

PWS ja liikunta

➤ Prader-Willin oireyhtymä	3
➤ PWS:n haasteet liikkumiselle	4
➤ Liikunta osaksi elämää	6
➤ Millaista liikuntaa?	8
➤ Fysioterapia	10

**Uudenmaan vammaispalvelusäätio /
Prader-Willin oireyhtymän osaamiskeskus**

PL 1005 (Sibeliuksenväylä 36 T1)

04401 Järvenpää

Puh. 020 762 7982

toimisto@uvps.fi

www.uvps.fi

Prader–Willin oireyhtymä

Prader–Willin oireyhtymä (Prader–Willin syndrooma, PWS) on harvinainen geneettinen 15. kromosomin kehityshäiriöoireyhtymä, johon liittyy lukuisia erilaisia oireita ja ominaisuuksia, joiden esiintyminen ja vaikeusaste vaihtelevat yksilöstä toiseen.

Poikkeamat kromosomissa 15 vaikuttavat aivoissa sijaitsevaan hypotalamukseen. Hypotalamus säätelee sen alla olevan pienen umpieritysrauhasten, aivolisäkkeen, toimintaa ja toimii samalla myöskinä umpieritysjärjestelmän ja keskushermoston eri osien välillä. Hypotalamuksen toimintahäiriön oletetaan olevan syynä moniin PWS:aan liittyviin oireisiin.

Vastasyntyneellä PWS:n pääpiirteisiin kuuluvat alentunut lihasjänteys (hypotonia) sekä syömisongelmat. Myöhemmässä lapsuudessa sekä aikuisuudessa tyypillistä on liiallinen ruokahalu ja ylensyönti (hyperfagia), joka kontrolloimattomana johtaa vaikeaan ylipainoon. Lisäksi PWS:n pääpiirteisiin kuuluvat tiettytyypiset käyttäytymisen piirteet, kehityksen viivästyminen ja kehitysvammaisuus, oppimisvaikeudet, fyysisen kasvun häiriöt sekä puutteellinen sukupuolinen kehitys (hypogonadismi), jonka vuoksi puberteetti jää yleensä epätäydelliseksi. Tyypillisiä kasvojen ja kehon piirteitä ovat mantelinmuotoiset silmät, kapea otsa ja kapeat kasvot, suora nenä, pieni suu ja ohut ylähuuli sekä alaspäin kääntyneet suupielet, vaalea iho ja hiukset sekä pienet jalat ja kädet.

Edellä mainittujen oireiden ja ominaisuuksien lisäksi PWS:aan liittyy useita muita oireita tai ominaisuuksia, joiden esiintyminen vaihtelee yksilöstä toiseen.

PWS:aan ei ole olemassa parantavaa hoitoa, joskin joitakin sen oireita voidaan korjata leikkaus-, lääke- tai hormonihoidoilla. Lisäksi PWS-henkilön elämänlaatua parantavat:

- yksilöllinen ruokavalio ja oikeat ruokailutottumukset
- säännöllinen liikunta
- PWS-henkilölle tyypillisten käyttäytymisen piirteiden ymmärtäminen ja niiden huomioiminen elinympäristössä
- erilaiset terapiat (mm. puheterapia, fysio- ja toimintaterapia)

Oireyhtymän hoitoa, seuranta ja kuntoutusta koskevat ratkaisut tehdään aina yksilöllisesti hoitavien lääkäreiden ja muiden hoitoon kiinteästi liittyvien työryhmien toimesta. Myös liitännäissairauksien hoito toteutetaan yksilöllisesti.

PWS diagnosoidaan DNA-testien avulla tähän asiaan erityisesti perehtyneessä laboratoriossa.

Oireyhtymää tavataan kaikilla roduilla ja molemmilla sukupuolilla. Useimmiten oireyhtymä ei ole periytyvä. Suomessa arvioidaan olevan noin 150–170 PWS-henkilöä.



PWS:n haasteet liikkumiselle

Alhainen lihasjänteys (hypotonia)

Prader–Willin oireyhtymään liittyvä alhainen lihasjänteys (hypotonia) ilmenee heti syntymän jälkeen vastasyntyneen velttoutena. Vaikka yleinen lihashypotonia vähenee iän myötä selvästi, jatkuu se jonkin asteisena myös aikuisiällä. Hypotonia ei johdu lihaksista, joiden rakenne on normaali, vaan sen aiheuttaa aivoperäinen häiriö. Myös motorinen kehitys on usein selvästi jäljessä.

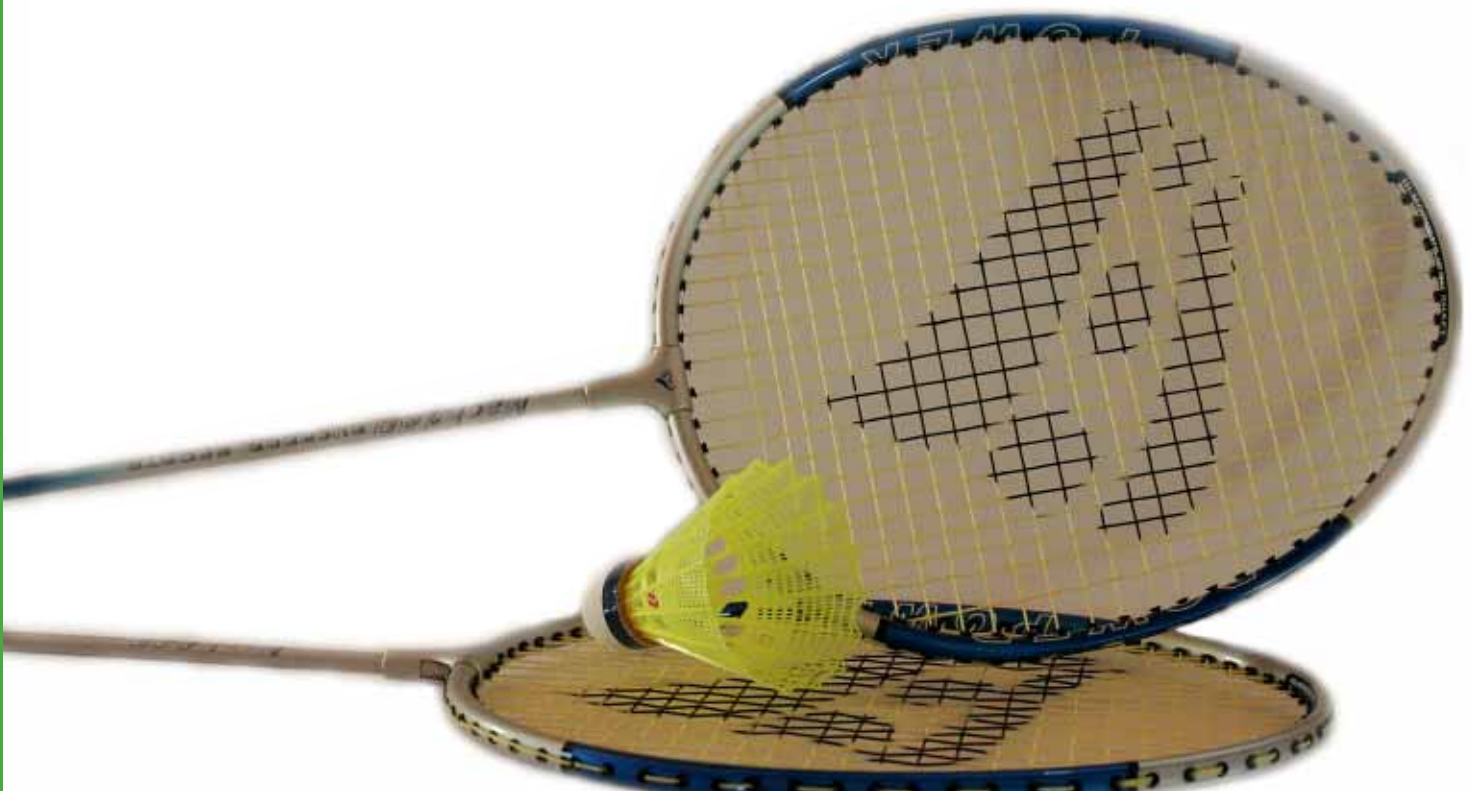
Alhaisen lihasjänteyden lisäksi PWS-henkilöillä esiintyy puutteita tyyppillisesti myös tasapainossa ja koordinaatiokyvyssä. Näiden puutteiden vuoksi suurista liikeradoista selviytyminen saattaa tuottaa vaikeuksia. Toisinaan yksinkertaisetkin liikkeet, kuten juokseminen, kiipeäminen ja hyppiminen, voivat olla suuria haasteita. Myös hienomotoriikassa sekä käden puristusvoimassa esiintyy yleisesti puutteita, joten esimerkiksi piirtäminen, kirjoittaminen ja leikkaaminen voivat tuottaa vaikeuksia. Toimintaterapia on tällöin usein tarpeellista.

Liikunnalla ei voida parantaa kokonaan hypotoniaa, mutta liikunnan puute lisää selvästi niitä ongelmia,

joita hypotoniasta yleisesti henkilölle aiheutuu. Ongelmia voidaan helpottaa liikunnan ja säännöllisten lihasharjoitusten lisäksi myös kasvuhormonihoidolla sekä fysioterapialla.

Ylipaino

PWS-henkilöllä esiintyvä ylipaino aiheutuu sekä liiallisesta ruokahalusta että kulutukseen nähden liian suuresta energian saannista. Oireyhtymään liittyy tyyppillisesti kylläisyyden tunteen puutteesta johtuva syömishäiriö, joka ilmenee pakonomaisena syömisena sekä epänormaalin suurena kiinnostuksena ruokaa ja syömistä kohtaan. Liiallinen energiansaanti johtuu osaltaan siitä, että PWS-henkilön keskimääräinen energiantarve on vain noin 60 % terveen henkilön energiantarpeesta. PWS-henkilön lihakset ovat pienet ja lihasjänteys alhainen, joten lihakset tarvitsevat vähemmän energiaa kuin terveen normaalipainoisen henkilön lihakset. Ylimääräinen energia kertyy nopeasti elimistöön ja muuttuu rasvakudokseksi. Ilman niukasti energiaa sisältävää ruokavaliota sekä riittävää liikuntaa voi PWS-henkilölle kehittyä hyvin varhaisessa iässä vaikea ylipaino.





Ylipaino tekee liikkumisen hankalaksi ja osaltaan se myös rasittaa voimakkaasti polviniveliä. Polvet ovat kantavia niveliä, joiden päällä kehon paino lepää. Niiden riittävä toiminta on liikkumisen edellytys.

Osteoporoosi

PWS-henkilöillä saattaa esiintyä osteoporoosia eli luukatoa jo melko nuorella iällä. Osteoporoosissa luumassa on pienentynyt, luu haurastunut ja luun murtuma-alttius kasvanut. Osteoporoosin paras hoito on ennaltaehkäisevää. Osteoporoosia voidaan ehkäistä luustoa kuormittavalla liikunnalla sekä riittävästi kalkkia ja D-vitamiinia sisältävällä ruokavaliolla. Myös sukupuolihormonivajeen korvaushoidolla on tärkeä merkitys osteoporoosin ennaltaehkäisyssä.

Liikunnan merkitys osteoporoosin ehkäisyssä ja hoidossa on tärkeä. Luustoa ja lihaksistoa kuormittava liikunta lisää luun huippumassaa ja lujutta. Käveleminen, etenkin sauvakävelyn muodossa, on

yksi parhaimmista liikuntamuodoista osteoporoosin ennaltaehkäisyssä. Sitä voi harrastaa missä vain ja milloin vain.

Osteoporoosi tekee luut herkiksi murtumille. PWS-henkilöillä on olemassa lisääntynyt riski erilaisille onnettomuuksille ja luunmurtumille, sillä huono tasapaino, pienikokoisuus sekä koordinaatiokyvyn puute voivat herkästi aiheuttaa kaatumisen tai putoamisen. On myös hyvä huomioida, että PWS-henkilöillä on usein varsin korkea kipukynnys, joten hän ei välttämättä tunne kaatumisesta johtuvan vamman aiheuttamaa kipua. Korkean kipukynnyksen takia jopa luunmurtumia on raportoitu joskus jääneen huomaamatta.

Sydämen ja hengityselinten toiminta

Vaikea ylipaino rasittaa sydäntä ja vaikeuttaa hengityselinten toimintaa. PWS-henkilöiden hengitys on tyypillisesti tiheää ja pinnallista. He myös hengästyvät helposti. Hypotonia edistää hartioiden sisäänpäin kiertymistä aiheuttaen ryhtivikoja. Nämä ryhtiviivat voivat osaltaan vaikeuttaa hengittämistä. Liikunnan ja harjoittelun avulla voidaan parantaa huomattavasti hengityselinten toimintaa. Harjoittelussa tulee aina ottaa huomioon yksilön fyysisen kunnan rajoitukset ja suhteuttaa harjoittelu sitä vastaavaksi. PWS-henkilöillä esiintyy usein myös uniapneaa eli unen aikana tulevia hengityskatkoja.

Skolioosi

PWS-henkilöillä saattaa esiintyä myös eriasteista selkärangan sivusuuntaista käyristymistä eli skolioosia. Käyristymiseen liittyy usein nikamien kiertyminen pysty akselinsa ympäri ja muutoksia ryhdissä. Skolioosin hoitona käytetään ensisijaisesti tukiliivihoitoa. Mikäli tukiliivihoito ei riitä, voidaan turvautua leikkaushoitoon. Skolioosi ei ole este liikkumiselle.

Liikunta osaksi elämää

Säännöllisen liikunnan merkitystä ei voi PWS-henkilön kohdalla liikaa korostaa. Liikunta tuottaa hyvää oloa, iloa ja parantaa toimintakykyä. Liikunta lisää lihasmassaa ja energian kulutusta, jotka puolestaan lisäävät elimistön aineenvaihduntaa. Liikunnalla on suuri merkitys myös painonhallinnassa. Lisäksi liikunta saa ajatukset pysymään poissa ruoasta ja syömisestä.

Säännöllinen liikunta

- lisää lihasjänteyttä ja -massaa
- lisää luuntiheyttä ja ehkäisee osteoporoosia
- edistää nivelten toimintaa
- parantaa koordinaatiota ja tasapainoa
- pitää hengitys- ja verenkiertoelimistöä kunnossa
- parantaa sokeriaineenvaihduntaa
- pitää painoa hallinnassa ja vie ajatukset pois syömisestä
- kohottaa mielialaa ja ehkäisee masennusta
- parantaa yleiskuntoa ja elämänlaatua sekä ehkäisee lisäsairauksia.





Ulkoiluun ja liikkumiseen tulee kannustaa jo varhaislapsuudesta saakka. Liikkuminen tulisi sisällyttää mahdollisimman varhaisessa vaiheessa säännölliseksi osaksi PWS-lapsen päivärytmiä, sillä varhaiset liikuntatottumukset edistävät positiivisen suhtautumisen syntymistä liikkumista kohtaan. Myös nuoren ja aikuisen päiväohjelman tulisi aina sisältää säännöllisiä liikuntatuokioita.

Heikko lihasvoima, tasapainovaikeudet, mahdollinen ylipaino, hengästyminen sekä puutteellinen koordinaatiokyky tekevät liikkumisen usein vaivalloiseksi, jolloin liikkumista ei välttämättä koeta kovin mieluisaksi. Myös epäonnistumiset sekä itsensä vertaaminen terveisiin ikätovereihin vaikuttavat itsetuntoon sekä haluun liikkua. PWS-henkilöt tarvitsevat paljon rohkaisua ja kehuja motivoitukseen omien kykyjen ja taitojen mukaiseen liikkumiseen.

On hyvä kuitenkin muistaa, että liikkuminen ei saa perustua pakkoon, vaan sen on oltava mukavaa. Toisinaan on tärkeää, että jo pelkästään yrittämistä arvostetaan. Iän myötä kannustamista ja rohkaisua

tarvitaan yhä enenevässä määrin. Kannustimena hyvästä suorituksesta voidaan käyttää kehujen lisäksi myös erilaisia pieniä kannustuspalkintoja, jotka motivoivat liikkumaan.

Koulussa PWS-nuorta ei tule vapauttaa liikunnasta, jos terveys ei sitä muuten vaadi. Pienillä soveluksilla ja houkutteilla voi liikunnasta tehdä hänelle sopivaa ja mieluisaa. Jos oppilas ei käyttäytymisensä takia pysty osallistumaan yhteisille liikuntatunneille, voidaan liikuntatuokio korvata esimerkiksi tekemällä kävelylenkki koulun ympäristössä. Valvonta on tällöin tietenkin välttämätöntä. Liikunnalliset tavoitteet tulisi aina sisällyttää myös HOJKS:iin (henkilökohtaisen opetuksen järjestämistä koskevaan suunnitelmaan).

Millaista liikuntaa?

Ensisijaisen tärkeää on, että liikutaan säännöllisesti – tavalla tai toisella. Omat fyysiset kyvyt, kiinnostuksen kohteet ja mieltymykset ovat aina mielekkään liikkumisen lähtökohtana. PWS-lasta, nuorta sekä aikuista tulee rohkaista ja kannustaa erilaisten liikuntamuotojen kokeilemiseen – hän voi yllättää osaamisellaan näin päättäessään!

Suosittelavaa liikuntaa on erityisesti **kestävyyssiikunta**, sillä se kuluttaa tehokkaasti energiaa, parantaa sydämen ja keuhkojen toimintaa sekä vahvistaa lihasvoimaa. Kestävyydellä tarkoitetaan elimistön kykyä vastustaa väsymystä pitkäaikaisesti. Kestävyysiikunta on pitkään kestävää liikuntaa, joka nostaa jonkin verran sydämen sykettä. Kestävyysharjoittelu on luonteeltaan tasavauhtista tai lyhyellä palautuksella tapahtuvaa intervalliharjoitusta, jossa syketaso pysyy alhaalla. Palautusaika tulisi olla pienempi kuin rasiinukseen käytetty aika. Hyvää kestävyyskuntoa kehittäviä lajeja ovat esimerkiksi kävely ja sauvakävely sekä uinti.

Voima- ja lihaskuntoharjoittelu vahvistaa tuki- ja liikuntaelimitystä. Hyvä lihaskunto parantaa myös tasapainoa, mikä on tärkeää horjahdusten ja kaatumisten välttämiseksi. Lihasten voimaa kehittäviä lajeja ovat kaikenlaiset jumput ja kuntosaliharjoittelu.

Nopeus- ja liikkuvuusharjoitukset puolestaan parantavat liikkuvuutta ja koordinaatiota. Suositeltavia ovat mm. sellaiset urheilulajit ja pelit, jotka tukevat motoristen taitojen, havaintokyvyn sekä koordinaatiokyvyn kehittymistä. Hyviä nopeutta ja tasapainoa kehittäviä ja ylläpitäviä liikuntamuotoja ovat esimerkiksi tanssi ja erilaiset pallopelit. Venytteleillä taas voidaan ylläpitää nivelten ja lihasten liikkuvuutta ja hyvää ryhtiä. Pitkäkestoiset venytykset rentouttavat ja parantavat lihasten verenkiertoa ja ehkäisevät niiden kipeytymistä.

Joissakin tilanteissa polviniveliä voimakkaasti rasittavia liikuntalajeja (esimerkiksi runsasta juok-





semista tai voimakasta hyppimistä sisältäviä lajeja) voi kuitenkin olla tarpeen jossakin määrin välttää. Polviniveliä ajatellen sopivia lajeja ovat vaikkapa uinti, pyöräily tai yksilölliset erityistarpeet huomioiva kuntosaliohjelma.

On hyvä muistaa, että myös päivittäinen arkiliikkuminen on tärkeä osa liikkumista. Hengästyminen ja hikoilu ovat hyväksi, ja merkkejä siitä, että liikkuminen on tarpeeksi rasittavaa. Liikuntaa tulisi harrastaa tehokkaasti päivittäin tai vähintään 3-4 kertaa viikossa aina 30-60 minuuttia kerrallaan.

Esimerkkejä sopivasta liikunnasta:

Heittämis- ja kiinniottamispelit (esim. pallon tai hernepussin heittäminen ja kiinniottaminen) parantavat käden ja silmän välistä koordinaatiota.

Joukkuepelit ovat erinomaista liikuntaa. Ryhmässä liikkuminen on usein tehokkaampaa kuin yksinään liikkuminen. Joukkuepelissä opitaan samalla häviämistä ja voittamista sekä vuoron odottamista. Ryhmässä liikkuminen saattaa tosin aiheuttaa lisähaasteita niille, joilla on vaikeuksia sosiaalisissa suhteissa.

Tanssi parantaa koordinaatiokykyä sekä sosiaalisia taitoja, varsinkin jos pari on mieluisa. Erityyppisiä tansseja kannattaa kokeilla oman kiinnostuksen mukaan.

Tasapainoharjoitukset ovat hyödyllisiä, mutta nämä harjoitukset kannattaa aloittaa helpolta tasol-

ta (esim. maassa olevaa viivaa pitkin käveleminen). Useita lyhyitä yhden tai kahden minuutin taukoja kannattaa pitää riittävän usein. Pidempiä taukoja harjoittelun välillä ei kuitenkaan kannata pitää, sillä silloin harjoituksen teho kärsii ja uudelleen aloittaminen saattaa tulla hankalammaksi.

Uiminen on PWS-henkilöille erittäin hyvä liikuntamuoto. He ovat yleensä hyviä uimareita, ja he pystyvät uimaan suhteellisen pitkiä matkoja. Vaihtoehtona uimiselle voi olla myös **allasvoimistelu**. Vesivyön avulla voi uida, kellua, vesijumpata tai hölkätä vedessä. Vesivyö kelluttaa ja tukee liikkujan syvässä vedessä pystyasentoon.

Pyöräily vahvistaa lihaksia ja kohottaa kuntoa lähes huomaamatta. PWS-henkilöillä on usein tasapaino- ja koordinaatio-ongelmia, joten kaksipyöräisellä polkupyörällä ajo ei yleensä onnistu. Monet tarvitsevatkin erityispyörän. Kolmipyöräisellä polkupyörällä liikkeelle lähtö, ajon aikana pystyssä pysyminen ja pysähtyminen on helpompaa kuin kaksipyöräisellä pyörällä. Myös tandempyörää sekä kuntopyörää kannattaa kokeilla.

Käveleminen ja retkeily luonnossa ovat erinomaista liikuntaa. Kannattaa kokeilla myös sauva-kävelyä. Mahdollisuuksien mukaan autolla ajamisen sijasta kannattaa valita käveleminen. Toisinaan rapusissa kulkeminen ilman tukea voi tasapainovaikeuksien vuoksi tuottaa hankaluuksia.

Ohjatussa kuntosaliliikunnassa voidaan tehdä omiin kykyihin soveltuva yksilöllinen harjoitusohjelma.

Ratsastamisessa ratsastaja saa tehokasta liikuntaa, oppii toimimaan yhteistyössä hevosen kanssa sekä saa mielekkään kokemuksen ryhmässä harrastamisesta. Monissa Suomen Ratsastajainliiton hyväksymissä ratsastuskouluissa järjestetään ratsastusta erityisryhmille.

Voimistelu ja venyttely kehittävät lihasvoiman ja liikkuvuuden lisäksi koordinaatiota ja tasapainoa.

Nykyisin erityisryhmille on tarjolla asuinpaikkakunnasta riippuen paljon erilaisia sovelletun liikunnan vaihtoehtoja. Vähemmän tunnetuista liikuntamuodoista kannattaa kokeilla vaikkapa erityisryhmille tarkoitettua sovellettua **judoa, salibandyä** tai vaikkapa **laskettelua**.

Erityisryhmien liikuntaa järjestävät lukuisat eri järjestöt ja tahot. Suomen Kehitysvammaisten Liikunta ja Urheilu ry (SKLU) on valtakunnallinen liikunta- ja urheilujärjestö, joka järjestää liikuntatoimintaa kaikenikäisille ja -tasoisille kehitysvammaisille. Lisää tietoa SKLU:n toiminnasta saa internet-osoitteesta www.sklu.fi.

MALIKE puolestaan tarjoaa erilaista liikunnallista toimintaa ja toimintavälineiden kokeilumahdollisuuksia. Malike-keskuksesta saa ohjausta ja neuvontaa erilaisten liikuntavälineiden soveltuvuudesta, ideoinnista ja hankinnasta. Maliken vuokraamoista voi myös vuokrata välineitä kokeiltavaksi ennen hankintapäätöstä tai käytettäväksi lomalla tai retkillä. Lue lisää internet-sivulta www.malike.fi.

Fysioterapia

Alhaisen lihasjänteyden, matalan aktiiviteettitason, tasapaino- ja koordinaatiovaikeuksien sekä mahdollisen ylipainon takia fysioterapeutin suorittama kontrolli ja kuntoutus ovat yleensä välttämättömiä. Fysioterapeutin tilannearvio, toimintasuunnitelmat ja ohjeet antavat tärkeää tietoa ja liikuntavinkkejä paitsi vanhemmille myös kaikille muille PWS-henkilöitä työssään kohtaaville.

Liikunta ja oikea ruokavalio ovat terveellisen elämän peruskiviä – ei ainoastaan PWS-henkilöille, vaan meille kaikille!



PWS-julkaisumme

Prader–Willin oireyhtymän osaamiskeskus – tietoa työn tueksi (2006)

Prader–Willin oireyhtymä (2., uudistettu painos 2008)

PWS ja liikunta (2., uudistettu painos 2008)

Prader–Willin oireyhtymä ja ruokavalio Milloin syödään? (2., uudistettu painos 2008)

PWS-oppilas koulussa (2., uudistettu painos 2008)

Uudenmaan vammaispalvelusäätiö

Uudenmaan vammaispalvelusäätiön tavoitteena on edistää vammaisten, erityisesti autististen ja kehitysvammaisten henkilöiden, asumis- ja toimintapalveluja, parantaa vajaakuntoisten työllistymismahdollisuuksia sekä järjestää laadukkaita sosiaalipalveluja. Toiminta-alueena on Etelä-Suomen lääni.

Prader-Willin oireyhtymän osaamiskeskus

Prader-Willin oireyhtymän osaamiskeskus on Uudenmaan vammaispalvelusäätiössä vuosina 2006–2010 toteutettava projekti, jonka rahoittaa RAY. Projektin tarkoituksena on kehittää Suomeen osaamiskeskus, joka hankkii ja tuottaa Prader-Willin oireyhtymään liittyvää tietoa ja osaamista. Lisäksi keskus tiedottaa, kouluttaa ja neuvoo tavoitteenaan oireyhtymän tunnettavuuden lisääminen. Osaamiskeskus palvelee PWS-henkilöitä ja heidän läheisiään, sosiaali- ja terveydenhuollon ammattilaisia, opetusalan ammattilaisia ja muita sidosryhmiä.



UVPS UUDENMAAN
VAMMAISPALVELUSÄÄTIÖ

PL 1005 (Sibeliuksenväylä 36 T1), 04401 Järvenpää

Puh. 020 762 7982, faksi 020 692 141

etunimi.sukunimi@uvps.fi, www.uvps.fi