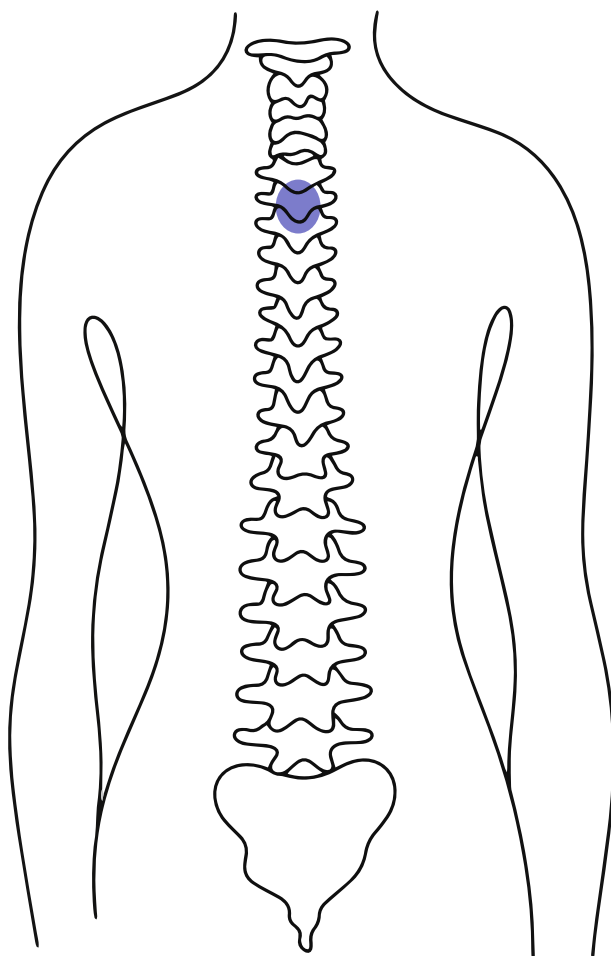


OPAS
HYVÄÄN
ARKEEN

Syringomyelia

Tietoa ja kokemuksia



NEUROLIITON JULKAISUJA

SYRINGOMYELIA – TIETOA JA KOKEMUKSIA

Neuroliiton julkaisusarja n:o 57

1. painos 2024

ISBN 978-952-7296-61-5

ISBN 978-952-7296-62-2 (pdf)

Asiantuntijakirjoittaja:

Ville Vuorinen, neurokirurgian dosentti, Tyks Neurokeskus, Varha

Sairastavien haastattelut:

Mari Vehmanen

Kiitämme henkilöitä, jotka jakoivat kokemuksiaan sairaudesta.

Sairastavien nimet on muutettu.

Kuvitus: anna_ku, betris, GekaDe, OneLineStock, Simple Line, ST Line Art
/ Shutterstock.com, Suomen Chiari- ja syringomyeliayhdistys, Reetta Taponen,
Rebekka Vuorinen

Paino: Newprint



Neuroliitto ry

Vaihemäentie 10 A

21250 Masku

p. 02 439 2111

info@neuroliitto.fi

neuroliitto.fi



SISÄLLYS

SYRINGOMYELIA	4
ESIINTYVYYS.....	6
SYRINGOMYELIAN SYYT	6
TAUDINKULKU JA OIREET	7
TUTKIMUKSET JA HOITO.....	10
SAIRAUDEN ENNUSTE	13
YHTEENVETO.....	13
SUOMEN CHIARI- JA SYRINGOMYELIAYHDISTYS	14
”ELÄIMET JA LIIKUNTA ANTAVAT VOIMAA”.....	16
”VALINTOJA ON TEHTÄVÄ OMAN JAKSAMISEN EHDILLA”	20
”ITSESTÄ TÄYTYY MUISTAA HUOLEHTIA”	24
LÄHTEET	27

SYRINGOMYELIA

Syringomyelia tarkoittaa selkäytimen nesteistä ontelotautia. Syringomyelia ei ole sairaus sanan perinteisessä mielessä, vaan rakenteellinen muutos selkäytimessä. Muutos voi olla selkäytimen keskuskanavan laajentuminen (hydromyelia), tai selkäytimessä oleva muu nesteinen laajentuma eli nesteontelo (syrinx). Hydromyelia on yksi syringomyelian muoto.

Selkäydin ja aivot muodostavat keskushermoston. Selkäytimen nousevat radastot kuljettavat tietoa kehosta ja raajoista (esimerkiksi lämpö, tunto tai asento) kohti aivoja. Vastaavasti aivoista lähtevät käskyt kulkevat selkäytimen laskevien radastojen kautta kehoon ja raajoihin. Aivo-selkäydinneste (liquor) ympäröi keskushermostoa ja virtaa aivokammioista selkäytimen sisällä kulkevaan keskuskanavaan.

Syringomyelia näkyy selkäydinkanavan magneettikuvauksessa. Magneettikuvauksen yleistyessä käsitys syringomyeliasta on muuttunut, ja on huomattu, että syringomyelia on usein lieväoireinen tai oireeton.

Syringomyelian muodostumiseen voi johtaa useampi eri syy. Mikäli erillistä, ulkoista syytä syringomyelialle ei ole tiedossa, on kyseessä itsesyntyinen eli idiopaattinen syringomyelia.

Nesteontelon (syrinxin) laajentuminen ja kasvaminen voi edetessään vaurioittaa ympäröivää selkäydintä. Laajentuva, selkäydintä keskeltä reunoja kohti venyttävä nesteontelo vahingoittaa vähitellen selkäytimessä kulkevia hermoratoja. On mahdollista, että nesteontelon kasvua lisää aivo-selkäydinnesteen pulssimainen liike.

Oireiden kehittyminen ja taudin eteneminen voi olla hidasta. Henkilö saattaa alkuvaiheessa sopeutua nesteontelon kasvuun, ja osa yllättyy diagnoosin saadessaan. Oireileva tai suureneva, ekspansiivinen nesteontelo on aihe hoidoille.

Jos laajentunut nesteontelo ylettyy aivorungon alueelle, puhutaan syringobulbiasta.

Käsitteitä

- **syringomyelia** = oireyhtymä, jossa selkäytimen alueella on laajentunut aivo-selkäydinnesteen kertymä
- **syringobulbia** = oireyhtymä, jossa laajentunut nestekertymä on aivorungon alueella
- **syrix** = nesteontelo selkäytimessä (voi myös olla rakkulamainen keskuskanavan laajentuma)
- **hydromyelia** = selkäytimen keskuskanavan laajentuma
- **hydrokefalus** = aivokammioiden laajentuma, aivo-selkäydinnesteen kiertohäiriön takia
- **liquor** = aivo-selkäydinneste, muodostuu aivokammioiden suonipunoksissa noin 400 ml / vrk, huuhtelee keskushermostoa



ESIINTYVYYS

Syringomyelia on harvinainen, ja sen esiintyvyys on noin 5–9 / 100 000. Syringomyelian esiintyvyys on kasvanut selkäydinkanavan magneettikuvauksen yleistyessä, jolloin oireettomia syringomyelia-muutoksia ja laajentuneita selkäydinkanavia esiintyy sattumalöydöksinä.

SYRINGOMYELIAN SYYT

Syringomyelian muodostumisen voi aiheuttaa useampi eri tekijä. Syringomyelia ei ole periytyvä sairaus sanan varsinaisessa merkityksessä.

Yli 90 %:lla syringomyelia on seuraus jostain toisesta sairaudesta tai rakenteellisesta muutoksesta. Jos ei ole tiedossa syringomyelialle altistavaa syytä, puhutaan idiopaattisesta (sisäsyntyisestä, primaarista) syringomyeliasta. Idiopaattinen syringomyelia on harvinainen, ja vain noin 5 % syringomyelioista on idiopaattisia.

Yleisin syy syringomyelialle on kallonpohjan ahtautuminen (Arnold-Chiari-tyyppi 1. Katso kuva 1.). Arnold-Chiarissa niska-aukko (foramen magnum) ahtautuu pikkuaivotonsillojen työntyessä niskaaukkoon, ja aivo-selkäydinnesteen virtaus selkäytimen keskuskanavassa häiriintyy.

Arnold-Chiarin lisäksi syringomyelia saattaa kehittyä selkäydinvamman tai -vuodon jälkeen. Syringomyelia saattaa liittyä myös selkäytimen kasvaimen. Selkärangan paikallisen kuluman aiheuttama ytimen puristustila saattaa myös olla yksi syringomyelian syy. Kommunikoivaan hydrokefalukseen on raportoitu liittyvän syringomyelia yksittäisissä tapauksissa.

Syringomyelia saattaa myös liittyä selkäydinkanavan sulkeutumishäiriöihin (spina bifida) ja liekaantuneeseen selkäyttimeen (tethered cord).



Kuva 1. Vasemmalla normaalirakenteiset aivot ja oikealla Arnold-Chiari-tyyppi 1 epämuodostuma sekä syringomyelia.

Syringomyelian yleisimmät syyt

- Arnold-Chiari
- selkäytimen kasvain
- selkäytimen vamman tai vuodon jälkitila
- selkäydinkanavan kaventuminen (stenoosi)
- takakuopan kysta
- synnynnäinen poikkeavuus (diastematomyelia, tethered cord, meningomyelocele)
- idiopaattinen (itsesyntyinen)

TAUDINKULKU JA OIREET

Selkäytimen magneettikuvauksen yleistymisen on muuttanut käsitystä syringomyelian taudinkuvasta ja sen ennusteesta. Noin puolet todetuista syringomyelioista on oireettomia. Oireet voivat vaihdella lievistä voimakkaisiin. Lieväoireisilla ennuste on yleensä hyvä, eikä syringomyelia välttämättä etene.

Selkäydin muodostuu päällekkäisistä selkäydintasoista, segmenteistä. Kuhunkin selkäydintasaan saapuvat tuntohermot tietyltä kehon alueelta, ja jokaisesta selkäydintasosta puolestaan poistuvat liikehermot määrättyihin lihaksiin.

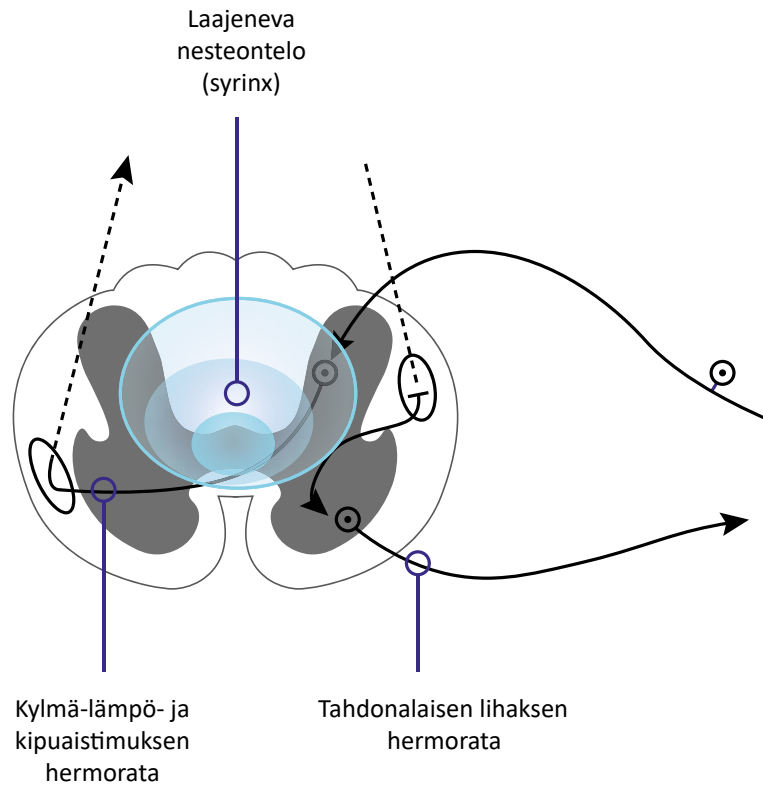
Klassinen oire on syringomyelien tason (segmentaalinen) kylmä-lämpötunto-häiriö. Kaulaytimen tasolta hermosäikeet kulkevat yläraajoihin, joten kaulaytimen syringomyeliassa sairastavilla saattaa olla käsissä palovammoja käsien tuntohäiriön takia. Kaulaytimen syringomyeliassa tyypillinen, jo pidemmälle edenneen syringomyelien oire on myös käden lihasten surkastuminen eli segmentaalinen lihasatrofia. Sen sijaan syringomyelien alapuolella alaraajat saattavat olla spastiset eli kankean jäykät ja jännittyneen tuntuiset. Lapsilla syringomyelia saattaa johtaa motorisen kehityksen hidastumiseen.

Selän vinoutuminen (skolioottinen ryhtivirhe) saattaa johtua syringomyeliasta. Selkäytimen vauriotason (segmentaalinen) lihasten säätelykontrolli ei toimi toivotulla tavalla, mikä aiheuttaa selkälihasten paikallisen epätasapainon.

Oireet johtuvat nesteonteloa lähimpänä olevien hermoratojen vauriosta. Selkäytimen keskellä risteää muun muassa kylmä-lämpöaistin ja kipuaistin hermoradat (kuva 2.). Nesteontelon laajentuminen vaurioittaa ensin selkäytimen keskellä olevia hermorakenteita. Tämä selittää käsien kivuttomuuden ja palovammat. Vastaavasti lihashermon alemman motoneuronin (liikehermon) tumake sijaitsee lähellä selkäytimen keskuskanavaa, ja se on altis nesteontelon venytykselle, aiheuttaen segmentaalisen alemman motoneuronin vaurion (kuva 2). Kaulaytimen alueella tämä tarkoittaa käsien lihasten heikkenemistä ja kutistumista.

Vaikeammin sairastavilla nähdään edellä kuvattujen syringomyelialle ominaisten oireiden lisäksi laaja-alaisemmin selkäydinvaurion oireita, kuten esimerkiksi rakon ja suolen toimintahäiriöitä, jalkojen tai kaikkien raajojen halvaantumista sekä laaja-alaisia tuntohäiriöitä. Tällöin toimintakyky ja itsenäisesti selviytyminen voivat olla uhattuna.

Oireet etenevät osalla, ja hoitamattomana syringomyelia saattaa aiheuttaa pysyviä, korjaantumattomia selkäytimen vaurioita. Pysyvien oireiden tunnistaminen on keskeistä kuntouttavan hoidon suunnittelulle.



Kuva 2. Poikkileikkaus selkäytimestä. Ytimen keskellä olevan nesteontelon laajeneminen vaurioittaa selkäytimen keskellä olevia kylmä-lämpö- ja kipuaistimuksen hermoratoja sekä tahdonalaisten lihasten hermoratoja.

Syringomyelian yleisimmät oireet

- Käsien kylmä- ja lämpötunnon häiriöt
- Käsien lihasatrofia, lihasheikkous ja kömpelyys
- Jalkojen ja vartalon tuntohäiriöt (pistely, kihelmöinti, tunnottomuus)
- Jalkojen jäykkyys
- Skolioottinen ryhtivirhe (selän vinoutuminen)

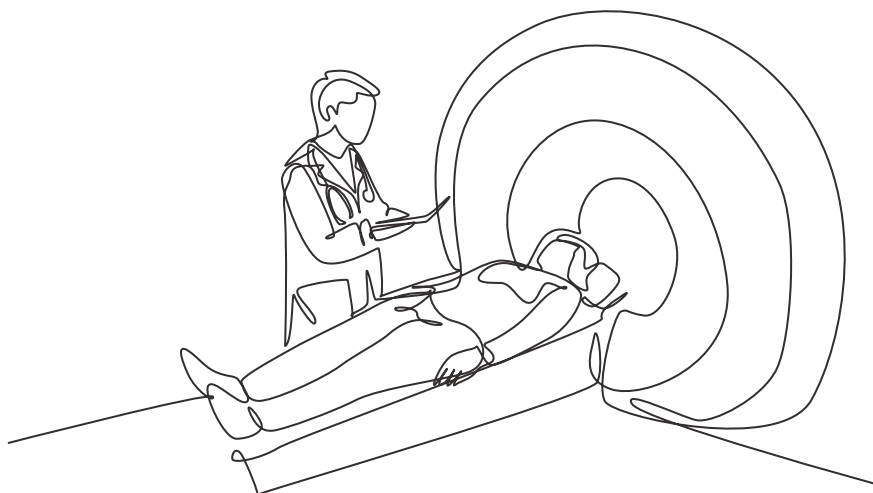
TUTKIMUKSET JA HOITO

Rintarangan ja kaularangan magneettikuvaus on ensisijainen tutkimus, jos epäillään syringomyeliaa. Mikäli syringomyelia löydetään, tulisi kuvata lisäksi pään ja lannerangan alue, mikäli niitä ei ole aikaisemmin kuvattu.

Jos henkilöllä on syringomyeliaan liittyvä skolioosi, tehdään usein röntgenissä rangan ryhtikuvaus (full spine röntgen) skolioosin asteen (Cobbin kulma) laskemiseksi.

Harvemmin tarvitaan muita tutkimuksia magneettikuvauksen lisäksi. Kliinisen neurofysiologian tutkimuksia, kuten SEP (sensorinen heräteväste) ja MEP (motorinen heräteväste) voidaan tehdä, jos halutaan arvioida selkäytimen hermoratojen vauriota. Hermoratatutkimus ENMG on myös hyödyllinen tutkimus, mikäli taudinkuvaan liittyy käsien kömpelyyttä ja/tai lihasteikkoutta.

Lieväoireista tai oireetonta syringomyeliaa voidaan alkuun seurata. Seuranta perustuu tällöin hoitavan lääkärin arvioon magneettikuvauksen tarpeesta. Oireettoman ja kapean selkäydinkanavan laajentuma (lieväasteinen syringomyelia) ei aikuisella vaadi säännöllistä, radiologista seurantaa. Kliininen eli vastaanotolla tehtävä seuranta voi olla tarpeen, ja mahdollisesti oirekuvan muuttuessa on aiheellista tehdä uusi selkäydinkanavan magneettikuvaus.



Leikkaushoidot

Oireilevan tai etenevän syringomyelian hoito on kirurginen. Leikkauksella tulisi ensisijaisesti pyrkiä hoitamaan syringomyelian syy. Nesteontelon avaaminen (myelotomia) saattaa tulla kyseeseen täydentävänä toimenpiteenä. Myelotomiassa lähestytään selkäydintä takakautta ja selkäydintä suojaavien ja ympäröivien luiden avauksen (laminektomia) jälkeen kirurgi avaa selkäydintä suojaavan kovakalvon (dura) paljastaen selkäytimen. Selkäydin avataan keskilinjassa edeten nesteiseen syrinx-onteloon. Onteloon voidaan asettaa lyhyt letku, joka ohjaa siellä olevan nesteen selkäytimen ulkopuolelle. Pitkissä nesteonteloissa, joissa on kalvoja, osa kirurgeista tähystää taipuisalla endoskoopilla ontelon myelotomia-leikkauksen yhteydessä. Tähystysleikkauksessa voidaan näkökontrollissa avata nesteonteloiden välisiä kalvoja.

Arnold-Chiari-tyypin 1 -oireyhtymässä niska-aukon ahtaus on syytä syringomyelian kehittymiseen. Jopa puolella näistä sairastavista todetaan syringomyelia. Niska-aukon vapauttamisen jälkeen suurin osa nesteonteloista pienenee, ja niska-aukon vapautus on tällöin riittävä toimenpide. Tässä leikkauksessa poistetaan kallonpohjasta luuta ja 1. kaulanikaman takakaari sekä avataan kovakalvo (dura) niska-aukon ylä- ja alapuolelta. Pikkuaivojen ulokkeiden (tonsilla) osapoisto saattaa yksittäisissä leikkauksissa tulla kyseeseen.

Mikäli liekaantunut ydin on syringomyelian aiheuttava syy, tulisi harkita liekaantuneen ytimen vapauttamista. Liekaantunut ydin vapautetaan lannerangan alaosasta; arpijuosteella kiinnittynyt selkäydin vapautetaan katkaisemalla arpijuoste. Tämä saattaa riittää, ja nesteontelon avaaminen tehdään erillisessä leikkauksessa, mikäli liekaantuneen ytimen vapautus ei ole riittävä.

Selkäydinvamman jälkeisessä syringomyeliassa on raportoitu osan hyötyvän arachnoidea-kalvojen vapauttamisesta. Vastaavanlainen leikkaus saattaa tulla kyseeseen, jos syringomyelia on kehittynyt aivokalvontulehduksen jälkeen. Arachnoidea-kalvot ovat selkäytimen ulkopuolella ja pinnalla olevia kalvorakenteita. Yleensä samassa leikkauksessa tehdään myelotomia ja nesteontelon avaaminen.

Syringomyelia-leikkaukset

- Niska-aukon vapautus (foramen magnum dekompressio)
- Myelotomia, nesteontelon kanavointi
- Nesteontelon tähyystys (endoskopia)
- Laminektomia ja kiinnikkeiden vapautus
- Liekaantuneen ytimen vapautus

Lääkehoito

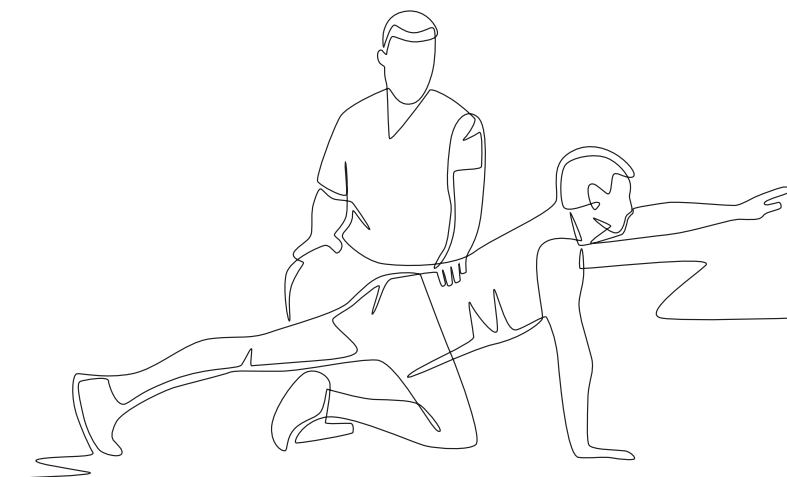
Oireenmukainen lääkehoito on osa hoitoa. Asianmukainen kivun ja lihasjäykkyyden lääkehoito määrätään tähän perehtyneen lääkärin toimesta.

Kuntoutus

Kuntouttava hoito on tärkeää ennen mahdollisia leikkaushoitoja sekä niiden jälkeen. Toimintakykyä ylläpitävä ja edistävä avomuotoinen kuntoutus kuuluu hoitoon koko sairauden ajan. Kuntoutuksessa pyritään ylläpitämään hyvää lihaskuntoa, harjoittamaan koordinaatiota sekä yleistä toimintakykyä. Kuntoutuksen ohjauksesta vastaa ensisijaisesti hoitava lääkäri. Neuroliiton neuvontaa kannattaa myös hyödyntää.

Selkäydinvammapotilaan laituskuntoutus on osa vakavammin sairastuneiden hoitoa. Selkäydinvammapotilaan laituskuntoutus on asetuksella keskitetty Suomessa. Kuntoutuksessa huomioidaan moniammatillisesti selkäydinvamman aiheuttamat toimintahaitat.

Kuntoutuksen osana mietitään mahdollisten apuvälineiden tarve ja sellaiset tarvittavat rakenteelliset muutostyöt, jotka edesauttavat selviytymistä kotona.



SAIRAUDEN ENNUSTE

Noin puolet todetuista syringomyelioista ovat oireettomia. Oireettomien syringomyelioiden ennuste on hyvä, vaikka syringomyelian syynä olisikin Arnold-Chiari. Oireettomat ja lieväasteiset syringomyeliat eivät myöskään vaadi kirurgista hoitoa.

Syringomyelian oireista kärsivät henkilöt hakeutuvat tutkimuksiin yleensä lapsina, nuorina tai varhaisaikuisina. Syringomyelia todetaan yleensä 30–40 ikävuoteen mennessä.

Jos ja kun syy on rakenteellinen (esimerkiksi Arnold-Chiari, kasvain, selkäydinkanavan ahtaus), leikkauksella saadaan hyvä ja usein pysyvä hoitotulos.

Tapaturmasta tai selkäytimen tulehduksesta aiheutuneiden syringomyelioiden hoito on haastavaa. Tässä ryhmässä noin 25 %:lla syringomyelia on etenevä hoidoista huolimatta.

YHTEENVETO

Syringomyelian diagnosointi, seuranta sekä hoito ovat edistyneet magneettikuvantamisen yleistyessä. Tähystysleikkaukseen soveltuvat välineet ovat niin ikään kehittyneet. Syringomyeliasairastavaa voidaan hoitaa ja oireita lievittää myös kehittyvällä apuvälinetekniikalla. Sairastavat ovatkin hyötäneet lääketieteellisestä kehityksestä.

Psykososiaalisen tuen ja vertaistuen merkitystä ei koskaan voi yliarvioida harvinaisten sairauksien hoidossa ja kuntoutuksessa.

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. Yhdistys on Neuroliiton jäsenyhdistys. Täysin vapaaehtoisvoimin toimivan yhdistyksen hallituksen jäsenet ovat myös itse sairastavia tai omaisia.

Yhdistys on toimintavuosien aikana tarjonnut monipuolista toimintaa. Aktiivisten jäsenten toimesta on syntynyt paikallisia vertaistukiryhmiä, ja yhdistyksessä toimii koulutettuja vertaistukijoita. Valtakunnallisia jäsentapaamisia järjestetään vuosittain kasvotusten tai virtuaalisesti. 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. 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 tietoa jaetaan 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 verkkosivulta www.chiarisyringo.fi



Kokemuksia arjesta syringomyelian kanssa

”ELÄIMET JA LIIKUNTA ANTAVAT VOIMAA”

Syringomyelia on vaikuttanut esimerkiksi Samun harrastuksiin. Unelma-ammattistaan hän ei ole silti joutunut luopumaan.

Samun, 23, erikoiset oireet huomattiin ensimmäisen kerran hänen ollessaan noin 8-vuotias koululainen. Hänelle ilmaantui käsien tärinää ja tasapainovaikeuksia.

Samu kertoo, että oireet haittasivat jonkin verran pienen pojan arkea ja koulunkäyntiä.

– Käsiä oli vaikea hallita, ja esimerkiksi ompeleminen kässäntunneilla oli hankalaa. Liikuntatunneilla en pystynyt vaikkapa seisomaan yhdellä jalalla.

Samu hakeutui oireiden vuoksi ensin koululääkäriin vastaanotolle ja sitten terveystieteiden keskukseseen.

– Kummassakin lääkärit olivat ihan ymmällään, ja sain lähetteen yliopistosairaalaan.

Alkoi vuosia kestänyt tutkimusten sarja.

– Siinä oli varmaan seitsemät eri tutkimukset, magneettia ja muuta. Hoitajatkin kävivät jo tutuiksi, kun ramppasin koko ajan sairaalassa. Lopulta kai viides lääkäri hoksasi, mistä on kyse. Hän vain töksäytti, että sinulla on tämmöinen kuin syringomyelia, ja käski katsoa loput netistä.

Täysin vieras diagnoosi kuulosti luonnollisesti ensin hämmäntävältä.

– Toisaalta olin ehtinyt jo pelätä jotain pahempaa, vaikka aikuiset eivät sellaisesta olleet puhuneet. Yksi kaverini oli sairastunut syöpään. Ajattelin, että minullakin ehkä on.

Äiti alkoi etsiä tietoa Samun sairaudesta, mutta vielä tuolloin sitä oli saatavilla ainoastaan englanniksi.

– Yksi perheen tuttu lääkäri auttoi kääntämään tietoja suomeksi. Aika shokeeraavalta ne aluksi kuulostivat. Muistan esimerkiksi miettineeni, halvaannunko, Samu kertoo.

Leikkaus jännitti

Samu oli tuskin ehtinyt sulatella tietoa sairaudestaan, kun tuli uusi iso uutinen. Hänelle kerrottiin, että leikkaus olisi välttämätön.

– Lääkäri alkoi aika karusti kertoa, mitä kaikkia komplikaatioita leikkauksesta voi tulla. Ihan sillä tavalla ei asiaa kannattaisi lapselle esittää. Ei 12-vuotias tajua, etteivät kaikki uhat väistämättä toteudu.

Samu muistelee, ettei nukkunut leikkausta edeltävä yönä lainkaan.

– Jännitti ihan tolkuttomasta. Onneksi esilääkitys vähän rauhoitti. Hoitajat osastolla olivat tosi mukavia. He hassuttelivat ja kertoivat tarinoita. Äitikin pääsi onneksi pian leikkauksen jälkeen katsomaan.

Vajaan viikon sairaalareissu harmitti Samua lähinnä siksi, ettei hän päässyt mukaan kotitilan töihin.

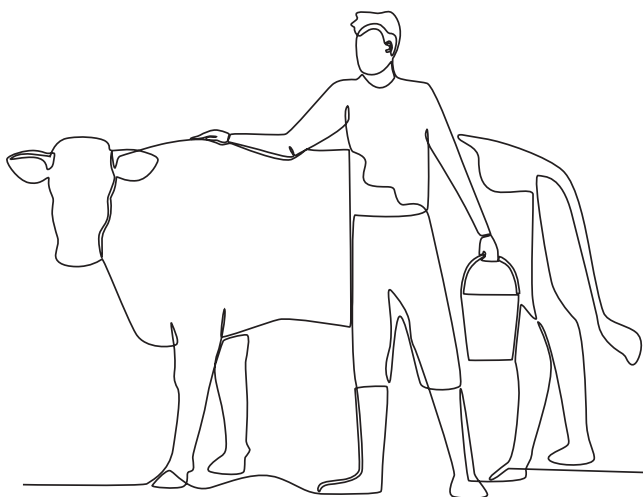
– Olen maatalosta. Leikkaus oli juuri äestyksen aikaan, eli mielestäni kesken kaikkein hauskimpien hommien.

Huomioon työtavoissa

Ensimmäinen leikkaus ei vienyt oireita toivotusti, ja seuraavat vuodet kuuluivat monia eri hoitoja kokeillen. Lääkäreillä oli keskenäänkin eriäviä näkemyksiä parhaista vaihtoehdoista.

– Minusta tuntui välillä kuin olisin lottokuponki. Kaikenlaista kokeiltiin summamutikassa, eikä mikään auttanut. Selän betonisointiin vanhemmat eivät suostuneet. Suntti ei auttanut, eikä oikein ontelon avaaminen tähytyksessäkään, Samu luettelee.

Lopulta katetrin asentaminen auttoi jopa oletettua paremmin. Siitä lähtien vointi on kohentunut hitaasti.



– Vielä muutama vuosi sitten en juossut todellakaan askeltakaan. Nyt pystyin jo juoksemaan 300 metriä laidunvasikoiden perässä, eikä se ollut mitään hölkkää, Samu mainitsee.

Myös käsien vapina on vähentynyt, vaikka kokonaan se ei ole hävinnyt. Kotitilan töissä Samun täytyy ottaa syringomyelia edelleen huomioon esimerkiksi ergonomiassa.

– Kaikenlainen ponnistelu ja nostelu on aika tuskallista, joten iskä on hankkinut avuksi nostureita.

Samun niska jumiutuu erittäin helposti, mikä johtuu osittain useiden leikkausten niskan alueella jättämästä arpikudoksesta. Ongelmaa Samu hoitaa erilaisten hierontalaitteiden avulla televisiota katsoessa. Lisäksi äiti on käynyt hierontakurssin, jotta hän voi lievittää oireita niskan jännityksen pahentuessa.

Joka tapauksessa alanvaihto ei ole Samulle vaihtoehto. Varsinkin kaikki tekniikkaan ja koneiden korjaamiseen liittyvä innostaa häntä.

– Maatalous on minun elämäntapani. Sitä en heivaa mihinkään, Samu toteaa vähääkään empimättä.

Lentokielto kismittää

Muutoin syringomyelia vaikuttaa Samun mukaan elämään jonkin verran. Esimerkiksi rankat urheiluharrastukset eivät ole koskaan sopineet hänelle.

– Lähinnä käyn pyöräilemässä huvikseni ja kuntoilun vuoksi.

Asepalveluksen suorittaminen ei Samun diagnoosin eli syringomyelian ja chiarin yhdistelmän vuoksi ollut mahdollista.

– Eikä haittaa yhtään, Samu nauraa.

Eräs hieman harmittava asia on suntista johtuva lentokielto. Joskus olisi kiva päästä kavereiden kanssa reissuun etelään.

– Mutta muuten hulivilitouhut eivät ole oikein koskaan olleet minun juttuni.

Samu myöntää, että toisinaan mieli meinaa painua apeaksi elinikäistä sairautta miettiessä. Mutta silloin on vain parempi kääntää ajatukset kaikkeen siihen, mikä on mahdollista sairaudesta huolimatta.

Yksi apu oman mielen virkistämisesä on ollut vertaistukihenkilöksi ryhtyminen.

- Minulle on jo soittanut vanhempi, jonka lapselta oli juuri löydetty syringomyelia. Ja toisen kerran rauhoittelin magneettikuvaan menemistä hermoillutta ihmistä. Tuntuu mukavalta, kun voi auttaa muita.

Pienikin lenkki virkistää

Jokaiselle omaa tai läheisen syringomyeliadiagnoosia tai -epäilyä parhailaan sulattelevalle Samu haluaa lähettää terveisiä, ettei synkkyyteen pidä vaipua. Kannattaa miettiä, mikä itselle antaa voimavaroja.

- Minulle eläimet ovat aina olleet tärkeitä. Ensimmäisestä leikkauksesta toipumistakin helpotti, kun kissa makasi vieressä ja sain koko päivän hellitellä sitä.

Lisäksi Samu kannustaa liikkumaan edes vähän hankalimpinakin hetkinä.

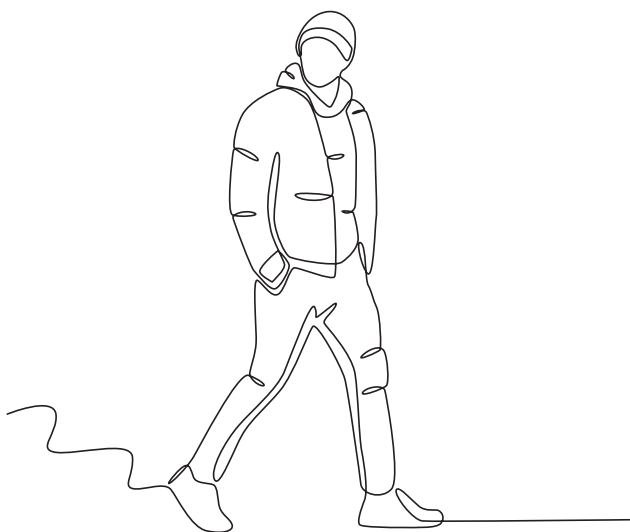
- Jos jää sisälle, olo nuutuu. Lopulta alkaa pelätä liikkumista.

Leikkauksista toipuessaan Samu on yrittänyt liikkua ainakin vähän. Hänen mukaansa jo pari kymmenen minuutin ulkolenkkiä päivässä on parempi kuin ei mitään.

- Olen pannut musiikin kuulokkeisiin ja lähtenyt kävelemään hiljaiseen läheisillä hiekkateilla.

Samun kolmas vinkki jaksamiseen on hakeutua vertaistuen ääreen.

- Tuetaan toisiamme ja mietitään valoisia asioita.



”VALINTOJA ON TEHTÄVÄ OMAN JAKSAMISEN EHDOKSILLA”

Minna on opetellut arkeen uudenlaisen tahdin syringomyelian vuoksi. Lepo- ja palautumisaikaa täytyy järjestää riittävästi.

Minnan syringomyelia diagnosoitiin hänen ollessaan hieman päälle nelikymppinen.

Ensimmäiset oireet Minna tulkitsi kuormittavasta elämäntilanteesta johtuviksi. Perheen kolmannen lapsen syntymän jälkeen hänellä alkoi olla huimausta ja pääkipuja.

– Ajattelin vain, että olen varmaan niin rasittunut. Neuvolassa otin asian puheeksi, ja siellä tietysti kehoitettiin lepäämään. Mutta eihän se kolmen lapsen kanssa onnistunut, hän kertoo.

Minna sanoo pian alkaneensa aavistella, että kyse on muustakin kuin stressistä. Olo tuntui määrittelemättömällä tavalla oudolta. Äitiysvapaan jälkeen hän palasi työhönsä toimistotehtäviin. Huimaus ja muut oireet jatkuivat.

– Menin omakustanteisesti yksityiselle neurologille. Hän totesi, että oireeni eivät ole normaaleja ja teki lähetteen yliopistosairaalaan.

Magneettikuvauksessa todettiin, ettei pään alueella näy mitään poikkeavaa, mutta kaularangan löydöksiä pitää tutkia lisää. Edessä olivat piinalliset odotuksen viikot ennen tulosten selviämistä.

– Tulihan siinä mieleen monenlaista pelottavaa, kuten jokin harvinaisen syöpä.



Tavallaan helpotus

Lopulta tulokset tulivat. Niiden mukaan Minnan selkäytimestä oli löytynyt iso, noin seitsemän senttimetrin mittainen ontelo. Diagnoosiksi varmistui syringomyelia. Samassa rytäkässä Minnalle myös kerrottiin, että leikkaus olisi välttämätön.

– Olihan se shokki kuulla jotakin tuollaista. Toisaalta olo oli myös helpottunut, kun vihdoin pystyttiin nimeämään syy oireisiin.

Leikkaus tehtiin reilut kaksi kuukautta diagnoosin kuulemisen jälkeen. Tuossa ajassa Minnan vointi ehti huonontua. Kädet ja jalat olivat kipeät, eikä hän päässyt kävelemään kunnolla.

Ensimmäinen leikkaus ei vielä tuonut toivottua apua, sillä ontelo osoittautui monilokeroiseksi. Toisessa leikkauksessa asennettiin dreeni. Sen ansiosta oireet ovat helpottuneet, mutta eivät kokonaan kadonneet.

– Toista leikkausta en enää jännittänyt niin paljon kuin ensimmäistä, vaikka tiesin, että se operaatio on isompi. Luotin lääkäreiden osaamiseen, Minna toteaa.

Etätyö oli helpotus

Minnan mukaan syringomyelia rajoittaa elämää tällä hetkellä vaihtelevasti.

– Vaikka leikkauksesta on varmasti ollut apua, sairaus on edennyt jonkin verran. Erityisesti jaksamisessa on ongelmia.

Minna kuvailee, että sairauden aiheuttama uupumus on aivan toisenlaista kuin tavanomainen väsymys.

– Aikuinen ihminen kyllä pystyy yleensä toimimaan vähän väsyneenäkin. Mutta tässä sairaudessa kaikki ylimääräinen kuormitus saattaa aiheuttaa niin totaalisen väsymyksen, ettei yksinkertaisesti kykene kuin istumaan tai makaamaan. Koko keho menee ihan veteläksi. Välillä olo on kuin pahassa krapulassa.

Erilaisten pakollisten velvoitteiden lisäksi myös mukava tekeminen vie voimia. Esimerkiksi matka tytärtä tervehtimään satojen kilometrien päähän vaatii palautumispäivän mennessä tullen. Saunominen ei houkuttele, sillä kuumuus laukaisee herkästi väsymyksen.

– Työviikon jaksan yleensä juuri ja juuri. Töiden lisäksi voimia arjessa ei sitten oikein riitäkään mihinkään muuhun. Lomalla olotila voi tuntua melko normaalilta. Mutta silloinkin väsymys tulee taas, kun innostus touhuamaan enemmän, Minna sanoo.

Myös keskittyminen työssä on hänen mukaansa kärsinyt sairauden vuoksi. Minnan tehtäviin kuuluu erilaisia hallinnollisia ja toimistotehtäviä.

– Käsittelen paljon Excel- ja Word-tiedostoja. Kaikenlaiset keskeytykset haittaavat nykyään tosi paljon. Etätyöt ovatkin olleet minulle pelastus, kun häiriöitä on vähemmän.

Kivut vaihtelevat. Kylmyys pahentaa särkyä, joten talvella villa-vaatteet ovat ahkerassa käytössä.

Harrastuksena äänikirjat

Myös vapaa-ajan harrastuksiaan Minna on joutunut valikoimaan sairauden ehdoilla.

– Aiemmin olin varsinainen Puuha-Pete. Nyttemmin spinning on jäänyt sairauden vuoksi, ja jumpassa askelkuviot menevät yli hilseen. Käveleminen on oikeastaan ainoa liikuntamuoto, joka edelleen sopii.

Minnan mukaan ratsastusterapiasta olisi hyötyä esimerkiksi lihaskireyksiin, mutta Kela myöntää nihkeästi ratsastuskertoja Minnan ikäiselle hakijalle.

Lempiharrastukseksi onkin nykyään noussut äänikirjojen kuunteleminen.

– Tykkään kuunnella dekkareita ja kotimaista kirjallisuutta. Se on juuri sopivan rauhallista tekemistä minulle. Lapsetkin ovat jo maailmalla, joten minulla on hyvin aikaa laittaa kuulokkeet korville ja rentoutua.



Äänikirjoja kuunnellessaan Minna yleensä neuloo samalla. Hänen mukaansa kutominen on mukava keino pitää yllä käsien hienomotoriikkaa.

- Tosin ihan ohuet puikot eivät enää tahdo pysyä käsissä.

Aikaa totuttautumiseen

Syringomyeliasta puhuminen vieraampien ihmisten kanssa ei houkuttele yleensä Minnaa. Hänen sairautensa ei näy päällepäin, joten monen on vaikea ymmärtää sen vaikutuksia arkeen.

- Erittäin harvinaisen diagnoosin mainitseminen saa lisäksi yleensä alkuun kysymystulvan, johon ei jaksaisi vastaila aina uudelleen. Välillä tuntuukin, että olisi helpompi sairastaa jotain MS-taudin kaltaista ihmisille tuttua sairautta.

Muille syringomyeliaan sairastuneille Minna haluaa sanoa, että sairauden kanssa oppii elämään.

- Kyllä tämän kanssa pärjää. Pitää vain totutella siihen, etteivät ihan kaikki vanhat asiat enää onnistu. Minäkin olen sairastanut jo melko pitkään, ja siinä ajassa sairaus on edennyt vain hieman.

Apua omaan sopeutumiseensa Minna kertoo saaneensa esimerkiksi Neuroliiton webinaarista.

- Itselle kannattaa antaa aikaa tottua rauhassa hiemaan erilaiseen elämään kuin aiemmin.

”ITSESTÄ TÄYTYY MUISTAA HUOLEHTIA”

Lapsen sairastuttua Marjatta huomasi, että myös omasta hyvinvoinnista pitää muistaa huolehtia. Vertaistuki on ollut hänelle tärkeä apu.

Marjatta muistelee poikansa Jeren olleen pienenä hyvin rauhallinen ja varovainen. Myös lapsen päänympäryksen kasvua seurattiin jo varhain. Myöhemmin, murrosiän kynnyksellä, käsien vapina ja tasapainovaikeudet saivat perheen hakeutumaan tutkimuksiin, ja kuvantamistutkimuksissa Jerellä diagnosoitiin syringomyelia.

– Tieto lapsen vakavasta sairaudesta vei hetkeksi jalat alta – varsinkin, kun heti samassa rytäkässä sanottiin, että leikkaus on välttämätön. Lääkäri kertoi tämän kaiken puhelimesta, mikä ei kyllä mielestäni ole lainkaan hyvä tapa.

Myös tiedon löytäminen sairaudesta tuntui alkuvaiheessa vaikealta. Chiari- ja syringomyeliayhdistystä ei vielä tuolloin ollut. Ainoat netistä löytyneet materiaalit olivat englanninkielisiä.

– Hätäpäissäni soitin Neuroliittoon, ja siellä oli onneksi antaa yhteystietoja muille syringomyeliaan sairastuneille ja heidän läheisilleen. Sain sitä kautta kontaktin toiseen äitiin. Keskusteleminen hänen kanssaan rauhoitti hieman mieltä, vaikka elämäntilanteet olivat erilaiset.

Tekemistä sairaalaan

Marjatan poika on käynyt syringomyelian vuoksi läpi useita raskaita leikkauksia. Niihin valmistautuminen on äidin mukaan tuntunut jännittävältä ja suorastaan pelottavalta.

– Jokaiseen leikkaukseen on menty sydän särkien.

Varsinkin Jeren ollessa pieni, Marjatta halusi olla mahdollisimman paljon tämän seurana lastenosastolla.

– Se on ollut tärkeää sekä lapselle että itselleni. Olen keksinyt kivaa tekemistä sairaalaan, jotta lapsella on mieliala pysynyt hyvänä eikä aika ole tullut pitkäksi.

Sairaalassa äiti ja poika ovat pelailleet, lukeneet kirjoja ja katsoneet televisiota yhdessä. Marjatta korostaa, että myös sairaalajaksojen aikana vanhemman täytyy huolehtia omasta hyvinvoinnistaan.

– Pitää muistaa itsekin syödä ja ulkoilla. Muuten ei jaksaa olla lapsen tukena.

Hänen mielestään lisäksi on tärkeää luottaa hoitohenkilökuntaan. Varsinkaan lapsen kuullen ei pidä missään nimessä kyseenalaistaa asioita. Se luo ainoastaan epävarmuutta.

Älä jää yksin

Vaikka hoito on ollut sinänsä asiantuntevaa, Marjatta olisi toisinaan kaivannut äitinä enemmän tukea itselleen ja aikaa käsitellä asioita rauhassa.

– Yksittäinen lääkärikäynti on niin hirvittävän lyhyt. Kun pienessä ajassa tulee paljon uutta ja vaikeaselkoista tietoa, kaikkea ei ehdi millään sisäistää. Usein vasta jälkikäteen mieleen alkaa nousta kysymyksiä. Olisikin kiva, että olisi vaikka oma nimetty hoitaja näitä jatkopohdintoja varten.

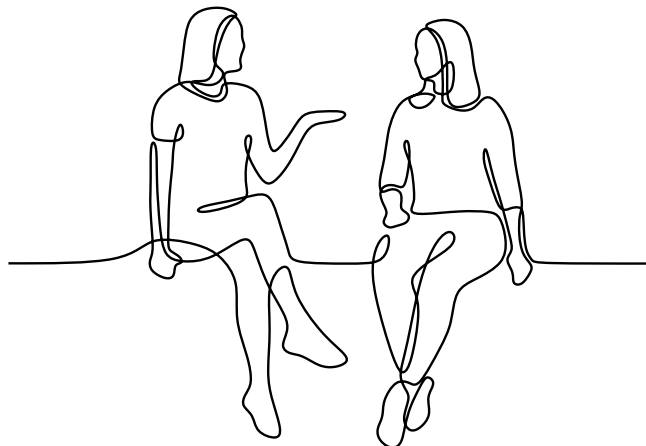
Myöskään sairastuneen lapsen perheelle kuuluvista etuuksista ja palveluista ei Marjatan kokemuksen mukaan välttämättä kerrota. Omista oikeuksista on hankittava itse aktiivisesti tietoa ja vaadittava niiden toteutumista.

– Esimerkiksi perhekuntoutuksesta jäi tosi hyviä muistoja. Harmi vain, että sinne pääsemistä varten pitää ymmärtää itse pyytää lääkärin-todistus.

Kaikkein eniten apua ja tietoa Marjatta kokee saaneensa vertais-tuesta.

– Onneksi Jeren sairastumisen jälkeen on perustettu oma yhdistys chiariin ja syringomyeliaan sairastuneille ja meille omaisille. Olemme osallistuneet toimintaan perustamisesta lähtien.

Marjatan mukaan on ollut tärkeää nähdä muita samassa tilanteessa olevia ja keskustella heidän kanssaan. Varttuessaan myös Jere on alkanut osallistua toimintaan enemmän.



– Tulkaa ihmeessä mukaan ja toisten seuraan. Ei kannata jäädä yksin murehtimaan, Marjatta sanoo kaikille, joiden arkea syringomyelia koskettaa.

Hän myös suosittelee lämpimästi Neuroliiton sopeutumista tukeville perhekursseille osallistumista. Lapsen vakava sairaus vaikuttaa väistämättä vanhempien parisuhteeseen.

– Osa ajautuu erilleen stressaavassa tilanteessa. Mutta vastoinkäymiset voivat myös lähentää, jos niistä vain puhutaan.

Kannusta nuorta

Marjatta sanoo oppineensa elämään lapsen sairauden kanssa nykyhetkeen keskittyen. Hänen mielestään parasta on kiinnittää huomio pieniin hyviin asioihin, tulevaisuuden murehtimisen sijasta.

– Murrosiässä Jerellä itsellään oli vaihe, ettei hän oikein halunnut puhua asiasta. Hänellä oli myös sairauden aiheuttamia erilaisuuden ja ulkopuolisuuden tunteita. Vanhempana on tietysti ikävä nähdä nuoren itsetunto-ongelmia. Silloin aikuinen voi vain olla rinnalla, kannustaa ja tukea parhaansa mukaan.

Kaikille muille chiaria ja syringomyeliaa sairastavien läheisille Marjatta haluaa sanoa, etteivät pahimmat uhkakuvat suinkaan välttämättä toteudu.

– Meilläkin kuvat ja tutkimukset ovat näyttäneet koko ajan tilanteen olevan huonompi kuin millaista arki on todellisuudessa ollut. Tulevaisuuden toivosta ei siis kannata luopua.

Jeren vanhemmat ovat halunneet antaa poikansa tehdä ja suunnitella asioita mahdollisimman vapaasti. Esimerkiksi ammatinvalintaan he eivät puuttuneet mitenkään.

– On parempi seurata omaa halua ja vaikka sitten muuttaa tarvittaessa suuntaa myöhemmin. Vaihtaahan moni nykyään ammattia jossakin vaiheessa elämäänsä muistakin syistä kuin sairauden takia.

Nykyään Jere elää äidin mukaan varsin tavallista nuoren miehen elämää.

– Tulevaisuudesta ei kukaan tiedä, mutta juuri nyt asiat ovat hyvin.

LÄHTEET

A Leclerc, L Matveeff, E Emery. Rev Neurol 2021 May; 177(5): 498–507. **Syringomyelia and hydromyelia: Current understanding and neurosurgical management.**

Andrea Kleindienst, Francisco Marin Laut, Verena Roeckelein, Michael Buchfelder, Frank Doodoo-Schittko. Acta Neurochir 2020 Oct;162(10): 2541–2556. **Treatment of posttraumatic syringomyelia: evidence from a systematic review.**

Ash Singhal, Tim Bowen-Roberts, Paul Steinbok, Doug Cochrane, Angela T Byrne, John M Kerr. Neurosurg Focus 2011 Dec; 31(6): E13. **Natural history of untreated syringomyelia in pediatric patients.**

Christopher M Bonfield, Allan D Levi, Paul M Arnold, David O Okonkwo. Spine 2010 Oct 1;35(21 Suppl): 245–258. **Surgical management of post-traumatic syringomyelia.**

K L Brickell, N E Anderson, A J Charleston, J K A Hope, A P L Bok, P A Barber. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2006 Aug; 77(8): 989–991. **Ethnic differences in syringomyelia in New Zealand.**

Langridge B, Phillips E, Choi D. World Neurosurg. 2017 Aug; 104: 213–219. **Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management.**

Palma Ciaramitaro et al. Interregional Chiari and Syringomyelia Consortium; on behalf of the Interregional Chiari and Syringomyelia Consortium. **Syringomyelia and Chiari Syndrome Registry: advances in epidemiology, clinical phenotypes and natural history based on a North Western Italy cohort.** 2020 Jan-Mar; 56(1): 48–58.

Pietro Spennato, Alessandra Marini, Giuseppe Cinalli. World Neurosurg. 2020 Jul; 139: 382–386. **Holocord Syrinx Associated with Shunt Malfunction in Tetraventricular Hydrocephalus.**

Tsitouras V, Sgouros S. Child Nerv Syst, 2013 Sep; 29(9):1625–1634. **Syringomyelia and tethered cord in children.**



neuroliitto.fi