silmät ovat hyvin valonarat, minkä vuoksi hän käyttää aurinkolaseja ympäri vuoden.

Kovat päänsäryt ja muut oireet vaivaavat edelleen ajoittain, mutta perheessä on opittu ehkäisemään niitä osin ennalta.

– Muille Chiaria sairastavien lasten vanhemmille sanoisin, että kannattaa varautua monenlaisiin ohimeneviin vaiheisiin. Kasperilla esimerkiksi oli jonkin aikaa leikkauksen jälkeen kovia raivokohtauksia, vaikka hän on muutoin hyvin rauhallinen poika. Myös maitohampaiden puhkeaminen sai voinnin heikkenemään väliaikaisesti, äiti sanoo.

Lisäksi vaikkapa aivan tavalliset pienet flunssat vaikuttavat voimakkaasti jaksamiseen. Tällä hetkellä voimat riittävät koulutyöhön, mutta illat on pyhitettävä pitkälti lepäämiselle.

– Kasperia ei onneksi ole koskaan kiusattu, mutta totta kai esimerkiksi liikuntaharrastuksista pois jääminen on vaikuttanut kaverisuhteisiin. Hänellä on muutama hyvä ystävä, jotka ovat tienneet sairaudesta pienestä lähtien.

Äiti kuvailee Kasperia rauhalliseksi, luovaksi ja kekseliääksi pojaksi. Hänen erityinen kiinnostuksen kohteensa on tietokonepelien maailma, sillä siellä Chiari ei ole hidaste. Pelaamisen ohella Kasper on jo alkanut koodata.

– Mielestäni on tärkeää, että lapsi löytää oman areenansa ja omat vahvuutensa. Jokainen on hyvä jossakin asiassa, Jenni-äiti sanoo.

Hyödynnä ammattiapua

Chiari vaikuttaa tällä hetkellä perheen arkeen vaikkapa siten, ettei pitkiä automatkoja voi tehdä. Ne aiheuttavat edelleen Kasperille päänsärkyä ja huonovointisuutta.

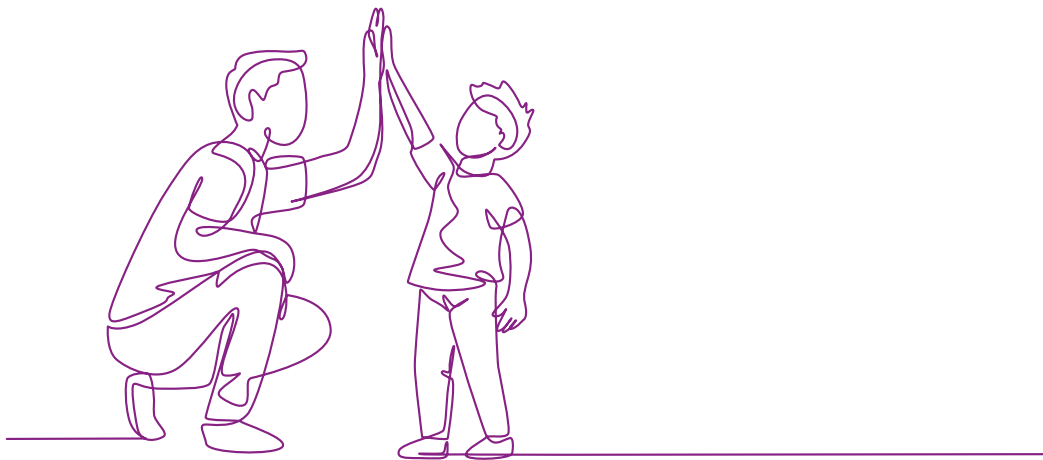
– Me olemme ottaneet sen linjan, että teemme asioita nimenomaan yhdessä perheenä. Mukana ovat kaikki tai ei kukaan, äiti kertoo.

Lapsen sairaus on pannut vanhemmatkin opettelemaan hetkessä elämistä. Menot täytyy suunnitella päivän voinnin ja jaksamisen mukaan. Perheen lähipiiriin kuuluvista osa ymmärtää tämän paremmin, osa huonommin.

Kasperille itselleen ja hänen sisarukselleen sairaudesta on puhuttu aina avoimesti, mutta ikätason mukaisesti.

– Olemme myös yrittäneet antaa hänen vaikuttaa hoidossaan ja arjessaan niihin asioihin, joissa on mahdollista valita eri vaihtoehtoja. Kasper ei ole koskaan kysellyt katkerana, miksi juuri hänelle tuli tällainen sairaus.

Jennin mielestä vanhemmilla on velvollisuus käsitellä sairauden aiheuttamat pelot ja surut muualla kuin lapsen nähden.



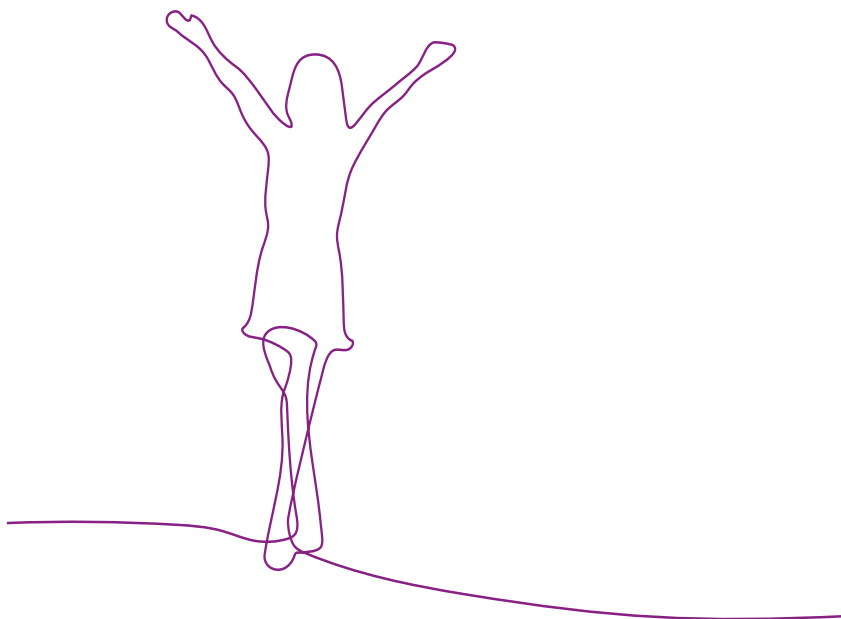
– Lapsi joutuu elämään sairauden kanssa koko ikänsä. On tärkeää, että hänelle muodostuu neutraali suhtautuminen aiheeseen. Aikuisten voivottelu ei auta siinä yhtään.

Jenni onkin hankkinut ammattiapua ajatustensa käsittelemiseen. Myös toisten perheiden vertaistuki on osoittautunut tärkeäksi. Hän suosittelee lämpimästi yhdistyksen toimintaan mukaan hakeutumista.

– En toivo samanlaista matkaa kenellekään. Välillä olo on kuin vuoristoradassa, josta ei pääse pois. Mutta toivottavasti me pidempään Chiarin kanssa eläneet voimme tukea matkansa alussa olevia.

Kaikille perheille Jenni lähettää terveisiä, että raskaimmankin päivän jälkeen tulee aina parempi hetki. Aaltoilu kuuluu sairauden luonteeseen.

– Toivoa ei pidä menettää. Kannattaa keskittyä kaikkiin niihin pieniinkin asioihin, joita on mahdollista tehdä.



”UUDENLAISEEN ARKEEN TÄYTYY SOPEUTUA RAUHASSA”

Leikkaus palautti kovista pääkivuista kärsineen Linnean toimintakyvyn. Hän on opetellut jakamaan voimiaan työssä ja vapaalla.

Voimakkaat päänsäryt alkoivat vaivata Linneaa, 28, kymmenisen vuotta sitten hänen tultuaan juuri täysi-ikäiseksi.

– Aluksi ne iskivät esimerkiksi jumppatunnin jälkeen, mutta pian pienempikin ponnistelu riitti laukaisemaan kivut. Lopulta särky oli jokapäiväistä, Linnea kertoo.

Hän hakeutui tutkimuksiin. Kaikki Linnean kohtaamat lääkärit olivat sitä mieltä, että kipujen syynä on migreeni.

Mitkään lääkkeet eivät kuitenkaan tuntuneet auttavan. Linnea myös kokeili kaikki mahdolliset itsehoitokeinot. Hän alkoi epäillä, että kyse saattaisi olla jostain aivan muusta.

– En niinkään osannut pelätä, että minulla olisi jokin tosi vakava sairaus. Mutta vointi oli jatkuvasti niin kurja, että jonkin toisen selityksen löytäminen tuntui välttämättömältä.

Lopulta useiden lääkärikäyntien ja sinnikkäiden vaatimusten jälkeen Linnea sai lähetteen pään magneettikuvaukseen. Hänelle jäi käsitys, että ilman omaa periksiantamattomuutta tutkimus olisi viivästynyt edelleen.

Hämentynyt olo jäi myös tavasta, jolla Chiari-diagnoosi tuli Linnean tietoon. Lääkärikeskuksen toimistoon oli jätetty hänelle kirjallinen lausunto magneettikuvien tuloksesta.

– Siinä sitten yksin luin papereista, että minulla on tällainen sairaus. Kukaan ei kertonut, mitä se tarkoitti ja mitä tapahtuisi seuraavaksi. Yritin tietysti heti etsiä netistä tietoa, mutta siihen aikaan suomenkielistä infoa oli hankala löytää mistään.

Pitkä toipuminen leikkauksesta

Epävarmuus jatkui vielä diagnoosin jälkeen. Lääkäreillä oli eriäviä näkemyksiä siitä, oliko kyse tosiaan Chiarista vai satunnaisesta poikkeamasta magneettikuvissa.

– Siinä vaiheessa tajusin, ettei edes moni neurologi tiedä paljoakaan näin harvinaisesta sairaudesta. Päätin etsiä käsiini asiantuntijan, joka todella tuntee aiheen. Lopulta oli käänteentekevää, että löysin tällaisen lääkärin. Hän arvioi minun luultavasti hyötyvän leikkauksesta.

Linnea päätyi vaihtoehtoja punnittuaan valitsemaan leikkauksen.

– Olin jo joutunut jäämään töistä toistuvasti sairauslomille. Olin niin uupunut jatkuviin kipuihin, että halusin kokeilla jokaista mahdollisuutta.

Leikkauksessa kävi ilmi, että valumaa oli enemmän kuin magneettikuvien perusteella oli arvioitu ja että operaatio todella oli tarpeen. Toipumisaikaa leikkauksen jälkeen Linnea kuvailee fyysisesti rankaksi.

– Vaikka olin vasta parikymppinen, olin pitkään heikkona.

Voimien palauduttua Linnea totesi, että ratkaisu oli ollut oikea. Vaikka operaatio ei vienyt oireita kokonaan, se paransi toimintakykyä merkittävästi.

– Elämä helpottui tosi paljon. Sairaus aiheuttaa yhä tiettyjä rajoituksia, mutta pystyn elämään lähes normaalia arkea.

Uuteen työhön

Chiari oli yksi syistä, kun Linnea päätti hakeutua jatko-opintoihin ja muuttaa työnkuvaansa. Aiemmin hän toimi lastenhoitajana päiväkodissa, mutta lasten kanssa puuhaillessa fyysistä rasitusta oli vaikea välttää. Siirtyminen sosiaalialalle on vähentänyt kuormitusta.

– Teen täyttä työaika, mutta haaveena olisi siirtyä tulevaisuudessa 80-prosenttiseen viikkoon. Uskon, että se olisi keholle ja mielelle juuri sopivasti, Linnea sanoo.

Hän kertoo edelleen väsyvänsä tavanomaista herkemmin. Rasitusta täytyy siis säädellä sekä työssä että vapaalla.

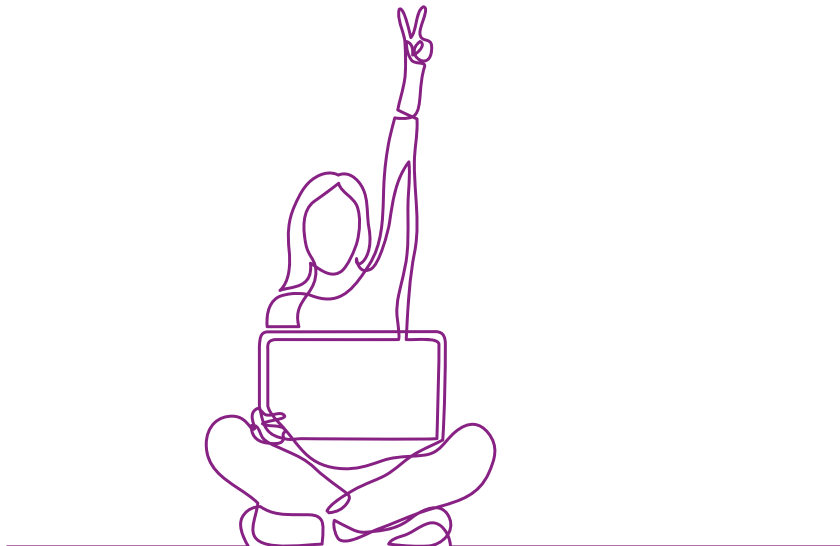
– Tykkäsin ennen esimerkiksi tanssimisesta, mutta nykyään se tuntuu aiheuttavan väsymystä ja kipuja. Ylipäänsä joudun miettimään aika tarkasti, mitä ja milloin kannattaa tehdä. Kaikenlaiset spontaanit menot ovat siis vähentyneet.

Linnea sanoo kuitenkin sopeutuneensa sairauden aiheuttamiin rajoituksiin elettyään niiden kanssa monta vuotta.

– Chiari on osa minua. En oikein osaa enää kuvitella elämää ilman sitä.

Ajoittain sairaus aiheuttaa silti Linnean mukaan huolta. Varsinkin oireiden ollessa voimakkaimmillaan mielessä käväisee väkisinkin, miten oma toimintakyky mahtaa muuttua tulevaisuudessa.

– Mutta sitten tulee taas parempia jaksoja, ja arki rullaa omalla painollaan.



Kriisi on käsiteltävä

Muita Chiari-diagnoosin saaneita Linnea kannustaa totuttelemaan rauhassa ajatukseen elinikäisestä sairaudesta. Itseä kohtaan kannattaa olla armollinen.

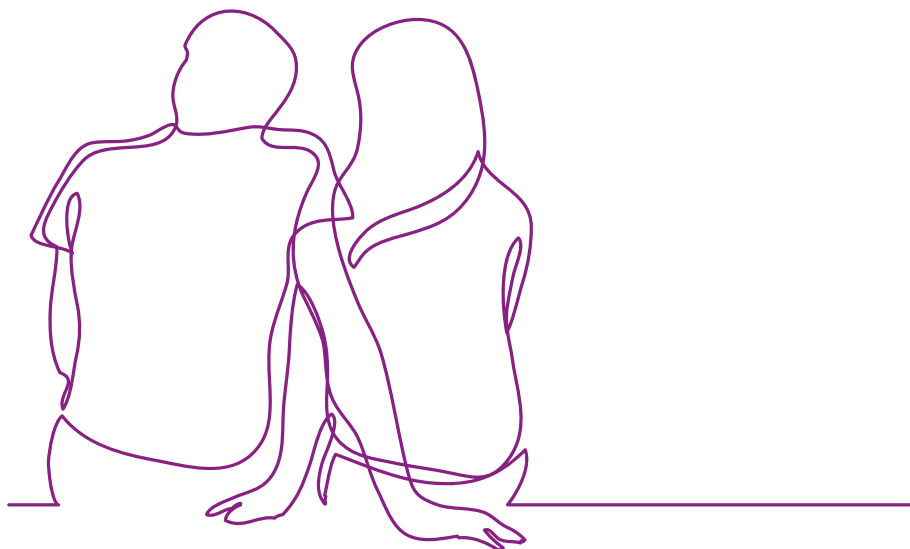
– Itse tein alkuvaiheessa vähän sen virheen, että yritin suhtautua tähän kuin johonkin ohimenevään asiaan. Uskottelin itselleni, että sairaus hoidetaan pois ja sitten kaikki palaa ennalleen.

Ennemmin tai myöhemmin sairastumisen aiheuttama kriisi ja sen herättämät tunteet on Linnean mukaan kuitenkin käsiteltävä. Apuna tässä kannattaa hänen mielestään käyttää esimerkiksi vertaistukea.

– Neuroliitosta ja omasta potilasyhdistyksestä saa tukea ja luotettavaa tietoa. Itse nimittäin koin alkuvaiheessa suureksi ongelmaksi nimenomaan pulan kunnollisesta asiantuntijatiedosta. Silloin eksyy helposti epämääräisille keskustelupalstoille.

Sairauden hyväksymisessä tärkeänä voimavarana ovat olleet läheiset ihmiset. Terveystuollossa tuen tarjoaminen on ollut Linnean mukaan vaihtelevaa.

– Selvästi joillekin ammattilaisillekin näin harvinaisen sairauden kohtaaminen on haastavaa.



RINNALLA KUUNNELLEN JA TUKIEN

Joonas suosittelee vertaistuen hakemista kaikille Chiariin sairastuneiden puolisoille. Omat elämänarvot ovat kirkastuneet läheisen sairauden myötä.

Puolison sairastuminen Chiariin on vaikuttanut monin tavoin myös Joonaksen elämään. Kaikki alkoi Pian voimakkaista päänsäryistä.

– Oireet olivat aika rajuja. Hyvin pian tulikin olo, ettei kaikki ole nyt kohdillaan. Mielessä tietysti kävi syövän tai muun vakavan sairauden mahdollisuus, Joonas kertoo.

Puoliso hakeutui tutkimuksiin useallekin eri lääkärille, mutta minkäänlaisia selityksiä ei tuntunut löytyvän. Terveystieteiden ammattilaisten suhtautuminen vaikutti Joonaksen mukaan osin jopa vähättelevältä.

– Tuntui tosi turhauttavalta ja ärsyttävältä, kun oikeastaan mitään ei tapahtunut. Aloimme sitten etsiä omatoimisesti tietoa, ja kaikenlaisia mahdollisia selityksiä tulikin vastaan. Ne eivät varsinaisesti rauhoittaneet oloa.

Päänsärkyjen lisäksi Pialle alkoi tulla näkö- ja tasapainohäiriöitä.

Lopulta testien ja kuvantamistutkimusten jälkeen diagnosoiksi varmistui Chiari. Joonas muistelee uutisen herättäneen hänessä ristiriitaisia tuntemuksia.

– Vaikka mielessä oli pyöritellyt monenlaisia vielä pahempia mahdollisuuksia, tieto oli silti jonkinasteinen shokki. Olimmehan jonkin aivan uuden edessä. Toisaalta vihdoinkin ainakin tiesimme, mikä meillä on vastassamme.

Vaikeinta on voimattomuus

Heti diagnoosin varmistuttua tuli niin ikään tieto, että Pia tarvitsee viipymättä leikkaushoitoa. Joonaksen mieleen leikkauspäivä on jäänyt varsin kaoottisena.

– Yritin kyllä puuhastella jotakin hyödyllistä, mutta keskittymiskyky oli ihan nollassa. Minuutit tuntuivat tunneilta, ja olo oli todella levoton.

Ylipäänsä puolison sairastumisessa vaikeinta Joonaksen mielestä on oma voimattomuus. Vaikka kuinka haluaisi tehdä jotakin toisen hyväksi, keinoja ei oikeastaan ole.

Vielä kotiutumisen jälkeen riitti dramaattisia hetkiä, kun likvor-neste alkoi vuotaa leikkauskohdan niiteistä. Omassa terveyskeskuk-sessa tilannetta ei otettu heti vakavasti, mutta sairaalan päivystyksestä annettiin ohjeet tulla nopeasti paikalle. Lopulta Pia joutui korjaavaan toimenpiteeseen.

Tämän jälkeen hidas toipuminen pääsi alkamaan. Kokonaan oireet eivät ole poistuneet. Pialla on edelleen pääkipuja, huimausoireita ja särkyjä esimerkiksi selässä.

– Väsymys on toisinaan kovaa. Asioita täytyy tehdä jaksamisen mukaan, joten tavallaan sairaus vaikuttaa koko ajan taustalla, Joonas pohtii.

Hänen mukaansa pariskunta onkin oppinut, että etukäteen kannattaa sopia vain aivan pakolliset menot.

– On parempi olla suunnittelematta kauheasti ylimääräistä kuormit-tavaa tekemistä. Jos sattuukin huono päivä, tulee vain peruutuksia ja mahdollisesti pahaa mieltä.

Tukea ja tietoa yhdistyksestä

Joonaksen mukaan Pian sairaudesta on alusta lähtien kerrottu avoimesti kaikille tutuille. Ilman omakohtaista kokemusta muiden on kuitenkin vaikea hahmottaa, kuinka monin tavoin vakava sairaus vaikuttaa arkeen.

Chiari- ja syringomyeliayhdistyksen kautta löytynyt tuki onkin muodostunut tärkeäksi. Joonas suosittelee vertaistukea ehdottomasti kaikille sairastuneiden puolisoille.

– Olemme saaneet uusia ystäviä, jotka ymmärtävät elämäntilannettamme. Lisäksi yhdistyksestä saa tutkittua tietoa.

Joonas toteaa, että internet on pullollaan harvinaisia sairauksia käsitteleviä sivustoja. Omin päin on vaikea erottaa, mitkä näistä lähteistä ovat luotettavia.

Hänen mielestään realistisen tiedon hankkiminen joka tapauksessa kannattaa.

– Asiat tuntuvat pelottavammilta, kun ne ovat vieraita. Faktat hälventävät epätoivoa.

Vertaistuen lisäksi Joonasta ovat auttaneet jaksamaan keskustelut puolison ja perheen kanssa. Avoin vuorovaikutus, kuunteleminen ja läsnäolo ovat hänen mukaansa tärkeimmät voimanlähteet uudessa elämäntilanteessa.

Sairastuneen rinnalla kulkeminen on muuttanut myös omaa tapaa katsella maailmaa.

– Vaikka toisen asemaan ei voi asettua, itsekin on alkanut arvostaa erilaisia asioita kuin ennen. Nyt osaan elää enemmän tässä ja nyt.

Joonas haluaa lähettää terveisiä kaikille Chiariin sairastuneille ja heidän läheisilleen:

– Lukekaa, tukekaa, kuunnelkaa, auttakaa.



MUISTIINPANOJA



neuroliitto.fi