

**SAVONIA**

ammattikorkeakoulu

OPINNÄYTETYÖ - AMMATTIKORKEAKOULUTUTKINTO  
SOSIAALI-, TERVEYS- JA LIIKUNTA-ALA

# POTILASOPAS IGG4-HARVINAIS- SAIRAUDESTA

Kehittämistyö

TEKIJÄT Mirkka Järveläinen

Kirsi Pakarinen

Koulutusala Sosiaali-, terveys- ja liikunta-ala	
Tutkinto-ohjelma Sairaanhoidajan tutkinto-ohjelma	
Työn tekijä(t) Mirkka Järveläinen, Kirsi Pakarinen	
Työn nimi Potilasopas IgG4-harvinaissairaudesta	
Päiväys 17.2.2022	Sivumäärä/Liitteet 29/2
Toimeksiantaja/Yhteistyökumppani(t) Suomen Ultraharvinaiset ry	
Tiivistelmä	
<p>Tämä opinnäytetyö on kehittämistyö, jonka tarkoituksena oli suunnitella, toteuttaa ja arvioida potilasopas immunoglobuliini G4-harvinaissairauteen (IgG4-sairaus) liittyen. Opinnäytetyön tavoitteena oli tuottaa tietoa IgG4-sairaudesta ymmärrettävässä muodossa potilaille, heidän läheisilleen ja myös potilasohjausta tekeville hoitohenkilökunnalle. Opinnäytetyössä käsiteltiin myös harvinaissairauksien hoitotyötä sekä potilaan ohjausta terveydenhuollossa. Toimeksiantaja opinnäytetyössä on Suomen Ultraharvinaiset ry.</p> <p>Suomessa sairaus määritellään harvinaiseksi, jos sitä sairastaa vain 5 ihmistä 10 000:sta ja ultraharvinaiseksi, jos sitä sairastaa korkeintaan yksi ihminen 50 000:sta. Suomalaisista noin kuudella prosentilla on jokin harvinainen sairaus tai vamma. Suurin osa harvinaissairauksista johtuu kromosomipoikkeavuuksista, geenivirheistä tai ne ovat perinnöllisiä.</p> <p>Immunoglobuliini G4-harvinaissairaus on koko elimistöä koskeva arpikudosta aiheuttava tulehduksellinen autoimmuunisairaus, joka voi ilmetä missä tahansa elimessä. Sairaus ilmenee sairastuneiden elinten arpeutumisella ja turpoamisella, IgG4-positiivisten plasmasolujen kudoksiin keräytymisellä ja usein myös suurentuneella seerumin IgG4-pitoisuudella. Sairaus alkaa yleensä hitaasti ja sen oireet voivat ilmetä vasta kuu-kausien tai vuosien päästä sairastumisesta. IgG4-sairauden diagnosointi on haastavaa, koska sairaus voi vaikuttaa moniin elimiin ja oireilla monin eri tavoin.</p> <p>IgG4-sairaudesta ei ollut aiemmin saatavilla suomenkielistä potilasmateriaalia. Aihe on hyvin ajankohtainen, koska Suomessa on parhaillaan käynnissä harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019–2023, jonka tavoitteena on harvinaissairauksia koskevan tiedon lisääminen, osaamisen ja potilaan osallisuuden vahvistaminen sekä harvinaissairauksiin liittyvien toimintojen koordinaatio.</p> <p>Kehittämistyön jatkokehittämisideana voisi olla palautteen ja omakohtaisten kokemusten kerääminen oppaan käyttäjiltä ja IgG4-sairautta sairastavilta potilailta. Toivottavasti tämän Terveyskylään julkaistun potilasoppaan myötä myös muut terveysalan asiantuntijat ja opiskelijat rohkaistuvat etsimään tietoa sekä jakamaan tietouttaan harvinaisistakin sairauksista.</p>	
Avainsanat IgG4:ään liittyvä sairaus, harvinaissairaudet, potilasohjaus	

Field of Study Social Services, Health and Sports	
Degree Programme Degree Programme in Nursing	
Author(s) Mirkka Järveläinen, Kirsi Pakarinen	
Title of Thesis A Patient Guide of IgG4-Related Disease	
Date 17 February 2022	Pages/Appendices 29/2
Client Organisation /Partners Finnish Association for Ultra Rare Diseases	
<p><b>Abstract</b></p> <p>This thesis was carried out as development work, the purpose of which was to plan, evaluate and implement a patient guide to immunoglobulin G4 related disease (IgG4-disease). The aim of the thesis was to provide information about IgG4-disease comprehensively for patients, their closed ones and to health care professionals doing patient education. The thesis also addresses the care of rare diseases and the education of patients in health care. The client organisation of the thesis is Finnish Association for Ultra Rare Diseases.</p> <p>In Finland a disease is defined as rare if it affects only five people in 10,000 and it is defined ultrarare if it affects at most one person in 50,000 people. About six percent of Finnish people have a rare disease or disability. Most rare diseases are due to chromosomal aberrations, genetic defects or are hereditary.</p> <p>IgG4-related disease is an inflammatory autoimmune disease that causes scarring of the entire body and can occur in any organ. The disease is manifested by scarring and swelling of the affected organs, accumulation of IgG4-positive plasma cells in tissues, and often also by elevated IgG4-levels in serum. The disease usually starts slowly, and symptoms may appear until months or years after the illness. Diagnosing of IgG4-disease is challenging because the disease can affect many organs and symptoms in many ways.</p> <p>Previously there has not been patient material available in Finnish about IgG4-disease. The topic is very topical, as Finland is currently running a national programme for rare diseases 2019 – 2023, the aim of which is to increase knowledge about rare diseases, strengthen competence and patient involvement, and coordinate activities related to rare diseases.</p> <p>The idea for further development of this development work could be to gather feedback and personal experiences from the users of the guide and patients with IgG4-related disease. Hopefully this patient guide published on the website Health Village will encourage also other health professionals and students to seek information and share their knowledge about rare diseases.</p>	
<p><b>Keywords</b> IgG4-related disease, rare diseases, patient education</p>	

## SISÄLTÖ

1	JOHDANTO .....	5
2	HARVINAISSAIRAUKSIEN HOITOTYÖ.....	6
2.1	Harvinaissairaiden kokemuksia hoidosta ja potilasohjauksesta .....	6
2.2	Harvinaissairauksia koskevan tiedon laatu .....	7
3	IMMUNOGLOBULIINI G4-HARVINAISSAIRAUS .....	8
4	POTILAAN OHJAUS TERVEYDENHUOLLOSSA.....	10
4.1	Hoitoon sitoutuminen .....	10
4.2	Keskeiset ohjausmenetelmät potilaiden hoidossa .....	11
4.3	Potilasjärjestöihin ohjaaminen.....	12
4.4	Digitaaliset palvelut ohjauksen tukena.....	13
5	KEHITTÄMISTYÖN TARKOITUS JA TAVOITE .....	14
6	KEHITTÄMISTYÖN TOTEUTUS.....	15
6.1	Suunnittelu.....	15
6.2	Toteutus.....	16
6.3	Arviointi.....	17
7	POHDINTA.....	19
7.1	Kehittämistyön tuotoksen ja prosessin pohdinta.....	19
7.2	Eettisyys ja luotettavuus.....	20
7.3	Ammatillinen kasvu .....	21
7.4	Tuotoksen hyödynnettävyys ja kehittämisideat .....	22
	LÄHTEET .....	23
	LIITE 1: POTILASOPAS .....	26
	LIITE 2: ARTIKKELITAULUKKO .....	29

## 1 JOHDANTO

Immunoglobuliini G4-harvinaissairaus (IgG4-sairaus) on koko elimistöä koskeva arpikudosta aiheuttava tulehduksellinen autoimmuunisairaus, joka voi ilmetä missä tahansa elimessä (Pettersson 2014, 209–18). Autoimmuunisairauksissa elimistö virheellisesti hyökkää sen omia kudoksia vastaan (Mustajoki 2018). Suomessa sairaus määritellään harvinaiseksi, jos sitä sairastaa vain 5 ihmistä 10 000:sta ja ultraharvinaiseksi, jos sitä sairastaa korkeintaan yksi ihminen 50 000:sta. (Terveyskylä 2020b; Harvinaiset 2021a). Vaikka jotain tiettyä harvinaissairautta sairastavia on vain vähän, niin harvinaissairaita kokonaisuudessaan on kuitenkin paljon. On arvioitu, että Suomessa heitä olisi 300 000 ja Euroopassa 30 miljoonaa. Se tarkoittaa noin 6–8 % väestöstä. (Harvinaiset 2020a).

Harvinaissairaajat ja etenkin ultraharvinaista sairautta sairastavat kokevat olevansa yksin sairautensa kanssa. Terveystieteiden alalla asioidessaan he toivovat ymmärrystä ja tukea sekä tietoa harvinaisesta sairaudestaan. (Harvinaiset 2021c.) Monet hoitotyön ammattilaiset kohtaavat uransa aikana potilaan tai asiakkaan, joka sairastaa harvinaista sairautta. Terveystieteiden henkilökunnalla ei useinkaan ole kirjallista materiaalia harvinaissairaajan potilaan ohjauksen tueksi.

Opinnäytetyömme on kehittämistyö, jonka tarkoituksena on suunnitella, toteuttaa ja arvioida potilasopas immunoglobuliini G4-harvinaissairauteen liittyen. Immunoglobuliini G4-harvinaissairaudesta on saatavilla tietoa suomen kielellä lääketieteellisestä näkökulmasta, mutta potilaille suunnattua laadukasta tietoa on vaikea löytää. Opinnäytetyön aihe täsmentyi ja tarkentui yhteistyössä työntilaajan, Suomen Ultraharvinaiset ry:n kanssa. Opinnäytetyö tuottaa sisällöllistä tietoa Terveyskylä.fi-sivustolle.

Potilasopas IgG4-harvinaissairaudesta julkaistaan Terveyskylä.fi-sivustolla ja se on tarkoitettu sekä potilaille että ammattilaisille. Opinnäytetyön tavoitteena on tuottaa tietoa IgG4-sairaudesta ymmärrettävässä muodossa potilaille, heidän läheisilleen ja myös potilasohjausta tekeväälle hoitohenkilökunnalle

## 2 HARVINAISSAIRAUKSIEN HOITOTYÖ

Harvinaissairaita potilaita tapaa miltei jokaisella hoitotyön erikoisalalla. Maailmanlaajuisesti harvinaisia sairauksia ja vammoja tunnetaan noin 8000. Suomalaisista noin kuudella prosentilla on jokin harvinainen sairaus tai vamma. Harvinaissairaita potilaita yhdistää tiedon, osaamisen ja asiantuntijuiden saannin vaikeus. Useimmiten harvinainen sairaus voi ilmetä usean eri elimen alueella, joten harvinaissairautta sairastava potilas ei välttämättä tapaa vain yhtä lääkäriä, vaan parhaillaan seuranta on useamman eri erikoisalan vastuulla. (Harvinaiset-verkosto 2016, 6; Terveyskylä 2020b.)

Sama sairaus voi ilmetä hyvin eri oirein ja eri vaikeusasteella eri potilailla. Harvinaissairaus voi olla etenevä, hitaasti kehittyvä tai synnynnäinen. Suurin osa sairauksista johtuu kromosomipoikkeavuuksista, geenivirheistä tai ne ovat perinnöllisiä. Useat aineenvaihduntasairaudet ilmenevät lapsuusiässä, kun taas monet lihashermosairaudet aikuisiällä. Geenivirheistä johtuvat harvinaissairaudet, jotka ovat Suomessa yleisiä, mutta muualla harvinaisia, sanotaan suomalaisiksi tautiperinnöksi. Näiden sairauksien hoidosta tiedetään Suomessa enemmän kuin muualla. Toisaalta taas Suomessa harvinainen sairaus, voi olla muualla päin maailmaa yleisempi ja sen hoidosta tiedetään siellä paremmin. (Harvinaiset-verkosto 2016, 6; Terveyskylä 2020c.)

Eri tahojen yhteistyö harvinaissairauksien hoidossa on tärkeää. Sillä voidaan vaikuttaa hoidon ja kuntoutuksen saatavuuteen. (Harvinaiset-verkosto 2016, 7.) Perusterveydenhuolto ja erikoissairaanhoito konsultoivat toisiaan puolin ja toisin. Perusterveydenhuolto on tärkeässä asemassa harvinaissairauksien tunnistamisessa. Jos perusterveydenhuollossa herää epäily harvinaissairaudesta, heidän tulee lähettää potilas erikoissairaanhoitoon tarkempiin tutkimuksiin. Erikoissairaanhoidon vastuulla on tunnistaa harvinaissairauksia ja ohjata tarvittaessa potilas osaavimpiin yksiköihin. Yliopistosairaaloihin on omat harvinaissairauksien yksiköt, joissa edistetään hoitavien lääkäreiden verkostoitumista ja hoidon organisointia. (Terveyskylä 2020d.)

Harvinaissairauksien diagnosoinnissa käytetään apuna oirekuvaselvitystä sekä geenitutkimuksia. Diagnostiikka voi kestää kauan, eikä geenitutkimuksista ole aina apua. Sairauden tunnistaminen oireiden tai muiden tutkimustulosten perusteella voi olla kokeneellekin lääkärille haastavaa, sillä sama sairaus voi käyttäytyä eri lailla eri potilailla. Sairaus voi olla myös niin harvinainen, ettei sitä sairastavia ole maailman laajuisesti kuin muutamia. Toisilla sairaus ilmenee voimakkaampina oireina, toisilla lievempinä. Oireet voivat sopia myös moneen muuhun sairauteen. (Terveyskylä 2020a.)

### 2.1 Harvinaissairaiden kokemuksia hoidosta ja potilasohjauksesta

Monet potilaat, etenkin harvinaissairaajat, kokevat sairaalassa ollessaan niin sanottua hoitoyksinäisyyttä. Hoitoyksinäisyys on käsitteellinen malli potilaan yksinäisyydestä hoitosuhteessa ja hoitoyksinäisyyteen yhteydessä olevista tekijöistä. (Karhe 2017). Potilaat kokevat, että hoitavat ihmiset ovat kaukaisia ja saavuttamattomissa. Hoitotilanteissa potilaille tulee tunne vastakkainasettelusta. Potilaat myös kokevat, että vastuu tiedon saannista, myös hoitoon liittyvissä asioissa, jää heille itselleen. Usein harvinaissairautta sairastava potilas tapaa lääkärin, joka ei ole koskaan hoitanut toista samaa harvinaissairautta sairastavaa potilasta. Potilas saattaa jopa joutua tilanteeseen, jossa häntä vältellään, koska lääkäri tai hoitaja eivät halua joutua tilanteeseen, jossa he kohtaisivat oman tietämättömyytensä. (Salonen 2017.) Voi siis todeta, että potilaat kaipaavat hoitajilta ja lääkäreiltä enemmän

tietoa ja etenkin tukea sekä läsnäoloa, jotta he eivät kokisi oloaan niin tietämättömäksi ja yksinäiseksi sairautensa kanssa.

Harvinaissairaat potilaat kokevat tärkeäksi saada tietoa sairauden ennusteesta ja sen vaikutuksesta työkykyyn. Mieluiten potilaat saavat tietoa hoitavalta lääkäriltä. Vertaistuki koetaan myös todella tärkeäksi ja usein vertaistuen kautta saatava tieto koetaan hoitohenkilökunnalta saatua tietoa tärkeämmäksi. (Moding-Jokinen & Salin 2019.) Harvinaissairaat potilaat kohtaavat paljon haasteita, jotka johtuvat sairauksien harvinaisuudesta ja siitä johtuvasta terveydenhuollon tietämättömyydestä. Potilaat kokevat huomattavaksi ongelmaksi sen, että useinkaan terveydenhuollon asiantuntijalta ei saa tarvittavaa tietoa sairaudesta, joten potilas on usein oman sairautensa asiantuntija. Suurin osa harvinaista sairautta sairastavista potilaista hakee tietoa sairaudestaan aktiivisesti, sitä olisi tärkeä osata hyödyntää terveydenhuollossa. Toivottavaa olisi, että terveydenhuollossa potilas nähtäisiin aktiivisena, osallistuvana ja kykenevänä vuorovaikutukseen yhteistyössä terveydenhuollon ammattilaisen kanssa. (Bydych, Helms & Schultz 2012.)

Potilaan diagnoosin saaminen saattaa kestää jopa kymmeniä vuosia sosiaali- ja terveydenhuoltohenkilöstön puutteellisen tiedon vuoksi. Vain puolella harvinaissairautta sairastavista potilaista on säännöllistä sairauden seurantaan diagnoosin saatuaan. Aikaisemmin aihetta on käsitelty AMK-opinnäytetyössä, jossa selvitettiin saavatko harvinaissairaat tarvitsemiensa sosiaali- ja terveydenhuollon palveluja ja sairautensa vaatimaa hoitoa, kuntoutusta ja seurantaan. Opinnäytetyössä tutkittiin myös alueellisia eroja hoidon ja palveluiden saatavuudessa. Lisäksi opinnäytetyö antoi tietoa siitä, kuinka harvinaissairaat kokevat tulevansa kohdatuksi sosiaali- ja terveydenhuollossa ja miten tasa-arvoisessa asemassa he kokevat olevansa verrattuna tavanomaisempia sairauksia sairastaviin. Tutkimuksesta nousi esille se, ettei kukaan ottanut vastuuta harvinaissairaahan hoidosta eikä hoito ollut kokonaisvaltaista. Maakunnittain tarkasteltuna hoidon ja palvelujen saannissa näkyi alueellisia eroja, mutta suurimmat erot olivat kuitenkin eri diagnoosien välillä. (Valo 2020.)

## 2.2 Harvinaissairauksia koskevan tiedon laatu

Kaikkiin harvinaisiin sairauksiin ei välttämättä ole materiaalia ohjauksen tueksi. Materiaalia saattaa löytyä vain tieteellisestä näkökulmasta tai jollain muulla kuin potilaan äidinkielellä. Suomenkielisiä potilasoppaita eri harvinaissairauksista on melko vähän. Eniten suomenkielisiä potilasohjeita löytyy Harvinaiskeskus Norion verkkosivustolta. Sieltä potilasohjeita löytyy 34 kappaletta, mutta niiden tieto perustuu lähinnä kokemustietoon. (Harvinaiskeskus Norio 2017.)

Internetin merkitys terveys- ja lääketieteellisten tietojen julkaisemisessa ja jakamisessa on kasvanut huomattavasti viime vuosikymmenen aikana. Harvinaissairauksiin liittyen kokonaisvaltaista tietoa on kuitenkin niukasti ja sitä on vaikea löytää. Lisäksi harvinaissairauksien terveys- tai lääketieteellisen tiedon laatua on usein vaikea arvioida. Harvinaissairauksia koskevasta tiedonlaadusta internetissä on tehty tutkimus saksalaisessa yliopistossa. Tutkimuksen tarkoituksena oli arvioida, vaihtelee harvinaissairauksia koskeva tiedon laatu eri tiedon tarjoajien välillä. Monissa tapauksissa verkkosivustojen laatu oli heikko. Laatusertifikaatteja käytetään harvoin, ja tärkeät laatuksiteerit eivät useinkaan täyty. Tutkimus osoitti, että vertaisryhmiltä saatava tieto on erittäin arvokas tiedonlähde harvinaissairaalle potilaalle ja hänen läheisilleen. (Pauer ym 2017.)

### 3 IMMUNOGLOBULIINI G4-HARVINAISSAIRAUS

Immunoglobuliini G4:ään liittyvä sairaus (IgG4-sairaus) on systeeminen sidekudoksen tulehduksellinen tila. Sairautta luonnehtii sairastuneiden elinten fibrotisoituminen eli arpeutumisen, IgG4-positiivisten plasmasolujen infiltraatio eli kudoksiin keräytyminen ja usein myös suurentunut seerumin IgG4-pitoisuus. (Pettersson 2014, 209–18.) Immunoglobuliinit (Ig) ovat vasta-aineita. Vasta-aineet auttavat meitä suojautumaan ja parantumaan infektioista. Ne voidaan jakaa kolmeen pääluokkaan, joita ovat IgG, IgA ja IgM. IgG on vasta-aineluokista merkittävin, sitä on kaksi kolmasosaa immunoglobuliineista. IgG jakautuu vielä neljään alaluokkaan, joita ovat IgG1, IgG2, IgG3 ja IgG4. (Immunipuutospotilaiden yhdistys ry 2021.)

IgG4-sairautta on opittu tunnistamaan vasta viime vuosikymmenten aikana. Sairaus tunnistettiin ensimmäisenä Japanissa, kun huomattiin, että autoimmuunipankreatiittia eli autoimmuunisairautena ilmenevää kroonista haimatulehdusta sairastavilla potilailla oli suurentunut seerumin IgG4-pitoisuus. Monilla autoimmuunipankreatiittia sairastavilla potilailla oli sairauksia myös muissa elimissä, kuten sappiteissä, silmissä, keuhkoissa ja munuaisissa. Kävi siis selväksi, että nykyään IgG4:nä tunnettu sairaus yhdistää monia eri sairauksia, joita pidettiin ennen vain yhden elimen sairautena. Joillain IgG4-sairautta sairastavilla potilailla sairaus on vain yhdessä elimessä. Toisilla sairaus kuitenkin vaikuttaa useisiin eri elimiin samanaikaisesti. Ei ole epätavallista, että sairaus vaikuttaa yhdellä potilaalla kahdesta kuuteen tai jopa useampaankin elimeen. (Stone 2019.)

IgG4-sairauden diagnosointi on haastavaa, koska sairaus voi vaikuttaa moniin elimiin ja esiintyä useilla eri tavoilla, joihin voi liittyä monia oireita. Tyypillinen IgG4-sairautta sairastava potilas on keski-ikäinen tai iäkäs henkilö, useimmiten mies kuin nainen. Harvinaisissa tapauksissa sairautta on havaittu myös lapsilla. (Stone, 2019.) Sairaus alkaa yleensä hitaasti ja sen oireet voivat ilmetä vasta kuukausien tai vuosien päästä sairastumisesta. Sairaudelle ei ole tyypillisiä kuume tai muut yleisoireet. Sairaudella on todennäköisesti yhteys allergiaan ja atopiaan. Potilailla on usein taustalla pitkäaikaista allergista nuhaa, ekseemaa, sivuontelotulehduksia tai astmaa. Potilaalla voi ilmetä myös väsymystä tai painonlaskua. Sairaudelle ominaisia piirteitä ovat elinten turpoaminen ja pseudotuumorit eli kasvaimien kaltainen massa, joka ei ole kuitenkaan pahanlaatuinen. Kyseisiä piirteitä on havaittu muun muassa silmäkuopassa, sylkirauhasissa, keuhkoissa, maksassa, munuaisissa ja rintarauhasissa. Sairauteen voi liittyä myös vakavia kudonsvaurioita riippuen sairauden ilmentymisestä. Kolangiitti eli sappitietulehdus voi johtaa maksan vajaatoimintaan, pankreatiitti eli haimatulehdus haiman vajaatoimintaan ja keuhkojen tulehdus hengitysvajaukseen. Hengitysteissä ilmenevä sairaus voi aiheuttaa moninaisia vaurioita hengitysteiden alueilla. Muita vakavia kudonsvaurioita ovat aortan aneurysmat ja dissektoitumat eli valtimon pullistumat ja repeämät. (Pettersson 2014, 209–18.)

IgG4-sairaus todetaan oireiden, laboratoriotestien sekä kohde-elimen kudostenäytteiden perusteella. Verikokeella tutkitaan veriseerumin IgG4-pitoisuutta. Jos veriseerumin IgG4-pitoisuus on suurentunut, voidaan epäillä IgG4-sairautta. Suurentunut pitoisuus ei kuitenkaan yksinään riitä diagnoosiin eikä sairauden mahdollisuutta sulje pois myöskään se, jos IgG4-pitoisuus on viitealueella. Kudostenäytteistä tutkitaan kudoksissa olevien IgG4-positiivisten plasmasolujen määrää kudoksissa. Sairaudelle tyypillistä ovat IgG4-positiivisten plasmasolujen määrän lisääntyminen kudoksissa ja niiden



osuuden suurentuminen verraten kaikkiin IgG-positiivisiin plasmasoluihin. (Pettersson 2014, 209–18.)

IgG4-sairauden hoito on yksilöllistä sairauden vaikeusasteiden mukaan. Ensisijaisena hoitona ovat glukokortikoidit. Glukokortikoidilääkitys suositellaan aloitettavaksi prednisolonilla tai prednisonilla annoksella 0,6 mg/kg vuorokaudessa. Lääkitystä jatketaan samalla annostuksella 2–4 viikkoa, jonka jälkeen lääkitys puretaan 3–6 kuukauden kuluessa. Lääkityksen myötä seerumin IgG4-pitoisuus pienenee yleensä huomattavasti, mutta harvoin viitealueelle. Glukokortikoidilääkityksen pienentämiseksi ja sairauden remission ylläpitämiseksi on käytetty myös muita puolustuskykyä lamaavia lääkkeitä, kuten atsatiopriinia, mykofenolaattia ja metotreksaattia. Kyseisten lääkkeiden tehosta ei ole kuitenkaan varmaa tutkittua tietoa. Uusiutuvaa tai glukokortikoidilääkitykseen vastaamatonta sairautta on hoidettu tuloksellisesti rituksimabilla, joka kuuluu biologisten lääkkeiden ryhmään. Hoito on tehonnut moniin sairauden ilmentymiin, mutta suurin kokemus rituksimabista on autoimmunipankreatiitin hoidossa. Rituksimabi -lääkityksen myötä seerumin IgG4-pitoisuus pienenee, mutta muiden IgG-alaluokkien pitoisuudet pysyvät kuitenkin vakaina. (Pettersson 2014, 209–18.)

IgG4-sairauden ennuste on yksilöllinen ja riippuu siitä, missä elimessä sairaus vaikuttaa ja onko se ehtinyt aiheuttamaan sinne vahinkoa. Sairauden aikainen diagnosointi ja hoito voi myös ehkäistä elinvaurioiden syntymistä. Koska kyseessä on autoimmuunisairaus, se ei täysin parane, mutta sairauden aiheuttamia oireita voidaan saada lievittymään ja jopa katoamaan. Alustavien tutkimusten mukaan vakaana pysyvä seerumin IgG4-pitoisuus ennustaa remission eli sairauden oireettoman vaiheen säilymistä. Sairaudella on kuitenkin suuri riski uusiutua ja vaatii siksi säännöllistä seurantaa asiantuntevassa yksikössä. (Casian & D´Cruz 2016; Pettersson 2014, 209–18.)

## 4 POTILAAN OHJAUS TERVEYDENHUOLLOSSA

Potilaalle on annettava selvitys hänen terveydentilastaan, hoidon merkityksestä, eri hoitovaihtoehdoista ja niiden vaikutuksista sekä muista hänen hoitoonsa liittyvistä seikoista, joilla on merkitystä päätettäessä hänen hoitamisestaan. Terveysthuollon ammattihenkilön on annettava selvitys siten, että potilas riittävästi ymmärtää sen sisällön. (Laki potilaan asemasta ja oikeuksista 1992/785, 5 §.)

Hoitotyön keskeisimpiä vuorovaikutuksen osaamisalueita ovat ammatillisuus ja eettisyys, asiakaslähtöisyys, kommunikointi, ohjaus- ja opetusosaaminen sekä omahoidon tukeminen. Hoitotyön toiminnan tarkoituksena on toteuttaa ja kehittää hoitotyötä, joka on terveyttä edistävää ja ylläpitävää, sairauksia ehkäisevää sekä parantavaa ja kuntouttavaa. Potilasohjauksen tavoitteena on lisätä potilaan tietoa hänen sairaudestaan ja toimintakyvystään suhteutettuna hänen elämäntilanteeseensa. Ohjaus on aktiivista vuorovaikutusta, joka sisältää opetusta, tiedon antamista ja neuvontaa. Ohjauksen päämääränä on lisätä potilaan omia voimavaroja ja valmiuksia sekä auttaa uusien toimintatapojen löytämisessä oman terveyden parantamiseksi tai sairauden hoitamiseksi. Laadukas potilasohjaus sisältää sekä vuorovaikutus- että päätöksentekotaitoja. Vuorovaikutustaitoja ovat ohjauksen oikea-aikaisuus, myönteisen ilmapiirin luominen ja ohjausympäristön hyödyntäminen. Päätöksentekotaitoja ovat turvallisen ohjausympäristön valinta, ohjausprosessin ylläpito sekä ohjauksen arviointi ja kirjaaminen. (Koivisto 2019.)

Hyvä potilasohjaus vähentää potilaan epävarmuutta ja lisää turvallisuuden tunnetta. On tutkittu, että potilaat ovat tyytyväisempiä, kun he saavat osallistua omaan hoitoonsa ja heitä kunnioitetaan oman terveydentilansa asiantuntijoina. (Koivisto 2019.) Potilasohjauksen onnistuminen riippuu hoitajan kyvystä ottaa tilanne haltuunsa. Ohjaustilanne edellyttää hyvää suunnittelua ja valmistautumista. Hoitajan on tärkeä perehtyä ennen potilaan tuloa potilaan sairauskertomukseen ja elämäntilanteeseen. Näin ohjaustilanne on yksilöllisempää ja potilaan tarpeet huomioivaa. Ohjaustilanteessa hoitaja ja potilas ovat tasavertaisessa asemassa. Hoitajan on tärkeä osata kuunnella ja havainnoida potilasta. (Torkkola, Heikkinen & Tiainen 2003, 26.)

### 4.1 Hoitoon sitoutuminen

Hoitoon sitoutuminen tarkoittaa potilaan ja terveydenhuollon ammattilaisen välille saavutettua yhteisymmärrystä hoidosta ja sen tavoitteista. Hoidon tulee olla potilaslähtöistä, jossa potilas nähdään oman elämänsä asiantuntijana. Hoitoon sitoutuminen riippuu potilaan motivaatiosta, tahdosta ja kyvystä muuttaa toimintaansa sekä hoidossa aiemmin kohdatuista haasteista ja niihin saadusta tuesta. Monet edellä mainituista tekijöistä kuitenkin muuttuvat päivästä toiseen, joten potilaita ei voi mustavalkoisesti lokeroida sitoutuviin ja ei-sitoutuviin. Potilas tekee hoitopäätöksensä perustuen omaan tietoon, arvoihin ja asenteisiin. Jos potilas ei ole sitoutunut hoitoon, ei hoidolla voida saavuttaa parasta mahdollista hyötyä. (Pitkälä & Savikko 2006.)

Sairauden vakavuus vaikuttaa potilaan hoitoon sitoutumiseen. Pitkäaikaiseen hoitoon sitoudutaan huonommin kuin akuutin ja lyhytaikaisen sairauden hoitoon. Vähäistä lääkkeitä käyttöä pidetään moraalisesti tavoiteltavana. Lääkkeiden käyttöön liittyy häpeää ja sairauden leima sekä niihin suhtaudutaan epäluonnollisina ja haitallisina aineina. Tietämättömyys lääkkeitä käyttämisestä ja hait-

tavaikutuksista liitettynä toivottomuuteen sairauden tilasta heikentävät hoitoon sitoutumista. Potilaan hoitoon sitoutumattomuuden taustalla voi olla myös terveydenhuollon ammattilaisten koulutuksen puute. Ammatillaisen pelotteleva ja syyllistävä asenne heikentää potilaan hoitoon sitoutumista. Sitoutumista saattavat heikentää myös potilaan heikko näkö, muistamattomuus ja muut ongelmat käytännön taidoissa. Potilaan ikä, sukupuoli ja koulutus eivät ole tutkimusten mukaan yhteydessä hoitoon sitoutumiseen. Hoitoon sitoutumista lisäävät hoitoon pääsyn helppous, potilaan saama tieto hoidosta ja sen vaikutuksista, hyvä hoitosuhde potilaan ja terveydenhuollon ammattilaisen välillä sekä hoidon jatkuvuus. Myös potilaan itselleen asettamat hoidon tavoitteet lisäävät sitoutumista. (Pitkälä & Savikko 2006.)

#### 4.2 Keskeiset ohjausmenetelmät potilaiden hoidossa

Laadukas ohjaus edistää muun muassa potilaan terveyttä, toimintakykyä, elämänlaatua ja hoitoon sitoutumista. Se vähentää myös masentuneisuutta, ahdistusta ja yksinäisyyden tunnetta. Laadukasta ohjausta saatuaan potilaan tiedon määrä kasvaa ja hän ymmärtää sekä muistaa hoitoonsa liittyvät asiat paremmin. Ohjauksen laadun ja vaikutusten varmistamiseksi tulisi käyttää erilaisia ohjausmenetelmiä. Ohjauksen päämäärä sekä tietämys siitä, miten potilas omaksuu asioita vaikuttavat sopivan ohjausmenetelmän valintaan. Tässä luvussa käsittelemme kolme erilaista ohjausmenetelmää. (Kyngäs ym 2007, 73, 145.)

Motivoiva haastattelu on vuorovaikutusmenetelmä, jonka tavoitteena on löytää ja vahvistaa potilaan motivaatiota osana erilaisia elämän muutoksia. Menetelmä on alun alkaen kehitetty päihderiippuvuuksien hoitoon, mutta sitä on käytetty myös painonhallinnassa, liikuntainterventioissa ja pitkäaikaisairauksien lääkehoitojen toteuttamisessa sekä hoitoon sitoutumisessa. Suorat kehotukset elämän muutokseen aiheuttavat potilaalle yleensä asian torjumisen. On siis pyrittävä selvittämään potilaan omat arvot, tarpeet, tavoitteet ja voimavarat, jotka ohjaavat potilaan motivoitumista. (Järvinen 2020.)

Motivoivan haastattelun keskeisiä periaatteita ovat empatia, potilaan vahvuuksien tunnistaminen ja niiden nimeäminen, epäsuhtien esiin tuominen ja myönteinen keskustelu. Haastattelun perustemenetelmiä ovat avoimet kysymykset, refleктоiva kuuntelu ja suunnitelman tekeminen. Avoimet kysymykset alkavat usein mitä, miten, miksi, kuinka ja kerro. Niiden tarkoituksena ja tavoitteena on saada potilas ajattelemaan ja puhumaan aktiivisesti. Refleктоiva eli heijastava kuuntelu on tapa, jolla viestitään potilaalle, että hänen kertomansa on kuultu. Hoitaja voi tehdä kuulemastaan yhteenvedon ja toistaa potilaalle kuulemansa asiat. Näin potilaalla on mahdollisuus korjata tai täydentää kertomaansa. Hoitajan on tärkeää kiinnittää huomiota sekä vahvistaa myönteisiä asioista, joita potilas kertoo omasta toiminnastaan tai itsestään. Suunnitelman tekeminen on tärkeä osa motivoivaa haastattelua. Suunnitelman on sovittava potilaan arvoihin, tarpeisiin, tavoitteisiin ja voimavaroihin. Potilaan motivaatiota ja tavoitteiden saavuttamista edistää se, että potilaalla on jatkoa ajatellen jokin konkreettinen suunnitelma. (Järvinen 2020.)

Ensitedolla tarkoitetaan tietoa, joka annetaan perheelle, kun perheenjäsenet kohtaavat lapsen tai sikiön sairauden tai vammaisuuden. Ensitedon antamisen tukena voi käyttää esimerkiksi poti-

lasopasta. Ensitiedon antamisella on suuri merkitys koko perheen loppuelämään. Yleensä sen kertominen koetaan hyvin haasteellisena tilanteena niin vastaanottajan kuin kertojankin näkökulmasta. Irlannissa on laajan tutkimustyön pohjalta laadittu näyttöön perustuva ensitiedon suositus. Hanke käynnistyi Irlannissa vuonna 2004 ja se sai alkunsa vanhempien antamasta palautteesta järjestöille. Palautteissa tuli ilmi, että tietoa sairaudesta oli annettu tunteettomasti tai epäasianmukaisissa tiloissa. Ensitiedon suositus otettiin Irlannissa käyttöön kaikissa lapsia hoitavissa sairaaloissa. Vanhemmat ja ammattilaiset ovat olleet yhtä mieltä siitä, että tämä malli ja siihen perustuva koulutus ovat parantaneet ensitiedon laatua. (Harnett 2007, 7–9.)

Teach back on potilasohjauksen menetelmä, jossa terveydenhuollon ammattilainen pyytää potilasta kertomaan hoitoonsa liittyvät asiat, jotta ammattilainen voi arvioida onko potilas ymmärtänyt ne. Sen avulla voidaan varmistua missä asioissa potilas tarvitsee vielä kertausta. Ohjauskeskustelua jatketaan, kunnes potilas tuntee hallitsevansa oman hoitonsa. Menetelmän käytön tuloksena potilaat osaavat esimerkiksi käyttää paremmin inhalaattoria tai huolehtivat terveellisestä ravitsemuksesta ja painon seuraamisesta. (Hotus-hoitosuositus 2017.) Tätä menetelmää voisi mahdollisesti hyödyntää myös harvinaissairaiden potilaiden ohjaamisessa. Teach back -menetelmän käyttöä on tutkittu osana kroonisesti sairaiden potilaiden ohjausta. Tulokset ovat osoittaneet, että kyseisen menetelmän käyttö on hyödyllinen ja sen avulla potilas voi kokea hallitsevansa sairautta ja siihen liittyvää hoitoa paremmin. (Dinh, Bonner, Clark, Ramsbotham & Hines 2019, 210–247.)

#### 4.3 Potilasjärjestöihin ohjaaminen

Potilasjärjestöillä on ollut Suomessa vahva ja näkyvä osa hyvinvoinnin edistämiseksi. Potilasjärjestöjä on Suomessa useita satoja ja näissä palvelee yli 10 000 terveydenhuollon ammattilaista. Järjestöjen hyvä puoli on se, että ne vaikuttavat ja toimivat ihmisten arjessa, tutussa ja turvallisuudessa ympäristössä. Järjestöjen kautta potilaille on mahdollista saada arvokasta vertaistukea, jota ei lääkäri tai sairaanhoitaja pysty useinkaan antamaan. Järjestöt myös tiedottavat ja kampanjoivat vieden asioita eteenpäin ja näin mahdollisesti vaikuttavat yleiseen mielipiteeseen muokaten niitä terveyden edistämiseksi myönteisemmäksi. (Jungman 1999.)

Potilasjärjestöistä on hyvä kertoa potilaille mahdollisimman aikaisin diagnoosivaiheessa. Näin he voivat löytää järjestöstä apua ja tukea uudessa elämäntilanteessa. Potilaille voi lyhyesti ja puolueettomasti kertoa sellaisen järjestön toiminnasta, joka koskettaa potilaan sairautta. Etenkin ne potilaat, jotka sairastavat harvinaista sairautta kokevat usein ahdistuneisuutta, koska tietoa sairaudesta ei välttämättä ole kovin hyvin saatavilla. Tällöin kokemuksellisen tiedon saatavuus kasvaa ja vertaistuen tarve on suuri. (Seppänen 2018.)

Suomessa toimii Harvinaiset-verkosto, joka kokoaa valtakunnallisia sosiaali- ja terveysalan kattojärjestöjä vaikuttamaan harvinaissairaiden hyväksi. Tässä verkostossa on 19 jäsenyhteisöä, joihin kuuluu diagnoosi- ja sairausryhmäkohtaisia yhdistyksiä. Jotkin näistä yhdistyksistä toimivat myös itsenäisesti. Yksi Harvinaiset-verkoston alaisista yhdistyksistä on Suomen Ultraharvinaiset ry, joka on myös tämän opinnäytetyön tilaaja. Muita jäsenyhteisöjä ovat esimerkiksi Epilepsialiitto, Hengitys-

liitto, Kuuloliitto, Suomen Reumaliitto ja Suomen Syöpäliitto. Näissä järjestöissä toimii usein koulutettuja vertaistukijoita. Mahdollisuus on myös löytää tukea verkkokeskusteluryhmistä. (Harvinaiset 2021b.)

#### 4.4 Digitaaliset palvelut ohjauksen tukena

Terveyskylä on julkinen verkkopalvelu, jonka tuottajina toimivat yliopistolliset sairaanhoitopiirit, ja se on kehitetty yhdessä asiantuntijoiden ja potilaiden kanssa. Terveyskylä.fi-sivusto oli voittaja Microsoftin kansainvälisessä Microsoft Health Innovation Awards -kilpailussa vuonna 2018. Terveyskylässä on erilaisia virtuaalitaloja eri elämäntilanteisiin ja oireisiin. Sieltä löytyy itsehoito-oppaita, palveluohjausta, sovelluksia ja mobiiliteknologiaa. Se tarjoaa tietoa ja tukea sekä potilaille että ammattilaisille ja tuo terveydenhuollon palvelut kaikkien saataville riippumatta asuinpaikasta. Terveyskylän palvelut täydentävät perinteistä sairaalahoitoa. Se on avoinna aina ja sinne pääsee milloin vain, kunhan käytössä on verkkoyhteys ja tietokone tai jokin älylaite. Terveyskylä.fi-palvelu sisältää 33 eri teemaista taloa, jotka ovat eri aihealueittain. Näitä taloja ovat esimerkiksi mielenterveystalo, päivystystalo, syöpätalo, vertaistalo ja harvinaissairaudet. Terveyskylässä palvelee myös digitaalinen palvelukanava Omapolku. Sitä kautta on mahdollista pitää etävastaanottoa ja tarjota avoimia omahoito-ohjelmia. Tämä palvelu toimii lähetteellä. Omapolkuun tunnistaudutaan tietoturvalisenssillä omilla verkkopankkitunnusteella, mobiilivarmenteella tai sähköisellä varmenne kortilla. Palvelun käyttö on maksutonta. TerveyskyläPro palvelee terveydenhuollon ammattilaisia, sieltä löytyy esimerkiksi kliinisen työn oppaita, digipalveluiden kehittämisen verkkokursseja ja erilaisia tapahtumia. (Terveyskylä 2021 & Infactor 2021.)

Viimeaikaiset tutkimukset ovat osoittaneet, että mielenkiinto sähköisiä terveystalouksia kohtaan on lisääntynyt, samoin on koettu tarvetta niiden käytön ohjaukselle. Potilaat kokevat, että sähköiset palvelut motivoivat oman terveyden seuraamisessa. Sähköiset palvelut koetaan helposti saataviksi. Kanta-palvelut ovat yleensä potilaille tuttuja ja sen käyttö koetaan mielekkääksi. Kanta-palveluita ovat esimerkiksi sähköinen resepti ja OmaKanta. Sivustojen hyödyllisyys ja helppokäyttöisyys vaikuttavat merkittävästi sähköisten palveluiden käyttöön. (Kivekäs, Kuosmanen, Kinnunen, Kansanen & Saranto 2019.)

## 5 KEHITTÄMISTYÖN TARKOITUS JA TAVOITE

Opinnäytetyömme tarkoituksena on suunnitella, toteuttaa ja arvioida potilasopas immunoglobuliini G4-harvinaissairauteen liittyen.

Opinnäytetyön tavoitteena on tuottaa tietoa IgG4-sairaudesta ymmärrettävässä muodossa potilaille, heidän läheisilleen ja myös potilasohjausta tekevälle hoitohenkilökunnalle.

## 6 KEHITTÄMISTYÖN TOTEUTUS

Tämä opinnäytetyö on toteutettu kehittämistyön menetelmällä. Kehittämistyössä on noudatettu systemaattista kehittämistyön prosessia, jossa on suunniteltu, toteutettu ja arvioitu uusi tuote. Suunnitteluvaiheessa teimme kirjallisuuskatsauksen. Toteutusvaiheessa toteutimme potilasoppaan (liite 1), jonka tietoperustana käytimme suunnitteluvaiheessa tekemäämme kirjallisuuskatsausta. (Vilka & Airaksinen 2003, 41–43.) Arviointivaiheessa arvioimme potilasopasta hyvän potilasoppaan kriteereitä soveltaen (Torkkola ym. 2002, 35–46, 53, 60, 66–68; Hyvärinen 2005; Eloranta & Virkki 2011, 73–77).

### 6.1 Suunnittelu

Kirjallisuuskatsauksen avulla voi muodostaa kokonaiskuvan jostakin valitusta aihealueesta. Hoitotieteessä kirjallisuuskatsausta käytetään hahmottamaan jonkin aihealueen tutkimustarvetta. Kirjallisuuskatsauksen tehtävänä on kehittää teoreettista ymmärrystä sekä arvioida sitä. Kirjallisuuskatsaus sisältää seuraavat vaiheet: kirjallisuuden haku, arviointi ja aineiston analyysi. Suunnitteluvaiheessa toteutimme narratiivisen kirjallisuuskatsauksen, joka on yksi kuvailevan kirjallisuuskatsauksen alamuoto. Käytimme kuvailevaa synteesiä, jossa yhteenveto on ytimekäs ja johdonmukainen. Haimme tietoa IgG4-sairaudesta, laadukkaasta potilasoppaasta ja potilasohjauksesta hoitotyössä sekä sisällytimme kirjallisuuskatsaukseen tietoa harvinaissairauden kokemuksista terveydenhuollossa. Emme noudattaneet hoitotieteen kirjallisuuskatsauksen prosessia systemaattisesti, koska työmme painotus oli potilasoppaan toteuttamisessa kehittämistyön menetelmää käyttäen. Kirjallisuuskatsaukseen tuottamaamme tietoa käytimme potilasoppaan suunnittelussa ja sen teoreettisessa viitekehysessä. (Stolt, Axelin & Suhonen 2015, 6–9; Salminen 2011.)

Kirjallisuuskatsauksen alussa pohdimme katsauksen tutkimuskysymyksiä. Tutkimuskysymyksiksi nousivat IgG4-sairaus ja hoitotieteen näkökulma potilasohjaukseen sekä harvinaisten sairauksien hoitotyöhön. Tiedonhaun teimme seuraavia tietokantoja apuna käyttäen: lääke- ja terveystieteiden kansainvälinen tietokanta PubMed, hoitotieteen tietokanta CINAHL ja kotimainen terveystieteiden tietokanta Medic. (Stolt, ym. 2015, 44–49.) Haimme tietoa sekä suomeksi että englanniksi. Käytimme esimerkiksi seuraavia hakusanoja: ”hoitotiede ja harvinaissairaat”, ”potilasoppaat”, ”potilasohjaus” ja ”IgG4-sairaus”, ”IgG4 related disease”, ”rare diseases” ja ”patient education”. Koska IgG4-sairaus voi esiintyä missä tahansa elimessä rajasimme tiedon hain sairauden pääpiirteisiin. Pyrimme etsimään tuoreita noin 5–10 vuoden aikana julkaistuja lähteitä. Harvinaissairauksien hoitotyön näkökulmasta käytimme seitsemää aineistoa ja potilasohjauksesta käytimme 13 eri aineistoa. IgG4-sairaudesta päädyimme käyttämään kuutta eri aineistoa, joista olemme tehneet myös artikkelitaulukon (liite 2). Käytimme lähdeaineiston laadunarvioinnissa Hawkerin laadunarvioinnin työkalua (Hawker, Payne, Kerr, Hardey, Powell 2002).

Kirjallisuuskatsauksen yhtenä vaiheena on aineiston analysointi. Sen tarkoituksena on järjestellä ja vetää yhteen valittujen tutkimusten tuloksia. Hankkimamme aineisto ei ole käynyt läpi systemaattista seulaa, koska työmme tarkoitus ei ole päätyä analyttisiin tuloksiin vaan käsitellä ajankohtaista tietoa. Aineiston tuottamat tulokset koottiin narratiivisella menetelmällä tiedon synteetiksi tutkimuskysymysten mukaisesti. (Stolt, ym. 2015, 39; Salminen, 2011.)

## 6.2 Toteutus

Käytimme potilasoppaan toteutuksessa tiedonlähteenä laadukkaan, ymmärrettävän ja selkeän potilasohjeen tekemisen periaatteita, jossa korostuu potilaalle ymmärrettävä ja selkeä kielinen ilmaisu-  
muoto (Torkkola, Heikkinen, Tiainen 2002; Hyvärinen 2005). Katsoimme Terveyskylä.fi-sivustolta mallia siellä olevista potilaille suunnatuista materiaaleista ja muokkasimme oppaamme saman kaltaiseen muotoon. Otimme myös mallia eräältä englanninkieliseltä sivustolta, jossa on potilasopas IgG4-sairaudesta. Kyseisellä sivustolla on käsitelty esimerkiksi IgG4-sairauden oireita, diagnosointia, hoitoa ja sairauden kanssa elämistä lyhyesti ja ytimekkäästi. (Stone 2019.)

Kirjallisilla ohjeilla pyritään välttämään ja korjaamaan väärinkäsityksiä sekä poistamaan potilaan ahdistuneisuutta. Ne myös auttavat potilasta valmistautumaan tutkimuksiin ja hoitotoimenpiteisiin sekä sopeutumaan sairauteensa. Kirjallisia ohjeita käytetään usein täydentämään suullista ohjeistusta, se mahdollistaa potilaalle asiaan palaamisen myöhemmin, kun hänellä on siihen aikaa ja voimavaroja. Varsinaisen potilasoppaan tekoon ei ole valmista teko-ohjetta, jokaisella terveydenhuollon yksiköllä on vapaus tehdä oman näköistään materiaalia. Suosituspituutta potilasoppaalle ei ole. Monet potilaat lukevat kuitenkin mieluummin lyhyen ja tiiviin, kuin pitkän ja hyvin yksityiskohtaisesti selitetyn potilasoppaan. Tekstin pituus ja hyvin yksityiskohtaisesti selitetyt asiat voivat sekoittaa ja jopa ahdistaa potilasta sekä pitkät ja monimutkaiset lauserakenteet vaikeuttavat asian ymmärtämistä. Lyhyen ja tiiviin potilasoppaan loppuun voi lisätä kirjallisuutta aiheesta, jotta asiasta yksityiskohtaisemmin kiinnostuneet voivat hakea aiheesta lisätietoa. (Lipponen, Kyngäs & Kääriäinen 2006, 66–67; Torkkola, Heikkinen & Tiainen 2002, 34; Hyvärinen 2005; Eloranta & Virkki 2011, 73–77.)

Hyvä potilasopas on kirjoitettu yleiskielellisesti ja sanastoltaan sekä lauserakenteeltaan selkeästi. Potilasoppaan ensisijainen lukija on potilas, joten tekstin täytyy olla kirjoitettuna potilaalle ymmärrettävällä kielellä. Potilasoppaan tekstin tulisi olla yleiskieltä. Sairaalaslangia tai vaikeita lääketieteen termejä tulisi välttää. Tässä voi auttaa pohdinta siitä, miten asioista kertoisi potilaalle kasvotusten. Kirjallinen ohje pyrkii vastaamaan kysymyksiin mitä, miksi, milloin ja missä. Tiedon tulisi olla ajantasaista ja virheetöntä. Ymmärrettävä kieli on hyvää suomen kieltä ja oikeakielisyys olisi tärkeä tarkistaa. Asioiden ymmärrettävyyteen vaikuttaa myös asioiden esittämisjärjestys. Yleensä potilasoppaassa toimivin järjestys on tärkeysjärjestys, jossa alussa kerrotaan tärkeimmät asiat ja lopussa vähäpätöisemmät sivuseikat. Kun potilasopas tehdään jostakin sairaudesta, niin hyvä järjestys on otsikko, taudin kuvaus, taudin toteaminen ja sen hoito. Potilasoppaassa tärkeää on asioiden selkeä perustelu. Perusteltuja ohjeita yleensä noudatetaan paremmin kuin perustelemattomia. Parhaiten perustelut toimivat, kun perustelussa vedotaan potilaan omaan hyötyyn. Otsikot ja väliotsikot ovat tärkeitä luettavuuden kannalta, ne kertovat olennaiset asiat ja voivat parhaimmillaan herättää mielenkiinnon. Otsikot ja väliotsikot voi korostaa lihavoinnilla tai suuraakkosilla. Kuvat lisäävät houkuttelevuutta, sillä ne lisäävät mielenkiintoa ja auttavat asioiden havainnollistamisessa. Alleviivauksia kannattaa välttää, koska ne saattavat verkossa julkaistavissa ohjeissa vaikuttaa toimimattomilta linkeiltä sekä ne heikentävät luettavuutta. Oppaan ulkoasu on tärkeä, sillä se palvelee ohjeen sisältöä. Hyvin suunniteltu ulkoasu houkuttelee lukemaan. Kuvien ja tekstien asetteleminen on lähtökohta onnistuneelle ulkoasulle. Nykyisin monet oppaat ovat sähköisessä muodossa, jossa ne ovat helposti saatavissa ja päivitettävissä. (Torkkola ym 2002, 35–46, 53, 60, 66–68; Hyvärinen 2005; Eloranta & Virkki 2011, 73–77.)



Teimme potilasoppaan Microsoft Word-tekstinkäsittelyohjelmalla. Pidimme yhteispalaverin Terveyskylän edustajan sekä yhteistyökumppanimme kanssa selvittääksemme heidän toiveitaan potilasoppaan sisällöstä ja rakenteesta. Terveyskylän toiveena oli saada potilasopas vain pelkistettynä tekstimuodossa, he toteuttaisivat oppaan visuaalisen ilmeen. He pyysivät luvan muokata oppaan tekstisisältöä Terveyskylään sopivaksi, saimme siitä kirjallisen sopimuksen allekirjoitettavaksi. Pohdimme lääketieteellisten termien käyttöä potilasoppaassa ja kysyimme tästä mielipidettä yhteistyökumppaniltamme. Jätimme lääketieteelliset termit kansankielellä selitettynä oppaaseen, koska niihin potilas tulee törmäämään joka tapauksessa etsiessään lisää tietoa sairaudestaan. Saimme Terveyskylän edustajalta palautetta siitä, että oppaassa olisi hyvä olla IgG4-sairaudesta lisäksi myös lyhyesti tietoa siitä, mitä tarkoittaa harvinainen sairaus ja miten sen hoitopolku poikkeaa verraten johonkin normaalimpaan sairauteen. Lisäsimme siitä yhden kappaleen osaksi potilasopasta.

### 6.3 Arviointi

Potilasoppaan arviointi työssämme perustuu laadukkaan potilasoppaan kriteereihin. Potilasopasta arvioidaan sen luettavuuden kannalta, joita ovat lauserakenteet, yleiskieli, sanasto, otsikot ja väliotsikot. Tekstin sisällön kannalta arvioidaan tiedon ajantasaisuutta, virheettömyyttä ja asioiden perustelua sekä esittämisjärjestystä. Potilasoppaan rakenteen kannalta hyvä järjestys on otsikko, taudin kuvaus, taudin toteaminen ja sen hoito. Laadukkaan potilasoppaan kriteereihin kuuluu myös ulkoasun arviointi, joka sisältää kuvien ja tekstien asettelun. (Torkkola ym. 2002, 35–46, 53, 60, 66–68; Hyvärinen 2005; Eloranta & Virkki 2011, 73–77.)

Mielestämme potilasopas on ammatillisesti merkityksellinen ja kiinnostava, koska IgG4-sairaudesta ei ole aiemmin ollut potilasmateriaalia saatavilla. Opasta voi hyödyntää osana potilasohjausta ja se on kaikkien saatavilla Terveyskylä.fi-sivustolla, joka lisää oppaan vakuuttavuutta. Kirjallisuuskatsaukseen valittu aineisto sopii hyvin potilasoppaan sisältöön ja se koostuu tuoreista sekä ajantasaisista lähteistä. Pyrimme kirjoittamaan potilasoppaan tekstin potilaalle ymmärrettävällä kielellä avaamalla esimerkiksi lääketieteellisiä termejä. Teksti on helppolukuista yleiskieltä. Oppaan rakenne on johdonmukainen ja looginen. Oppaan alussa on yleistä tietoa IgG4-sairaudesta, sairauden oireista, tutkimuksista ja diagnoosista sekä hoidosta ja ennusteista. Lopuksi on tietoa siitä, millaista on elää harvinaissairaudesta kanssa. Emme voi arvioida oppaan ulkoasua, koska oppaan lopullisesta ulkoasusta tulee vastaamaan Terveyskylä. Täten ulkoasu on jätetty pelkistetyksi. Mielestämme onnistuimme potilasoppaan toteutuksessa ja olemme tyytyväisiä oppaan sisältöön. (Vilkkä & Airaksinen 2003, 154–161.)

Emme saaneet arviointia potilasoppaan tulevilta käyttäjiltä. Se olisi ollut haastavaa, koska heitä on hankala tavoittaa sairauden harvinaisuuslaatuisten vuoksi. Tähän meillä ei ajallisesti ollut mahdollisuuksia tämän opinnäytetyöprosessin aikana.

Pyysimme kirjallista palautetta potilasoppaasta Suomen Ultraharvinaiset ry:n hallitukselta. He arvioivat potilasopasta määrittelemiemme laadukkaan potilasoppaan kriteerien mukaisesti, jotka olimme lähettäneet heille sähköpostilla. Palautteessa tuli esille, että potilasoppaan teksti on sekä potilaille että terveydenhuollon ammattilaisille helposti luettavaa ja ymmärrettävää. Sanastossa on käytetty

sopivassa suhteessa yleiskieltä ja tarvittavin osin myös keskeisiä lääketieteellisiä termejä. Tekstin kokonaisrakenne eli asioiden esittämisjärjestys, kappalejaot, otsikoinnit ja lauserakenteet ovat selkeitä ja tukevat luetun ymmärtämistä. Sairaudesta kerrotut tiedot ovat ajantasaisia ja virheettömiä. Oppaan ulkoasun osalta arviointia ei ollut mahdollista tehdä, koska oppaan ulkoasu tulee noudattaa Terveyskylä.fi-sivuston visuaalista ilmettä sekä sivustosta vastaavien ammattilaisten näkemyksiä sopivista kuvavalinnoista. Heidän mielestään potilasoppaan onnistumisesta kertoo sekin, että myös Terveyskylä.fi-sivuston edustajat ja IgG4-sairauteen perehtynyt reumatologi ovat hyväksyneet ja todenneet potilasoppaan sisällön hyväksi.

Saimme hyvää palautetta itsenäisestä ja aktiivisesta otteesta työn parissa sekä sujuvasta ja ammattimaisesta yhteistyöstä. Suomen Ultraharvinaiset ry:n näkökulmasta kaikki yhteistyölle ja potilasoppaalle asetetut tavoitteet on saavutettu sekä työ ja sen lopputulos on ollut kiitettävää. Saamamme palautteen perusteella olemme tyytyväisiä potilasoppaaseen ja sen sisältöön, tuotos vastasi odotuksia ja tavoitteita.

## 7 POHDINTA

Opinnäytetyömme aihe oli selvillä jo ennen opinnäytetyöprosessin alkamista. Halusimme tehdä opinnäytetyön, joka on hyödyllinen ja tarpeellinen. Suomessa on parhaillaan käynnissä harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019–2023, jonka tavoitteena on harvinaissairauksia koskevan tiedon lisääminen, osaamisen ja potilaan osallisuuden vahvistaminen sekä harvinaissairauksiin liittyvien toimintojen koordinaatio (Harvinaiset sairaudet -työryhmä 2019). Koska harvinaissairaudet ovat olleet viime aikoina pinnalla, näimme asian tärkeäksi ja ajankohtaiseksi. Lisäksi perusteena aiheen valinnalle oli se, että käsittelemäämme harvinaissairauteen ei ollut aiemmin tehty potilaille suunnattua materiaalia suomeksi.

Toteutimme opinnäytetyöprosessia opetussuunnitelmaan perustuen (Savonia 2022). Otimme yhteyttä jo ennen opinnäytetyöprosessin alkamista Suomen Ultraharvinaiset ry:n puheenjohtajaan tiedustellaksemme kiinnostusta aiheita kohtaan. Aiheeseen suhtauduttiin hyvin myönteisesti ja he halusivat toimia työn tilaajana yhteistyössä Terveyskylän kanssa. Koska opinnäytetyön aihe on hyvin lääketieteellinen, tarvitsimme työhön myös hoitotieteen näkökulman. Pohdimme eri hoitotieteen näkökulmia ja päädyimme rajaamaan aihepiirin koskemaan harvinaissairauksien hoitotyötä ja potilaan ohjaamista.

Kehittämistyön suunnitteluvaiheessa toteutimme kirjallisuuskatsauksen. Kirjallisuuskatsauksen toteutus oli sujuvaa, mutta meidän täytyi vielä rajata aiheita, koska työstämme olisi muuten tullut liian laaja. Kehittämistyön toteutusvaiheessa suunnittelimme ja toteutimme potilasoppaan, jonka sisältö perustui tekemäämme kirjallisuuskatsaukseen. Oppaan sisältö vastasi hyvin kriteereitä, jotka työssä määrittelimme potilasoppaalle. Emme päässeet toteuttamaan oppaan ulkoasua koskevia laatuksia, koska Terveyskylä.fi-sivusto halusi tehdä oppaan visualisoinnin. Arviointivaiheessa arvioimme koko opinnäytetyöprosessia sekä potilasopasta. Toimimme mielestämme hyvässä yhteistyössä työn tilaajan sekä Terveyskylän edustajan kanssa ja noudatimme heiltä saamiamme oppaan muutosehdotuksia.

### 7.1 Kehittämistyön tuotoksen ja prosessin pohdinta

Pohdimme opinnäytetyön suunnitteluvaiheessa eri menetelmiä muun muassa tutkimuksellisen opinnäytetyön, kirjallisuuskatsauksen ja kehittämistyön välillä. Tutkimuksellisen opinnäytetyön etuna olisi ollut, että olisimme saaneet kuulla harvinaissairaiden potilaiden kokemuksia terveydenhuollosta ja siitä, miten sairaus on vaikuttanut heidän elämäänsä. Tutkimuksellinen opinnäytetyö kiinnosti meitä aluksi, mutta kyselytutkimuksen ja oppaan yhdistäminen yhdeksi kokonaisuudeksi olisi ollut aivan liian laaja ja aikaa vievä. Huomasimme myös, että tutkimuksellisia opinnäytetöitä harvinaissairauksien näkökulmasta oli aiemmin jo tehty ja me halusimme keskittyä pääasiassa IgG4-harvinaissairauteen.

Mietimme myös systemaattisen kirjallisuuskatsauksen tekemistä IgG4-sairaudesta, jonka perusteella olisimme voineet tehdä potilasoppaan. Aiheena IgG4-sairaus on kuitenkin hyvin lääketieteellinen, joten kovin syvällinen paneutuminen itse sairauden etiologiaan ja muihin lääketieteellisiin kysymyksiin ei olisi ollut validi näin hoitotieteen opiskelijoiden näkökulmasta. Tarvitsimme siis työllemme myös hoitotieteellisen näkökulman.

Pohdimme opinnäytetyön menetelmän valintaa yhdessä ohjaavan opettajan kanssa ja päädyimme valitsemaan menetelmäksi kehittämistyön, jossa potilasopas pohjautuisi kuvailevaan kirjallisuuskatsaukseen. Kuvailevan kirjallisuuskatsauksen etuna on se, että sitä voi käyttää moniin eri tarkoituksiin. Käytimme sitä potilasoppaan teoreettisen viitekehyksen rakentamiseksi ja aiheeseen liittyvän tiedon esittämiseksi. (Kangasniemi, ym. 2013, 291–301.)

Oppaan toteutusvaiheessa huomasimme tarvitsevämme lisäyksiä ja muutoksia suunnitelmavaiheessa tehtyyn kirjallisuuskatsaukseen potilasoppaan sisällön täsmentämiseksi. Emme voineet käyttää suoraan kirjallisuuskatsauksessa olevaa tekstimuotoa, vaan meidän täytyi yksinkertaistaa potilasoppaaseen tulevaa tekstiä potilaille ymmärrettävämpään muotoon. Oppaan arviointivaiheessa mietimme, kuinka pyydämme palautetta yhteistyötahoilta. Emme aikataulullisista syistä ehdi saamaan palautetta varsinaisilta potilasoppaan käyttäjiltä, koska oppaan julkaisussa Terveyskylä.fi-sivustolle voi kestää useita kuukausia. Pyysimme saada avointa, opinnäytetyössä määriteltyihin hyvän potilasoppaan kriteereihin peilaavaa palautetta Suomen Ultraharvinaiset ry:n hallitukselta.

Kehittämistyön tuotoksena syntyneen potilasoppaan heikkoutena oli, että emme sairauden harvinaisuuden sekä aikataulullisten syiden vuoksi voineet saada potilasoppaasta palautetta sen tulevalta käyttäjäryhmältä. Potilasoppaan vahvuutena on sen uutuusarvo, koska aiheesta ei ole ollut aiemmin saatavilla suomenkielistä potilasateriaalia. Tuotokselle merkittävyyttä tuo sen julkaiseminen Terveyskylä.fi-sivustolle, joka on kaikille avoin verkkosivusto. Kehittämistyön prosessi eteni mielestämme suunnitellusti ja se vastasi tarkoitusta sekä tavoitetta.

## 7.2 Eettisyys ja luotettavuus

Toimimme tutkimuseettisen neuvottelukunnan (TENK) ja suomalaisen tiedeyhteisön laatiman hyvän tieteellisen käytännön (HTK) mukaisesti. HTK:n ohjeen tavoitteena on edistää hyvää tieteellistä käytäntöä ja varmistaa, että loukkausepäilyt käsitellään asiantuntevasti ja oikeuden mukaisesti. Tieteellisen käytännön loukkaukset jaetaan kahteen eri osaan, joita ovat vilppi tieteellisessä toiminnassa ja piittaamattomuus hyvästä tieteellisestä käytännöstä. Ne voivat ilmetä tutkimuksen suunnittelussa, tekemisessä tai tutkimustulosten ja johtopäätösten esittämisessä. Vilppi jaetaan neljään alaosiin, joita ovat sepittäminen, havaintojen vääristely, plagiointi ja anastaminen. Piittaamattomuus hyvästä tieteellisestä käytännöstä näyttäytyy muun muassa tutkijoiden osuuden vähättelyllä, tutkimustulosten harhaanjohtavalla raportoinnilla, puutteellisella kirjaamisella ja itsensä plagioimisella eli samojen tulosten julkaisemisena uutena useita kertoja. (TENK 2021.) Työssämme toteutui hyvä tieteellinen käytäntö.

Ammattikorkeakoulujen rehtorineuvosto (Arene) on laatinut ammattikorkeakoulujen opinnäytetöihin tarkoitetut eettiset suositukset, joissa otetaan kantaa opinnäytetyön ohjaajan ja tekijän toimintaan. Arenen tekemien eettisten ohjeiden mukaisesti kävimme läpi opiskelijan muistilistan ja seuraavat asiat: Emme olleet esteellisiä ja olimme perehtyneet opinnäytetyömme aiheeseen. Kävimme aiheesta läpi yhdessä ohjaajamme kanssa ja tutustuimme tutkimuseettisiin ohjeistuksiin (Arene ja TENK). Emme käsitelleet opinnäytetyössä henkilötietoja tai tarvinneet tutkimuslupaa. Solmimme ohjaajan ja

yhteistyökumppanin kanssa tarvittavat sopimukset. Olimme tietoisia, että opinnäytetyömme tarkistetaan kaksi kertaa Turnit -plagiaatintunnistusjärjestelmällä. Ymmärsimme, että opinnäytetyömme on julkinen asiakirja ja tiesimme oikeutemme laadukkaaseen opinnäytetyöprosessiin. (Arene 2020.)

Kehittämistyömme tavoitteet olivat korkean moraalin mukaisia, teimme työn huolellisesti ja tarkasti (Ojasalo, Moilanen & Ritalahti 2015, 48–49). Luotettavuuden keskeinen tekijä on aineistonvalinta. Valitsimme lähteet harkiten, niihin kriittisesti suhtautuen ja alkuperäisiä julkaisuja suosien. Lähteistä tekee luotettavan tunnettu ja asiantuntijaksi tunnustettu tekijä sekä lähteen tuoreus ja ajantasaisuus. Tietolähteen asiantuntijuutta arvioimme aineistojen lähdeviitteiden ja lähdeluettelon perusteella. Opimme tekemään päätelmiä lähteen luotettavuudesta ja käyttökelpoisuudesta tarkkailemalla lähteen sanavalintoja, vivahteita ja painotuksia. Niistä voi päätellä, miten aineiston kirjoittaja suhtautuu asiaansa, onko se esimerkiksi hänen mielipiteensä vai neutraali fakta. (Vilkkä & Airaksinen 2003, 72–73; Kangasniemi ym. 2013, 291–301.)

### 7.3 Ammatillinen kasvu

Tarkastelimme ammatillista kasvuamme sairaanhoitajan ammatillisiin kompetensseihin perustuen, joita ovat asiakaslähtöisyys, hoitotyön eettisyys ja ammatillisuus, johtaminen ja yrittäjyys, sosiaali- ja terveydenhuollon toimintaympäristö, kliininen hoitotyö, näyttöön perustuva toiminta ja päätöksenteko, ohjaus- ja opetusosaaminen, terveyden ja toimintakyvyn edistäminen sekä sosiaali- ja terveyspalvelujen laatu ja turvallisuus. Toteutimme näitä ammatillisen kasvun kompetensseja hyvin ja monipuolisesti.

Opimme opinnäytetyöprosessin aikana tuottamaan, jakamaan ja hyödyntämään asiantuntijuutta monialaisissa tiimeissä ja verkostoissa. Toimimme asiakaslähtöisesti ja tiiviissä yhteistyössä Suomen Ultraharvinaiset ry:n sekä Terveyskylä.fi-sivuston edustajan kanssa. Pyrimme ammatillisuuteen ja eettisyyteen, joka heijastuu tekstin sisällöstä. Sisäinen yrittäjyytemme näkyi työhön sitoutumisella ja aidolla kiinnostuksella opinnäytetyötä kohtaan. Opimme etsimään ja hyödyntämään tieteellistä tietoa terveystieteiden yleisimpiä tietokantoja apuna käyttäen sekä kehityimme eri tiedon lähteiden laadun- arvioinnissa. Opimme tuottamaan ohjausmateriaalia potilasoppaan muodossa. IgG4-sairaudesta tekemäämme potilasopasta voi hyödyntää osana potilaan kokonaishoitoa. Opas edistää terveyttä ja toimintakykyä, sillä se vastaa potilaiden tiedon tarpeeseen. Opas julkaistaan Terveyskylä.fi-sivustolla, joka tunnetaan luotettavana, laadukkaana ja asiantuntevana terveystiedon jakajana Suomessa.

Parityöskentely opinnäytetyöprosessin aikana oli sujuvaa. Aikataulujen yhteen sovittaminen oli helppoa. Teimme opinnäytetyötä ja siihen liittyviä päätöksiä yhdessä. Haastavinta oli aiheen rajaaminen ja täsmentäminen sekä hoitotieteen näkökulman saaminen hyvin lääketieteelliseen aiheeseen. Koimme suunnitteluvaiheen työläimmäksi, mutta sen jälkeen opinnäytetyön tekemisestä tuli sujuvampaa. Motivaatio ja kiinnostus aiheeseen pysyi yllä koko opinnäytetyöprosessin ajan. Tämä opinnäytetyöprosessi kasvatti meitä hoitotyön ammattilaisina ja lisäsi osaamistamme etenkin harvinaissairaiden kohtaamisesta ja potilasohjauksesta.

#### 7.4 Tuotoksen hyödynnettävyys ja kehittämisideat

Opinnäytetyössä havaittuja tuloksia voi hyödyntää harvinaissairautta sairastavien potilaiden ohjauksen laadun kehittämisessä. Kehittämistyömme jatkokehittämisideana voisi olla palautteen ja oma-kohtaisten kokemusten kerääminen oppaan käyttäjiltä ja IgG4-sairautta sairastavilta potilailta. Toivomme, että Terveyskylään julkaisemamme potilasoppaan myötä rohkaisemme myös muita terveysalan asiantuntijoita ja opiskelijoita etsimään tietoa sekä jakamaan tietouttaan harvinaisistakin sairauksista.

## LÄHTEET

- Arene 2020. Ammattikorkeakoulujen opinnäytetöiden eettiset suositukset 2020. Pdf-tiedosto. Päivitetty 9.1.2020. <https://www.arene.fi/julkaisut/raportit/opinnaytetoiden-eettiset-suositukset/>. Viitattu 4.11.2021.
- Bydych, Karolina, Helms, Thomas M. & Schultz, Carsten 2012. How do patients with rare diseases experience the medical encounter? Exploring role behavior and its impact on patient–physician interaction. *Health Policy* 105 (2–3), 154–164. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0168851012000644?via%3Dihub>. Viitattu 13.12.2021.
- Casian, Alina & D´Cruz, David 2016. Immunoglobulin G4 Disease (IgG4-RD). Verkkojulkaisu. <https://www.vasculitis.org.uk/about-vasculitis/immunoglobulin-g4>. Viitattu 13.12.2021.
- Dinh, Thi Thuy Han, Bonner, Ann, Clark, Robyn, Ramsbotham, Joanne & Hines, Sonia 2013. The effectiveness of the teach-back method on adherence and self-management in health education for people with chronic disease: a systematic review. *JBIC Database of Systematic Reviews and Implementation Reports*, 11(10), 30–41. [https://journals.lww.com/jbis-rir/fulltext/2013/11100/the\\_effectiveness\\_of\\_health\\_education\\_using\\_the.3.aspx](https://journals.lww.com/jbis-rir/fulltext/2013/11100/the_effectiveness_of_health_education_using_the.3.aspx). Viitattu 10.10.2021.
- Eloranta, Tuija & Virkki, Sari 2011. Ohjaus hoitotyössä. Helsinki: Kustannusosakeyhtiö Tammi.
- Harnett, Alison 2007. Informing Families of their Child´s Disability - National Best Practice Guidelines: Research Report. National Federation of Voluntary Bodies Providing Services to People with Intellectual Disability, 7–9. [https://www.researchgate.net/publication/283322617\\_Informing\\_Families\\_of\\_their\\_Child's\\_Disability\\_-\\_National\\_Best\\_Practice\\_Guidelines\\_Consultation\\_and\\_Research\\_Report](https://www.researchgate.net/publication/283322617_Informing_Families_of_their_Child's_Disability_-_National_Best_Practice_Guidelines_Consultation_and_Research_Report). Viitattu 13.12.2021.
- Harvinaiset 2021a. Harvinaissairaudet. Verkkojulkaisu. <https://harvinaiset.fi/diagnoosit/harvinaissairaudet/>. Viitattu 1.8.2021.
- Harvinaiset 2021b. Harvinaiset-verkosto. Verkkojulkaisu. <https://harvinaiset.fi/harvinaiset-verkosto/>. Viitattu 7.11.2021.
- Harvinaiset 2021c. Vertaistukea. Verkkojulkaisu. <https://harvinaiset.fi/vertaistukea/>. Viitattu 7.11.2021.
- Harvinaiset sairaudet -työryhmä 2019. Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2019–2023. STM raportteja ja muistioita. Sosiaali- ja terveysministeriö. 2019:49 <http://urn.fi/URN:ISBN:978-952-00-4094-9>. Viitattu 14.2.2022
- Harvinaiset-verkosto 2016. Harvinaista elämää 2016. Helsinki: Harvinaiset-verkosto.
- Harvinaiskeskus Norio 2017. Tietoa ja tukea harvinaisiin, perinnöllisiin sairauksiin. <https://www.norio-keskus.fi/> Viitattu 26.12.2021.
- Hawker, Sheila, Payne, Sheila, Kerr, Christine, Hardey Michael & Powell, Jackie 2002. Appraising the Evidence: Reviewing Disparate Data Systematically. *Qualitative Health Research* 9, 1284–1299. Viitattu 13.12.2021.
- Hotus-hoitosuositus 2017. Teach-back pitkäaikaissairaahan henkilön ohjausmenetelmänä. Näyttövinkki 9/2017. Hoitotyön tutkimussäätiö. Viitattu 25.4.2021. Saatavissa: <https://www.hotus.fi/wp-content/uploads/2019/04/nayttovinkki-2017-9.pdf>
- Hyvärinen, Riitta 2005. Millainen on toimiva potilasohje? Hyvä kieliasu varmistaa sanoman perillemenon. *Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim* 121(16):1769–73.

- Immuunipuutospotilaiden yhdistys ry 2021. Vasta-aineet. Verkkojulkaisu. <https://www.immuunipuutospotilaidenyhdistys.fi/yhdistys/immuunipuutokset-ja-hoito/vasta-aineet/>
- Innofactor 2021. Terveyskylä tarjoaa erikoissairaanhoidon palveluita verkossa. Verkkojulkaisu. <https://www.innofactor.com/fi/asiakkaat/hus-terveyskyla/>. Viitattu 7.11.2021.
- Jungman, Tor 1999. Potilasjärjestöt ja terveyden edistäminen. Suomen lääkirilehti 17/1999 vsk 54, s. 2289. Saatavilla: <https://www-laakarilehti-fi.ezproxy.savonia.fi/maailmassa/kolumni/potilasjarjestot-ja-terveyden-edistaminen/>
- Järvinen, Mirkka 2020. Motivoiva haastattelu. Suomalainen Lääkäriseura Duodecim 2021. <https://www.kaypahoito.fi/nix02109>
- Kangasniemi, Mari, Utriainen, Kati, Ahonen, Sanna-Mari, Pietilä, Anna-Maija, Jääskeläinen, Petri & Liikanen, Eeva 2013. Kuvaileva kirjallisuuskatsaus: Eteneminen tutkimuskysymyksestä jäsennettyyn tietoon. Hoitotiede 2013. 25(4). 291–301.
- Karhe, Liisa 2017. Potilaan hoitoyksinäisyys: Käsitteellinen malli potilaan yksinäisyydestä hoitosuhteessa ja hoitoyksinäisyyteen yhteydessä olevista tekijöistä. Väitöskirja. <http://urn.fi/URN:ISBN:978-952-03-0329-7>. Viitattu 27.7.2021.
- Kivekäs, Eija, Kuosmanen, Pasi, Kinnunen, Ulla-Mari, Kansanen, Martti & Saranto, Kaija 2019. Sähköiset terveyspalvelut osaksi potilaan arkea. Finnish Journal of EHealth and EWelfare, 11(1–2), 25–37. <https://doi.org/10.23996/fjhw.69813>
- Koivisto, Kaisa 2019. Ohjaus ja dialoginen vuorovaikutus hoitotyössä. ePooki. Oulun ammattikorkeakoulun tutkimus- ja kehitystyön julkaisut 65. <http://urn.fi/urn:nbn:fi-fe2019101132367>. Viitattu 27.7.2021.
- Kyngäs, Helvi, Kääriäinen, Maria, Poskiparta, Marita, Johansson, Kirsi, Hirvonen, Eila & Renfors, Timo 2007. Ohjaaminen hoitotyössä. 1. painos. WSOY Oppimateriaalit Oy.
- Laki potilaan asemasta ja oikeuksista 785/1992. <https://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/1992/19920785#L2P5>. Viitattu 19.7.2021.
- Lipponen, Kaija, Kyngäs, Helvi & Kääriäinen, Maria 2006. Potilasohjauksen haasteet – käytännön hoitotyöhön soveltuvat ohjausmallit. Oulun yliopistopaino.
- Modig-Jokinen, Susan & Salin, Elina 2019. Mistä tietoa harvinaissairaudesta - missä muodossa tietoa tarvitaan? Opinnäytetyö. Hoitotyön koulutusohjelma. Turun ammattikorkeakoulu. Verkkojulkaisu. [https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/173630/Modig-Jokinen\\_Susan%20%26%20Salin\\_Elina.pdf.pdf?sequence=2&isAllowed=y](https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/173630/Modig-Jokinen_Susan%20%26%20Salin_Elina.pdf.pdf?sequence=2&isAllowed=y). Viitattu 25.7.2021.
- Mustajoki, Pertti 2018. Autoimmuunisairaudet. Lääkärikirja Duodecim. <https://www.terveyskirjasto.fi/dlk00010>. Viitattu 16.12.2021.
- Ojasalo, Katri, Moilanen, Teemu & Ritalahti, Jarmo 2015. Kehittämistyön menetelmät. Uudenlaista osaamista liiketoimintaan. Verkkokirja. 3.–4. painos. Helsinki: Sanoma Pro Oy.
- Pauer, Frédéric, Litzkendorf, Svenja, Göbel, Jens, Storf, Holger, Zeidler, Jan, Graf von der Schulenburg & Johann-Matthias 2017. Rare Diseases on the Internet: An Assessment of the Quality of Online Information. J Med Internet Res 2017;19(1):e23. <https://www.jmir.org/2017/1/e23>. Viitattu 28.7.2021.
- Pettersson, Tom 2014. IgG4:ään liittyvä sairaus - monen näennäisesti yhden elimen tautitilan yhteinen nimittäjä. Duodecim-lehti 130(3):209–18. <https://www.duodecimlehti.fi/duo11479>. Viitattu 25.05.2021.



- Pitkälä, Kaisu & Savikko, Nina 2006. Hoitoon sitoutumisen merkitys ja haasteet. TABU Lääkeinformaatiota Lääkelaitokselta -verkkolehti 14 (5). 4–7. <https://www.julkari.fi/bitstream/handle/10024/134159/tabu52006.pdf?sequence=1>
- Salminen, Ari 2011. Mikä kirjallisuuskatsaus? Vaasan yliopisto. [https://www.uwasa.fi/materiaali/pdf/isbn\\_978-952-476-349-3.pdf](https://www.uwasa.fi/materiaali/pdf/isbn_978-952-476-349-3.pdf)
- Salonen, Satu 2017. Facebook-potilas. Lääkärilehti 12.4.2017. <https://www.laakarilehti.fi/ajassa/verkkokommentti/facebook-potilas/>
- Savonia 2022. Opetussuunnitelmat. <https://www.savonia.fi/opiskele-tutkinto/tutkinnot-ja-hakeminen/opetussuunnitelmat/?yks=KS&krtid=1189&tab=6&krtid2=92585>. Viitattu 14.2.2022.
- Seppänen, Anne 2018. Muistatko kertoa potilasjärjestöistä? Suomen lääkärilehti 6/2018, s. 334. <https://www.laakarilehti.fi/ajassa/ajankohtaista/muistatko-kertoa-potilasjarjestoista/?public=a7bd377ab9d5b4fe956e3ce979f28c99>
- Suomen Ultraharvinaiset ry. Suomen Ultraharvinaiset 2019. Verkkojulkaisu. <https://ultraharvinaiset.fi/>. Viitattu 28.7.2021.
- Stolt, Minna, Axelin Anna & Suhonen Riitta 2015. Kirjallisuuskatsaus hoitotieteessä. Hoitotieteen laitoksen julkaisuja. Turku: Turun yliopisto.
- Stone, John H 2019. American College of Rheumatology (ACR). IgG4-Related Disease (IgG4-RD). Verkkojulkaisu. <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Diseases-Conditions/IgG4-Related-Disease-IgG4-RD>
- Terveyskylä 2020a. Harvinaissairaudet.fi. Harvinaissairauden diagnosointi. Verkkojulkaisu. <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tietoa/harvinaisista-sairauksista/harvinaissairauden-diagnosointi>. Viitattu 25.5.2021.
- Terveyskylä 2020b. Harvinaissairaudet.fi. Harvinaissairauksien kirjo. Verkkojulkaisu. <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tietoa/harvinaisista-sairauksista/harvinaissairauksien-kirjo>. Viitattu 25.5.2021.
- Terveyskylä 2020c. Harvinaissairaudet.fi. Harvinaissairauksien maantieteellinen vaihtelu. Verkkojulkaisu. <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tietoa/harvinaisista-sairauksista/harvinaissairauksien-maantieteellinen-vaihtelu>. Viitattu 25.5.2021.
- Terveyskylä 2020d. Harvinaissairaudet.fi. Hoitopaikan porrastus harvinaissairauksissa. Verkkojulkaisu. <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tietoa/harvinaissairauden-hoitopaikat/hoitopaikan-porrastus-harvinaissairauksissa>. Viitattu 25.5.2021.
- Terveyskylä 2021. Mikä on Terveyskylä? Verkkojulkaisu. <https://www.terveyskyla.fi/tietoa-terveyskyl%C3%A4st%C3%A4/mik%C3%A4-on-terveyskyl%C3%A4>. Viitattu 25.5.2021.
- Torkkola, Sinikka, Heikkinen, Helena & Tiainen Sirkka 2002. Potilasohjeet ymmärrettäväksi. Opas potilasohjeiden tekijöille. Helsinki: Kustannusosakeyhtiö Tammi.
- TENK 2021. Tutkimuseettisen neuvottelukunnan ohje. Hyvä tieteellinen käytäntö ja sen loukkausepäilyjen käsittely Suomessa. Pdf-tiedosto. [https://tenk.fi/sites/tenk.fi/files/HTK\\_ohje\\_2012.pdf](https://tenk.fi/sites/tenk.fi/files/HTK_ohje_2012.pdf).
- Valo, Petri 2020. Harvinaissairaat sosiaali- ja terveydenhuollossa. Opinnäytetyö. Sosiaalialan koulutusohjelma. Satakunnan ammattikorkeakoulu. Verkkojulkaisu. [https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/349299/Valo\\_Petri.pdf?sequence=2&isAllowed=y](https://www.theseus.fi/bitstream/handle/10024/349299/Valo_Petri.pdf?sequence=2&isAllowed=y).
- Vilkka, Hanna & Airaksinen, Tiina 2003. Toiminnallinen opinnäytetyö. Helsinki: Kustannusosakeyhtiö Tammi.

## LIITE 1: POTILASOPAS

# Immunoglobuliini G4:ään liittyvä sairaus (IgG4-sairaus)

## Tietoa IgG4-sairaudesta

Immunoglobuliini G4:ään liittyvä sairaus (IgG4-sairaus) on systeeminen sidekudoksen tulehduksellinen tila. Sairaus ilmenee sairastuneiden elinten fibroosina eli arpeutumisena, IgG4-positiivisten plasmaselujen infiltraationa eli kudoksiin keräytymisellä ja usein myös suurentuneella seerumin IgG4-pitoisuudella. Sairaudelle ominaisia piirteitä ovat elinten turpoaminen ja pseudotuumorit eli kasvaimien kaltainen massa, joka ei ole kuitenkaan pahanlaatuinen. Kyseisiä piirteitä on havaittu muun muassa silmäkuopassa, sylkirauhasissa, keuhkoissa, maksassa, munuaisissa ja rintarauhasissa.

IgG4-sairautta on opittu tunnistamaan vasta viime vuosikymmenten aikana. Sairauden puhkeamisen syytä ei tiedetä, mutta mahdollisina laukaisevina tekijöinä pidetään infektioita ja autoimmunitettä. Autoimmuunisairauksissa kehon puolustusmekanismit kääntyvät omia kudoksiaan vastaan.

Tyypillinen IgG4-sairautta sairastava potilas on keski-ikäinen tai iäkäs henkilö, useimmiten mies kuin nainen. Harvinaisissa tapauksissa sairautta on havaittu myös lapsilla. Joillain IgG4-sairautta sairastavilla potilailla sairaus on vain yhdessä elimessä. Toisilla sairaus kuitenkin voi vaikuttaa kahdesta kuuteen tai jopa useampaankin elimeen.

Sairauteen voi liittyä myös vakavia kudolvaurioita riippuen sairauden ilmentymisestä. Kolangiitti eli sappitietulehdus voi johtaa maksan vajaatoimintaan, pankreatiitti eli haimatulehdus haiman vajaatoimintaan ja keuhkojen tulehdus hengitysvajaukseen. Hengitysteissä ilmenevä sairaus voi aiheuttaa moninaisia vaurioita hengitysteiden alueilla. Muita vakavia kudolvaurioita ovat aortan aneurysmat ja dissektoitumat eli valtimon pullistumat ja repeämät.

## Oireet

Sairaus alkaa yleensä hitaasti ja sen oireet voivat ilmetä vasta kuukausien tai vuosien päästä sairastumisesta. Kaikilla potilailla ei välttämättä ole mitään selkeitä oireita tai oireet voivat olla niin tavanomaisia, että ne yhdistetään tavallisempiin tulehduksellisiin sairauksiin. Potilailla voi olla taustalla pitkäaikaista allergista nuhaa, ekseemaa, siivontelotulehduksia tai astmaa. Sairaudella onkin todennäköisesti yhteys allergiaan ja atopiaan. Sairaudelle ei ole tyypillistä kuumeilu tai muut yleisoireet, mutta joskus ne voivat olla hallitsevia oireita, jolloin myös veren tulehdusarvot ovat koholla. Potilaalla voi ilmetä myös väsymystä tai painonlaskua. Oireilu riippuu yleensä siitä, missä elimessä sairaus vaikuttaa.

## Tutkimukset ja diagnoosi

IgG4-sairaus todetaan oireiden, laboratoriotutkimusten sekä kohde-elimen kudostutkimusten perusteella.

Verikokeella tutkitaan veriseerumin IgG4-pitoisuutta. Jos veriseerumin IgG4-pitoisuus on suurentunut, voidaan epäillä IgG4-sairautta. Suurentunut pitoisuus ei kuitenkaan yksinään riitä diagnoosiin eikä sairauden mahdollisuutta sulje pois myöskään se, jos IgG4-pitoisuus on viitealueella.

Kudostutkimuksista tutkitaan kudoksissa olevien IgG4-positiivisten plasmaselujen määrää kudoksissa. Sairaudelle tyypillistä ovat IgG4-positiivisten plasmaselujen määrän lisääntyminen kudoksissa ja niiden osuuden suurentuminen verraten kaikkiin IgG-positiivisiin plasmaseluihin.

## Hoito

IgG4-sairauden hoito on yksilöllistä sairauden vaikeusasteiden mukaan. Potilasta seurataan yleensä erikoissairaanhoidossa reumatologian yksikössä. Seuranta voi olla myös muillakin erikoisaloilla riippuen sairauden ilmentymisestä, mutta pääasiallinen vastuu hoidosta on reumatologeilla.

Ensisijaisena lääkehoitona ovat kortisonivalmisteet eli glukokortikoidit. Glukokortikoidilääkityksen pienentämiseksi ja sairauden remission ylläpitämiseksi on käytetty myös muita puolustuskykyä lamaavia lääkkeitä, kuten atsatiopriinia, mykofenolaattia ja metotreksaattia. Kyseisten lääkkeiden tehosta ei ole kuitenkaan varmaa tutkittua tietoa. Uusiutuvaa tai glukokortikoidilääkitykseen tehoamatonta sairautta on hoidettu rituksimabilla, joka kuuluu biologisten lääkkeiden ryhmään ja on tehonnut moniin sairauden ilmentymiin.

## Ennuste

IgG4-sairauden ennuste on yksilöllinen ja riippuu siitä, missä elimessä sairaus vaikuttaa ja onko se ehtinyt aiheutamaan sinne vahinkoa. Sairauden aikainen diagnosointi ja hoito voi myös ehkäistä elinvaurioiden syntymistä. Koska kyseessä on autoimmuunisairaus, se ei täysin parane, mutta sairauden aiheuttamia oireita voidaan saada lievittämään ja jopa katoamaan. Alustavien tutkimusten mukaan vakaana pysyvä seerumin IgG4-pitoisuus ennustaa remission eli sairauden oireettoman vaiheen säilymistä. Sairaudella on kuitenkin suuri riski uusiutua ja vaatii siksi säännöllistä seuranta-asiantuntevassa yksikössä.

## Elämä harvinaissairauden kanssa

Suomessa sairaus määritellään harvinaiseksi, jos sitä sairastaa vain 5 ihmistä 10 000:sta ja ultraharvinaiseksi, jos sitä sairastaa korkeintaan yksi ihminen 50 000:sta. Suomalaisista noin kuudella prosentilla on jokin harvinainen sairaus tai vamma. Harvinainen sairaus voi ilmetä usean eri elimen alueella, hyvin eri oirein ja eri vaikeusasteella potilaasta riippuen. Potilas ei välttämättä tapaa vain yhtä lääkäriä, vaan usein seuranta on useamman eri erikoisalan vastuulla. Harvinaissairaus voi olla etenevä, hitaasti kehittyvä tai synnynnäinen. Suurin osa sairauksista johtuu kromosomipoikkeavuuksista, geenivirheistä tai ne ovat perinnöllisiä.

Harvinaista sairautta sairastava, etenkin ultraharvinaissairas kohtaa monenlaisia tilanteita ja tunteita hoitopolkunsa aikana. Diagnoosin saaminen voi kestää useamman vuoden ja kun diagnoosi vihdoinkin löytyy tietoa siitä ei ole tarjolla samalla tavoin kuin yleisimmistä sairauksista. Tietoa saadakseen on pystyttävä käyttämään paljon aikaa, jotta saisi kokonaiskuvan sairaudesta ja sen hoidosta. Moni harvinaista sairautta sairastava kokee itsensä yksinäiseksi, eikä saatavilla välttämättä ole vertaistukea, vaikka tarve saada asiantuntevaa tietoa on suuri.

Vaikka vertaistukea ei välttämättä löydy oman sairauden piiristä, vertaistukea ja lisätietoa eri aiheista on saatavilla monilta muista harvinaisista sairauksista saatavilta potilailta sekä erilaisilta yhdistyksiltä ja järjestöiltä. Viimeisten kymmenen vuoden aikana harvinaistoimijoiden kenttä on merkittävästi vahvistunut ja verkostoitunut: esimerkiksi sosi-aali- ja terveysalan organisaatioiden muodostama Harvinaiset-verkosto ([www.harvinaiset.fi](http://www.harvinaiset.fi)), erilaisten harvinaissairauksien potilasyhdistysten kattojärjestö Harso ry. ([www.harso.fi](http://www.harso.fi)) ja erittäin harvinaisiin sairauksiin sairastuneita sekä heidän läheisiään yhdistävä Suomen Ultraharvinaiset ry. ([www.ultraharvinaiset.fi](http://www.ultraharvinaiset.fi)) tekevät nykyisin yhteistyötä harvinaissairaiden auttamiseksi yhteistyössä yliopisto-sairaaloihin perustettujen harvinaisyksiköiden kanssa. Vertaistukea on mahdollista löytää myös Terveyskylästä: <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet>.

## Potilasoppaan lähteet

- Casian, Alina & D´Cruz, David 2016. Immunoglobulin G4 Disease (IgG4-RD). Verkkojulkaisu. <https://www.vasculitis.org.uk/about-vasculitis/immunoglobulin-g4>. Viitattu 13.12.2021.
- Harvinaiset 2021. Harvinaissairaudet. Verkkojulkaisu. <https://harvinaiset.fi/diagnoosit/harvinaissairaudet/>. Viitattu 1.8.2021.
- Harvinaiset-verkosto 2016. Harvinaista elämää 2016. Helsinki: Harvinaiset-verkosto.
- Pettersson, Tom 2014. IgG4:ään liittyvä sairaus - monen näennäisesti yhden elimen tautitilan yhteinen nimittäjä. Duodecim-lehti 130(3):209–18. <https://www.duodecimlehti.fi/duo11479>. Viitattu 25.05.2021.
- Salonen, Satu 2016. Ultraharvinaisuus haasteena ja mahdollisuutena. Potilaan Lääkärilehti 3.1.2016. <https://www.potilaanlaakarilehti.fi/potilaan-aani/ultraharvinaisuus-haasteena-ja-mahdollisuutena/>. Viitattu 27.1.2022.
- Stone, John H 2019. American College of Rheumatology (ACR). IgG4-Related Disease (IgG4-RD). Verkkojulkaisu. <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Diseases-Conditions/IgG4-Related-Disease-IgG4-RD>
- Terveyskylä 2020. Harvinaissairaudet.fi. Harvinaissairauksien kirjo. Verkkojulkaisu. Päivitetty 19.5.2020. <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tietoa/harvinaisista-sairauksista/harvinaissairauksien-kirjo>.

## LIITE 2: ARTIKKELITAUUKKO

Lähde	Aineiston tyyppi	Sisältö
Casian, Alina & D´Cruz, David 2016.	Lääkärin tekemä lääketieteellinen artikkeli IgG4-sairaudesta	IgG4-sairauden etiologia, oireet, hoito, diagnosointi ja ennuste
Harvinaiset 2021.	Nettiartikkeli	Harvinaissairauden määrittely ja yleisyys
Harvinaiset-verkosto 2016.	Kirja	Tietoa harvinaissairauksista
Pettersson, Tom 2014.	Lääkärin tekemä lääketieteellinen artikkeli IgG4-sairaudesta	IgG4-sairauden patogeneesi, kliininen kuva, diagnostiikka ja hoito
Salonen, Satu 2016.	Väitöstutkimukseen perustuva lehtiartikkeli	Potilaan hoitoyksinäisyys
Stone, John H 2019.	Potilasopas, nettiartikkeli	Tietoa IgG4-sairaudesta potilaille ja läheisille
Terveyskylä 2020.	Nettiartikkeli	Tietoa harvinaissairauksista