

**POHJOISEN EPILEPTIKKOJEN ADAPTIIVINEN KÄYTTÄYTYMINEN
JA SEN MUUTOS**

Pirjo Herrala

Erityispedagogiikan

pro gradu -tutkimus

V. 2000

Erityispedagogiikan laitos

Jyväskylän yliopisto

TIIVISTELMÄ

1. JOHDANTO

2. PERUSTIETOA EPILEPSIOISTA.....	1
2.1. Määrittely ja kohtaustyytit.....	1
2.2. Epilepsian dignosointi.....	3
2.3. Psykkiset seurannaisvaikutukset.....	5
2.4. Psykologinen tutkiminen.....	8
3. POHJOINEN EPILEPSIA.....	9
3.1. Sairauden todentaminen omaksi sairaudekseen.....	9
3.2 . Neurofysiologiset tutkimukset.....	14
3.3. Perinnöllisyys- ja neuropatologiset tutkimukset.....	16
4.DEMENTIA JA KEHITYSVAMMAISUUS.....	19
5.KUNTOUTUS.....	25
5.1. Kuntoutuksesta yleensä.....	25
5.2 Epileptikkojen kuntoutus.....	27
5.3 Kehitysvammaisten kuntoutus.....	29
5.3.1.Ikääntyvien kehitysvammaisten kuntoutus.....	33
5.4 Perinnöllisyysneuvonta.....	35
6. TUTKIMUSONGELMAT.....	38
7. TUTKIMUKSEN SUORITTAMINEN.....	39
7.1. Koehenkilöt, tutkimusmenetelmät ja tiedon keruu.....	39

7.2. Tutkimuspaikat.....	40
7.3. Analyysimenetelmät.....	40
8. TUTKIMUSTULOKSET.....	41
8.1. Yleinen elämäntilanne.....	41
8.2. Kognitiiviset kyvyt	42
8.3. Adaptiivinen käyttäytyminen.....	43
8.4. Nykytilanne adaptiivisen käyttäytymisen ja yleisen elämän tilanteen osalta.....	47
9. POHDINTA.....	52
LÄHTEET.....	54
LIITTEET.....	

1. JOHDANTO

Tämä tutkimus koskee ns. Pohjoista epilepsiaa sairastavia henkilöitä. Kainuun keskussairaalan lastenneurologi Aune Hirvasniemi teki aikanaan tästä sairaudesta tohtorin väitöskirjansa (Hirvasniemi 1996). Sittemmin ao. tautia on tutkittu edelleen (Lang, Hirvasniemi & Siivola 1997; Haltia, Tyynelä, Hirvasniemi, Herva, Ranta & Lehesjoki 1999; Ranta 1999; Ranta, Zhang, Lonka, Takkunen, Messer, Sharp, Wheeler, Kusumi, Mole, Liu, Soares, Bonaldo, Hirvasniemi, de Chapelle, Gillian & Lehesjoki 1999). Sairaus on ns. suomalaisen tautiperintöön kuuluva (Aula 1998) ja sille on tyypillistä vaikeasti hallittavissa oleva epilepsia sekä sitä sairastavien henkilöiden taantuminen yhä vaikeammin älyllisesti kehitysvammaisiksi eli dementoituminen.

Tässä tutkimuksessa ovat olleet käytettävissä tiedot näiden henkilöiden aiemmista elämänvaiheista ja heille tehdyistä tutkimuksista sekä tiedot heidän elämäntilanteistaan v.1992, jolloin heille kaikille tehtiin myös psykologiset tutkimukset sekä jonkin verran tietoa myös heidän myöhemmistä elämänvaiheistaan. Tässä tutkimuksessa on painopisteeksi valittu erityispedagogiikkaan soveltuvasti näiden potilaiden / kehitysvammaisten kuvailun ohella heidän kuntoutuksensa etenkin heidän päivittäisten taitojensa osalta, mitä ei tähän mennessä olekaan missään tutkimusjulkaisuissa käsitelty. Heidän vammaisuuden tilansa on sinänsä parantumaton, mutta näkökulmana on heidän elämänsä tekeminen heidän itsensä kannalta mahdollisimman mielekkääksi sekä palvelujen ja tukitoimien järkevä organisoiminen. Huomiota kiinnitetään myös potilaiden lähiomaisten tukemiseen.

Syksyllä v.2000 on koehenkilöjoukkoa koskevia tietoja täydennetty heidän adaptiivista käyttäytymistään koskevalla kyselyllä, jolloin saatiin tietoa tuolloin elossa olleiden ja Kainuun alueella asuvien koehenkilöiden nykytilanteesta.

2.PERUSTIETOA EPILEPSIOISTA

2.1. Määrittely ja kohtaustyytit

Iivanaisen (1994d, 10) mukaan epilepsia on taipumus saada epileptisiä kohtauksia. Epileptinen kohtaus on aivotoiminnan ohimenevä, usein äkillinen, kohtauksittainen häiriö, joka voi ilmetä tajunnan, motoriikan, aistitoimintojen, psyykkisten toimintojen ja/tai autonomisen hermoston häiriönä ja johon liittyy aivojen sähköisesti rekisteröitävän toiminnan poikkeavuus. Jokseenkin samoin epilepsian määrittelevät myös Kaski, Manninen, Mölsä ja Pihko (1997, 115 - 116), jotka mainitsevat sen myös olevan tavallisimpia kehitysvammaisuuteen liittyviä neurologisia oireita. Epileptisiä kohtauksia on hyvin monenlaisia, lähes huomaamattomista poissaolokohtauksista dramaattisiin, yleistyneisiin tajuttomuuskohtauksiin tai oireisiin, jotka voidaan virheellisesti tulkita psykiatrisiksi häiriöiksi.(Iivanainen 1994d,10)

Kannisen, Hämälän ja Palomäen (1975,75) mukaan epilepsialla tarkoitetaan toistuvasti esiintyviä kohtauksellisia tajunnan, liiketoimintojen (motoriikan), aistitoimintojen (sensoriikan), autonomisen hermoston toimintojen tai käyttäytymisen häiriöitä, joihin liittyy aivosähkötoiminnan purkauksia. Epilepsiakohtausten luokittelu tapahtuu heidän mukaansa kohtaustyyppin tai epilepsiasairauden tai oireyhtymän perusteella.

Eri tyyppisiin kohtauksiin tehoavat erilaiset lääkkeet. Useimmiten epileptiset kohtaukset ovat nykyaikaisella lääkityksellä hyvin hallittavissa, mutta noin 20 % potilaista kärsii vaikeasti hallittavissa olevista muodoista, joita ei parhaallakaan tällä hetkellä käytettävissä olevalla lääkityksellä saada kuriin.

(Iivanainen 1994d,10) Kaski ym. (1997, 112) sanovat nykyisin pyrittävän yhden ainoan lääkkeen käyttöön eli monoterapiaan, koska myös epilepsialääkkeet vaikuttavat toistensa aineenvaihduntaan, veren lääkeainepitoisuuteen ja lääkeaineen poistumisnopeuteen. Silti heidän mukaansa joudutaan edelleenkin usein turvautumaan eri epilepsialääkkeiden yhdistelmiin.

Partiaaliset kohtaukset alkavat paikallisesti, jostakin kohdasta aivoja, kun taas yleistyneet kohtaukset alkavat kliinisten ja EEG-löydösten perusteella samanaikaisesti kummaltakin aivopuoliskolta. Toonis-klooniset kohtaukset ovat yleisimpiä ja dramaattisimpia yleistyneitä kohtauksia, ns. "isoja kohtauksia" (grand mal). Kouristuskohtauksen jälkeen potilas voi vielä olla jonkin aikaa tajuton tai sekaisin (joskus useita tunteja). (Larsen 1994a, 22, 25 ja 27)

Iivanaisen (1994d, 10) mukaan osa epilepsioista syntyy tuntemattomasta, mahdollisesti geneettisesti määräytyneestä syystä, osa on tuntemattoman ulkopuolisen tekijän, kuten aivokasvaimen tai vamman aiheuttamia. Epilepsioille on tyypillistä myös ikäriippuvuus:

joissakin epilepsiaoireyhtymissä kohtaukset puhkeavat tietyssä iässä ja voivat myös sammua itsestään aivojen kypsymisen myötä. Epileptisten kohtausten kirjo on hyvin erilainen vastasyntyneillä, lapsuusiässä ja aikuisilla. Suurin osa epilepsioista puhkeaa lapsuusiällä.

Status epilepticus tarkoittaa tilaa, jossa potilas saa peräkkäin useita epileptisiä kohtauksia toipumatta välillä edellisestä kohtauksesta tai jossa epileptinen kohtaus kestää poikkeuksellisen kauan. Oikealla hoidolla muutoin jopa hengenvaarallinen status epilepticus voidaan nykyään lähes aina hallita. Kouristukset tulee pysäyttää niin pian kuin mahdollista, jotta aivosoluvaurio ja sekundaariset aineenvaihduntaseuraukset voitaisiin välttää. Lasten status epilepticuksen ennuste on jälkioireiden suhteen vakavampi kuin aikuisten. Yhdessä lapsiaineistossa jäi älyllisiä ja /tai neurologisia jälkioireita 57 %:lle potilaista. (Iivanainen 1994f, 110,116 ja 121)

2.2. Epilepsian diagnosointi

Koska epilepsia on aivojen sähköisen toiminnan häiriö, se voidaan suoranaisesti osoittaa vain mittaamalla aivojen sähköistä toimintaa eli elektroenkefalogrammia (EEG). Epilepsia diagnosoidaan kliinisin perustein, mutta EEG antaa korvaamatonta apua diagnoosin varmistamisessa, kohtaustyyppin määrittämisessä, initatiivisen alueen paikantamisessa sekä hoitovasteen arvioinnissa. EEG on edelleen tärkein epilepsian laboratoriotutkimuksista. (Larsen 1994b, 130)

Epilepsiapotilaan diagnostiikassa käytetään aivojen rakennemuutosten toteamiseen pään

tietokonetomografiaa ja magneettikuvausta. Pään tietokonetomografia (TT) on tällä hetkellä yleisessä käytössä tähän tarkoitukseen. Aivokudoksen TT-poikkeavuudet ovat harvinaisia primaarisesti yleistyneitä toonis-kloonisia tai poissaolokohtauksia saavilla potilailla. (Iivanainen 1994d, 161 ja 164) Bolwigin (1994,57-69) mukaan sen ohella myös MRI (Magnetic Resonance Imaging) on monissa sairaaloissa nykyään yleisesti käytössä.. Sekin on rakenteellinen tekniikka, vaikka sillä voi olla myös dynaamista käyttöä ainakin tulevisuudessa. MRI on parempi kuin TT etenkin kudusrakenteiden kuvaamisessa. Sillä voidaan kuvata ja erotella mm. aivojen harmaata ja valkeaa ainesta. Siksi se on aivojen anatomiassa parempi kuin TT.Sillä voidaan kuvata aivoja eri tasoissa ja sillä saadaan siksi enemmän tietoa mm. degeneratiivisista sairauksista ja rakenteiden epänormaalisuuksista esim. basaaliganglioiden ja periventriculaarisella alueella.

Myös Koskiniemi ja Donner (1987, 145) pitävät pään tietokonetomografiaa (TT) neuroradiologisena perustutkimuksena ja heidän mukaansa se on hyvin käyttökelpoinen myös lapsia tutkittaessa. Heidän mukaansa EEG on keskeisimpiä neurologisen tutkimuksen apuneuvoja, joka antaa tietoa erityisesti isojen aivojen kuorikerroksen toiminnasta samoin kuin aivojen syvempien osien toiminnasta voidaan sillä saada tietoa .Kouristus- ja tajuttomuustiloissa EEG on heidän mielestään välttämätön ja sillä on tärkeä sijansa myös mm. degeneratiivisten aivotautien diagnostiikassa. He toteavat myös monien metabolisten häiriöiden aiheuttavan muutoksia aivosähkökäyrään. (Koskiniemi & Donner 1987, 139 ja 141)

2.3. Psyykkiset seurannaisvaikutukset

Lindahlin ja Waltimon (1994, 263 ja 267) mukaan yleensä epilepsian ennusteesta puhuttaessa tarkoitetaan sitä potilasryhmää, jolla ei ole osoitettavissa selvää patologista keskushermostoprosessia. Heidän mukaansa ennuste on huono, jos epilepsian etiologiana on osoitettavissa oleva aivovaurio ja/tai epilepsiaan liittyy muita vammoja. Huono ennuste liittyy selvästi myös tiettyihin epilepsiatyyppeihin. Älyllisen suorituskyvyn lievää laskua on todettu 10-60 prosentilla epilepsiaa sairastavista lapsista. On edelleenkin epäselvää, missä määrin tämä johtuu epilepsiasta sinänsä ja missä määrin lääkityksestä. Mikään kohtaustyyppi sinänsä ei näytä altistavan kehityksen ongelmille, mutta runsaat kohtaukset lisäävät ongelmia. Epileptisestä toiminnan häiriöstä johtuva tason lasku on mahdollisesti merkittävämpi kuin lääkkeiden aiheuttama. Edelleen Lindahlin ja Waltimon (1994, 268) mukaan kohtausten suhteen hyvään ennusteeseen viittaavat normaali neurologinen status ja älyllinen kehitys, osoitettavissa olevan aivovaurion puuttuminen, vain yhden tyyppiset kohtaukset, lyhyt kontrolloimattomien kohtausten kesto, pieni kohtausten lukumäärä, hyvä vaste lääkehoidolle ja säännöllinen lääkitys. Huonoon ennusteeseen viittaavaat mm. tooniset kohtaustyyppit sekä status epilepticus -tilanteiden esiintyminen.

Lepolan (1994, 295, 297 ja 298) mukaan epilepsiaan liittyvät käyttäytymisen häiriöt ovat tavallisia. Psykiatrisia häiriöitä on epilepsiapotilailla enemmän kuin väestöllä yleensä. Käyttäytymisen häiriöt voivat liittyä psykososiaalisiin tekijöihin, epilepsialääkkeiden psykiatrisiin sivuvaikutuksiin, mahdolliseen aivovaurioon ja epilepsiakohtausten erityisiin vaikutuksiin. Lepolan mukaan epilepsiassa henkisen tylsistymisen eli dementian syy on epäselvä ja useilla tekijöillä saattaa olla merkitystä. Epätasapainossa oleva kohtausoireisto voi

aiheuttaa hitaasti etenevää henkisen suorituskyvyn heikentymistä. Toistuvien hapenpuutetta aiheuttavien kohtausten ja suuriannoksisten, mahdollisesti myrkyllisillä pitoisuuksilla käytettävien epilepsialääkkeiden epäillään olevan epilepsiapotilaan henkisen tylsistymisen kehittämisessä tärkeitä tekijöitä. Kognitiivisen tason lasku saattaa heijastaa taustalla olevaa neuropatologiaa, kuten rasvojen keräytymissairauksia tai aivoverenvuotoja.

Hynd ja Willis (1987, 219-221) tarkastelevat myös epileptikkojen käyttäytymistä ja kognitiivista kehitystä ja mainitsevat mm. sen, että epilepsiaa sairastavat aikuiset ja lapset eivät kärsi vain sairaudesta sinänsä, vaan myös usein vinoutuneesta toisten suhtautumisesta, kuten, että sairauden pelätään olevan tarttuvaa tai jopa noituuteen liittyvää. Heidän mukaansa asenteet ovat onneksi parantuneet ja he viittaavat tukimustuloksiin, joiden mukaan näin olisi etenkin nuorten, koulutettujen, naisten ja kaupunkilaisten keskuudessa. Hynd ja Willis sanovat ÄO-jakauman olevan hieman vinoutunut epileptikkojen keskuudessa etenkin, kun kysymyksessä on yleistynyt epilepsia ja ÄO on alentunut, milloin sairaus on kestänyt pitkään ja potilaalla on ollut useita aktiivisia kohtauksia. ÄO oli puolestaan korkeampi, milloin kohtaukset olivat hyvin hallinnassa (etenkin suoritusasteikon ÄO:t). Lisäksi Hynd ja Willis mainitsevat epileptikkolasten olevan koulussa usein alemmalla luokka-asteella tai erityiskoulussa. Heidän mukaansa pojilla oli varsinkin viivettä kognitiivisessa kehityksessä etenkin jos heillä oli tarkkaavaisuushäiriöitä ja yliaktiivisuutta. Hyndin ja Willisin mukaan toisissa tutkimuksissa taas on löydetty persoonallisuuden sopeutumattomuutta etenkin, milloin kysymyksessä oli ohimolohkon epilepsia. Heidän mielestään olisikin tutkittava erityisesti erilaisten antiepileptisten lääkkeiden pitkäaikaisvaikutuksia erilaisissa kohtaushäiriöissä. He sanovatkin joillakin lääkkeillä olevan sivuvaikutuksia, jotka pitkäaikaisesti voivat vaikuttaa käyttäytymiseen ja kognitiiviseen kehitykseen, vaikka useimmat lääkkeet ovat turvallisia.

Loiseaun (1988, 173) mukaan muistitaidot ovat alentuneet monilla epilepsiapotilailla, mikä johtuu primaarista amnestisten toimintojen häiriöstä tai alentuneesta tarkkaavuudesta. Oletettavasti molempien aivopuoliskojen vauriot ovat sen kannalta välttämättömiä. Ne voivat olla joko rakenteellisia tai toiminnallisia ja johtua toistuvista kohtauksista ja / tai antiepileptisistä lääkkeistä. Brown ja Vaughan (1988, 184 ja 187) totevat 1800-luvulla ja 1900-luvun alussa hyväksytyin yleisesti, että epilepsiasta seurasi usein älyllinen taantuminen, mutta nyt ei enää uskota näin. Heidän mukaansa älyllinen taantuminen ei ole yleistä kognitiivisten kykyjen laskua, vaan joidenkin kykyjen valikoitua heikentymistä. Vaurio otsalohkon orbitofrontaaliosalla alueella on yhteydessä impulsiivisen käyttäytymisen disinhibitiioon ts. pseudopsykopaattiseen oireyhtymään. Laajempi vaurio taas dorsolateraaliosalla alueella voi saada aikaan huomattavaa ajattelun ja toimintojen hidastumista ja vaikeuttaa tavoitteellista toimintaa.

Kanninen, Hämälä ja Palomäki (1997, 77 - 79) puhuvat etuosalohko-oireyhtymästä eli prefrontaaliosyndromasta. Sen oirekuvassa ilmenee mm. 1. Pitkäjänteisyyden puutetta ja kyvyttömyyttä ponnistella vastoin käymisten kohdatessa 2. Keskittymiskyvyn puutetta, joka näkyy suunnatun tarkkaavuuden häiriönä, häiriöherkkyytenä ja taipumuksena välittömiin reaktioihin (impulsiivisuutena) 3. Kognitiivisen toiminnan säätelyn vaikeutta (toteuttamistoimintojen häiriöt, toiminnan ohjelmointi). Lisäksi voi ilmetä muistihäiriöitä sekä joustamattomuutta ja toimintatavan juuttumistaipumusta (perseveraatiota) sekä kriittisyyden puutetta omaa suoritusta arvioitaessa. 4. Motivaation puutetta kuten aloitekyvyttömyyttä. Tunne reagoinnin häiriöt voivat johtaa estottomaan tai vastuuttomaan sosiaaliseen käyttäytymiseen.

2.4. Psykologinen tutkiminen

Ossetinin (1988,9) mukaan epileptikkojen älyllistä toimintaa on tutkittu viime aikoina enenevässä määrin, koska on todettu olevan tärkeää tutkia älyllisiä toimintoja epileptikkojen diagnosoinnin ja heidän ennusteensa laatimisen vuoksi. Tutkimuksia pidetään tärkeinä myös kliinisen hoidon kannalta, jotta pidettäisiin tasapainossa kohtausten hallinta ja antiepileptisten lääkkeiden mahdolliset haitalliset vaikutukset henkisille toiminnoille. Ossetin (1988, 10) sanoo 1950-luvulta lähtien Wechslerin asteikkojen, WAIS ja WISC, olleen yleisimmin käytettyjä välineitä epileptikkojen älykkyyden arvioinnissa. Kirjoittaja viittaa useisiin aiempiin tutkimuksiin, joissa on todettu yhteyksiä älyllisen taantumisen ja erilaisten epilepsiaan ja sen hoitoon liittyvien seikkojen kesken sekä mainitsee tulosten tulkinnan vaikeutta lisäävinä mm. heterogeeniset tutkimusryhmät sekä älykkyystestien toistamisen vaikutukset.

Korkman ja Appelqvist (1994, 183-184) sanovat epilepsiapotilaan neuropsykologisen tutkimuksen tavoitteena olevan ensinnäkin testien avulla kartoittaa kognitiivista suorituskkyä sekä selvittää, mitkä ovat henkilön vahvat alueet ja millä alueilla taas ilmenee vaikeuksia. Lisäksi hankitaan tietoa potilaan selviytymisestä työssä tai koulussa, jokapäiväisestä elämästä sekä sopeutumisesta perheeseen ja työ- tai kouluyhteisöön. Vaikeuksien tarkempi neuropsykologinen analysointi perustuu aivovauriopotilailla esiintyvistä oireyhtymistä tehtyihin havaintoihin. Testeistä saatu tieto saattaa palvella kuntoutusta ja niiden avulla voidaan myös seurata leikkauksien, lääkkeiden tai kohtausten vaikutuksia kognitiiviseen suorituskkyyn.

Thompson (1988, 27-29)) puolestaan tarkastelee epileptikkojen käytöshäiriöiden arvioimiseen liittyviä menetelmiä ja ongelmia. Hän lähtee ensinnäkin siitä, että on tärkeää, miten käytöshäiriö määritellään. Hänen mukaansa häiriöksi määrittelemisen edellyttää käyttäytymisen poikkeavuutta jostakin potilaalle hyväksyttävästä standardista tai sen poikkeavuutta potilaan kanssa vuorovaikutukseen tulevien yksilöiden kannalta. Voi olla ei-toivotun käyttäytymisen liiallisuutta tai käyttäytyminen sinänsä voi olla normaalia, mutta ilmetä rajatuissa tai sopimattomissa yhteyksissä. Se voi olla myös puute tai liian heikosti ilmenevä, kuten heikot sosiaaliset taidot tai itsearvostus. Arviointimenetelmistä mainitaan mm. haastattelu ja kyselylomakkeet.

3. POHJOINEN EPILEPSIA

3.1. Sairauden toteaminen omaksi sairaudekseen

Hirvasniemen (1996,13) tutkimus on tehty Kainuussa (Kainuun keskussairaalassa I.KAKS:ssa) vv. 1992-1996. Tutkimuksen lähtökohtana olivat havainnot ennen tuntemattoman kaltaisesta vaikeahoitoisesta epilepsiasta Kainuussa. Tutkimuksen puitteissa tehtiin yhteistyötä Kainuun erityishuoltopiirin kanssa sekä laitoksen että avohuollon asiakkaiden tutkimiseksi. Tutkimuksen kohdejoukkoon kuului yhteensä 19 elossa olevaa ja neljä kuollutta

henkilöä, joista 11 oli miehiä ja 12 naisia. Hirvasniemen (1996, 29)) tutkimuksen tarkoituksena oli ensinnäkin älylliseen kehitysvammaisuuteen johtavan vaikeahoitoisen epilepsian kliinisen kokonaisuuden hahmotteleminen ja sen kliinisen kulun kuvaaminen sekä tehdä heidän älyllisen taantumisensa prosessin arviointia samoin kuin tutkia lääkityksen vaikutusta tähän epilepsiaan. Lisäksi tarkoituksena oli arvioida neuroradiologisia löydöksiä ja niiden yhteyksiä kliinisiin löydöksiin sekä arvioida neurofysiologisia löydöksiä ja määrittää tämän häiriön periytyvyystapa ja etsiä geenin paikka. Lähtökohtana potilasaineiston kartoituksessa tässä tutkimuksessa (Hirvasniemi 1996,30) olivat kahdet sisarukset kahdesta eri perheestä, joilla oli samaa sairastava aikuinen sisarus ja haastattelun kautta löytyi myös muita sairaita sukulaisia. Tällöin näytti mahdolliselta löytää lisää henkilöitä aikuisten kehitysvammaisten epileptikkojen piiristä, minkä vuoksi tutkittiin Kainuun keskuslaitoksen asiakkaiden ja asukkaiden tapaukskertomuksia. Selvityksiä tekivät myös kehitysvammaisten kotihoidon/avohuollon ohjaajat kolmesta Kainuun kunnasta, joista siihen saakka tunnetut potilaat olivat ts. nämä ohjaajat haastateltiin. Kaikille kartoituksessa mukana olleille annettiin tarkat potilaiden valintakriteerit. Sitten tätä sairautta sairastavat lapset tai sellaisiksi epäillyt ohjattiin keskussairaalaan tutkittaviksi.

Tutkimukseen kuului myös tapauselostusten retrospektiivinen tutkiminen, minkä vuoksi hankittiin aiemmat potilasasiakirjat sairaaloista ja laitoksista, joissa potilaita oli tutkittu. Psykologiset tutkimukset tekemään valittiin psykologi, joka kykeni työskentelemään älyllisesti kehitysvammaisten yksilöiden kanssa.. Menetelmät valittiin ikää ja älyllistä tasoa vastaaviksi. Psykologiset tutkimukset tehtiin viidelle henkilölle T-M-L -testistöä (Lehtovaara 1950) käyttäen, yhdelle WISC-R -testistöllä, 12:lle WAIS:lla ja yhden arviointi tapahtui täysin havainnoimalla. (Hirvasniemi 1996, 31-32)

Sairauden kliinisessä kulussa todettiin olevan kolme vaihetta I. Epilepsian puhjettua keskimäärin 6.7 vuoden iässä (vaihteluväli 5-10) murrosikään saakka kohtaukset lisääntyivät yhdestä kohtauksesta/ 1-2 kk 4-11:een kohtaukseen / kk ja älyllinen jälkeenjääneisyys oli havaittavissa 2-5 vuoden kuluttua epilepsian puhkeamisesta ja se eteni heikkolahjaisuuteen tai lievään älylliseen kehitysvammaisuuteen. II Nuoressa aikuisiässä kohtausten lukumäärä väheni (4-6/vuosi, max. 25/v.), mutta hidas älyllinen taantuminen jatkui. Kaikki olivat älyllisesti kehitysvammaisia 30-vuotiaana ja vähäistä hienomotorista kömpelyttä alkoi ilmetä. III Keski-iässä kohtauksia oli enimmillään 4/ vuosi, mutta oli myös vuosia ilman kohtauksia. Kaikki olivat keskiasteisesti älyllisesti kehitysvammaisia 40-vuotiaana. Kömpelyys ja tasapainovaikeudet olivat ilmeisiä.(Hirvasniemi 1996,13) EEG oli näillä potilailla etenevästi hidastuva taustatoiminnaltaan murrosikään saakka. Epileptiformiset muutokset (so. Epileptistyyppiset / Kanninen ym. 1997, 75) olivat vähäisiä ja korreloivat huonosti epileptisten kohtausten tiheyteen. Klonatsepaami osoittautui parhaaksi lääkkeeksi ja normalisoi EEG:n kolmella nuorimmista potilaista. TT-kuvauksissa oli havaittavissa etenevä aivorungon ja -kuoren atrofia ja älyllisen kehitysvammaisuuden aste korreloi hyvin aivoatrofian vaikeuteen.(Hirvasniemi 1996, 13) Epilepsian alkamisiän vaihteluväli oli 5-10 vuotta, yhdellä poikkeuksellisesti 2 vuotta. Tämä potilas oli saanut status epilepticuksen 9 kuukauden ikäisenä.

Kuudella potilaalla ensimmäiset kohtaukset olivat liittyneet kuumetautiin 5-10 -vuotiaana. Tyypilliset kohtaukset olivat yleistyneitä toonis-kloonisia kohtauksia, jotka tavallisesti kestivät vähintään 5 minuuttia, joskus 10-15 minuuttia. Viidellä potilaalla oli ensimmäisten viiden vuoden aikana myös kompleksisia partiaalisia kohtauksia. Oireina olivat vajaa tietoisuuden taso sekä ajoittainen tuijottaminen tai etsivät silmien liikkeet, istumaan nouseminen vuoteessa, toispuoleiset klooniset vartalon tai kasvojen liikkeet sekä oksentaminen kohtauksen

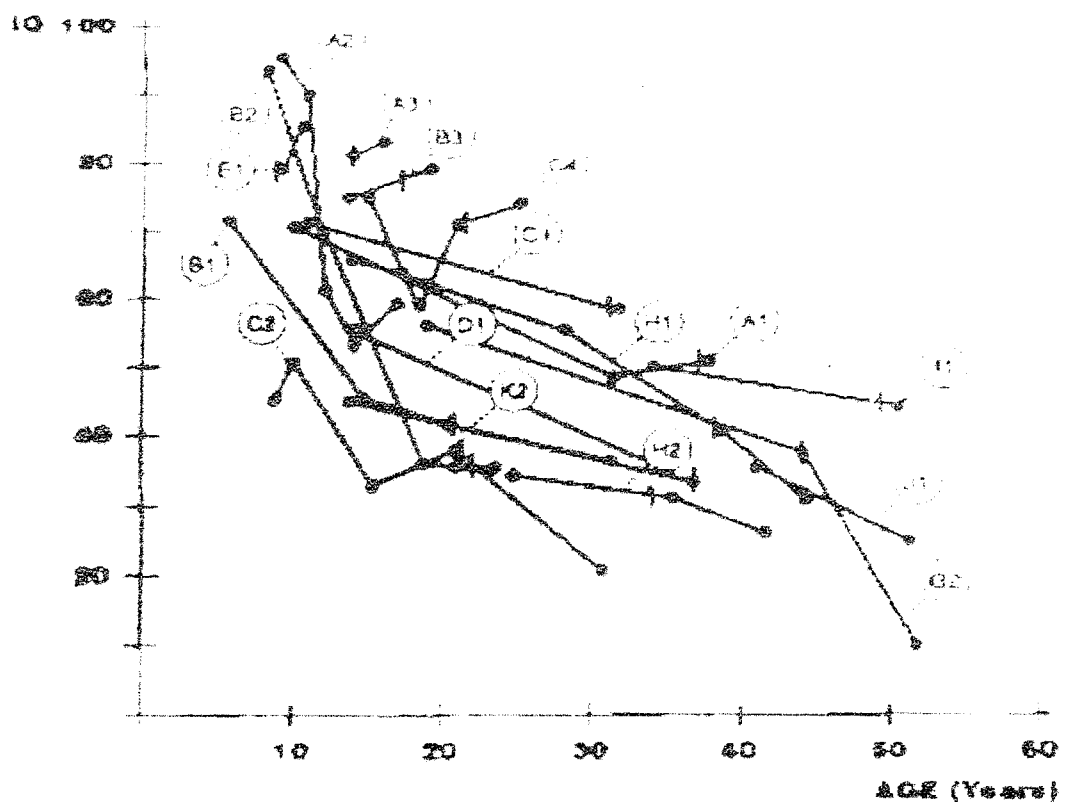
lopussa.(Hirvasniemi 1996, 33)

Sairauden kliinisen kulun selvittelyn perusteella voitiin todeta antiepileptisten I.AED-lääkkeiden vaikutusta olevan vaikea arvioida aikuisiässä, sillä kohtaukset vähenivät silloin spontaanisti, mutta phenobarbitaalilla (PB) näytti olevan jonkin verran vaikutusta, koska sen keskeyttäminen ei onnistunut ilman klonatsepaamia (CZP). EEG:stä todettiin mm. sen olleen normaalin kuudella potilaalla alle 8-vuotiaana, mutta lapsuusiästä etenevä taustatoiminnan hidastuminen oli jatkuvaa.(Hirvasniemi 1996, 34)

16/19 potilaalla älyllinen varhaiskehitys oli ollut normaalia. Kolmella kehitys oli ollut hidasta varhaislapsuudesta lähtien yhdellä heistä (B1) oli ollut status epilepticus kuumesairauden yhteydessä pikkulapsena, yksi (C2) oli kärsinyt hapenpuutteesta napanuoran irtoamisen vuoksi, yhdelle (H2) ei vastaavaa syytä löydy. Älyllinen jälkeenjääneisyys havaittiin ensin varhaisina kouluvuosina, 2-5 vuotta epilepsian puhkeamisen jälkeen. Viisi potilasta siirrettiin erityisluokalle 11-13 -vuotiaina ja viisi vapautettiin opetuksesta 7-11 -vuotiaina. Seitsemän pystyi suoriutumaan peruskoulusta, mutta useimmiten ennen kuin erityisluokkia oli perustettu heidän asuinalueelleen. Yhdelle oli annettu mukautettua opetusta laitoksessa.

Nuorin potilas (E1) menestyi hyvin peruskoulussa 11 -vuotiaana. Ketään ei ollut arvioitu psykologisesti ennen epilepsian puhkeamista, vaan vasta älyllisestä taantumasta tehtyjen kliinisten havaintojen jälkeen. Kaksi potilasta, joiden varhaiskehitys oli normaalia, arvioitiin ennen 10 vuoden ikää, jolloin älyllistä taantumaa ensi kerran epäiltiin koulussa ja heidän testituloksensa vastasivat heikkoa älyllistä keskitasoa. Heidät arvioitiin uudelleen ennen aikuisikää, jolloin toinen oli lievästi ja toinen keskitasoisesti älyllisesti kehitysvammainen. Älyllinen taantuma oli nopeinta lapsuudessa ja puberteetissa vastaten epilepsian aktiivisinta

vaihetta, mutta hidasta taantumista jatkui läpi nuoren aikuisuuden ja keski-ikä. Viimeisimmässä psykologisessa tutkimuksessa älykkyystasot olivat neljä heikkolahjaista, neljä lievästi älyllisesti kehitysvammaista, viisi keskiasteisesti älyllisesti kehitysvammaista, viisi vaikeasti ja yksi syvästi älyllisesti kehitysvammaisen. Iän ja potilaiden ÄO-tasojen välillä oli negatiivinen korrelaatio ($r = .69$). Älyllisen taantumisen kulku on esitetty kuviossa 1. (Hirvasniemi 1996, 35-36)



Kuvio 1. Muutokset älyllisessä tasossa potilailla, jotka on testattu ainakin kahdesti epilepsiahoidon aikana. Symboli (I) klonatsepaamin käyttöönotto. (Hirvasniemi 1996, 36; Hirvasniemi, Herrala & Leisti (1995, 795)

Hirvasniemen (1996, 37) mukaan potilaista kahdella oli käytösongelmia jo epilepsian alkaessa. Kahdeksalla niitä ilmeni myöhemmin lapsuusiällä ja kuudella aikuisiällä. Seitsemän käytti neuroleptejä, mutta vain kaksi enemmän kuin 10 vuoden ajan. Heillä älyllinen

taantumisen oli ilmeistä jo ennen neuroleptilääkityksen aloittamista. Tyypilliset käytöshäiriön oireet olivat ärtyvyys, levottomuus, tottelemattomuus sekä tarkkaamattomuus.

Fyysinen kasvu potilailla oli normaalia eikä dysmorfisia piirteitä huomattu. Neurologisen tutkimuksen tulokset olivat normaaleja ennen aikuisikää, mutta nuorilla aikuisilla ilmeni hitautta ja kömpelyyttä hienomotorisissa tehtävissä ja tasapainovaikeudet olivat ilmeisiä 30 vuoden iän jälkeen. Seitsemällä potilaalla näön tarkkuus oli heikentynyt ilman mitään havaittavissa olevaa silmien epänormaaliutta. Niiden 16 potilaan osalta, joilta näön tarkkuus voitiin mitata, oli näön tarkkuuden ja älyllisen tason kesken korrelaatio ($r=.67$). 12 potilaalla oli havaittavissa dysfaattisia puheongelmia. (Hirvasniemi 1996, 37)

3.2. Neurofysiologiset tutkimukset

Hirvasniemen (1996,34) tutkimuksissa todettiin EEG:n olleen normaalin kuudella potilaalla alle 8-vuotiaana, mutta lapsuusiästä lähtien etenevä taustatoiminnan hidastuminen oli sitten jatkuvaa murrosikään saakka. Epileptiformiset muutokset olivat vähäisiä ja korreloivat huonosti kohtausten tiheyteen. Klonatsepaami normalisoi EEG:n kolmella nuorimmista potilaista. (Hirvasniemi 1996,13)

Tietokonetomografia - eli TT- kuvauksissa useilla potilailla oli havaittavissa sekä aivokammioden laajentumista että aivokuoren atrofiaa, jolloin solukato oli yhdellä huomattavinta vasemmassa aivopuoliskossa ja kahdella frontaalisesti eli otsalohkossa. Älyllisen kehitysvammaisuuden aste korreloi hyvin aivoatrofian vaikeuteen (Hirvasniemi

1996,13) Vain yhdellä oli fokaalinen l.paikallinen löydös: laaja ohimolohkon infarkti, mikä johtui todennäköisesti 9 kk:n iässä olleesta status epilepticuksesta. Aivokuoren atrofiaa oli havaittavissa kaikilla yli 40 -vuotiaista potilaista, puolella (3/6) 30-40 -vuotiaista potilaista, mutta vain yhdellä seitsemästä alle 30 vuoden ikäisistä. Pikkuaivoatrofia oli lievää viidellä potilaalla (kaikki alle 30 -vuotiaita), kohtalaista kymmenellä ja merkittävää 4 potilaalla. Lievää se oli vain niillä potilailla, joilla epilepsia oli ollut alle 15 vuotta eikä sillä ollut yhteyttä mihinkään kliinisiin löydöksiin esim. tasapainoon. Sekä aivokuoren että aivorungon atrofiaa omavilla potilailla oli kaikilla tasapainovaikeuksia. Kahdelle iältään 24- ja 16-vuotiaalle potilaalle tehdyt MRI:t vahvistivat tietokonetomografiakuvauksissa todettua atrofiaa. Nuorimman l. 10 -vuotiaan MRI oli normaali. (Hirvasniemi 1996, 37-38)

Hirvasniemen (1996 38) mukaan neljä sairasta sisarusta oli kuollut. Heistä 24 -vuotiaana kuolleen potilaan aivoista ei löydetty mitään epänormaalia esim. seroidilipofuskiinisiin sopivia löydöksiä ei huomattu. Myeliinikin oli histologisesti normaalia. Yksi potilas oli kuollut 34 -vuotiaana traumaattisesti subduraaliin aivoverenvuotoon. Hänen ruumiinavauksessaan todettiin makroskooppisesti yleistynyttä aivoatrofiaa. Kolmas potilas oli kuollut hukkumalla 17 -vuotiaana ja neljäs potilas (37 -v.) oli kuollut keuhkotuberkuloosiin.

Lääkehoitojen osalta Hirvasniemi (1996,44) totesi klonatsepaamin pitkäkestoisten suotuisten vaikutusten olleen odottamattomia. Hänen mukaansa äyllinen taantuminen näillä potilailla oli niin huomattavaa, että se ei todennäköisesti johdu lääkkeistä. Silti farmakologista tekijää osasyynä ei voida poissulkea, koska sairaus, jonka patofysiologia on tuntematon, voi aiheuttaa lisääntyneitä herkkyttä joillekin käytetyille lääkkeille.

Lang ym.(1997) tutkivat tarkemmin tähän sairauteen liittyviä neurofysiologisia löydöksiä. Heidän mukaansa EEG muutokset olivat suhteellisen vähäisiä epilepsian puhjetessa. He tarkastelivat hyvin yksityiskohtaisesti erilaisia EEG:ssä todettuja aktiviteetin muutoksia ja totesivat neurofysiologisten löydösten viittaavan laajaan, luultavasti monikeskukseen degeneratiiviseen aivoprosessiin, joka saavuttaa huippunsa puberteetissa. Vaikka EEG:n epänormaalit piirteet usein vähenivät aikuisiässä, näytti itse sairauden kulku etenevän koko elinajan. Etenevän aivotarofian todettiin alkavan cerebellumista viimeistään potilaiden ollessa 30 -vuotiaita. (Lang ym. 1997,1)

Monet tosiasiat puhuvat sen puolesta, että epileptinen mekanismi olisi alkuperältään monesta kohdasta lähtöisin ja sekundaarisesti yleistyvää. Yksi erityispiirre oli heikko korrelaatio epileptiformisten EEG - löydösten ja kliinisten kohtausten kesken. Kysymyksessä näyttää olevan jonkinlainen primaaristi yleistyvä epilepsia sekä aivokuoren alapuolinen häiriö ainakin oireyhtymän alkuvaiheessa. EEG:n taustatoiminnan rytmin hitaus osoittanee sairauden etiopatogeenista aktiviteettia vaiheessa , jolloin myös älyllinen taantuminen tapahtuu potilaissa. Ilmiö voi olla analoginen delta-aktiviteetin määrälle ja dementian etenemiselle Alzheimerin sairaudessa. (Lang ym. 1997,7)

3.3. Perinnöllisyys- ja neuropatologiset tutkimukset

Sairauden mahdollista perinnöllisyyttä selvittävät tutkimukset aloitettiin jo Hirvasniemen (1996, 31 - 32) tutkimuksessa, jolloin mm. sukhistoriaa selviteltiin potilaiden ja sisarusten osalta enintään 13 sukupolven taaakse kirkon kirjoista ja verotusasiakirjoista. Tällöin todettiin,

että potilaat tulivat kahdesta suuresta suvusta Kainuussa ja heidät voitiin siten sijoittaa kahteen suureen sukuuuhun, joiden esi-isien kotikylät sijaitsivat 30 kilometrin päässä toisistaan. Edelleen jo Hirvasniemen (1996,46 -47) tutkimuksessa nimettiin tämän sairauden aiheuttava geeni EPMR:ksi (tulee sanoista: progressive epilepsy with mental retardation) ja sairauden todettiin olevan resessiivisesti perityvä. Sen alueellista esiintyvyyttä selitettiin sillä, että asuttamisensa jälkeen 16. Ja 17. vuosisadalla Kainuu on ollut alueellisesti eristäytynyt ja tämä on johtanut geenin rikastumiseen väestössä. Sairauden todettiin myös kuuluvan niihin n. 30 suomalaiseen tautiperintöön kuuluviin sairauksiin, jotka periytyvät mendeliaanisesti. Tuolloin myös sairauden aiheuttava geeni oli paikannettu verikokein kromosomin 8 telometriseen aalueeseen (Tahvanainen, Ranta & Hirvasniemi 1994, 7267)

Haltian ym. (1999, 117) tekemät neuropatologiset tutkimukset osoittivat tämän sairauden olevan uusi muoto neuronaalisista lipofuskinooseista. Hirvasniemen (1996) tutkimuksen kohdejoukkoon kuuluneille ja sittemmin kuolleille kahdelle potilaalle tehdyissä ruumiinavauksissa todettiin ikää vastaten normaalin painoiset aivot, joiden ulkonäkö ja pinta olivat myös tavanomaisia. Mitään spesifejä sairauteen yhteydessä olevia makroskooppisia epänormaalisuuksia ei myöskään löydetty. Sensijaan histologisina epänormaalisuuksina löydettiin kertymäainesta etenkin hermosoluissa mutta myös monissa muissa soluissa kaikkialla kehossa. Tämän kertymäaineksen määrä vaihteli keskushermoston eri osissa. Tutkijat toteavat myös immunologisesti löydetyn viitteitä siitä, että NE I. Pohjoinen epilepsia on NCL:n eli neuronaalisten lipofuskinoosien muoto. Heidän mukaansa patobiokemia vahvisti, että NE / EPMR on todella kertymä sairauksien alaryhmä, joka on samanlainen kuin myöhäislapsuuden ja nuoruusiän neuronaaliset lipofuskinoosit. (Haltia ym. 1999, 120-121)

Ranta (1999) piti tutkimuksensa lähtökohtana Haltian ym. (1999) tekemiä selvityksiä tästä sairaudesta. Ranta ym. (1999, 11) toteaa EPMR:N ja NCL-ryhmän häiriöiden molekulaarisen perustan ymmärtämisen voivan tuoda tietoa yleisempiin epilepsian ja älyllisen kehitysvammaisuuden muotoihin sekä niihin biologisiin prosesseihin, jotka ovat mukana lysosomaalisessa toiminnassa ja hermoston rappeutumisessa. He mainitsevat epilepsian ja älyllisen kehitysvammaisuuden olevan yleisiä ja vakavia neurologisia häiriöitä, joilla on usein perinnöllinen etiologia etenkin lapsilla. Geneettisen alttiuden on heidän mukaansa arvioitu aiheuttavan 40 % ihmisen epilepsioista. Useiden yleisten monitekijäisten epilepsioiden geeni on paikannettu ja kartoitettu, mutta yhtään niistä ei ole identifioitu. Päinvastoin nopeaa etenemistä on ollut harvinaisten mendeliaanisten epilepsioiden geneettisessä analysoinnissa useita defektiivisiä geenejä on identifioitu. He toteavat myös, että suomalaisen tautiperintöön kuuluvaksi on nyt löydetty kolmas NCL:n alatyypin . Näitä sairauksia luonnehtii autofluoresenttin lipopigmentin kertyminen ja niiden kliinisiä piirteitä ovat kouristukset, psykomotorinen taantuminen, näköviat ja ennenaikainen kuolema. (Ranta ym.1999, 12 ja 15)

Ranta (1999, 47) päätyi tutkimuksessaan tulokseen, josta hän toteaa tietojen viittaavan vahvasti siihen, että yksi identifioituista geeneistä, LS136B11, mutatoituna on EPMR:n taustalla. Hänen mukaansa tämä antaa mahdollisuuden tarkkaan DNA-diagnoosiin tapauksissa, joissa epäillään EPMR:ää suomalaisilla potilailla. Sairauden taustalla olevan geenin identifiointi on tärkeä askel kohti NCL-tutkimuksen perimmäistä päämäärää eli sellaisen menetelmän suunnittelemista, jolla voidaan estää sairauden puhkeaminen.(Ranta 1999,47) Rannan ym. (1999,233) mukaan tämän sairauden kantajatiheys Suomessa on 1:135, kun taas sen korkean riskin alueella Kainuussa se on 1:46. Aula (1998, 220) puhuu puolestaan EPMR:N ilmaantuvuudesta Suomessa ja sanoo sen olevan 1:630 000. Aula (1998, 220) sijoittaa tämän sairauden myös ns. Perheentuvan portaisiin, jossa on esitetty suomalaisen

tautiperinnön taudit aika-akselilla sen perusteella, milloin ensimmäinen suomalaisella aineistolla tehty julkaisu on ilmestynyt. Siinä EPMP on sijoitettu vuoteen 1991 kun taas esim. varhaislapsuuden neuronaalinen lipofuskiinosis (INCL) vuoteen 1973.

4. DEMENTIA JA KEHITYSVAMMAISUUS

Erkinjuntin ja Sulkavan (1993,109) mukaan dementia on elimellisistä syistä johtuva älyllisen toimintakyvyn heikentyminen, joka edetessään on rajoittanut sosiaalista ja ammatillista toimintaa. Dementian vaikeusaste määräytyy potilaan sosiaalisen selviytymisen perusteella. Dementia ei ole erillinen sairaus, vaan oire useista erilaisista aivoja vaurioittavista sairauksista. Erkinjuntti ja Sulkava (1993, 110) viittaavat dementian tarkemmassa määrittelyssä DSM III-R:ään , jonka mukaan siihen kuuluu A. lyhytaikaisen ja pitkäaikaisen muistin heikentyminen B. Ainakin yksi seuraavista 1. Abstraktin ajattelun heikentyminen 2. Arvostelukyvyn heikentyminen 3. Muita aivokuoren korkeampien toimintojen häiriöitä kuten afasia. C. Muutokset kohdissa A ja B rajoittavat merkittävästi työtä tai sosiaalista selviytymistä tai suhteita muiden kanssa. D. Ei esiinny yksin deliriumin aikana E. Joko 1 tai 2: 1) anamneesin, kliinisten tutkimusten tai laboratoriotestien perusteella on näyttöä spesifisestä elimellisestä tekijästä (tai tekijöistä), joilla arvioidaan olevan syy-yhteys häiriöön. 2) tällaisen näytön puuttuessa voidaan elimellinen tekijä päätellä, mikäli häiriö ei voi olla jonkin ei-elimellisen mielenterveyshäiriön aiheuttama. Erkinjuntti ja Sulkava (1993,110)

esittävät myös dementian ja sen vaikeusasteen mukaan lievään, keskivaikeaan tai vaikeaan, mihin liittyy mm. lisääntyvä valvonnan tarve siten, että vaikeassa dementiassa päivittäiset toiminnot ovat siinä määrin heikentyneet, että jatkuva valvonta on tarpeen (esim. kykenemätön huolehtimaan yksinkertaisesta henkilökohtaisesta hygieniastaan, kovin hajanainen ja puhumaton). Dementian syistä Erkinjuntti ja Sulkava(1993, 111 ja 113) mainitsevat degeneratiiviset aivosairaudet ja sanovat mm. Alzheimerin taudin edetessä todettavan lisääntyvää aivojen kuorikerroksen atrofiaa ja kammioiden laajenemista ja EEG:ssä todetaan perustoiminnan hidastuminen.

Kanninen ym. (1997,58) sanovat dementian olevan aikuisiällä alkavan älyllisten kykyjen laaja-alaista heikkenemistä siinä määrin, että henkilö ei kykene työhön tai selviydy normaaleista sosiaalisista velvoitteistaan. Dementia on oireyhtymä, ei sairaus sinänsä. Sitä aiheuttavat monet eri sairaudet ja tila voi olla palautuva, pysyvä, jälkitila tai etenevä tila. Siihen kuuluu myös mielialahäiriö, jossa ilmenee vaikeutta uuden oppimisessa ja aikaisemmin opitun mieleenpalauttamisessa sekä ainakin yksi seuraavista oireista: afasia, apraksia, agnosia tai toteuttamistoimintojen häiriö. Tilaan voi liittyä myös mielialan ja persoonallisuuden muutoksia, kuten masentuneisuutta, vainoharhaaluuloja ja aistiharhoja, aggressiivisuutta, pelkoja aktiviteettihäiriöitä ja uni- valverytmin häiriöitä.

Kasken ym. (1997, 18) mukaan Suomessa voimassa olevan kehitysvammalain mukaan kehitysvammaisella tarkoitetaan henkilöä, jonka kehitys tai henkinen toiminta on estynyt tai häiriintynyt synnynnäisen ta kehitysiässä saadun sairauden, vian tai vamman vuoksi ja joka ei muun lain nojalla voi saada tarvitsemiaan palveluja. Kehitysvammaisuus tarkoittaa muidenkin elimien kuin hermoston vammoja ja vaurioita. Merkittävin ryhmä on kuitenkin hermoston sairaudet, vauriot ja muut poikkeavuudet; niitä nimitetään hermoston kehityshäiriöiksi. Näistä

taas ovat tärkeimpiä aivojen kehityshäiriöt. Niihin liittyy usein älyllisten toimintojen vajavuutta, jota he nimittävät älylliseksi kehitysvammaisuudeksi. Sitä ei heidän mukaansa tule kuitenkaan käyttää monipuolista ihmisyksilöä kuvaavana yleisluonnehdintana. Kaski ym. (1997, 21) esittävät Maailman terveysjärjestön mukaisen luokittelun älyllisestä kehitysvammaisuudesta: Lievä ÄO = 50 - 69, keskitasoinen ÄO = 35 - 49, vaikea ÄO = 20 - 34 ja syvä ÄO = alle 20. Kaski ym. (1997, 22 - 23) myös kuvailevat lyhyesti tätä jaottelua siten, että lievästi kehitysvammainen on yleensä henkilökohtaisissa toimissaan omatoiminen ja pystyy aikuisenakin asumaan itsenäisesti tai hieman tuettuna. Keskiasteisesti älyllisesti kehitysvammaisista taas useimmat tarvitsevat aikuisena vaihtelevanasteista tukea elämään ja työskennelläkseen yhteiskunnassa. Asumiseensa he tarvitsevat enemmän valvontaa kuin lievästi kehitysvammaiset. Vaikea älyllinen kehitysvammaisuus aiheuttaa jatkuvan tuen ja ohjauksen tarpeen. Syvä älyllinen kehitysvammaisuus aiheuttaa täyden riippuvuuden muista ihmisistä ja jatkuvan hoidon tarpeen.

Koskiniemen ja Donnerin (1987, 163) mukaan kehitysvammaisuus tarkoittaa eri syistä johtuvaa henkisten toimintojen jälkeenjääneisyyttä, kun taas dementia tarkoittaa olemassa olevien kykyjen heikentymistä. Kasken ym. (1997, 19) mukaan puhutaan dementiasta, jos älyllinen suorituskyky heikentyy vasta 18 vuoden iässä tai sen jälkeen. Toisaalla Kaski ym. (1997, 138) tuovatkin esille sen, että eräisiin kehityshäiriöihin, kuten Downin oireyhtymään, liittyy ennen aikaista vanhenemista eli dementiaa, ja monivammaisuuskin rappeuttaa elimistöä tavallista nopeammin.

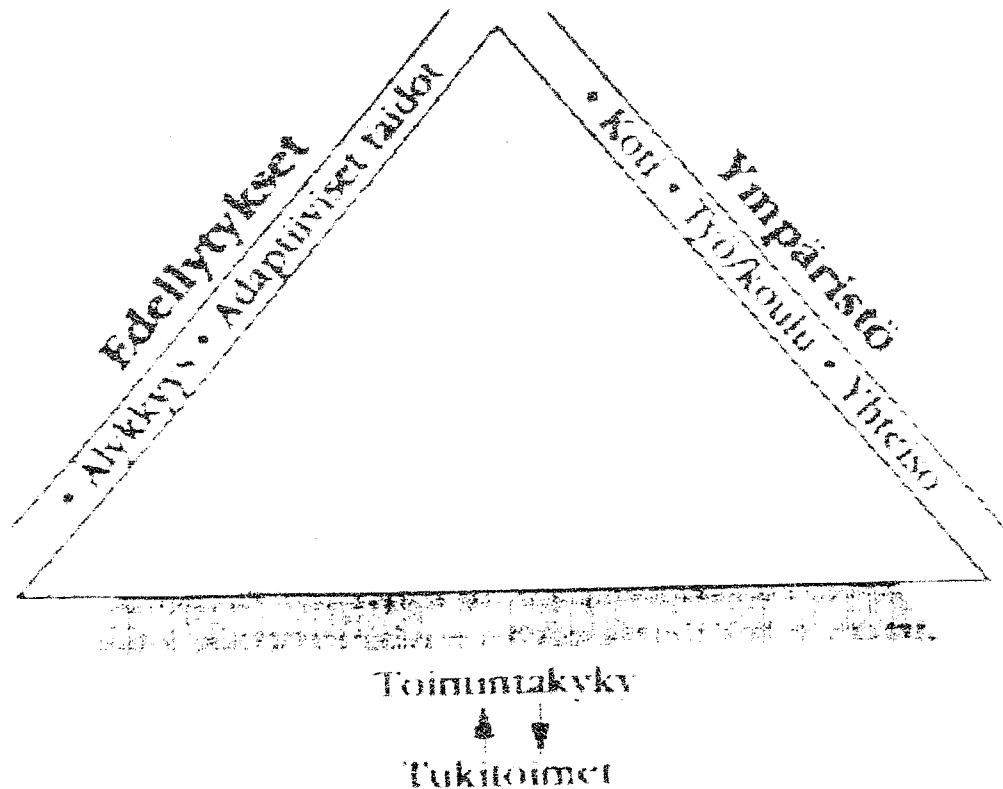
Nykyään melko yleisesti on käytössä ns. kehitysvammaisuuden uusi määrittely (Kehitysvammaisuus 1995). Sen mukaan kehitysvammaisuus viittaa erityiseen toiminnalliseen tilaan, joka alkaa lapsuudessa ja jossa älyllisiin rajoituksiin liittyy adaptiivisten taitojen

rajoituksia. Toimintakyvyn taso on yhteydessä älylliseen rajoitukseen. Se on selvitys toimintakyvystä ja se kuvaa yksilön edellytysten ja hänen sosiaalisen ympäristönsä rakenteen ja odotusten "vastaavuutta". Tämä määrittely perustuu AAMR:n (the American Association on Mental Retardation) toiminnalliseen malliin, joka on kehitysvammaisuuden uuden määritelmän käsitteellinen perusta. Edellytyksenä kehitysvammaiseksi määrittelemiseksi sen mukaan on, että keskimääräistä heikomman älyllisen toimintakyvyn tulee ilmetä adaptiivisen käyttäytymisen heikkoutena yhdellä tai useammalla seuraavista osa-alueista: henkinen kypsyminen, oppiminen ja sosiaalinen sopeutuminen. Toiminnalliset rajoitukset ovat henkilön toiminta- ja suorituskävyssä esiintyvien puutteiden vaikutuksia ja vamma on tällaisen rajoituksen ilmentymä sosiaalisessa kontekstissa. Se heijastaa älyllisten ja adaptiivisten taitojen rajoitusten ja ympäristön vaatimusten välistä vuorovaikutusta ja kehitysvammaisuus on vammaisuutta ainoastaan tämän vuorovaikutuksen tuloksena. Kehitysvammaisuus viittaa tietyn tyyppiseen älylliseen rajoitukseen. Se ei tarkoita yleistä älyllistä kyvyttömyyttä. Voidaan puhua myös käytännöllisestä älykkyydestä, mikä viittaa kykyyn huolehtia itsestä ja omasta toimeentulosta sekä selvityä itsenäisesti päivittäisistä toiminnoista Sosiaalinen älykkyyys taas viittaa yksilön kykyyn ymmärtää sosiaalisia odotuksia ja muiden käyttäytymistä ja arvioida niiden pohjalta, kuinka sosiaalisissa tilanteissa tulee toimia. (Kehitysvammaisuus 1995, 19 - 25; Kaski ym. 1997, 19)

Adaptiivisten taitojen osa-alueita ovat seuraavat: 1) Kommunikaatio, jolla tarkoitetaan kykyä ymmärtää ja välittää tietoa symbolisten käyttäytymismuotojen (esim. puhutun kielen, kirjoitetun kielen) tai muun symboleihin perustuvan käyttäytymisen välityksellä. 2) Itsestä huolehtimisen taidot esim. WC:ssä käynti, syöminen, pukeutuminen, henkilökohtainen hygienia ja siisteys. 3) Kotona asumisen taidot esim. vaatteista huolehtiminen, talouden hoito, omaisuudesta huolehtiminen, ruuan valmistus ja keittotaito, ostosten suunnittelu ja

rahankäyttö sekä liikkuminen kotona ja lähiympäristössä. 4) Sosiaalisuus eli kanssakäymisen toisten kanssa, mieltäjohteiden hallitseminen, asianmukainen sosiaalis-seksuaalinen käyttäytyminen 5) Yhteisön hyödyntämisen taidot esim. matkustaminen, asioiminen ja ostosten tekeminen, muiden palveluiden käyttö, julkisten kulkuvälineiden käyttö, osallistuminen kultuuritilaisuuksiin 6) Itsehallinta: valintojen teko, aikataulujen noudattaminen, mielekäs oma-aloitteinen toiminta, ongelman ratkaisu sekä avun pyytäminen 7) Terveys ja turvallisuus 8) Toiminnallinen oppimiskyky: kognitiiviset kyvyt ja taidot, jotka liittyvät oppimiseen koulussa ja joita voidaan soveltaa myös muussa elämässä (esim. luku- ja kirjoitustaito, matemaattiset perustaidot) yms. akateemiset taidot, joilla on merkitystä itsenäisen elämän kannalta. 9) Vapaa-aika: omia mieltymyksiä ja valintoja vastaavan vapaa-ajan ja virkistystoiminnan kehittäminen 10) Työ: työpaikkaan liittyvät taidot (Kehitysvammaisuus 1995, 52 - 53)

Tähän ns. kehitysvammaisuuden uuteen määrittelyyn liittyvät olennaisesti myös ns. hyvän ympäristön ominaisuudet ts. hyvinvointia ja vakauden tunnetta lisäävät ympäristötekijät sekä toimintakykyyn vaikuttavat ja siitä määräytyvät ts. sen kanssa vuorovaikutuksessa olevat tukitoimet, mikä voidaan esittää oheisen kuvion 2 muodossa (Kehitysvammaisuus 1995, 20 sekä 108 - 110)



Kuvio 2. Kehitysvammaisuuden määritelmän yleinen rakenne (Kehitysvammaisuus 1995,20)

Uuden järjestelmän sanotaan vaikuttavan viime kädessä myös terminologiaan siten, että esimerkiksi termit lievästi, keskitasoisesti, vaikeasti tai syvästi kehitysvammainen on poistettu. Tämänkin määrittelyn mukaan kehitysvammaisuus alkaa ennen 18 vuoden ikää, mutta saattaa kestää koko eliniän (Kehitysvammaisuus 1995, 28 ja 44).

Määrittelyssä keskeinen käsite “ tarvittavat tukitoimet” heijastelee nykäsityksiä ihmisten kasvuodotuksista ja kehitysmahdollisuuksista, painottaa henkilökohtaista valinnanvapautta, edellytysten luomista sekä ihmisen tarvetta sekä toimia yhteisössä että kuulua yhteisöön. Tässä vaiheessa sovelletaan ns. “zero reject” -mallia, jossa kaikille ihmisille annetaan kaikki tarpeellinen tuki, joka edistää heidän riippumattomuuttaan / vuorovaikutustaan muiden ihmisten kanssa ja sulautumistaan yhteisöön. (Kehitysvammaisuus 1995, 44)

Erkinjuntin ja Sulkavan (1993,108) mielestä kehitysvammaista saatetaan epäillä dementoituneeksi silloin, kun hänen siihen astinen sosiaalinen tukensa on heikentynyt esim. huoltajan kuoleman vuoksi eikä häiriön kehitystä tunneta riittävästi. Lopuksi he toteavat, että kehitysvammaisenkin saattaa dementoitua.

5. KUNTOUTUS

5.1 Kuntoutuksesta yleensä

Souranderin ja Tilvisin (1993,373) mukaan kuntoutus on potilaan toimintakyvyn ja selviytymisen harjoittamista ja parantamista , jotta potilas sairaudestaan huolimatta voisi saavuttaa mahdollisimman suuren itsenäisyyden ja omatoimisuuden. Toisissa tapauksissa kuntoutumisen tavoitteena on omatoimisuuden saavuttaminen määrättyin rajoittein, toisissa tavoitteet voivat olla näennäisesti vaatimattomat, mutta kuitenkin potilaalle erittäin merkityksellisiä. Joissakin tapauksissa tavoitteena on vain potilaan tilanteen pysyttäminen ennallaan ja huononemisen estäminen.. Viimeksi mainitulla he tarkoittanevat samaa, mistä Huju (1976 120) käyttää nimitystä ylläpitävä kuntoutus, mikä hänen mukaansa kohdistuu ensisijaisesti siihen väestöosaan, joka sairauden, vian tai vamman vuoksi on joutunut jäämään pysyvästi pois normaalista työelämästä. Ylläpitävän kuntoutuksen tavoitteena on hänen

mukaansa yksilön yleisen aktiivisuuden tukeminen ja sitä kautta mahdollisimman normaalin elämän takaaminen. Sisällöltään se on pitkälti lääkinällistä kuntoutusta, jossa pääpaino usein on päivittäisten toimintojen helpottamisessa. Sosiaalisen kuntoutuksen puolella sen voidaan katsoa kattavan suojatyön, työterapian ja eri tavoin sosiaalisia kontakteja ylläpitävän toiminnan. Ylläpitävä kuntoutus pyrkii auttamaan yksilön mahdollisimman omatoimiseen elämään laitoksen ulkopuolella.

Järvikoski (1979,122) sanoo kuntoutuksella tarkoitettavan sellaisten toimenpiteiden kokonaisuutta,

- joka kohdistuu henkilöön, jonka työ- ja toimintakyky on (fyysisen, psyykkisen tai sosiaalisen sairauden, vian tai vamman johdosta) alentunut tai, jolla on havaittavissa ennakoivia oireita
- jonka tavoitteena on työ- tai toimintakyvyn saattaminen parhaalle mahdolliselle tasolle ts. sen palauttaminen ennalleen, sen kohentaminen taikka ennakoitavissa olevan laskun estäminen ja
- joka sisältää yksilössä itsessään olevien voimavarojen (fyysisen, psyykkisen ja sosiaalisen terveyden taipumusten) kehittämisen ja / tai ympäristössä ilmenevien suoritusesteiden poistamiseen tähtääviä toimenpiteitä.

Raitasalo (1979, 12) tarkastelee sosiaalisia arvoja suhteessa kuntoutukseen ja sanoo alkaneen kuntoutuksen neljännen vaiheen, jolloin pyritään laajentamaan kuntoutustoimintaa sairaus- ja vammaryhmästä riippumatta koko "sairaalle" väestönosalle . Hänen mukaansa taustana toimivat yhteiskunnallisen tehokkuuden - työssä oleva henkilö ei ole kansantaloudellinen rasite - sekä humanisuudenkin - kansalaisten hyvinvoinnin turvaaminen - arvot ja hän sanoo tällä hetkellä kuntoutus- toiminnan päämääränä olevan kansalaisten sosiaalisen, psyykkisen ja fyysisen hyvinvoinnin palauttaminen ja ylläpitäminen.

Thompson (1976, 116) tarkastelee kuntoutusta lähinnä sosiaalityön näkökulmasta. Hänen mukaansa normalisaation filosofian taustalla on periaate, että yksilöllä on oikeus sosiaalisesti normatiiviseen elämään. Kukin yksilö tulisi integroida yhteisöön henkilökohtaisella tasolla, sekä normaalin perheen kanssa käytävän vuorovaikutuksen että läheisten sosiaalisten systeemien kanssa. Lisäksi hänen tulisi hyötyä ja saada vastuuta erilaisista laajemmista sosiaalisista makrosysteemeistä. Edelleen Thompson (1976,117) sanoo varhaisen diagnosoinnin, kattavan arvioinnin ja sopivan hoidon olevan määrää tuottava optimaalisesti virikkeitä ja mahdollistaa potentiaalinen toiminta. Thompsonin (1976, 118) mukaan erityiset asuinjärjestelyt auttavat myös normalisoitumisessa esim. edistämällä kotoa muualle muuttamista ja siten itsenäistymistä nuoruusiässä. Thompson (1976, 125) erottelee toisistaan tukipalvelut, jotka kohdistuvat suoraan perheeseen tai hoitajaan ja vain epäsuorasti vammaiseen yksilöön, täydentävät palvelut, jotka kohdistuvat yksilöön itseensä esim. päivähoito, harjaannuttaminen, lääkinnälliset palvelut jne. sekä korvaavat palvelut, jotka korvaavat vanhempien velvollisuuksia esim. laitoshoido tai sijaisperhe.

5.2 Epileptikkojen kuntoutus

Waltimo ja Iivanainen (1994, 199-203) toteavat useimpien epilepsipotilaiden menestyksellisen hoidon vaativan säännöllistä kohtauksia estävää lääkehoitoa. Heidän mukaansa epilepsipotilaan perustutkimukset tapahtuvat joko keskussairaalan neurologian poliklinikalla tai Lastenlinnan epilepsiapoliklinikalla.

Näihin seurantoihin liittyy myös laboratoriotutkimusten ottaminen. EEG on oleellinen

tutkimus primaari- selvittelyssä. Jos suuria muutoksia tapahtuu kohtausten esiintymisessä, on yksilöllisesti harkittava myös Uutta EEG-tutkimusta. Jokaisen seurannan yhteydessä on mietittävä, onko perusetiologia selvitetty. Tarvittaessa on suoritettava radiologisia kontrollitutkimuksia. He toteavat myös, että vaikka fysikaalisella hoidolla on suotuista vaikutus epilepsiassa, voi toisaalta myös suuresta ruumiillisesta ponnistuksesta olla haittaa epilepsiapotilalle. Tämä tulee ottaa huomioon mm. suhtautumisessa urheiluun. Waltimon ja Iivanaisen (1994,203) mukaan epilepsiaan liittyvän pelon hoito on usein avain potilaan menestykselliseen kokonaisvaltaiseen hoitoon. He tavallaan tiivistävät epilepsiapotilaan hoidon periaatteet todeten, että siinä pyritään poistamaan kohtausten aiheuttaja ja altistavat tekijät. Lisäksi tarvitaan kohtauksia ennalta estävää hoitoa ja kuntoutusta. Kohtauskuvauksen ja EEG:n avulla pyritään määrittämään kohtaustyyppi ja epilepsian muoto. Yleinen lääkehoitoon liittyvä virhe heidän mielestään onkin väärän lääkkeen valitseminen esimerkiksi kohtaustyyppin puutteellisen määrityksen vuoksi.

Iivanainen (1994b, 213) tarkastelee lähemmin epilepsian lääkehoitoa aikuisilla. Hän sanoo, että uusissa epilepsiatapauksissa tulee pyrkiä yhden epilepsialääkkeen käyttöön. Sama tavoite on myös, mikäli nykyinen yhdistelmälääkitys ei ole antanut tyydyttävää tulosta. Iivanainen (1994a, 229-230) varoittaa erityisesti fenytoiinin, fenobarbitaalin, primidonin ja karbamatsepiinin mahdollisista muutoksista kognitiivisia toimintoja mittaavissa psykologisissa testeissä. Hänen mukaansa fenytoiinin pitkäaikaiskäytössä erityisen haavoittuvia ovat älyllisesti kehitysvammaiset aivovauriolapset.

Gaily (1994,215) toteaa lasten epilepsian lääkehoidosta, että ensisijaisesti valitaan lääke, jolla oletetaan olevan mahdollisimman hyvä teho todettuun epilepsia- ja kohtaustyyppiin ja mahdollisimman vähän erityisesti oppimiseen ja käytökseen kohdistuvia sivuvaikutuksia. Ojala ja Lindahl (1994, 261.262) sanovat epilepsiapotilaan kuntoutuksessa erityisen

ongelmaryhmän muodostavan niiden vaikeahoitoisten epileptikkojen, joilla on huomattavia käytös- ja oppimishäiriöitä. Tällaisen lapsen kasvattaminen on perheelle yksinään ylivoimainen tehtävä. Varttumisen myötä ongelmat vain kasvavat. Heidän mielestään näiden perheiden tukemisessa on käytettävä kaikki mahdollisuudet, joita voidaan järjestää vammaishuollon, erityishuollon ja lastensuojelun tukitoimina. Lepola (1994,298) toteaa tylsistyneiden, toistuvia kohtauksia saavien epilepsiapotilaiden hoidon olevan usein vaikeaa ja vaativan tavallisesti myös psyykenlääkkeitä.

5.3 Kehitysvammaisten kuntoutus

Benderin (1976,245-251) mukaan kehitysvammaisten kuntoutuksen tavoitteina voidaan nähdä ensinnäkin lievästi älyllisesti kehitysvammaisten osalta sosiaalinen sopeutuvuus, mahdollisimman suuri itsenäisyys sekä päivittäisessä elämässä tarpeellinen luku- ja kirjoitustaito, lukukäsitteen hallinta 1-10 ja rahayksiköiden tuntemus. Hieman paremmin kehittyneiltä voidaan edellyttää mm. numeroiden hallintaa 100:an saakka sekä rahan käyttötaitoja ja edelleen jopa lehtien, kirjeiden ja kirjojen lukutaitoa, lomakkeiden yms. kirjoitustaitoa, lukumäärän edellistä laajempaa hallintaa, kerto- ja jakolaskujen osaamista sekä ajan ja mittakäsitteiden hallintaa. Keskivaikeasti älyllisesti kehitysvammaisten osalta hänen mielestään keskeisimmät tavoitteet ovat edelleen itsestä huolehtiminen ja sosiaaliset taidot esim. jonkinlaisten avainsanojen ts. jokapäiväisessä yhteisössä tarvittavien ns. "henkiinjäämissanojen" lukutaito, yksinkertaiset yhteen- ja vähennyslaskut, numerokäsitteiden hallinta sekä rahanvaihtotaidot. Vaikeasti ja syvästi älyllisesti kehitysvammaisten osalta hän painottaa itsenäiseen ruokailuun ja pukeutumiseen liittyvien taitojen ohella aistivirikkeitä,

vireystason ylläpitämistä sekä sosiaalisen vuorovaikutuksen lisäämistä. Samansuuntaisesti myös Johnston ja Magrab (1976, 457-458) näkevät Downin syndroma -henkilöiden kasvatukselliset tavoitteet painottaen itsestä huolehtimista ja sosiaalisia taitoja, vuorovaikutusta yhteisön kanssa ja tapojen opettamista.

Kasken ym. (1997, 201 ja 203) mukaan kehitysvammaisen kuntoutus ja hoito ovat vammaisen, hänen omaistensa ja eri alojen työntekijöiden yhteistyötä, jolla pyritään auttamaan kehitysvammaista elämään mahdollisimman itsenäistä ja täyttä elämää. Kokonaiskuntoutuksen osia ovat lääkinällinen, sosiaalinen, kasvatuksellinen ja ammatillinen kuntoutus. He mainitsevat myös, että aina ei uusien taitojen saavuttaminen ole mahdollista ja silloin tarvitaan ylläpitävää kuntoutusta. Etenevää keskushermostosairautta sairastavien vaikeavammaisten ja ikääntyvien kehitysvammaisten on vaikea oppia uutta, mutta heidän aiemmin oppimiaan taitoja voidaan ylläpitää ja siten helpottaa heidän elämäänsä ja hoitoaan.

Kaski ym. (1997, 174 - 176) puhuvat omatoimisuuden tukemisesta, joka heidän mukaansa tarkoittaa lyhyesti pyrkimystä opettaa sellaisia taitoja, jotka lisäävät itsenäisyyttä päivittäisissä toiminnoissa sekä elämönhallintakykyä. Siitä käytetään heidän mukaansa myös nimityksiä PT - opetus (päivittäisten toimintojen opetus) eli ADL - opetus (englanniksi activities of daily living, ruotsiksi anpassning till dagligt liv) tai itsenäistämisopetus. PT - opetuksen suunnittelun ensimmäinen askel on kehitysvammaisen hallitsemien taitojen arviointi. Heidän mukaansa opetuksen näissä on oltava johdonmukaista ja jatkuvaa. Se aloitetaan, kun vammaisella näyttää olevan siihen edellytykset ja sen jatkuvuus on turvattu. Opetus aloitetaan helpoilla tehtävillä. Sen jälkeen opetettavan osuutta lisätään ja apua vähennetään asteittain. Pienetkin edistymiset palkitaan. Palkinto annetaan heti, koska opetettava ei muutoin osaa yhdistää sitä hyväksyttävään edistymiseen. Palkinnonjakoperusteita muutetaan jatkuvasti. Kun helpoimmat

asiat on opittu, palkinnon saamiseen tarvitaan vaativampi suoritus. Palkitsemisen vastakohtana on sammuttaminen. Sen avulla pyritään ohjaamaan ei-toivotusta käyttäytymisestä toivottuun jättämällä vaille huomiota ne teot tai puheet, joita hänen ei toivota toistavan. Kieltojakin tarvitaan, mutta niitä on käytettävä harkiten. Ohjeet annetaan lyhyesti ja selkeästi normaalia (eikä lapsen-) kieltä käyttäen. Opetetaan yksi asia kerrallaan ja sekin vaiheittain.

Kasken ym. (1997) mukaan kehitysvammaisten tulisi oppia tekemään myös tavallisimmat kodin työt, jos hänellä on siihen edellytyksiä. Lähtökohtana voi olla aluksi hänen oman ympäristönsä kunnossapito. Tähän liitetään kodin yhteisistä tiloista huolehtiminen ja vähitellen myös vaatteiden huolto. Tavallisimpien kodinkoneiden käyttöä saattaa vammaisen oppia melko helpostikin. Vapaa-ajan toimintaa varten voidaan opettaa mielekästä toimintaa. Vaikeahkostikin vammaisen oppii yksinkertaisia, toistuvia töitä, jotka eivät vaadi sanottavasti harkintaa tai suunnittelua. Joka tapauksessa hän kokee tekevänsä mielekästä työtä ja saa siitä tyydytystä. Kodissa ei aina löydy riittävästi sopivaa työtä kehitysvammaiselle tai hän ei ole kiinnostunut siitä. Tällöin hänelle järjestetty kodin ulkopuolinen työ, vaikkapa naapuritalossa, lisää useinkin hänen mielenkiintoaan työhön ja kohentaa hänen omanarvontuntoaan. Pieni ahkeruusraha tehostaa työn myönteistä vaikutusta ja lisää mielenkiintoa.

Kasken ym. (1997, 189) mielestä aikuisuus merkitsee yleisen ajattelun mukaan itsenäisyyttä ja riippumattomuutta. Itsenäisyys tarkoittaa paitsi mahdollisimman omatoimista suoriutumista jokapäiväisen elämän vaatimuksista myös sisäistä itsenäisyyttä ja se toteutuu valinnan ja päätöksenteon mahdollisuuksina, ihmissuhteiden solmimisena, omaan ympäristöön vaikuttamisena, kokemusmaailman laajentamisena ja aikuisen identiteetin rakentumisena. Vaikka aikuistuva kehitysvammaisen tarvitsee usein vielä vanhempien tai muiden aikuisten tukea sekä käytännön kysymyksissä että psyykkisesti, on mahdollisimman

suuren itsenäisyyden ja välttämättömän riippuvuuden välillä pyrittävä löytämään tasapaino. Heidän mukaansa aikuistumisen lähtökohtana on ikätason mukaisen elämän malli.

Kaski ym. (1997, 94 -95) tarkastelevat myös kehitysvamma-alalla työskentelväen psykologin tehtäviä. Heidän mukaansa tällöin etsitään vastauksia lähinnä seuraaviin kysymyksiin:

- Onko tutkittava kehitysvammainen vai ovatko poikkeavan suorituskyvyn syyt muualla ?
- Mikä on älyllisen jälkeenjääneisyyden aste ?
- Mitkä taidot ovat vahvimmin ja mitkä heikoimmin kehittyneet eli millainen on tutkittavan suoritusprofiili ?
- Millä tavalla tutkittava kykenee ilmaisemaan itseään ja käyttämään kykyjään ?

Autio, Palo, Aittokallio ja Turunen (1992) sanovat T-M-L -testistön olevan yleisimpiä meillä käytettyjä älykkyystestejä, minkä voi todeta pitävän paikkansa ainakin kehitysvamma-alalla. Heidän mukaansa sen rinnalla käytetään uudempia yhdysvaltalaisen David Wechslerin kehittämiä testejä. Edelleen he toteavat, että testituloksia huonontavat monet sellaiset tekijät, joilla ei ole mitään tekemistä älykkyuden kanssa, kuten vajaaliikkeisyys, aistivamma, keskittymiskyvyn heikkous, haluttomuus tai kykenemättömyys yhteistyöhön testiaan kanssa, mielialan tai vireystason lasku, tilapäinen tai pitkäaikainen sairaus jne.

Niinpä numeroilla ilmaistava ÄO saattaa antaa väärän kuvan testitulosten tarkkuudesta ja sen käyttäminen onkin vähentynyt. ÄO-numero ei myöskään ilmaise mitään esim. tutkitun älykkyuden laadusta, sen heikkouksista, vahvoista puolista ja kehitettävissä olevista alueista. Sensijaan Kaski ym. (1997, 94 - 95) eivät enää mainitsekaan T - M - L - testistöä, vaan vain mm. Wechslerin testistöt. Heidän mukaansa perinteiset älykkyystestistöt ovat apuvälineitä, joita psykologi käyttää tehdessään havaintoja yksilön käyttäytymisestä. Niiden periaatteet, käyttötavat ja käyttäjän ammattitaito ratkaisevat tehtyjen havaintojen merkityksen.

Autio ym. (1995, 200) kiinnittävät huomioita myös vanhempien tunnereaktioihin ja asenteisiin lapsensa kehitysvammaisuutta kohtaan, mitkä usein toimivat tavallaan jopa kuntoutuspyrkimysten vastaisesti tai niitä jarruttavina. He sanovat osan vanhemmista muuttavan syyllisyydentunteensa ja lasta kohtaan tuntemansa kaunan hemmotteluksi ja ylihuolehtimiseksi ja samalla vahingoksi lapsen kehitykselle. Ylihuolehtimiseen voi johtaa myös lasta kohtaan tunnettu sääli. Kieltämisreaktio, syyllisyydentunnot ja muiden syyttely saattavat lievitä, jos kehityshäiriön syy on selvitetty.

Lisäksi Autio ym. (1995, 2204) kiinnittävät huomiota kehitysvammaisten tarvitsemiin asumisjärjestelyihin. He sanovat, että keski-ikään tullessaan kehitysvammainen tavallisesti menettää vanhempiensa tuen. Jos hän on siihen asti asunut kotonaan, on hänen asumisensa järjestettävä uudelleen. Omatoimiseksi kuntoutettu ja hyväkuntoinen kehitysvammainen voi siirtyä omaan asuntoon tai valvottuun asuntolaan. Eräs mahdollisuus on sijoittuminen tuttuun tai vieraaseenkin perheeseen, jolloin alueen kehitysvammahuolto vastaa hoidon korvaamisesta ja valvonnasta. Huonompikuntoisten ikääntyneiden kehitysvammaisten on periaatteessa mahdollista päästä kotiseutunsa vanhainkotiin, varsinkin jos hoito-ongelmia aiheuttaa vain ikääntyminen.

5.3.1. Ikääntyvien kehitysvammaisten kuntoutus

Aution ym. (1992,185) mukaan kehitysvammaisten vanhuuden vaivoja voidaan jossain määrin ehkäistä normaalilla terveydenhoidolla. Kasken ym. (1997, 139) mukaan sairaudet hoidetaan tavalliseen tapaan, sillä jokainen uusi vaiva merkitsee lisäävun tarvetta. Lääkkeiden käyttöä on

valvottava asianmukaisesti. Vanhenevan ihmisen lääkkeensietokyky on alentunut. Niinpä hän ei saakaan käyttää monia lääkkeitä samanaikaisesti ilman hyvin painavaa syytä ja lääkkeiden yhteisvaikutukset tuntevaa tarkkaa kontrollia. Vanhenevaa ihmistä ei saa makuuttaa vuoteessa ilman pätevää syytä, sillä hänen verenkiertoelimistönsä mukautuu nopeasti vuodeoloihin ja hän saa epämiellyttävää ja vaarallistakin huimausta pyrkiessään takaisin jalkeille. Levossa myös raajat jäykistyvät ja kävelykyky voi heikentyä. Vanhenevien ihmisten mielenterveydenhäiriöt johtavat usein valedementiaan ja sairaalahoitoon. Kehitysvammaisuuteen liittyvä dementia tekee ihmisen täysin avuttomaksi.

Aution ym. (1995, 205) sekä Kasken ym. (1997, 140) mukaan kuoleva kehitysvammainen saa samaa hoitoa kuin muutkin kansalaiset. Tällöin elämää säilyttävät hoitotoimenpiteet voivat olla hyvinkin monipuolisia etenkin aiemmin terveen kehitysvammaisen tilan äkillisesti huonontuessa. Jos taas kauan sairaana olleen potilaan tila huononee vähitellen, hoitotoimenpiteet rajoittuvat normaaliin perushoitoon, kipujen leivittämiseen ja yleiseen hoivaamiseen. Kasken ym. (1997,140) mukaan hoidon tavoitteeksi tulee tällöin paras mahdollinen elämä kuolemaan saakka. Tähän pyritessä on kaikissa toiminnoissa ja vuorovaikutustilanteissa keskeistä kuolevan yksilöllisyyden huomioon ottaminen, läheisyyden ja turvallisuuden tunteen luominen ja kuolevan henkisistä ja hengellisistä tarpeista huolehtiminen. Erittäin tärkeitä ovat tuttu ympäristö ja tutut henkilöt. Jos kehitysvammainen kuitenkin joudutaan siirtämään sairaalaan, tulisi luonnollisena käytäntönä olla omaisen tai oman hoitajan läsnäolo uudessa hoitoympäristössä. Kuolevan kehitysvammaisen hoidossa noudatetaan hänen viimeisinä hetkinään, kuoleman toteamisessa, kuolleen hoidossa ja kuolemasta ilmoittamisessa samanlaisia periaatteita kuin muidenkin ihmisten kohdalla. Hoitoratkaisuja tehtäessä kuullaan myös omaisten käsityksiä. He tarvitsevat kehitysvammaisen läheisensä kuoltua usein tukea selvityäkseen varsin ristiriitaisista tunteistaan, kaipauksesta,

syllisyydestä ja helpotuksen kokemuksestaan.

5.4 Perinnöllisyysneuvonta

Iivanainen (1994g,305) toteaa voitavan välttyä monilta itseyytöksiltä, kun vanhemmat tietävät lapsensa kehitysvammaisuuden syyn. Sitä paitsi sairauksien etiologian tunteminen on hänen mukaansa välttämätöntä myös aivo-oireita aiheuttavien tilojen ennaltaehkäisyssä, johon tällä hetkellä on nykyaikaisen biolääketieteellisen tietämyksen perusteella paremmat mahdollisuudet kuin koskaan aikaisemmin.

Myös Somerin (1998,228) mukaan diagnoosi on tärkeä perheenkin kannalta. Vanhemmista tuntuu helpottavalta, kun epämääräiselle taudille lopultakin saadaan nimi. Turhat tutkimukset loppuvat, väärät olettamukset kumoutuvat ja vanhempien tunne omasta syyllisyydestä saattaa loppua. Somerin (1998,227) mukaan perinnöllisten tautien suuri lukumäärä ja harvinaisuus tekee niiden diagnostiikan vaikeaksi. Harvalle lääkärille kertyy niin paljon kokemusta harvinaisimmista perinnöllisistä taudeista, että niiden tunnistaminen sujuisi rutiinilla. Perinnöllisyyslääketieteen yksiköt ovat erityisesti paneutuneet näiden tautien diagnostiikkaan. Diagnoosin selvittelyyn tarvitaan sukuanamneesi, huolellinen kliininen status ja suoritettujen sairaalatutkimusten tarkka analysointi. Joskus myös sukulaisten tutkiminen on avuksi. Jos usealla sukulaisella on samanlainen sairaus, sen perinnöllisyyttä on helppo epäillä ja epäily on yleensä herännyt jo perheen tai ssuvun piirissäkin. Somer toteaa edelleen, että perinnöllinen sairaus alkaa usein, muttei aina lapsuusiällä ja kestää tavallisesti koko elämän ajan. Monet perinnölliset aineenvaihdunnan sairaudet ovat luonteeltaan eteneviä, jolloin

potilaan tila huononee vuosien mittaan. Potilas saattaa kokea epäilyn perinnöllisestä sairaudesta yllättävänä ja hämmentävänä ja tarvitaan perinnöllisyysneuvontaa jo perinnöllisyyden selvittelyn alkuvaiheessa.

Kääriäisen ja Ukkolan (1998,245 ja 255) mukaan perinnöllisyysneuvonnan tavoitteena on antaa potilaalle tai perheelle ymmärrettävässä muodossa luotettavaa tietoa taudista, sen periytymisestä ja toistumisriskistä. Tämän tiedon avulla neuvottavien toivotaan paremmin sopeutuvan perheen periytyvään sairauteen. Perinnöllisyysneuvonnan johtavia periaatteita ovat rehellinen tiedon välittäminen, ohjailemattomuus ja asiakkaan omien päätösten kunnioittaminen sekä luottamuksellisuus. Neuvonnan aikana asiakas saa tietoa mm. sairauden todennäköisyydestä ilmetä hänellä itsellään ja olemassa olevilla tai suunnitelluilla jälkeläisillä sekä niistä mahdollisuuksista, joita taudin välttämiseksi on tarjolla. Tämän jälkeen hänellä pitäisi olla helpompaa tehdä itse elämäänsä ja perhettään koskevia ratkaisuja. Neuvoja pysyttelee näissä pohdinnoissa puolueettomana, mutta yrittää auttaa asiakasta hahmottamaan eri vaihtoehtojen seurauksia. Perinnöllisyysneuvonnasta tehtyjen seurantatutkimusten valossa asiakkaat ovat yleensä tyytyväisiä ja ovat useimpien ymmärtäneet annetun tiedon oikein. Monen mielestä ikäväkin tieto on parempi kuin pitkään jatkunut epätietoisuus.

Kääriäinen (1998,271-279) tarkastelee perinnöllisten tautien ehkäisyä. Hänen mukaansa se on usein mahdollista perheissä ja suvuissa, joissa taudin riskin tiedetään olevan olemassa. Sensijaan koko väestöön suunnattuja perinnöllisten tautien seulontoja on vain harvoin käytössä. Ennustavalla eli predektiivisellä geenidiagnostiikalla tarkoitetaan Kääriäisen mukaan taudin ennustamista geenitestillä ennen kuin se on aiheuttanut mitään oireita. Kantajaseulonalla taas tarkoitetaan oireettomien geeninkantajien etsintää valikoimattomasta

väestöstä , mutta lähisuvulle tehtynä se olisi perinnöllisyysneuvontaan liittyvää. Niin kauan kuin testaukset ovat vapaaehtoisia ja perustuvat tutkittavien huolelliseen informointiin, ovat geenitestausten haitat lähinnä psyykkisiä. Sairastuvaksi tai kantajaksi testattu henkilö voi tuntea itsensä muita huonommaksi, masentua, välttää parissuhteen solmintaa tai jopa laiminlyödä terveytensä hoitoa, jolloin testin alkuperäinen päämäärä kääntyy pääläelleen. Seurantatutkimukset eivät kuitenkaan ole kertoneet tällaisia haittoja syntyneen. Jos yhteiskunta vaatisi testejä, kuten joissakin kulttuureissa saatettaisiin tehdä, tämä voisi pakottaa yksilöitä ja perheitä toimimaan omantuntonsa vastaisesti ja toisaalta olla yhtenä keinona muiden joukossa luomassa eriarvoisuutta. Päätökset siitä, minkälaisia seulontoja terveydenhuollossa olisi tarjolla ja miten niitä tarjottaisiin, eivät olekaan yksinomaan lääketieteellisiä, vaan pitkälti yhteiskunnallisia ratkaisuja. Lääketieteellisen genetiikan kansainväliset yhdistykset ovat julkaisseet tai parhaillaan julkaisemassa eettisiä ohjeita geeniseulonnoista.

Myös Norion (1998, 288-292) mukaan lääketieteelliseen genetiikkaan liittyy monenlaisia eettisiä ongelmia. Ne alkavat tavanomaisista lääkärin ja potilaan välisen tiedon kulun ongelmista ja yltävät sikiön ihmisarvoa ja geenitestien yhteiskunnallisia sovellutuksia luotaaviin vaikeisiin kysymyksiin. Hän toteaa lain mitoittavan rajat sille, mitä yhteiskunta voi sallia, kun taas etiikan pyrkivän arvioimaan, mikä on yksilön kannalta oikein. Hän viittaa myös siihen, että on esitetty, että jos vammaisuutta aiheuttavaan tautiin on sikiödiagnostiikkaa ja sen perusteella keskeytetään tuohon tautiin johtavia raskauksia, niin olemassa olevilla vammaisillakaan ei olisi elämisen oikeutta, vaan heidätkin olisi pitänyt aikanaan abortoida. Lisäksi hän toteaa, että millään perinnöllisyyslääketieteen toimenpiteillä ei voida väestöstä poistaa eikä edes merkittävästi vähentää vammaisuutta. Suurin osa vammaisista syntyy yllättäen, ilman ennustavaa riskitilannetta . Vammaisuutta ehkäisevät toimet kohdistetaan

auttamaan yhtä perhettä kerrallaan. Edelleen Norio mainitsee silloin tällöin väitettävän, että perinnöllisyyslääketieteen tai ainakin sikiödiagnostiikan ja seulontojen todellisena päämääränä olisivat yhteiskunnan taloudelliset intressit ja toteaa niiden ensisijaisena tehtävänä olevan kuitenkin toimia yksilön ja hänen perheensä hyväksi.

6. TUTKIMUSONGELMAT

Tämän tutkimuksen keskeisimmät ongelmat ovat:

1. Millaisia pohjoisen epileptikkojen yleiset elämänpuittet olivat Kainuussa v.1992 sekä v.2000 ?
2. Millaisia heidän kognitiiviset taitonsa ovat tarkemmin määriteltyinä yleisen älyllisen taantumisen seurauksena ?
3. Millaista on heidän adaptiivinen käyttäytymisensä ja miten se on yhteydessä yleiseen älylliseen tasoon ?

7. TUTKIMUKSEN SUORITTAMINEN

7.1. Koehenkilöt, tutkimusmenetelmät ja tiedonkeruu

Tämä tutkimus tehtiin osana pohjoisen epilepsia -potilaiden perustutkimuksia. Toimiessani Kainuun sairaanhoito- ja erityishuoltopiirin kuntayhtymässä Kainuun erityishuoltopiirin psykologina olin mukana jo potilaiden kartoittamistyössä ainakin Kainuun erityishuoltopiirin arkistoista. Tutkimuksen kohderyhmän hahmotuttua tehtiin heille psykologiset tutkimukset käyttäen heille soveltuvia yleisiä älykkyystestistöjä. Pääsääntöisesti käytettiin Wechslerin kehittämää WAIS-testistöä, mutta osalle käytettiin T-M-L - testistöä (Lehtovaara, 1950), koska WAIS olisi ollut heille todennäköisesti liian vaativa ja, koska heidät oli aiemminkin tutkittu psykologisesti tällä samalla testistöllä. Alle 16-vuotiaalle käytettiin Wechslerin älykkyystestistön uusittua lasten versiota (WISC-R), jolla hänet oli tutkittu myös aiemmin. Käytettävissä olivat myös näiden asiakkaiden aiempien psykologisten tutkimusten tulokset pöytäkirjoineen. Yhdellä asiakkaalla teetettiin myös suppea persoonallisuustesti (WZT), koska persoonallisuuden ongelmat olivat hänellä ajankohtaisesti korostuneet. Yhdellä taas teetettiin Benderin visuaalisen hahmottamisen testi. Lisäksi haastateltiin saattajiaa sekä täytätettiin heillä tai hoitajilla erityishuoltopiirissä kehitetty itsenäistämiskasvatuksen arviointilomake (Liite 1).

Syksyllä 2000 tutkimusta täydennettiin tuolloin elossa olleille ja Kainuun alueella asuviin koehenkilöihin liittyvällä adaptiivista käyttäytymistä ja heidän nykytilannettaan yleisemminkin selvittelevällä kyselyllä, joka toteutettiin lähtettämällä Itsenäistämiskasvatuksen

arviointilomakkeet heidän kotikuntiansa kehitysvammaisten kotihoidonohjaajille (Liite 2). Koehenkilöitä oli tuolloin 10.

7.2. Tutkimuspaikat

Tutkimukset v.1992 tehtiin useimmille Kainuun erityishuoltopiirin poliklinikalla, muutamille heidän asuinpaikassaan hoito- l. ryhmäkodissa , kahdelle Kainuun keskussairaalan osastolla ja yksittäisille henkilöille Kainuun keskussairaalan (KAKS) lastentautien tai neurologian poliklinikalla, Oulun yliopistollisessa sairaalassa muun polikliinisen käynnin yhteydessä ja yhdelle kehitysvammaisten suojatyökeskuksessa. Paikka valittiin sen mukaan, missä tutkimus katsottiin kulloinkin luontevimmaksi ja järkevimmäksi toteuttaa esim. muun polikliinisen käynnin yhteydessä. Tutkittavia oli yhteensä 17, joista 9 oli miehiä ja kahdeksan naisia. Sisaruksia heissä oli neljät (3+3+2+2/perhe).

7.3. Analyysimenetelmät

Tuloksia on tarkasteltu pääasiassa kuvailevasti. Adaptiivisten taitojen osalta muodostettiin itsenäistämiskasvatuksen arviointilomakkeen pistemääristä summamuuttuja, josta laskettiin Pearsonin tulomomenttikorrelaatio näiden potilaiden yleiseen älylliseen tasoon. Summapistemääriä laskettaessa muutettiin 4-luokkaiset arvioinnit lomakkeen kohdassa 2.4. 5-luokkaisiksi siten, että 1 = 1, 2 = 2, 3 =4 ja 4 =5. Näin luokka 3 jätettiin pois. Tämä tehtiin

siksi,että arviointilomakkaeen muut kohdat olivat 5 - luokkaisia. Vuoden 2000 adaptiivisen käyttäytymisen tasoa ei suhteutettu korrelatiivisesti yleiseen äylliseen tasoon, mm. koska viime mainitusta ei ollut uusia tietoja käytettävissä.

8. TUTKIMUSTULOKSET

8.1. Yleinen elämän tilanne

Tutkimuksen yhteydessä kävi ilmi, että useimmat tutkituista asuivat edelleen kotonaan ts. vanhempiensa luona, vaikka he lähes kaikki olivatkin aikuisia. Kaksi naista tosin asui parhaillaan tai oli asunut avoliitossa irtaannuttuaan vnehmmistaan ja toisella heistä oli jopa kaksi lasta. Kolme asui tuolloin heille soveltuvaksi katsotussa kehitysvammahuollon asumisyksikössä, yksi asui yksityisessä hoitokodissa, josta hän tosin kohta sitten muutti myös asumishuoltoon ja sieltä edelleen myöhemmin perhehoitoon. Kaksi oli keskuslaitoksessa laitoshoidossa. Neljä osallistui kehitysvammaisten suojatyökeskustoimintaan tai siirtyi sinne noihin aikoihin.

Erityisammattiopinnoilla oli peruskoulun jälkeen ollut kolme henkilöä. Kaksi oli ollut aiemmin jopa ammatissa. Toinen oli ollut metsätyömiehenä ja toinen maatalouslomittajana, mutta he olivat joutuneet luopumaan työstään lähinnä epilepsiasairautensa vuoksi.

8.2. Kognitiiviset kyvyt

Keskittymiskyky tutkimustilanteessa oli vain kahdella (C4 ja H2) hyvä, kun taas ainakin viiden osalta sitä oli luonnehdittu selvästi heikoksi ja varsinkin tietynlainen “rönsyilevyys” oli heille tyypillistä ts. asiasta toiseen siirtyileminen mm. erilaisten assosiaatioiden kautta. Tyypillistä tutkituista monille oli myös hitaus. Toisilla se ilmeni etenkin puheessa (esim. B3, B4, C2, C3, H2 ja I1), kun taas jotkut olivat hyvinkin vilkkaasti puhuvia (esim. A3). Puheessa heillä ilmeni myös melko usein perseveraation tapaan juuttumista johonkin asiaan. Perseveraatiota ilmeni myös nähdyn hahmottamista edellyttävissä tehtävissä. Puheen ja aivoprosessoinnin hitauteen liittyi myös sellainen ilmiö, että esim. vastaus johonkin kysymykseen saattoi tulla melkoisella viiveellä. Kuten jo Hirvasniemikin (1996) mainitsi, melko monilla oli havaittavissa myös dysfaattinen häiriö heidän puheessaan. Koska kysymyksessä ei kuitenkaan ole kehityksellinen kielellinen häiriö, vaan se on syntynyt kielen oppimisen jälkeen aivovaurion seurauksena, tulisi puhua pikemminkin afasiasta, joka tässä tapauksessa lienee lähinnä amnestisat eli muistivaikeuskiin liittyvää (Kanninen ym. 1997, 15). Jonkinlaista estottomuutta tai seksuaalisten asioiden korostunutta pinnalla olemista oli havaittavissa erityisesti muutamilla sisaruksilla, joista etenkin toisella oli melko selvästi jo tuolloin (ja etenkin myöhemmin) myös melko vahvaa psyykkistä problematiikka. Warteggin piirrosten tulkinta persoonallisuustestinä antoi jo tuolloin viitteitä jopa skitsoidisuudesta, jota hänellä

myöhemmin vahvasti epäiltiin. Havaittavissa oli myös kriisiä oman sairautensa suhteen sekä toisaalta itsetunnon riippuvuutta ryhmästä nuorille tyypillisesti. Kenties tähän liittyen hän oli vastikään jatko-opinnoilla ollessaan laiminlyönyt epilepsialääkityksensä. Muilla käytöshäiriöt eivät tukimusajankohtana olleet akuutteja. Tosin havaittavissa oli myös, kuinka muodolliset hyvän käyttäytymisen tavat olivat monilla säilyneet hyvinä.

Kognitiivisten taitojen suhteen viittaa yleisen huomattavan älyllisen taantumisen osalta Hirvasniemen (1996) väitöskirjassa julkaistuihin ja tässäkin (Kuvio 1) toisaalla esitettyihin tuloksiin. Mainittakoon, että useimmilla olivat kielellisen osa-alueen toiminnot heikentyneet ns. suoritusasteikon taitoja enemmän tai ne olivat ainakin tällä hetkellä heikompia. Vain kolmella tilanne oli melko selvästi päinvastoin ja kahdella ei eroa näiden kesken juurikaan ollut. Melko selviä nähdyn hahmottamisvaikeuksia oli ainakin kolmella (A3, E1 ja C1). Kykyprofiilin epätasaisuus monilla viestitti nykyistä paremmasta primaaritasosta.

8.3. Adaptiivinen käyttäytyminen

Itsenäistymiskasvatuksen arviointilomake on tarkoitettu myös arviointien tekemiseksi eri ajankohtina, mutta vain yhdestä henkilöstä arviot oli tehty myös takautuvasti ts. siten, että käy selvästi ilmi, millaisia taidot ovat olleet aiemmin verrattuna nykyhetkeen. Tässä arvioinnissa ilmenee hyvin, kuinka ao. henkilön valvonnan ja avun tarve esim. peseytymisissä on lisääntynyt merkittävästi niin, että tutkittavalle oli nyt sanottava vaiheittain, mitä hänen tuli tehdä, jolloin hän myös sen teki. Samansuuntaista oli kehitys myös ruokailuun liittyvissä taidoissa. Siisteydestä ja järjestyksestä saattaja totesi tutkittavalle tulleen “ viime aikoina lähes

kaikissa toiminnoissa saamattomuutta, jolloin hän esim. pölyjä pyyhittäessä tai imuroidessa hankaa yhtä kohtaa koko ajan eikä osaa edetä työssään Ohjaajan on sanottava, että mene eteenpäin tai milloin on hyvä ja voi lopettaa”. Levottomuus, keskittymättömyys ja hajanaisuus heikensivät näitä taitoja jollakin toisella merkittävästi. Ensiksi mainitulla henkilöllä oli myös iltatoimissa ohjauksen tarve huomattavasti lisääntynyt. Toisaalta hänellä, kuten hieman yllättävää kyllä, monilla muillakin oli kuitenkin täydellinen kellon aikojen tuntemus säilynyt ennallaan heidän heikosta yleistasostaan huolimatta. Oma-aloitteisuuden puute tuntui myös usein korostuvan. Joidenkin kohdalla heräsi arviointien perusteella kysymys, oliko yllättäväkin runsas avun tarve todellista, vaiko eräänlaista ohjaavan aikuisen ylihuolehtivuutta tutkittavasta. Moniin kysytyihin asioihin ei ollut monilla ollut edes tilaisuutta harjaantua esim. ostosten tekemiseen tai asiointeihin istenäisesti. Näytti myös siltä, että varsinkaan miespuolisilta ei kodeissa edellytetäkään esim. vaatehuoltoon tai ruuanlaittoon osallistumista. Erään naisen kohdalta taas oli mainittu, että “tirahteluvaippojen” vaihto oli ohjaajan valvottava, koska hän muuten keräsi monta vaippaa yhtä aikaa.

Toisaalta taas itsestä huolehtimisen taidot ts. päivittäisessä elämässä usein tarvittavat perustaidot olivat säilyneet koehenkilöillä suhteellisen hyvin. He olivat siis edelleen näissä omatoimisia, vaikkakin jonkinlaista valvonnan tarvetta olikin. Vain yhdellä arvioiduista henkilöistä oli avun tarvetta jopa riisuutumisessa. Hän oli juuri tuo em. “saamattomaksi” muuttunut mies. Myös yhdellä naisella, jolta arviointilomaketta ei tosin ole täytetty, mainittiin haastattelun yhteydessä olevan avun tarvetta syömisessäkin, sillä hän saattoi syödessään pudottaa lusikankin kädestään. Pukemisessakin hänen sanottiin olevan passiivinen ja jäykkä.

Perustaidoista peseytymiseen liittyvissä taidoissa oli jo enemmänkin sekä ohjauksen että suoranaisen avun tarvetta, mutta toisaalta jopa vaikeasti älyllisesti kehitysvammainen nainen

oli vielä melko omatoiminen, kun taas keskivaikeasti älyllisesti kehitysvammaisen kotona asuvan miehen oli katsottu olevan täysin autettava mm. hampaiden pesussa. Liekö tämä ylihuolehtivuutta ? Ristiriitaiselta vaikutti se, että ainakin jonkin verran apua hoitajien mielestä hampaitensa, hiustensa ja kehonsa pesemisessä tarvitseva keskivaikeasti älyllisesti kehitysvammaisen mies tunnsiti mm. testivälineissä olleet numerot oikein samoin kuin luki jokseenkin oikein sanoja niitä kirjain kirjaimelta tavaten. Viimemainitun kaltaiset ns. akateemiset taidot vaikuttivat monillakin hyvin säilyneiltä, mutta valitettavasti niitä ei ole kartoitettu systemaattisesti.

Kotona asumiseen liittyvissä taidoissa oli huomattavaa vaihtelua kenties ympäristön sallivuudesta / vaativuudesta riippuenkin. Omatoimisia koehenkilöt olivat pöydän kattamisessa, kahvin keittämisessä ja tiskaamisessa. Ruuan valmistusta ohjattuna osasi vain kolme henkilöä. Leipomisessa taas kaksi oli täysin autettavaa, mutta heillä ei toisaalta ollut ollut tilaisuutta tätä opetellakaan. Lisäksi kolmella oli siinä jonkin verran aavun tarvetta ja kaksi hallitsi sen ohjattuna.

Kommunikaation osalta on jo mainittu suurella osalla koehenkilöitä esiintynyt afasia. Ainakin yksi henkilö oli jo jokseenkin puhumaton satunnaista "äiti" - sanan toistelua lukuunottamatta ja kaksi muuta jo melko vähäpuheisia. Tutkittujen puhetta leimasi lähes kaikilla, nuorimpia lukuun ottamatta, melkoinen hitaus sekä perseveraatiotaipumus. Vain kolmea voi luonnehtia vilkkaasti puhuviksi.

Toiminnallisen oppimiskyvyn osalta on jo mainittu ns. akateemisten taitojen hyvänä pysyisyys. Yksi lievästi älyllisesti kehitysvammaisen mies hallitsi kertoatuluakin vielä melko hyvin. Lukemisessa hän sensijaan tuntui lähinnä arvailevan sanoja ja luetun

ymmärtäminen oli puutteellista. Muutoin huomattavasti taantunut, syvästi älyllisesti kehitysvammainen mieskin oli vielä jonkin verran lukutaitoinen. Vaikeasti älyllisesti kehitysvammainen nainen hallitsi mm. lukumääräkäsitteen kymmeneen saakka. Samoin eräs syvästi älyllisesti kehitysvammainen nainen tunsikin lukukäsitteen kuuteen saakka, mutta ei osannut lukea tai kirjoittaa edes nimeään, vaikka hänen tiedettiin vielä aikuisiällä ts. lievästi älyllisesti kehitysvammaisena lukeneen paljonkin. Kellon aikojen tuntemus oli edelleen hyvää lähes kaikilla, samoin kuin puhelimen- ja rahankäyttötaidot, joita lienee myös tarvittu suhteellisen usein

Sosiaaliset taidot tutkituilla olivat myös enimmäkseen hyviä ja heidän käyttäytymisensä oli hyvää ja kohteliasta, joskus tosin jotenkin liian muodollista. Aggressiivisuutta tosin toisaalta oli ainakin ajoittain melko monilla. Lisäksi kolmella henkilöllä oli jossakin määrin korostunutta seksuaalista mielenkiintoa. Kahdella henkilöllä arvioitiin olevan tai olleen myös psykoottisuutta, joka tosin saattaa liittyä dementoitumiseen (vrt. Kanninen ym. 1997, 58). Yhdellä oli ollut uni - valve - rytmin häiriöitä.

Terveysteen ja turvallisuuteen liittyviä taitoja ei tässä tutkimuksessa arvioitu samoin kuin ei myöskään vaapaa-ajan viettoon liittyviä taitoja, sillä ne eivät oleet mukana tässä käytetyssä arviointilomakkeen versiossa eivätkä ne tulleet muutoinkaan ilmi esim. haastattelussa. Mainittakoon myös se hyvin mieleen jäänyt keskustelu erään äidin kanssa, jolla oli useita tässä tutkimuksessa mukana olleita lapsia. Hän totesi selvästikin todellisen syyn selviämisen helpottaneen hänen omia syyllisyyden tunteitaan mm. omista hoitovirheistään tms.

Kuten jo edellä esitetystä kuvailusta käy ilmi, ovat adaptiiviset taidot koehenkilöillä säilyneet yllättävän hyvin siihen nähden, kuinka huomattavaa heidän psykologisilla älykkyytysteillä

arvioitu älyllinen taantumisensa oli ollut. Tämä näkemys sai tukea laskettaessa Pearsonin tulomomentti korrelaatio -kerroin (Vahervuo & Kalimo 1971, 121) koehenkilöiden yleisen älyllisen tason ja adaptiivisten taitojen summapistemäärän kesken , joka osoittautui heikoksi ($r = .22$). Korrelaatio on t-testillä arvioituna tilastollisesti merkitsevä 5 %:n tasolla (Vahervuo & Kalimo 1971, 184 - 185) Tämän vuoksi juuri adaptiivisen käyttäytymisen ylläpitämiseen tähtäävä kuntoutus kannattaa ja on mielekästä pohjoisen epilepsiaa sairastavien henkilöiden kohdalla.

8.4. Nykytilanne adaptiivisen käyttäytymisen ja yleisen elämän tilanteen osalta

Tiedot syksyn 2000 osalta jäivät luonnollisesti pois siihen mennessä jo kuolleilta koehenkilöiltä (I1, J1, Y2 ja C2). Samoin niitä ei ole ennen tätä vaihetta alueelta perheensä mukana pois muuttaneelta nuorimmalta koehenkilöltä (E1) eikä niitä ollut mahdollisuutta hankkia myöskään jo aiemminkin OYS:n alueella asuneelta henkilöltä (C3), joista viime mainitulta niitä ei tosin ollut aiemmassakaan vaiheessa. Tällä kerralla käytetty kyselylomake poikkeaa edellisestään sikäli, että nyt siinä on mukana myös vaapaa-ajan viettoa koskeva osa-alue.

Yleistasoltaan v. - 92 heikkolahjaiseksi arvioitu, v .- 72 syntynyt nainen (B3) on erityisammattikoulusta valmistuttuaan muuttanut asumaan takaisin kotiinsa , josta hän ei käy edes suojatyökeskuksessa. Kotona hän kylläkin tekee kotitöitä auttaen näin jo melko iäkkäitä ja sairalloisia vanhempiaan. Hän onkin hyvin omatoiminen taidoiltaan. Ohjauksen ja tuen tarvetta näyttää olevan ennen kaikkea järjestyksen pitämisessä ja jonkin verran myös vaatteista

huolehtimisessa. Samoin hän tarvitsee valvontaa muun ruuan paitsi aamupalan valmistamisessa sekä leipomisessa. Myöskään rahankäyttötaidoiltaan hän ei ole kovin itsenäinen. Vapaa-ajan vietto on melko aktiivista. Itseilmaisukin on hyvää muutoin paitsi kirjallisesti vain tyydyttävää.

Edellistä älyllisiltä taidoiltaan vain hieman heikompi, myös yleistasoltaan heikkolahjainen, v. -65 syntynyt mies (C4) asui hänkin edelleen kotonaan. Hänkin on toiminnallisesti hyvin omatoiminen ja tarvitsee ohjausta ja tukea vain ruuan valmistuksessa. Hän osaa käyttää rahaa oikein ja suhteellisen itsenäisesti, mutta puhelimen käyttöä hän ei hallitse muutoin kuin, että osaa vain vastata puhelimeen. Myös vaateostosten tekemiseen hän tarvitsee tukea ja ohjausta. Muuten hänellä ei ole ollut tilaisuuttakaan ostosten tekemiseen paitsi ruokaostosten suhteen, joista hän selvityy itsenäisesti. Vapaa -ajan vieton suhteen hän vaikuttaa edellistä passiivisemmalla. Kirjallista itseilmaisua ei ole arvioitukaan. Merkinneekö arviointi sitä, että hän pystyy ilmaisemaan itseään vain suusanallisesti, mikä on arvioitu hyväksi.

Keskivaikeasti älyllisesti kehitysvammainen, v. - 68 syntynyt mies (B2) asuu ryhmäkodissa ja kulkee puutarhalla töissä viitenä päivänä viikossa. Hänellä on edellisiä enemmän ainakin valvonnan tarvetta jopa toiminnallisen alueen perustaitojen suhteen. Ohjauksen ja tuen tarvetta hänellä on useissa ruokailuun liittyvissä taidoissa ja jonkin verran avun tarvetta mm. järjestyksen pitämisessä. Hänet on myös herätettävä ja ohjattava aamutoimiin ja iltatoimiinkin on kehotettava ja valvottava niiden suorittamista. Kellon ajoistakin hän tunnistaa vain muutamia.

Lievästi älyllisesti kehitysvammainen, v.-72 syntynyt nainen (A3) on edellisen tutkimuskerran jälkeen muuttanut pois kotoaan asuen nyt autetun asumisen yksikössä ja käy

suojatyökeskuksessa päivittäin. Hänen sanotaan olevan äkkipikainen, mutta myös auttavainen toisia kohtaan. Hänen tunnetilaansa saattavat myös vaihdella "laidasta laitaan". Kenties juuri epävakaaseen emotionaaliseen tilanteeseen liittyen hän näyttää nyt tarvitsevan vuoteen -92 verrattuna perustaidoissakin enemmän valvontaa ja jopa ohjausta ja tukea mm. riisuutumisessa. Sensijaan hienoista edistymistä näyttää taaphtuneen erilaisissa asumiseen ja varsinkin siisteyteen ja järjestykseen liittyvissä taidoissa ehkä näitä taitoja aktiivisesti tukeneen ympäristön johdosta. Sensijaan taas rahan ja puhelimen käytössä on taidoissa vähäistä heikkenemistä. Vielä merkittävämpää tämä näyttäisi olevan erilaisten liikkumiseen ja asiointiin liittyvien taitojen osalta.

Keskivaikeasti älyllisesti kehitysvammainen, v. -59 syntynyt mies (B1) asuu ryhmäkodissa ja osallistuu päivätoimintaan kahtena päivänä viikossa. Tietävästi hän on jonkinlaisen lonkkavamman saatuaan ollut viime aikoina paljon pyörätuolissa ja kenties senkin vuoksi hän näyttää taantuneen melko tavalla jopa perustaidoissa, joiden heikkenemistä em. seikka ei tosin ilmeisesti täysin selitä. Perustaidoista monissa hän on nyt joko jonkin verran tai täysin autettava, kun hän vielä v. -92 oli ollut niissä vain valvontaa tai ohjausta ja tukea tarvitseva. Samanlainen on suuntaus ollut mm. ruokailun sekä siisteyden ja järjestyksen suhteen. Huomiota kiinnittää edelliskerralla muutoin arvioimatta jätetty rahan käyttö, jota tuolloin oli todettu vain harjoiteltavan, mutta nyt hänen sanotaan erottavan pienet ja isot rahat toisistaan. Kellon aikojen tuntemuskin vaikuttaa heikentyneen täydellisestä niiden tuntemisesta siten, että hän nyt tuntee kellon vain noin puolen tunnin tarkkuudella. Kenties hänen tilannettaan kuvaavat myös asetetut tavoitteet kuten, että hänellä säilyisi mielenkiinto ympäröiviin asioihin tai vapaa - ajan vieton suhteen "mielen virkistys ja ajan kuluminen".

Vuonna 1949 syntynyttä koehenkilöä (H2) kuvataan nyt täytetyssä arvioinnissa seuraavasti: “Älyllisesti syvästi kehitysvammainen nainen; istuskelee enimmäkseen omissa oloissaan, kontaktin otto satunnaista toisia kohtaan, ajoittain tuskaisuutta/ pahantuulisuutta”. Varsinkin viimeksi mainitut piirteet vaikuttavat yllätyksellisiltä. Ennen hän oli melko sosiaalinen, toisista huolehtiva, ystävällinen ja hymyilevä. Hänen adaptiivinen käyttäytymisensä on lähes kauttaaltaan avun tarvetta vastaavaa. Hänen tunneilmaisunsa on arvioitu olevan melko vaikeaa, vaikkakin hän ajoittain ilmaisee tunteitaan ympäristöään häiritsevästi. Kirjallista ilmaisutaitoa hänellä ei ole lainkaan ja elein ja ilmein tai suusanallisesti tapahtuva itseilmaisuus on melko vaikeaa ja puutteellista.

Vuonna -47 syntynyt nainen (H1) on hänkin vuoden -92 jälkeen taantunut huomattavasti lähes kauttaaltaan adaptiivisen käyttäytymisensä suhteen. Näin ennen lähinnä vain valvontaa, ohjausta ja tukea tarvitsevasta ja monilta osin jopa itsenäisestä henkilöstä on tullut jokseenkin täysin autettava. Hänen taantumisensa lienee ollut melko huomattavaa jo v. -92, jolloin arviointilomakkeeseen oli kirjattu: “Kolmen vuoden aikana, minkä hän on ollut meillä, ovat kaikki toiminnot hidastuneet pikkuhiljaa ja omatoimisuus on vähentynyt huomattavasti”.

Keskivaikeasti älyllisesti kehitysvammainen, vuonna 1955 syntynyt mies (D1), joka asuu kotona ja osallistuu kahtena päivänä viikossa päivätoimintaan näyttää hänkin taantuneen jonkin verran. Ei tosin muiden perustaitojensa osalta, mutta ruokailuun sekä siisteyteen ja järjestykseen liittyviltä taidoiltaan. Myös rahan arvon ja kellon aikojen tunteminen sekä puhelimen käyttöön liittyvät taidot ovat heikentyneet. Kaiken kaikkiaan hänkin on jo melko paljon avun tarpeessa.

Lievästi älyllisesti kehitysvammainen, v. -55 syntynyt mies (A1) on adaptiiviselta käyttäytymiseltään edelleen yllättävästi melko itsenäinen. Hän asuu yksin vuokrataksiossa, jossa asumisenohjaaja käy päivittäin. Lisäksi hän käy suojatyökeskuksessa, jossa hänellä on siivoustyöt avotyöpaikkana päivittäin. Useissa siisteyteen ja järjestykseen liittyvissä taidoissa on vähäistä heikkenemistä, mutta toisaalta hän näyttää jonkin verran edistyneen yleisen kulkuneuvon käytössä. Vapaa - ajan vietossaan hän on melko aktiivinen. Hänen tunteiden ilmaisunsa on ajoittain ympäristöä häiritsevää. Kirjallisesti hän ilmaisee itseään edelleen tyydyttävästi.

Vuonna -54 syntynyt nainen (K2) on edellisen tukimuskerran jälkeen muuttanut keskuslaitoksesta (nykyisin Kuusanmäen palvelukeskus) kotikuntaansa. Yleistasoltaan hän on ollut keskivaikeasti tai pikemminkin vaikeasti älyllisesti kehitysvammainen. Toiminnallisella alueella hän on täysin autettava samoin kuin vapaa - ajan vietossaan passiivinen. Itseilmaisukin tapahtuu vain elein ja ilmein ja sitenkin vain osittain eikä hän saa aina asiaansa esitetyksi. Toisaalta tunteiden ilmaisu on ajoittain ympäristöä häiritsevää.

Yhteenvetona voi todeta, että koehenkilöt ovat pääosin edelleen taantuneet. Joissakin yksittäisissä seikoissa tosin on edelleen myös oppimista/ kehittymistä havaittavissa. Lisääntyvän iän myötä (N. 40 -vuotiaasta lähtien) taantumisen nopeus näyttää myös lisääntyvän. Ympäristön aktiivisuuden merkitys lienee myös kiistämätön tosiasia. Tällaisessa sairaudessa, jossa taantuminen on kylläkin väistämätöntä, annetaan ehkä myös liiankin helposti periksi heille asetettujen vaatimusten osalta. Siksi kaikkia heitä kasvatuksellisesti ohjaavia tulisi opastaa, että tavoitteellisuus ja aktiivisuus ovat edelleen tärkeitä ja uuden oppimistakin saattaa edelleen tapahtua.

9. POHDINTA

Tutkimustulosten perusteella käy ilmi, että tutkittujen kehitysvammaisten itsenäistymisessä on ollut puutteita sikäli, että aikuisiästään huolimatta useimmat asuivat edelleen vanhempiensa luona, minkä vuoksi tarvitaan edelleen Aution ym. (1985) sekä Kasken ym. (1997) suosittamia lähinnä erityishuollon/ kehitysvammahuollon kautta mahdollisia toimia heidän asumisensa järjestämiseksi heille soveltuvissa asumishuollon yksiköissä. Näissä on myös asiantunteva henkilöstö, joka osaa toteuttaa heidän itsenäistymiskasvatustaan oikeiden periaatteiden mukaisesti (ks. Autio ym. 1995, 179-181). Toisaalta sekä vanhempia että ohjaushenkilöstöä tulee opastaa tavoitteellisuuteen ja aktiivisuuteen sekä uusien taitojen opettamiseen heille edelleenkin tapahtuneesta taantumisestakin huolimatta.

Potilaiden perussairaudesta sinänsä voidaan todeta, että kertymäsaairauden luonteensa vuoksi se johtaa näiden potilaiden dementoitumiseen. Heidän tilansa vastaa dementian määritelmää muisti- ja muine erityisvaikeuksineen. Dementian vuoksi heidän hoitopaikkansakin voi dementoituneiden vanhusten tapaan olla myös terveyskeskuksen vuodeosastolla, kuten joidenkin kohdalla on heidän elämänsä loppuvuosina ollutkin. Tällöin on kuitenkin hyvä noudattaa Kasken ym. (1997, 1 40) esittämiä periaatteita hoidossa mahdollisen kuoleman lähestyessä.

Sairausten lääketieteellisestä selvittelystä seurannut perinnöllisyysneuvonta on ollut myös paikallaan antamaan tukea perheille, joissa tätä sairautta esiintyy. Omaiset tarvitsevat myös tukea ja ohjausta mahdollistaakseen sairaiden lastensa itsenäistymisen ja mm. päivittäisten

taitojen kehittymisen mahdollisimman hyväksi. Potilaiden / asiakkaiden vammatietyisyys tarvitsisi ilmeisesti myös edelleen tukea heidän oman arvon tuntonsa säilyttävällä tavalla ts. heidän myönteistä vammatietyisyytään tukien.

Tutkimustulosten perusteella on ilmeistä, että adaptiivinen käyttäytyminen ja yleinen älyllinen taso ovat näillä potilailla toisistaan riippumattomia. Näin ollen juuri päivittäisessä elämässä tarvittavien omatoimisuustaitojen opettelu on tuloksellista sairauden aiheuttamasta älyllisestä taantumuksesta huolimatta. Viimeisin kyselykin tukee näkemystä, että omatoimisuustaitoja ts. adaptiivista käyttäytymistä on mahdollista oppia, vaikka henkilö toisaalta olisi jo melko tavalla taantunutkin.

Tiettävästi Pohjoisen epilepsiaa sairastavia henkilöitä ts. sellaisia potilaita, joiden kliininen oirekuvakokoanisuus olisi samanlainen kuin tämän tutkimuksen kohdejoukolla, ei ole löytynyt muualta kuin Kainuusta (lukuun ottamatta kahta täältä muualle muuttanutta). Näin ollen jatkotutkimusten tekeminen heihin liittyen olisi edelleen hyvin mahdollista. Nytkin tehty tutkimus on itse asiassa hyvin kattava, sillä vain yksi tätä sairastavaksi todettu henkilö on jäänyt sen ulkopuolelle, mutta hänet samoin kuin mahdollisesti löydettävät uudet tautitapaukset olisi ilmeisesti mahdollista liittää koehenkilöihin. Tutkimuksen syventäminen neuropsykologisten tutkimusten suuntaan olisi myös mahdollista, koska mm. Kehitysvammaliiton toimesta on nyttemmin kehitetty älyllisesti kehitysvammaisille soveltuvia neuropsykologisia tutkimusmenetelmiä.

LÄHTEET

- Aula, P. 1998. Suomalainen tautiperintö. Teoksessa P. Aula, , H. Kääriäinen & J. Leisti (toim.) Perinnöllisyyslääketiede. Jyväskylä: Gummerus.
- Autio,S., Palo, J., Aittokallio, M. & Turunen, S.1992. Kehitysvammaisuus. Porvoo: WSOY.
- Besag, F.M.C. 1998. Cognitive deterioration in children with epilepsy. Teoksessa M. R. Trimble& E.H.Reynolds (toim.) Epilepsy, Behaviour and Cognitive Function. Great Britain: Mackays of Chatham plc. 113 - 131.
- Bolwig, T.G. 1994. Some Pathophysiological Aspects of Chronic Organic Brain Syndrome Illustrated By The Use of Brain - Imaging Techniques . Teoksessa A. - L. Christens (toim.) Brain Injury and Neuropsychological Rehabilitation. International Perspectives. Hillsdale, New Jersey: Lawrence Erlbaum Associates, Publishers, 57 - 69.
- Briggs, R. 1997. Factors Specific to disabled elderly people. Teoksessa B. A. Wilson & D. L. McLellan(toim.) Rehabilitation Studies Handbook. Cambridge University Press, 379 - 404.
- Brown, S. W. & Vaughan, M: 1988. Memory and Epilepsy. Teoksessa M. R. Trimble & E. H. Reynolds (toim.) Epilepsy, Behaviour and Cognitive Function. Great Britain: Mackays of Chatham Plc., 177 - 188.
- Erkinjuntti, T. & Sulkava, R. 1993. Muistihäiriöt ja dementia. Teoksessa R. Tilvis & L. Sourander (toim.) Geriatria. Jyväskylä: Gummerus, 105 - 128.
- Gaily , E. 1994. Epilepsian lääkehoito lapsilla. Teoksessa T. A. Larsen & M. Iivanainen (toim.) Epilepsia. Keuruu: Otava, 215 - 222.
- Haltia, M., Tyynelä, J. Hirvasniemi, A., Herva, R., Ranta, U. S. & Lehesjoki, A.- E. 1999.

CLN8 Northern Epilepsy. The Neuronal Ceroid Lipofuscinoses (Batten Disease) H.H.

Grebel, S.E. Mole & B. D. Lake (toim.) Amsterdam: IOS Press, 117 - 124.

Hirvasniemi, A. 1996. Northern Epilepsy Syndrome. Oulu: Oulun yliopisto.

Hirvasniemi, A. , Herrala, P. & Leisti J. 1995. Northern Epilepsy Syndrome. Clinical Course and the Effect of Medication on Seizures. *Epilepsia* 36 (8), 792 - 797. New York.

Huju, P. 1976. Kuntoutus ja sen tarpeen havaitseminen. Teoksessa A. Järvikoski & I.

Vilkkumaa 1996 (toim.)Kuntoutus hyvinvointivaltiossa. Helsinki: Kuntoutussäätiö, 116 - 120.

Hynd, G.W. & Willis, W.G. 1987. Pediatric Neuropsychology. USA, Orlando: Grune & Stratton Inc.

Ignatius S. & Granström, M.-L. 1994. Epilepsian genetiikka. Teoksessa T.A. Larsen & M.

Iivanainen (toim.) *Epilepsia*. Keuruu: Otava, 74 - 78.

Iivanainen, M. 1994a. Epilepsialääkkeiden sivuvaikutukset. Teoksessa T.A. Larsen & M.

Iivanainen (toim) *Epilepsia*. Keuruu: Otava, 223 - 235.

Iivanainen, M. 1994b. Epilepsian lääkehoito aikuisilla. Teoksessa T. A. Larsen & M.

Iivanainen (toim.) *Epilepsia*. Keuruu: Otava, 2204 - 214.

Iivanainen, M. 1994c. Epilepsian syyt. Teoksessa T. A. Larsen & M. Iivanainen (toim.).

Epilepsia. Keuruu: Otava, 37 - 47.

Iivanainen, M. 1994d. Johdanto. Teoksessa T. A.Larsen & M. Iivanainen (toim.) *Epilepsia*.

Keuruu: Otava, 10 -11.

Iivanainen, M: 1994e. Kvantamistutkimukset. Teoksessa T. A. Larsen & M. Iivanainen

(toim.) *Epilepsia*.Keuruu: Otava, 163 - 171.

Iivanainen, M. 1994f. Status epilepticus. Teoksessa T.A. Larsen & M. Iivanainen (toim.)

Epilepsia. Keuruu: Otava, 110 - 122.

Iivanainen, M. 1994g. Älyllinen kehitysvammaisuus ja epilepsia. Teoksessa T:A.Larsen & M.

- Iivanainen (toim.) Epilepsia. Keuruu: Otava, 300 - 305.
- Järvikoski, A. 1979. Kuntoutuksen käsitteen tarkastelua. Teoksessa A. Järvikoski & I. Vilkkumaa 1995 (toim) Kuntoutus hyvinvointivaltiossa. Helsinki: Kuntoutussäätiö, 121 - 125.
- Kalimo, H. 1994. Epilepsian patologia. Teoksessa T.A.Larsen & M.Iivanainen (toim.) Epilepsia. Keuruu: Otava, 48-57
- Kalska H. 1990. Muistin kuntoutus. Teoksessa H.Kalska, R.Laaksonen, A.-R. Putkonen & K. Olson (toim.) Neuropsykologinen kuntoutus. Kuntoutussäätiö. Helsinki: Painoaihe.
- Kanninen, A., Hämälä, M. & Palomäki, H. 1997. Neuropsykologian käsitteet. Sanakirja neurokliinikoille. Helsinki: Karisto.
- Kaski, M. Manninen, A., Mölsä, P. & Pihko H., 1997. Kehitysvammaisuus. Porvoo: WSOY. Kehitysvammaisuus 1995. Määrittely, luokitus ja tukijärjestelmät. Kehitysvammaliitto. Helsinki: Hakapaino.
- Korkman M: & Appelqvist, K. 1994. Neuropsykologiset tutkimukset. Teoksessa T.A.Larsen & M.Iivanainen (toim.) Epilepsia. Keuruu: Otava, 183 - 186.
- Kuikka, P., Pulliainen, V. & Hänninen, R. 1991. Neuropsykologian perusteet. Juva: WSOY.
- Kääriäinen, H. 1998. Perinnöllisten tautien ehkäisy. Teoksessa P. Aula ym. (toim) Perinnöllisyyslääketiede. Jyväskylä: Gummerus, 271 - 279.
- Kääriäinen, H. & Ukkola, L: 1998. Perinnöllisyysneuvonta. Teoksessa P. Aula ym. (toim.) Perinnöllisyyslääketiede. Jyväskylä: Gummerus, 245 - 258.
- Laaksonen, R: 1994. Cognitive Training Methods in Rehabilitation of Memory. Teoksessa: A. C.Christiansen & B.P. Uzzell (toim.) Brain Injury and Neuropsychological Rehabilitation International Perspectives. Hillsdale, New Jersey: Lawrence Erlbaum Associates Publishers, 125 - 132.

- Lang, A.H., Hirvasniemi, A. & Siivola, J: 1997. Neuropsychological Findings in the Northern Epilepsy Syndrome. *Acta Neurol Scand.* (95), 1 -8. Munksgaard.
- Larsen T.A. 1994a Epilepsian luokitus. Teoksessa T.A. Larsen & M. Iivanainen (toim.) *Epilepsia.* Keuruu: Otava, 22 - 36.
- Larsen, T. A. 1994b Epilepsian neurofysiologiset tutkimukset.EEG. Teoksessa T. A. Larsen & M.Iivanainen (toim.) *Epilepsia.* Keuruu: Otava, 130 - 158.
- Larsen T.A. 1994c Epilepsian perusmekanismit. Teoksessa T. A. Larsen & M. Iivanainen (toim.) *Epilepsia.* Keuruu: Otava, 58 - 73.
- Lehtovaara, A. 1950. Stanford - Binet -tyyppinen testistö. Lastensuojelun Keskusliiton julkaisu n:o7. Jyväskylä: Gummerus.
- Lepola, U. 1994 Psykiatriset näkökohdat epilepsioissa.Teoksessa T. A. Larsen & M. Iivanainen (toim.) *Epilepsia.* Keuruu: Otava, 259 - 299.
- Lindahl, E. 1994. Epilepsiadiagnoosit. Teoksessa T.A. Larsen & M. Iivanainen (toim.) *Epilepsia.* Keuruu: Otava, 35 - 36.
- Lindahl, E. & Waltimo, O. 1994. Epilepsian ennuste. Teoksessa T. A. Larsen & M. Iivanainen (toim.) *Epilepsia.* Keuruu: Otava, 263 - 268.
- Lindqvist, C: 1974a. Fysikaalinen hoito. Teoksessa V: Niemi, H: Rinne, A. Tamminen, A: Kananoja & K. Suonio (toim.) *Kuntoutus.* Porvoo: WSOY, 92 - 102.
- Lindqvist, C: 1974b. Liikehoito. Teoksessa V. Niemi ym. (toim) *Kuntoutus.* Porvoo: WSOY, 103 - 117.
- Loiseau, P., Strube, E. & Signoret, J. - L. 1988. Memory and Epilepsy. Teoksessa M. R. Trimble & E.H. Reynolds (toim.) *Epilepsy, Behaviour and Cognitive Function.* Great Britain: Mackays of Chatham plc., 165 - 176.
- Magrab, P. R. 1976. Psychology. Teoksessa R. Johnston & P.R. Magrab (toim.)

- Developmental Disorders. Assessment, Treatment, Education. Baltimore, Maryland: University Park Press, 207 - 231.
- Niemi, V: 1986. Ajattelutavan muutosten etsintää. Teoksessa A: Järvikoski & I. Vilkkumaa 1995 (toim.) Kuntoutus hyvinvointivaltiossa. Kuntotussäätiö. Helsinki: Painoaihe, 56 - 62.
- Norio, R. 1998. Genetiikka ja etiikka. Teoksessa P. Aula ym. (Toim.) Perinnöllisyyslääketiede. Jyväskylä: Gummerus, 288 - 298.
- Ojala, M. & Lindahl, E. 1994. Epilepsiapotilaan kuntoutus. Teoksessa T.A. Larsen & M. Iivanainen (toim.) Epilepsia. Keuruu: Otava, 260 - 262.
- Ossetin, J. 1988. Methods and Problems in the assessment of cognitive function in epileptic patients. Teoksessa M. R. Trimble & E. H. Reynolds (toim.) Epilepsy, Behaviour, and Cognitive Function. Great Britain: Mackays of Chatham plc. 9 - 26.
- Raitasalo, R. 1970. Sosiaaliset arvot ja kuntoutus. Teoksessa: A. Järvikoski & I. Vilkkumaa 1995 (toim.) Kuntoutus hyvinvointivaltiossa. Kuntotussäätiö. Helsinki: Painoaihe, 11 - 115.
- Ranta, S. 1999. Positional Cloning of the Progressive Epilepsy with Mental Retardation Gene (CLN8) Department of Medical Genetics, Haartman Institute, University of Helsinki.
- Ranta, S., Zhang, G., Ross, B., Lonka, L., Takkunen, E., Messer, A., Wheeler, R., Kusumi, K., Mole, S., Liu, W., Soares, M. B., Bonaldo, M. De F., Hirvasniemi, A., de la Chapelle, A., Gillian, T. C. & Lehesjoki A.-C. 1999. The neuronal lipofuscinoses in human EPMR and *mnd* mutant mice associated with mutations in CLN8. Nature Genetics (23), 233 - 236.
- Rinne, H. J. 1974. Päivittäisten toimintojen harjoitus. Teoksessa V. Niemi ym. (toim.) Kuntoutus. Porvoo: WSOY, 90 - 93.
- Shorvon, S. D. 1988. Late onset seizures and dementia: a review of epidemiology. Teoksessa

- M. R. Trimble & E. H. Reynolds (toim.) *Epilepsy, Behaviour and Cognitive Function*. Great Britain: Mackays of Chatham, 189 - 198.
- Sillanpää, M. 1994. Epilepsian epidemiologia. Teoksessa T.A. Larsen & M. Iivanainen (toim.) *Epilepsia*. Keuruu: Otava, 42 - 47.
- Sillanpää, M. & Iivanainen, M. 1994. Epilepsiaan liittyvät asenteet. Teoksessa: T.A. Larsen & M. Iivanainen (toim.) *Epilepsia*. Keuruu: Otava, 318 - 325.
- Somer, M. 1998. Perinnöllisten tautien ja kehityshäiriöiden diagnostiikka. Teoksessa P. Aula ym. (toim.) *Perinnöllisyyslääketiede*. Jyväskylä: Gummerus, 227 - 244.
- Sourander, L. & Tilvis, R. 1993. Kuntoutuksen periaatteet ja käytäntö. Teoksessa R. Tilvis & L. Sourander (toim.) *Geriatría*. Jyväskylä: Gummerus, 373 - 379.
- Tahvanainen, E., Ranta, S., Hirvasniemi, A. 1994. The Gene for a novel recessively inherited human childhood epilepsy with progressive mental retardation maps to the distal short arm of chromosome 8, *Proc Natl Acad Sci USA*, (91), 7267 - 7270.
- Thompson, C.R. 1976, *Social Work*. Teoksessa R. Johnston & P. R. Magrab (toim.) *Developmental Disorders, Assessment, Treatment, Education*. Baltimore, Maryland: University Park Press, 111 - 127.
- Vahervuo, T. & Kalimo, E. 1971. *Tilastolliset perusmenetelmät*. Porvoo: WSOY.
- Waltimo, O. & Iivanainen, M. 1994. Kuntoutuksen periaatteet ja käytäntö. Teoksessa R. Tilvis & L. Sourander (toim.) *Geriatría*. Jyväskylä: Gummerus, 198 - 203.


ITSENÄISTÄMISKASVATUKSEN ARVIOINTILOMAKKEEN KÄYTTÄJILLE

Oheinen itsenäistämiskasvatuksen arviointilomake on tarkoitettu käytettäväksi asumiseen liittyvien taitojen arvioimiseksi asumisvalmennuksessa ym. kehitysvammaisten ohjatussa asumisessa. Arvioinnin perusteella voidaan asettaa kullekin yksilöllisiä tavoitteita, joihin ohjauksen avulla pyritään. Tavoitteille on omat tilansa lomakkeessa. Samalle lomakkeelle voidaan tehdä merkinnät toistuvista arvioinneista (kolme kertaa), joiden avulla voidaan seurata kehityksen edistymistä ja tarkistaa tavoitteita.

Lomakkeen täyttämistä mainittakoon lisäksi perustaitojen osalta, että mm. syöminen on käsitelty kokonaisuutena, jolloin esim. ruokailuvälineiden kuten haarukan ja veitsen käytön osaamista on arvioitava suhteessa ohjauksen tarpeeseen ja pöytätapojen suhteen ruuan tarjoaminen toisille samoin (kohdat 4 tai 5 arviointiasteikolla). Näistä voi lisäksi mainita tavoitteissa sen, mihin erityisesti on syytä kiinnittää huomiota. Samoin esim. pukeutuminen sään mukaan on perustaidon ohella lähinnä kykyä toimia ilman ohjausta ja valvontaa jne. Vastaava taitojen "viimeistely" tulee kysymykseen (lievimmin kehitysvammaisilla varsinkin) myös kohdissa riisuutuminen ja WC-aidot yms.

Lomake on tarkoitettu tarpeen mukaan vapaasti monistettavaksi ja käytettäväksi ennen kaikkea Kainuun erityishuoltopiirissä.

Terveisin


Pirjo Herrala
Psykologi
Puh. 986-27731

HUOM MILLOIN ARVIOT JONKIN TAIDON SELVÄSTI TAANTUNEEN JA OHJAUKSEN/
AVUN TARPEEN SEN SUHTEEN LISÄÄNTYNEEN MERKITSE SE ESIM.
ERI VÄRILLÄ TAI NELIÖIMÄLLÄ VAIHTOEHTO TS. MILLAINEN TAITO
ON OLLUT SEKÄ SUURINPIIRTEIN AJANKOHTA, MILLOIN:

(jatkuu)

ITSENÄISTÄMISKASVATUKSEN ARVIOINTILOMAKE / 1988

Nimi..... Henkilötunnus.....

1. NYKYTILANNE (mm. asumis- ja työpaikka sekä arvioitavaan liittyviä piirteitä)

2. TOIMINNALLINEN ALUE

Seuraavat asiat liittyvät taitoihin, joita ihminen tarvitsee selviytyäkseen asumisesta joko täysin itsenäisesti tai toisen tukemana. Arvioitavat taidot esitetään ryhmittäin. Kunkin asiaryhmän jälkeen merkitään ne tavoitteet, joihin arvioitavan kohdalla on välttämätöntä ja realistista pyrkiä.

Rengasta arvioitavaa parhaiten kuvaava vaihtoehto siten, että numeroiden merkitykset ovat seuraavat:

- 1. ei suoriudu lainkaan, vaan on täysin autettava
- 2. suoriutuu osittain, tarvitsee jonkin verran apua
- 3. tarvitsee ohjausta ja tukea suoriutumiseen
- 4. suoriutuu itsenäisesti, valvottuna
- 5. tekee oma-aloitteisesti ja vastuullisesti, ilman ohjausta ja valvontaa

2.1. Perustaidot

Arviointipvm															
syöminen	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
pukeutuminen	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
riisuutuminen	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
WC-taidot	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
<u>peseytyminen</u>															
kasvot ja kädet	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
hampaat	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
hiukset	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
muu keho	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5

Tavoitteet: _____

(jatkana)

2.2. Ruokailuun liittyvät taidot

Merkitse tässä ja seuraavissa kohdissa edellisen asteikon mukaisen rengastamisen lisäksi kohtaan H: $\left\{ \begin{array}{l} + \text{ kokeiltu, harjoiteltu} \\ - \text{ ei ole ollut tilaisuutta} \end{array} \right.$

Arviointipvm						H						H						H		
pöydän kattaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
aamupalan laittaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
kahvin keittäminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
ruuan valmistaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
leipominen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
tiskaaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___

Tavoitteet: _____

2.3. Siisteys ja järjestys

Arviointipvm						H						H						H		
ulkonäöstä huolehtiminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
vaatteista huolehtiminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
vuoteen petaus	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
järjestyksen pitäminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
pölyjen pyyhkiminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
imuroiminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
lattian peseminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
mattojen hakkaaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
ikkunoiden peseminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
pyykin pesu	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___
vaatteiden silittäminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___

Tavoitteet: _____

(jatkuu)

63

2.4. Muita asumiseen liittyviä taitoja

Rahan käyttö arvioidaan seuraavasti:

1. ei ymmärrä lainkaan rahan merkitystä
2. tuntee rahan merkityksen, mutta ei erota lainkaan erilaisia rahoja toisistaan
3. erottaa pienet ja isot rahat toisistaan
4. osaa käyttää rahaa melko oikein
5. osaa käyttää rahaa oikein ja suhteellisen itsenäisesti

Arviointipvm

_____	H	_____	H	_____	H
1 2 3 4 5	__	1 2 3 4 5	__	1 2 3 4 5	__

Puhelimen käyttöä arvioidaan seuraavasti:

1. ei ymmärrä puhelimen toimintaperiaatetta
2. osaa puhua puhelimeen
3. osaa vastata puhelimeen
4. osaa painaa nappia tai vastaavaa yhteyden saamiseksi
5. osaa käyttää puhelinta itsenäisesti

Arviointipvm

_____	H	_____	H	_____	H
1 2 3 4 5	__	1 2 3 4 5	__	1 2 3 4 5	__

Kellonajat

1. ei tajua kelloa ajanilmaisijana
2. tunnistaa muutamia tiettyjä kellonaikoja (esim. töihin lähtöaika)
3. tuntee kellon tunnin tarkkuudella
4. tuntee kellon noin puolen tunnin tarkkuudella
5. tuntee täysin kellonajat

Arviointipvm

_____	H	_____	H	_____	H
1 2 3 4 5	__	1 2 3 4 5	__	1 2 3 4 5	__

Herääminen aamuisin arvioidaan seuraavasti:

1. täysin toisten huolehdittava
2. herätettävä ja ohjattava aamutoimiin
3. herää kellon soittoon, tarvitsee hieman ohjausta aamutoimissa
4. herää ja selviytyy täysin itsenäisesti aamutoimista ja esim. työhön lähdöstä

Arviointipvm

_____	H	_____	H	_____	H
1 2 3 4	__	1 2 3 4	__	1 2 3 4	__

Tavoitteet: _____

Palautus mahd. pian

Pirjo Herrala

Koulukuja 7 B / S

87300 KAJAANI

ITSENÄISTÄMISKASVATUKSEN ARVIOINTILOMAKKEEN KÄYTTÄJILLE

Oheinen itsenäistämiskasvatuksen arviointilomake on tarkoitettu käytettäväksi asumiseen liittyvien taitojen arvioimiseksi asumisvalmennuksessa ym. kehitysvammaisten ohjatussa asumisessa. Arvioinnin perusteella voidaan asettaa kullekin yksilöllisiä tavoitteita, joihin ohjauksen avulla pyritään. Tavoitteille on omat tilansa lomakkeessa. Samalle lomakkeelle voidaan tehdä merkinnät toistuvista arvioinneista (kolme kertaa), joiden avulla voidaan seurata kehityksen edistymistä ja tarkistaa tavoitteita.

Lomakkeen täyttämisestä mainittakoon lisäksi perustaitojen osalta, että mm. syöminen on käsitelty kokonaisuutena, jolloin esim. ruokailuvälineiden kuten haarukan ja veitsen käytön osaamista on arvioitava suhteessa ohjauksen tarpeeseen ja pöytätapojen suhteen ruuan tarjoaminen toisille samoin (kohdat 4 tai 5 arviointiasteikolla). Näistä voi lisäksi mainita tavoitteissa sen, mihin erityisesti on syytä kiinnittää huomiota. Samoin esim. pukeutuminen sään mukaan on perustaidon ohella lähinnä kykyä toimia ilman ohjausta ja valvontaa jne. Vastaava taitojen "viimeistely" tulee kysymykseen (lievimmin kehitysvammaisilla varsinkin) myös kohdissa riisuutuminen ja WC-taidot yms.

Lomake on tarkoitettu tarpeen mukaan vapaasti monistettavaksi ja käytettäväksi ennen kaikkea Kainuun erityishuoltopiirissä.

Terveisin

Pirjo Herrala
Pirjo Herrala
Psykologi
Puh. 986-27731

HUOM MILLOIN ARVIOT JONKIN TAIDON SELVÄSTI TAANTUNEEN JA OHJAUksen/
AVUN TARPEEN SEN SUHTEEN LISÄÄNTYNEEN MERKITSE SE ESIM.
ERI VÄRILLÄ TAI NELIÖIMÄLLÄ VAIHTOEHTO TS. MILLAINEN TAITO
ON OLLUT SEKÄ SUURINPIIRTEIN AJANKOHTA, MILLOIN:

TÄYTEÄÄN TÄLLÄ KERTAA VAIN
NYKYTILAN TEEN OSALTA

Pirjo Herrala

ITSENÄISTÄMISKASVATUKSEN ARVIOINTILOMAKE / 1988

Nimi..... Henkilötunnus.....

1. NYKYTILANNE (mm. asumis- ja työpaikka sekä arvioitavaan liittyviä piirteitä)

2. TOIMINNALLINEN ALUE

Seuraavat asiat liittyvät taitoihin, joita ihminen tarvitsee selviytyäkseen asumisesta joko täysin itsenäisesti tai toisen tukemana. Arvioitavat taidot esitetään ryhmittäin. Kunkin asiaryhmän jälkeen merkitään ne tavoitteet, joihin arvioitavan kohdalla on välttämätöntä ja realistista pyrkiä.

Rengasta arvioitavaa parhaiten kuvaava vaihtoehto siten, että numeroiden merkitykset ovat seuraavat:

- 1. ei suoriudu lainkaan, vaan on täysin autettava
2. suoriutuu osittain, tarvitsee jonkin verran apua
3. tarvitsee ohjausta ja tukea suoriutumiseen
4. suoriutuu itsenäisesti, valvottuna
5. tekee oma-aloitteisesti ja vastuullisesti, ilman ohjausta ja valvontaa

2.1. Perustaidot

Table with 4 columns of skills (Arviointipvm, syöminen, pukeutuminen, riisuutuminen, WC-aidot, peseytyminen, kasvot ja kädet, hampaat, hiukset, muu keho) and 5 columns of ratings (1-5).

Tavoitteet: _____

(jatkuu)

2.2. Ruokailuun liittyvät taidot

Merkitse tässä ja seuraavissa kohdissa edellisen asteikon mukaisen rengastamisen lisäksi kohtaan H: {+ kokeiltu, harjoiteltu
- ei ole ollut tilaisuutta

Arviointipvm

	_____					H	_____					H	_____					H			
pöydän kattaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
aamupalan laittaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
kahvin keittäminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
ruuan valmistaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
leipominen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
tiskaaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	

Tavoitteet: _____

2.3. Siisteys ja järjestys

Arviointipvm

	_____					H	_____					H	_____					H			
ulkonäöstä huolehtiminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
vaatteista huolehtiminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
vuoteen petaus	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
järjestyksen pitäminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
pölyjen pyyhkiminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
imuroiminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
lattian peseminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
mattojen hakkaaminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
ikkunoiden peseminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
pyykin pesu	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	
vaatteiden silittäminen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___	

Tavoitteet: _____

(jatkuu)

2.4. Muita asumiseen liittyviä taitoja

Rahan käyttö arvioidaan seuraavasti:

1. ei ymmärrä lainkaan rahan merkitystä
2. tuntee rahan merkityksen, mutta ei erota lainkaan erilaisia rahoja toisistaan
3. erottaa pienet ja isot rahat toisistaan
4. osaa käyttää rahaa melko oikein
5. osaa käyttää rahaa oikein ja suhteellisen itsenäisesti

Arviointipvm

_____ H _____ H _____ H
1 2 3 4 5 1 2 3 4 5 1 2 3 4 5

Puhelimen käyttöä arvioidaan seuraavasti:

1. ei ymmärrä puhelimen toimintaperiaatetta
2. osaa puhua puhelimeen
3. osaa vastata puhelimeen
4. osaa painaa nappia tai vastaavaa yhteyden saamiseksi
5. osaa käyttää puhelinta itsenäisesti

Arviointipvm

_____ H _____ H _____ H
1 2 3 4 5 1 2 3 4 5 1 2 3 4 5

Kellonajat

1. ei tajua kelloa ajanilmaisijana
2. tunnistaa muutamia tiettyjä kellonaikoja (esim. töihin lähtöaika)
3. tuntee kellon tunnin tarkkuudella
4. tuntee kellon noin puolen tunnin tarkkuudella
5. tuntee täysin kellonajat

Arviointipvm

_____ H _____ H _____ H
1 2 3 4 5 1 2 3 4 5 1 2 3 4 5

Herääminen aamuisin arvioidaan seuraavasti:

1. täysin toisten huolehdittava
2. herätettävä ja ohjattava aamutoimiin
3. herää kellon soittoon, tarvitsee hieman ohjausta aamutoimissa
4. herää ja selviytyy täysin itsenäisesti aamutoimista ja esim. työhön lähdöstä

Arviointipvm

_____ H _____ H _____ H
1 2 3 4 1 2 3 4 1 2 3 4

Tavoitteet: _____

(jatkuu)

Nukkumaan menoa iltaisin arvioidaan seuraavasti:

1. täysin ohjattava iltatoimissa
2. kehoitettu iltatoimiin ja valvottava niiden suorittamista
3. iltatoimien suorittaminen tarkistettava jälkikäteen
4. suoriutuu iltatoimista ja nukkumaan menemisestä täysin itsenäisesti

Arviointipvm

1 2 3 4	H	1 2 3 4	H	1 2 3 4	H
---------	---	---------	---	---------	---

Tavoitteet: _____

2.5. Liikkuminen (arvioidaan kuten kohdat 2.1. - 2.3.)

Arviointipvm

	1	2	3	4	5	H	1	2	3	4	5	H	1	2	3	4	5	H
lähiympäristö	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—
yleisen kulkuneuvon käyttö	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—
ruokaostosten tekeminen	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—
vaateostosten tekeminen	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—
muiden ostosten "	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—
muu asiointi	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—	1	2	3	4	5	—

Tavoitteet: _____

(jatkuu)

2.6. Vapaa-aika

- Arvioidaan asteikolla 1. ei lainkaan
 2. melko vähän
 3. jonkin verran
 4. melko paljon
 5. paljon

Arvioi ko. asioita myös niiden itsenäisyyden suhteen seur. asteikolla:

A: "autettuna" yhdessä ohjaajan kanssa

B: ohjattuna, neuvottuna

C: itsenäisesti, oma-aloitteisesti

Arviointipvm

	_____					H	_____					H	_____					H				
puuhailee itseksen	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		
		A	B	C				A	B	C				A	B	C			A	B	C	
päättää itse, mitä tekee	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		
		A	B	C				A	B	C				A	B	C			A	B	C	
on passiivisia harrastuksia (esim. musiikin/radion kuuntelu, TV:n katselu)	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		
		A	B	C				A	B	C				A	B	C			A	B	C	
on aktiivisia harrastuksia (esim. liikunta, laulaminen/soittaminen jne)	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___			
		A	B	C				A	B	C				A	B	C			A	B	C	
osallistuu kodin ulkopuolisiin harrastuksiin	1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		1	2	3	4	5	___		
		A	B	C				A	B	C				A	B	C			A	B	C	

Tavoitteet: _____

(jatkuu)

3. EMOTIONAALIS-SOSIAALINEN ALUE

Seuraavat asiat liittyvät sosiaaliseen selviytymiseen.

3.1. Itseilmaisu

Arviointiasteikko kolmessa ensimmäisessä kohdassa on seuraava:

1. ei ilmaise itseään lainkaan ko. tavalla
2. ilmaisee itseään vain osittain ko. tavalla, mutta ei aina saa asiaansa esitettyksi
3. ilmaisee itseään tyydyttävästi ko. tavalla
4. ilmaisee itseään hyvin ko. tavalla

Arviointipvm	_____	_____	_____
Ilmaisee itseään			
elein ja ilmein	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
suusanallisesti	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
kirjallisesti	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5

Tavoitteet: _____

Itsensä ilmaisua tuntein arvioidaan seur. asteikolla:

1. ilmaisee (etenkin kielteiset tunteensa) lähes aina niin voimakkaasti, että se häiritsee ympäristöä
2. ilmaisee tunteitaan usein ympäristöä häiritsevästi
3. ilmaisee tunteitaan ajoittain (tai myönteisiä useammastikin) ympäristöä häiritsevästi
4. tunteiden ilmaiseminen ei häiritse ympäristöä

Arviointipvm	_____	_____	_____
	1 2 3 4	1 2 3 4	1 2 3 4

Tunneilmaisu

1. on estynyttä, sitä ei ole juuri lainkaan
2. tunneilmaisu on melko vaikeaa
3. tunneilmaisu on melko helppoa/hyvää
4. ilmaisee selkeästi tunteitaan

Arviointipvm	_____	_____	_____
	1 2 3 4	1 2 3 4	1 2 3 4

Tavoitteet: _____
