



## Marfan oireyhtymää sairastavan aikuisen FYYSISEN KUNNON HARJOITTAMINEN

***Olemme omilla työpaikoillamme Invalidiliiton kuntoutuskeskuksessa Lahdessa ja Reumasäätiön sairaalassa Heinolassa tavanneet marfan oireyhtymää sairastavia kuntoutujia. Kuntoutuskursseilla olemme huomanneet, että tietoa marfaanikoiden fyysisen kunnan kohentamisesta on saatavilla niukasti. Oireyhtymään liittyy monia vaikeita oireita, joiden kanssa eläminen vaatii sopeutumista.***

***Tämän pohjalta lähdimme tekemään opinnäytetyötä, jossa syvennämme tietoa marfaanikon fyysisen kunnan harjoittamisesta. Tuloksena syntyi opas, jonka teimme yhteistyössä Invalidiliiton Harvinaiset yksikön kanssa. Oppaan voi tulostaa Harvinaiset yksikön sivuilta ([http://www.invalidiliitto.fi/portal/kuntoutuskeskus/laku/harvinaiset\\_-\\_yksikko/](http://www.invalidiliitto.fi/portal/kuntoutuskeskus/laku/harvinaiset_-_yksikko/)).***

**M**arfaanikon liikuntaa tulisi tarkastella laajemmin kuin pelkästään fyysiseltä kannalta, jolloin liikkumisen psyykkiset ja sosiaaliset hyödyt korostuvat. Yhdessä liikkuisa koemme yhteenkuuluvuutta ja olemme vuorovaikutuksessa tois-

ten ihmisten kanssa. Liikunnasta saatavat onnistumisen kokemukset, elämykset ja arkielämän asioista irti pääsemiset ovat mielelle hyvin tärkeitä<sup>(1)</sup>.

Tutkimusten mukaan 85 % marfaanikoista kokee, että oireyhtymällä on huomattavia vaikutuksia

heidän päivittäiseen elämäntapaansa<sup>(2)</sup>. Jatkuva rajoitusten seuraaminen, lääkehoidot, kipu, väsymys, psyykkiset oireet sekä jo tehdyt ja tulevat leikkaukset ja oireyhtymän aiheuttamat muutokset voivat luoda paineita arkeen ja arjessa selviytymiseen. Tällöin on tärkeää tukea heitä erilaisissa muutoksissa sekä ohjata terveellisiin elämäntapoihin. Aktiivisena pysyminen ja maltillinen liikunnan harrastaminen on tärkeää tuki- ja liikuntaelimistön, sydän- ja verisuoniston sekä psykososiaalisen terveyden kannalta<sup>(3)</sup>.

Tutkimusten mukaan 84 % marfaanikoista ilmoitti hakeutuvansa tietyn liikuntaharrastuksen pariin pitäen oman diagnoosin mielessä. 79 % prosenttia heistä ilmoitti muokanneensa liikuntaharrastuksensa niin että se sopii juuri heille. Suosittuja liikuntalajeja olivat kä-

vely ja uinti<sup>(4)</sup>. Suomessa vastaavanlaista tutkimusta ei ole tehty. Meidän kokemuksemme mukaan moni marfaanikko jättää liikkumisen vähälle juuri tiedon puutteen takia. Liikuntaan ja itsensä rasittamiseen liittyy pelkoja ja epävarmuutta siitä mitä voi turvallisesti tehdä. Rasittava ja voimakkaita ponnisteluja vaativa kuormitus voi pahimmillaan johtaa terveydelle hengenvaarallisiin sydän- ja verenkiertoelimistön ongelmiin.

Marfaanikon moninaisilla tuki- ja liikuntaelimistön ongelmilla on vaikutusta liikkumiseen. Pitkäraajaisuus, yleinen lihasheikkous sekä yliliikkuvuus vaikeuttavat liikkeiden hallintaa, myös keskivartalolihavuus vaikuttaa siihen että liikkuminen ei ole niin sujuvaa<sup>(5)</sup>.

Marfaanikoillakin esiintyy keskivartalolihavuutta jonka terveydelle haitallisia vaikutuksia on useita. Mitä suurempi vyötärölihavuus sitä suurempi mahdollisuus on saada muita sairauksia, kuten esimerkiksi tyypin 2 diabetes<sup>(6)</sup>.

## OMATOIMINEN FYYSISEN KUNNON HARJOITTAMINEN

Liikuntaelimistön harjoittamisessa on tärkeä kohdistaa harjoittelua niihin toiminnallisiin ongelmiin joita oireyhtymä aiheuttaa. Monipuolisella harjoittelulla voidaan kehittää fyysisen kunnon kaikkia osaluokkia. Harjoittelun tulee olla yksilöllisesti suunniteltua ja ohjattua, jolloin tehokkuus ja motivoituminen harjoitteluun paranee<sup>(7)</sup>. Lisäksi tulee huomioida sidekudosten hauraus ja nivelten yliliikku-

vuus sekä muutokset selkärangan ja alaraajojen luisissa rakenteissa.

Terveysliikunnan tavoitteena on hyvä terveys ja fyysinen toimintakyky<sup>(8)</sup>. Terveysliikunnaksi sanotaan kaikkea sitä fyysistä aktiivisuutta, joka tehokkaasti ja turvallisesti parantaa terveystuntoa tai ylläpitää hyvää terveystuntoa.

Marfaanikon on suositeltavaa keskittyä arki- ja hyötyliikuntaan, tasapainoon ja lihaskuntoon. Kestävyysliikunnan annostelussa tulee muistaa huomioida syketaso ja oma rasittuminen.

Liikuntaharrastuksesta on aina syytä keskustella hoitavan lääkärin kanssa!

## KESTÄVYYDEN HARJOITTAMINEN

Rasituksen aikana sykkeen tulee pysyä alle 110 lyöntiä/ minuutissa (jos käytössä beetasalpaaja lääkitys, syke alle 100 lyöntiä/minuutissa)<sup>(9)</sup>. Marfaanikon tulisi harrastaa dynaamista matalatehoista fyysistä aktiviteettiä ja välttää korkeatehoisia staattisia harjoitteita ja kontaktilajeja. Staattisissa lajeissa verenpaine voi yhtäkkiä nousta ja kuormittaa sydän- ja verenkiertoelimistöä liikaa<sup>(10)</sup>.

Sydän- ja verenkiertoelimistön kuormittamisen kannalta suositeltavia lajeja ovat kävely, uinti, vesijuoksu ja pyöräily. Tärkeätä on löytää oma tapa harrastaa liikuntaa<sup>(11)</sup>.

National Marfan Foundation on laatinut listan suositeltavista liikuntalajeista ja liikunnan annostelusta marfaanikoille<sup>(12)</sup> (Taulukko 1).

Jokaisen marfaanikon pitäisi oppia tunnistamaan erot fyysisen rasituksen tehossa ja määrässä.

Kilpaurheilu, kontaktilajit, painonnosto ja lajit, joissa yhteentörmäys on mahdollista, eivät ole suositeltavia rasittavuuden ja vammutumisriskin takia. Lajit, jotka aiheuttavat voimakkaita paineenvaihteluja, kuten sukeltaminen, ovat kiellettyjä<sup>(9)</sup>.

Harjoittelussa on vältettävä työn- täämistä, punnertamista, voimakkaita vetoliikkeitä ja istumaan nousuna suoritettavaa vatsaliharjoitusta<sup>(13)</sup>.

## LIHASKUNNON JA LIIKEHALLINNAN HARJOITTAMINEN

Harjoittelussa suositellaan tehtäväksi dynaamista harjoittelua, koska se kuormittaa sydäntä vähemmän. Hyvän pystyasennon ja tasapainon hallinnassa on tärkeä vahvistaa kehon keskustaa. Syvät vatsalihakset tukevat ja tasapainottavat lantion ja alaselän hyvää asentoa. Vahva keskivartalo antaa hyvän tuen pystyasennolle. Muut keskeiset lihasryhmät jotka vaativat hyvää lihasvoimaa ja -hallintaa ovat vatsalihasten lisäksi selkä- ja jalkojen lihakset<sup>(14)</sup>. Mitä toiminnallisempia harjoitukset ovat, sitä paremmin ne siirtyvät arkeen tukemaan. Lihaskunnon kehittyminen vaatii pitkäjänteistä työtä, mutta jo muutaman viikon harjoittelun jälkeen voi huomata kehittymistä. Näkyvimmit muutokset tulevat näkyviin noin 6–8 viikon harjoittelun jälkeen.

## TAULUKKO 1

SUOSITELTAVAA LIIKUNTAA	ESIMERKIT	VÄLTÄ
Ei-kilpailullista dynaamista liikuntaa	Reipas kävely	Nopeat pysähdykset
Toistettavuus 3–4 kertaa viikossa	Vapaa-ajan pyöräily	Nopeat suunnanvaihdokset
Aerobinen aktiviteetti noin 50 % max.	Hidas hölkkä	Törmäily pelaajaan/esineeseen
Matalat sykkeet	Hidastempoista tennistä	Pinnistely / painonnosto
Syke alle 110	Kevyet irtopainot	Suuria vaihteluja ilmanpaineessa
Syke alle 100, beetasalpaaja käytössä		Sukellusta

Kuormana voidaan käyttää omaa kehoa, vapaita painoja tai kuminauhaa, terapiapalloa, voimistelu-keppiä ja tasapainovälineitä. Lihaskuntoharjoittelussa aerobinen kuormitus saadaan tekemällä harjoittelua pienellä vastuksella ja toistamalla liikettä esimerkiksi 8–15 kertaa. Toistojen välillä on hyvä käyttää pitkää palautumisaikaa, jos suoritus kestää 30 sekuntia, lepo-vaiheen tulee olla 60 sekuntia <sup>(15)</sup>. Lihaskuntoa ja keuhonhallintaa kehittäviä liikuntamuotoja ovat esimerkiksi alkeispilates, chiball, Tai Chi ja kevyt kuntosaliharjoittelu pienillä painoilla.

Oppaassa olevat keskivartalon lihasvoimaharjoitteet ja liikkeet on suunniteltu, niin että niitä voi tehdä turvallisesti kotona. Tuki- ja liikuntaelin ongelmissa on suositeltavaa kysyä tarkempia ja yksilöllisiä ohjeita fysioterapeutilta.

Yleensä henkilöt, joilla on yli-

liikkuvuutta, kokevat venyttelyllä saavansa helpotusta jäykkään ja epämukavaan olotilaan. Lihasten venyttäminen on kuitenkin tehtävä harkiten, varovaisesti ja kontrolloidusti, näin vältetään ärsyttävästä nivel- ja muita sidekudoksia. Yliliikkuvilla nivelillä ja normaalia enemmän taipuvilla lihaksilla on taipumus siirtyä ja mahdollisesti yliojentua ennen kuin venytys kohdistuu tiukempiin kudoksiin <sup>(16)</sup>.

### ARKI- JA HYÖTYLIIKUNTA

Arkiliikunnaksi eli hyötyliikunnaksi sanotaan liikuntaa, joka toteutuu päivittäisten toimintojen suorittamisessa, esimerkiksi työmatkaliikunta, siivoaminen ja puutarhatyöt. Arkiliikuntaa voi toteut-

taa pienissä pätkissä pitkin päivää, mutta päivittäinen vaatimus on puoli tuntia. Suositus on 5–7 päivänä viikossa. Arkiliikunta on vähäisen rasituksen vuoksi suositeltavaa ja turvallista <sup>(7)</sup>.

Kävely on erityisen suositeltavaa koska se on helppo toteuttaa ja se on kokonaisvaltaista harjoittelua. Kävelyn aikana on tärkeää oppia huomioimaan syvien lihasten aktivaatio ja välttää nivelten yliojentamista <sup>(16)</sup>.

### FYYSISEN RASITUKSEN ARVIOINTI

Liikunnan annostelun kannalta täytyy oppia tunnistamaan oman kehon antama palaute ja tuntemukset harjoittelun aikana. Suorituksen aikana ilmenevä epämukava olotila on yleensä merkki liian rasittavasta

## TAULUKKO 2

Miltä rasitus tuntuu nyt?*		
Miltä rasitus tuntuu?	Sopivuus	Havainnoi hengitystä
6		
7	erittäin kevyt	normaali hengitysrytmi
8		
9	hyvin kevyt	
10		hengitys kiihtyy (puhuminen sujuu)
11	kevyt	
12		
13	hieman rasittava	hengästyttää (puhuminen vaikeutuu)
14		
15	rasittava	
16		puuskuttaa (puhuminen mahdotonta)
17	hyvin rasittava	
18		
19	erittäin rasittava	
20		

\*ns. Borgin asteikko

UKK-instituutti

RPE (Rating of Perceived Exertion) eli Borgin asteikko <sup>(18)</sup>.



liikunnasta ja silloin on syytä miettiä liikunnan taso uudelleen<sup>(17)</sup>.

Oman räsitus-tason määrittämisessä voi käyttää RPE (Rating of Perceived Exertion) asteikkoa ja sykemittaria sykkeen arviointiin. Syke on luotettava ja käyttökelpoinen mittari, joka kertoo kuinka räsittävää ja tehokasta liikunta on sydän- ja verenkiertoelimestön kannalta. Jokainen henkilö reagoi yksilöllisesti räsitukseen ja räsituksen siedossa voi olla päivittäistä vaihtelua. RPE-asteikolla arvioidaan harjoittelun kuormittavuutta. Tämä ns. Borgin asteikko kuvaa henkilön kokemaa räsitusta fyysi-

sen suorituksen aikana. Asteikko on numeroitu 6–20. Marfaanikoille sopiva räsitus-taso on välillä 10–13. Tämä räsitus-taso tarkoittaa, että pitää pystyä puhumaan puuskuttamatta (PPPP)<sup>(15)</sup>. Räsitus-tasot on määriteltä taulukossa 2.

Eräillä lääkkeillä on vaikutusta sydämen sykkeeseen ja räsituksen sietoon. Sydänlääkkeistä beetasalpaajat alentavat sykettä, tämä on syytä huomioida fyysisessä räsituksessa. Lääkityksen ja liikunnan yhteisvaikutuksista on syytä aina keskustella hoitavan lääkärin kanssa.

## LOPUKSI

Kun kävellään ja nautitaan luonnosta, niin monesti meille jääkin mieleen asiat jotka koimme muiden aistien avulla. Se minkä näimme ja haistoimme voi olla tärkein asia ja fyysisellä räsituksella on tällöin pienempi merkitys. Jo vuosisatoja sitten ymmärrettiin liikunnan merkitys hyvinvoinnille. Hippokrateksen sanoin:

”Liikunnan pitäisi aluksi olla kevyttä, vähitellen lisääntyvää, leppoisasti lämmittävää eikä liaksi voimille ottavaa – liikunnan pitäisi olla mahdollisimman suuressa määrin luonnollista ja sitä pitäisi olla runsaasti; rajua liikuntaa tulisi harrastaa säästeliäästi ja vain kun tarpeellista.”

Rentoutumisen, oikean hengitystavan löytämisen ja mielikuvien kautta voi vähentää kipua ja sitä kautta lisätä hyvinvointia. Ruokavalion tarkkaileminen, levon ja räsituksen välinen suhde on hyvä huomioida. Riittävän levon saaminen hyvän yönun kautta on tärkeätä kudosten palautumiselle<sup>(16)</sup>.

Oppaassa on annettu perustiedot fyysisen kunnan harjoittamiseen sekä muitakin fyysisen kunnan harjoittamisen kannalta tärkeitä asioita. Jokaisen täytyy oman lääkärin ja fysioterapeutin kanssa käydä läpi yksityiskohtaisemmat ohjeet. Oppaassa olevilla kuvilla haluamme innostaa ja kannustaa ihmisiä huolehtimaan itsestään ja herättää innostuksen lähteä liikkeelle. Oppaan etusivun kuva marjoista pyrkii kannustamaan liikuntaan pieni marja kerrallaan ja kertomaan sen, että pieni askel päivässä on suuri askel elämässä. Hyvinvoinnin kannalta nimenomaan marfaanikoille pienillä asioilla ja askelilla on merkitystä lopputulokseen.

**Anita Antinniemi,**  
*ft, Reuman Sairaala Heinola*  
[anita.antinniemi@reuma.fi](mailto:anita.antinniemi@reuma.fi)

**Lilian Nieminen,**  
*ft, Invalidiliiton*  
*Lahden Kuntoutuskeskus*  
[lilian.nieminen@invalidiliitto.fi](mailto:lilian.nieminen@invalidiliitto.fi)

## LÄHTEET

- Kokko, S & Vuori, M. 2007. Terveysliikunta – katse yksilöstä toimintaympäristöön. Liikunta ja tiede, 1/2007.11–15.
- Peters, K., Kong, F., Horne, R., Francomano, C & Biesecker, B. Living with Marfan syndrome I. Perceptions of the condition [verkkojulkaisu]. *Clinical Genetics* 2001a; 60: 273–283.
- Judge, D. & Dietz, H. Marfan's syndrome [verkkojulkaisu]. *Lancet* 2005; 366: 1965–76.
- Peters, K., Kong, F., Horne, R., Francomano, C. & Biesecker, B. Living with Marfan syndrome II. Medication adherence and physical activity modification [verkkojulkaisu]. *Clinical Genetics* 2001b; 60: 283–293.
- Jokinen, E., Kaitila, I & Kokkonen, J. Marfan- oireyhtymän diagnostiikka, hoito ja seuranta Suomessa. Suomen Marfan-yhdistys. Jäsenlehti 2/2008b, 4–9.
- [www.kaypahoito.fi](http://www.kaypahoito.fi)
- Suni, J. 2005. Liikuntaelimestön toimintakyky. Teoksessa Fogelholm, M & Vuori, I. Terveysliikunta. 1. painos. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim. 33–47.
- Fogelholm, M. & Oja, P. 2005. Terveysliikunta. Teoksessa M. Fogelholm & P. Oja (toim.) Terveysliikuntasuosituks. Jyväskylä: Gummerus. 77–79.
- Keane, M. & Reed, P. Medical Management of Marfan Syndrome [verkkojulkaisu]. *Circulation* 2008; 117: 2809 – 2810.
- Dean, J. Marfan syndrome: clinical diagnosis and management [verkkojulkaisu]. *European Journal of Human Genetics*. 2007; 15: 724–733.
- Mononen, T. 2000. Marfan-oireyhtymä – liikunnan ja kuntoutuksen erityispiirteitä. Suomen Marfan- yhdistys ry. Jäsenlehti 1/2000.
- Saeed, I. & Braverman, A. Approach to the Athlete with Thoracic Aortic Disease [verkkojulkaisu]. *Current Sports Medicine Reports* 2007; 6: 10–107.
- Milewicz, D., Dietz, H. & Miller, C. Treatment of Aortic Disease in Patients With Marfan Syndrome [verkkojulkaisu]. *Circulation* 2005; 111: 150–157.
- Liukkonen, I & Saarikoski, R. 2007. Terveet jalat. Tampere: Kustannus Oy Duodecim.
- Talvitie, U., Karppi, S-L. & Mansikkamäki, T. 2006. Fysioterapia. 2. uudistettu painos. Helsinki: Edita Prima Oy. 402–403.
- Keer, R. & Grahame, R. 2003. Hypermobility Syndrome. Recognition and Management for Physiotherapists. Edinburgh: Butterworth Heinemann.
- Maron, B., Chaitman, B., Ackerman, M., Baye's de Luna, A., Corrado, D., Crosson, J., Deal, B., Driscoll, D., Estes III, M., Araujo, C., Liang, D., Mitten, M., Myerburg, R., Pelliccia, A., Thompson, P., Towbin, J. & Van Camp, S. Recommendations for Physical Activity and Recreational Sports Participation for Young Patients With Genetic Cardiovascular Diseases [verkkojulkaisu]. *Circulation* 2004; 109: 2807–2816.
- [www.ukkinstituutti.fi](http://www.ukkinstituutti.fi)