



Pulmonaalihypertensiopotilaan liikunta

Opas fysioterapeutille



Sisältö

Pulmonaalihypertensio sairautena	3
Keuhkoverenpainetaudin luokitus.....	3
Oireet.....	3
Suorituskyky	3
Tutkimusnäyttö pulmonaalihypertensiopotilaan liikuntaharjoittelusta	5
PAH-potilaan liikunnallisen ohjauksen polku	6
Liikuntaohjauksen sisältö	9
Liikuntaohjauksen aloitus	9
Askelmittariseurannan aloitus	9
Hengityslihasten kestävyysharjoitukset	9
Kuntokirja, liikuntapäiväkirjan täytön ohjaus	9
Kirjaaminen ja jatkohoito	9
Seurantakäynti, askelmittarin palautus	10
Liikuntaohjelman suunnittelu	10
Seurantakäynnit 3-6 kk välein	10
PAH-potilaan liikunnan sisältö.....	11
Aerobinen harjoittelu	11
Voimaharjoittelu	13
Hengityksen harjoittaminen.....	14
Esimerkki PAH-potilaan harjoittelusta, toimintakykyluokka 1	15
Esimerkki PAH-potilaan harjoittelusta, toimintakykyluokka 4	16
Liikuntaohjausmateriaali.....	17
Lähteet.....	17
Liite 1. Tutkimuksia PAH-potilaan liikunnasta.....	20
Liite 2. Suorituskyvyn arviointi ja seuranta.....	23
Liite 3. Duke Activity Status Index (DASI).....	24

Pulmonaalihypertensio sairautena

Pulmonaalihypertensio eli keuhkovaltimoiden verenpainetauti on harvinainen, vakava sairaus. Siinä keuhkovaltimoiden paine ja keuhkoverisuonten vastus ovat pysyvästi koholla. Pulmonaalihypertensiossa keuhkovaltimoiden keskipaine levossa on 25mmHg tai enemmän, kun se terveellä on alle 20 mmHg. Se on etenevä sairaus, joka saattaa johtaa oikean kammion vajaatoimintaan ja ennenaikaiseen kuolemaan.

Pulmonaalihypertensio (PH) on yleisnimitys keuhkoverenpaineen nousulle. Eri sairaudet voivat johtaa keuhkoverenpaineen nousuun; näistä tavallisimmat ovat vasemman sydänpuoliskon viat ja erilaiset keuhkosairaudet. Pulmonaaliarteriahypertensio (PAH) johtuu nimenomaan keuhkovaltimoissa tapahtuvissa muutoksista, ja siinä on useita eri alaluokkia. Ranskalaisen rekisteritutkimuksen mukaan PAHin esiintyvyys on n. 15/miljoona, ilmaantuvuus 1-2/miljoona/vuosi. Krooninen tromboembolinen tauti (CTEPH) on oma PAH-luokkansa, jossa toistuvat keuhkoemboliat johtavat keuhkovaltimopaineen nousuun ja sen ilmaantuvuus on vuosittain 2-3/miljoona. Alla on Euroopan kardiologisen neuvoston (ESC) luokittelu pulmonaalihypertension syyn perusteella.

Keuhkoverenpainetaudin luokitus

- 1) Pulmonaaliarteriahypertensio (PAH) (Idiopaattinen PAH, familiaalinen PAH, muuhun sairauteen tai tilaan liittyvä PAH)
- 2) Sydämen vasemman puolen sairauksiin liittyvä PH (Systolinen vajaatoiminta, diastolinen vajaatoiminta, läppäviat)
- 3) Hypoksemiaan liittyvä PH (keuhkoahantauti, keuhkoparenkyymitaudit, uniapneatauti, eri syistä johtuva hypoventilaatio, korkea ilmanala)
- 4) Krooninen tromboembolinen pulmonaalihypertensio (CTEPH)

Oireet

Tyypillisiä pulmonaalihypertension (PH) oireita ovat hengenahdistus rasituksessa, rintakipu, pyörtymiset ja fyysisen suorituskyvyn lasku. Fyysisten oireiden lisäksi PH:n on osoitettu alentavan elämänlaatua, rajoittavan huomattavasti liikkumista, aiheuttavan sosiaalista eristyneisyyttä, depressiota ja ahdistuneisuutta. Lisäksi idiopaattiseen PAHiin on todettu liittyvän lisääntynyt osteoporoosiriski.

Suorituskyky

Suorituskyvyllä on ennusteellista merkitystä: Potilailla, joilla on alle 300m tulos 6 minuutin kävelytestissä (6MWT) tai maksimaalinen hapenottokyky alle 12ml/min/kg (3,4 MET), ennuste on huono. Hyvä ennuste on potilailla, joilla 6MWT- tulos on yli 500m tai maksimaalinen hapenottokyky yli 15ml/min/kg (4 MET) Hidastuneella sykkeen palautumisella (alle 18 lyöntiä/1. min) on negatiivinen ennusteellinen merkitys. PAH-potilaan suorituskykyä alentavia tekijöitä on kuvattu taulukossa 1.

Jo lievässä pulmonaalihypertensiossa fyysinen suorituskyky laskee. Anaerobinen kynnys eli kuormitustaso, jolla hapenkuljetuskapasiteetti ei riitä täyttämään lihasten hapentarvetta, laskee ja lihaksiin kertyy happivelkaa. Normaalisti sydän suurentaa

iskutilavuuttaan ja nostaa sykettä kuormituksessa lisätäkseen minuuttitulavuutta. Tämä mekanismi ei toimi PH:ssa vaan minuuttitulavuuden kasvu on pelkästään sykkeen nousun varassa ja jää siksi matalaksi.

PAH-potilaan liikunta jää helposti vähäiseksi ja osaltaan kiihdyttää lihasvoiman ja -kestävyyden heikentymistä.

Taulukko 1. Suorituskykyä alentavat tekijät PAH-potilailla

Vaikutukset eri elinjärjestelmiin	Lopputulokset
Vaikutukset hengitystoimintaan <ul style="list-style-type: none"> - ventilaatio-perfuusiohäiriöt - lisääntynyt keuhkoverisuonten paine - hengityslihasten heikkous - diffuusiokapasiteetin aleneminen - sisäänhengityskapasiteetin aleneminen kuormituksessa - keuhkoverisuoniston väheneminen 	kyvyttömyys lisätä ventilaatiota rasituksen aikana, hengityslihasten väsyminen ja mahdollinen hypoksia
Kardiovaskulaariset vaikutukset <ul style="list-style-type: none"> - vähentynyt verenvirtaus sydämen vasemmalle puolelle lisääntyneestä keuhkoverisuonten vastustuksesta johtuen - lisääntynyt oikean puolen paine työntää kammion väliseinää vasemmalle - oikean kammion venyntyminen ja vajaatoiminta - oikean eteisen ja kammion venyttymisestä johtuva flimmeritaipumus pitkälle edenneessä taudissa 	minuuttitulavuuden vähentyminen kuormituksessa
Vaikutuksen lihaksistoon <ul style="list-style-type: none"> - tyypin I ja II lihassolujen atrofia - lihasten kapillaaritiheyden aleneminen ja endoteelin toiminnan häiriöt 	heikentynyt aerobinen metabolia, lihasten nopea väsyminen aerobisessa harjoituksessa, anaerobisen kynnyksen lasku, lihasten alentunut voimantuotto

Maailman terveysjärjestö WHO on esittänyt pulmonaalihypertension toimintakykyluokittelua NYHA-luokittelua mukaillen.

Luokka I: ei rajoituksia fyysisissä aktiviteeteissa. Tavanomainen fyysinen kuormitus ei aiheuta hengenahdistusta tai väsymistä, rintakipua tai tajunnan hämärtymistä

Luokka II: I lieviä rajoituksia fyysisessä rasituksessa. Ei oireita levossa. Tavanomaiset fyysiset rasitukset voivat aiheuttaa hengenahdistusta, rintakipua, väsymistä tai tajunnan hämärtymistä

Luokka III: merkittäviä rajoituksia fyysisessä rasituksessa. Ei oireita levossa. Tavanomaista fyysistä rasitusta alhaisempikin rasitus aiheuttaa oireita.

Luokka IV: kaikki fyysinen kuormitus aiheuttaa oireita. Oikean puolen vajaatoiminnan merkkejä. Hengenahdistusta jopa levossa. Hengenahdistus pahenee missä tahansa fyysisessä rasituksessa

Tutkimusnäyttö pulmonaalihypertensiopotilaan liikuntaharjoittelusta

Fysioterapian keinoja PAH-potilaan suorituskyvyn parantamiseksi ovat liikuntaharjoittelu, hengitysharjoittelu ja tulevaisuudessa mahdollisesti myös lihasvoimaa ja –kestävyyttä ylläpitävä neuromuskulaarinen elektroterapia. Liikuntaharjoitteluun kuuluu perinteisesti kestävyys- ja voimaharjoittelu. Hengitysharjoittelussa pyritään vaikuttamaan erityisesti sisäänhengitysilihasten voimaan ja kestävyYTEEN.

Tutkimuksia, jotka käsittelivät PAH-potilaiden liikuntaharjoittelua, löytyi 10 vuosilta 2006-2013. Yksi näistä oli tapaustutkimus, neljä randomoituja, kontrolloituja tutkimuksia ja loput 5 seurantatutkimuksia. Taulukko, jossa tutkimusten sisältö on kuvattu tarkemmin liitteessä 1. Tutkimusnäytöstä voidaan vetää seuraavat johtopäätökset:

Liikuntaharjoittelu parantaa fyysistä suorituskykyä pulmonaalihypertensiopotilailla

- Näytön taso A (kaksi menetelmällisesti tasokasta tutkimusta ja useita kelpollisia tutkimuksia, joiden tulokset samansuuntaisia)

Liikuntaharjoittelu, joka on toteutettu aerobisella kuormitustasolla, on turvallista PAH-potilailla

- Näytön taso A (mikään liikuntainterventio ei aiheuttanut vakavia haittavaikutuksia tai taudin pahentumista)

Liikuntaharjoittelu parantaa lihasvoimaa- ja kestävyyttä

- Näytön taso B (muutamia pienehköjä, kelpollisia tutkimuksia, tutkimusnäyttö samansuuntainen)

Hengitysilihasten harjoittaminen parantaa hengitysilihasten voimaa ja kestävyyttä

- Näytön taso C (useimmissa harjoituksissa oli käytetty hengitysilihasten harjoittamista, mutta varsinaisia hengitysilihasten voiman mittaustuloksia raportoitiin vain muutamassa tutkimuksessa)

Liikuntaharjoittelu lisää lihasten kapillaaritiheyttä PAH-potilaalla

- Näytön taso D (vain yksi pieni tutkimus käsitteli aihetta)

PAH-potilaan liikunnallisen ohjauksen polku

Liikuntaneuvonta on prosessi, jossa asiakasta tuetaan tekemään myönteisiä muutoksia liikkumistottumuksiinsa vähitellen, yksilölliseen etenemistähtiin.

Käypä hoito-suosituksen mukaan liikuntaneuvonnan tavoite asetetaan aina yksilöllisesti. Neuvonta voi ensin tähdätä vain kiinnostuksen herättämiseen tai asenteiden muokkaamiseen. Fysioterapeutin tehtävänä on auttaa asiakasta/potilasta löytämään oma tapansa toteuttaa muutos.

Systemaattinen liikuntaneuvonta on tavoitteellinen prosessi, joka etenee jäsennellysti tapaaminen tapaamiselta. Jäsennyksessä auttaa Käypä hoito-suosituksessa kuvattu ns. 5 A:n malli.

Assess

Arvioi nykyinen liikunta-aktiivisuus, valmius muuttaa liikkumistottumuksia, taidot, asenne, tiedot.

Advice

Anna tietoa liikkumisen ja liikkumattomuuden hyödyistä ja haitoista, annostelusta, sopivista liikkumismuodoista ja terveysriskeistä.

Agree

Aseta potilaan/ asiakkaan kanssa henkilökohtainen tavoite ja laadi konkreettinen suunnitelma.

Assist

Autta potilasta/ asiakasta tunnistamaan liikkumisen esteet ja keinot niiden voittamiseksi sekä etsimään sopivat liikuntapalvelut.

Arrange

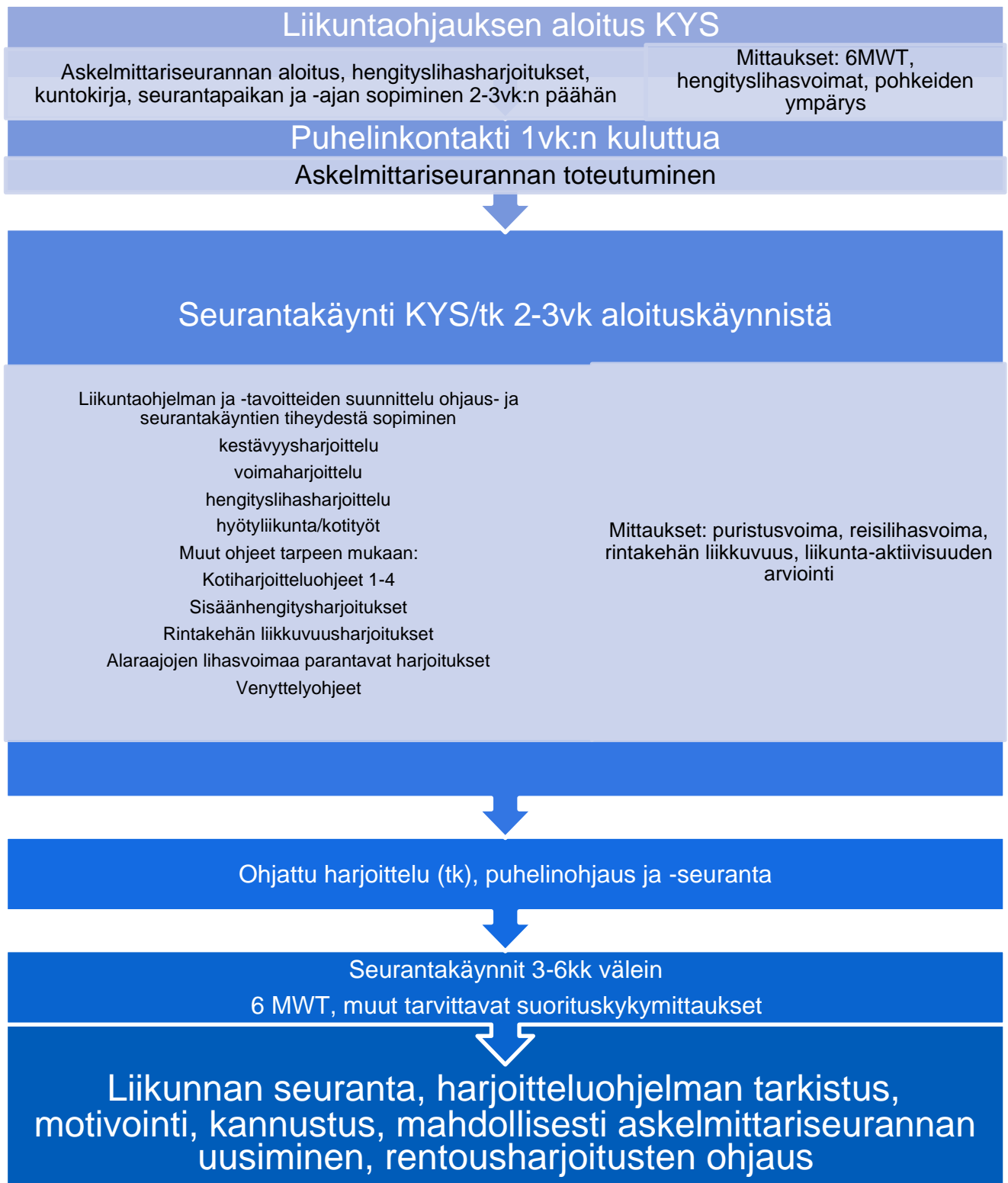
Aikatauluta seurantakäynnit ja suunnittele seurantatapa /-vat.

Liikuntaohjelma suunnitellaan yhdessä potilaan kanssa testitulosten perusteella huomioiden sekä liikunnan turvallisuus, että tehokkuus. Fysioterapeutti huomioi potilaan motivaation, liikuntataidot sekä liikunnan harrastamisen mahdollisuudet. Kirjatusta harjoitteluohjelmasta tulee selvittää liikunnan määrä, liikuntakerran kesto ja intensiteetti. On myös hyvä keskustella mahdollisista yliharjoittelun merkeistä (väsyminen, huimaus, lihasten kipeytyminen, rytmihäiriöt) sekä ohjata omaseuranta yliharjoittelun välttämiseksi. Liikunnan seuraamiseksi ohjataan liikuntapäiväkirjan täyttö. Taulukossa 2 on kuvattu liikunnan toteutus oireiden mukaisesti. Tämä taulukko löytyy myös potilaalle annettavasta Kuntokirjasta.

Taulukko 2. Oireiden tulkinta ja liikunnan toteutus

<p>Kun vointi on vakaa</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Ei pahentunutta hengenahdistusta ○ Ei pyörtymisiä tai pyörtymisen tunnetta tai pahoinvointia harjoitusohjelmaa toteutettaessa ○ Ei turvotuksia ○ Paino pysynyt vakaana ○ Syke, hengitys ja yleinen vireys ovat palautuneet edellisestä rasituksesta 	<p>Potilas jatkaa hänelle suunniteltua harjoitusohjelmaa</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Liikuntaa jatketaan ohjeiden mukaan, teho 11-14 ○ hyvä alkuverryttely matalalla kuormalla ○ Liikunnan ja rasitustason kirjaaminen liikuntapäiväkirjaan
<p>Jos voinnissa muutosta</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Hengästyminen tavallista herkemmin ○ Edellisestä rasituksesta palautuminen kesken, rasituksesta palautuminen kestää tavallista pitempään ○ Harjoitusohjelman toteutus on aiheuttanut oireita tai ei ole onnistunut ○ Infektiotauti ○ Sääolosuhteet ovat epäsuotuisat (kylmä, kuuma, kostea sää) ○ Vointi on tavallista väsyneempi ○ Huono yöuni ○ Stressaantunut olo 	<p>Tilannetta kannattaa seurata ja harrastaa liikuntaa kevennetyllä teholla•</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Lepo ja kunnollinen palautuminen edellisestä rasituksesta ○ Infektiotaudissa lepo ja toipuessa liikunnan rauhallinen aloittaminen ○ Sään huomiointi pukeutumisella ja rasituksen keventämisellä ○ Huonosti nukutun yön jälkeen kevennä liikunnan tehoa ja lyhennä kestoja ○ Etsi itsellesi sopiva rentoutumiskeino stressin lievittämiseksi ○ Jos tunnet, että harjoitusohjelman suorittaminen on liian rasittavaa, ota yhteyttä fysioterapeuttiisi
<p>Stop!!</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Hengenahdistuksen pahentuminen, hengenahdistusta levossa ○ Rintakipu ○ Uusia häiritseviä rytmihäiriötuntemuksia ○ Äkillinen yli 2kg painonnousu ○ Lisääntyneet turvotukset ○ Infektiotauti 	<p>Ei liikuntaa!</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Noudata lääkityksestä saamiasi ohjeita ○ Älä rasita itseäsi, lepää ○ Jos vointisi huononee, hankkiudu ensiapuun

PAH-potilaan liikunnan ohjauspolku



Liikuntaohjauksen sisältö

Liikuntaohjauksen aloitus

- Kartoitetaan liikuntatottumukset: kertakävely matka, viikoittainen kävely matka, liikuntaharrastukset
- Arvioidaan toimintakyky luokka I-IV (katso sivu 4)
- Tehdään 6 minuutin kävely testi (kävely testiohje liitteessä 2)
- Mitataan hengityselinten voima:
- Mitataan pohjelihas voimien ympäryksen paksuimmalta kohdalta
- Arvioidaan päivittäisistä toiminnoista selviäminen

Askelmittariseurannan aloitus

Potilas saa lainaksi askelmittarin. Opetetaan askelmittarin käyttö, lukeminen ja tulosten kirjaaminen liikuntapäiväkirjaan. Sovitaan, kuinka kauan seuranta tehdään ja minne askelmittari palautetaan (KYS/tk). Sopiva aika askelmittariseurantaan on 1-3vk. Palautuskäynnillä arvioidaan liikunnan määrää ja pohditaan, onko liikunta riittävää suorituskyvyn ylläpitoon, onko sitä mahdollista lisätä tai onko joku muu liikunta kuin kävely sopivampaa.

Hengityselinten kestävyys harjoitukset

(30% Pimax) IMT-tresholdilla tai jos erittäin heikot sisäänhengityselin lihakset tai toimintakyky luokka IV, harjoitusvälineenä Coach (tai Spiro Ball tai Voldyne): hengityselinten voimien mittauksen perusteella valitaan sopiva harjoitusväline, tavallisesti IMT-Treshold. Ohjataan laitteen käyttö ja huolto. Kokeillaan aloitusvaiheen harjoitus kokonaisuudessaan ja tarkennetaan säätöjä tarvittaessa. Aloitusvastus tavallisesti 30% maksimaalisesta sisäänhengityselinten voimasta, katso tarkemmin kohdasta hengityselinten harjoittaminen s. 14. Jos sisäänhengityselinten voima on erittäin heikko tai potilaalla on hengenvahvistusta pienessäkin rasituksessa tai levossa, sisäänhengityselin harjoitusvälineeksi valitaan Spiro Ball. Annetaan kirjallinen ohje "Sisäänhengityselinten harjoittaminen" ja ohjeistetaan harjoitusten kirjaus.

Kuntokirja, liikuntapäiväkirjan täytön ohjaus

PAH-potilaan kuntokirjaan (oranssi kansi) kirjataan liikuntatottumukset, toimintakyky luokka, testien ja mittausten tulokset sekä yhdessä sovittu harjoittelusuunnitelma. Käydään läpi oireet, jotka pitää huomioida ennen liikuntaa tai muuta rasitusta. Opastetaan liikuntapäiväkirjan täyttö. Sovitaan askelmittarin palautuskäynti joko KYSiin tai terveyskeskukseen. Sovitaan myös tarvittaessa soittoaika.

Kirjaaminen ja jatkoohje

Kirjataan FYST-lehdelle mittaustulokset ja sovitut harjoitukset. Jos potilaan seuraava fysioterapeutin käynti on terveyskeskuksessa, lähetetään tk-fysioterapeutille kopio FYST-lehdestä ja tämä opas. Tk-fysioterapeutti ottaa yhteyttä potilaaseen ja antaa seurantaajan. Muussa tapauksessa varataan seuranta-aika KYSiin.

Mittaukset:

- 6MWT
- hengityselin voimat
- pohjelihas voimien ympäryksen

Ohjaus

- askelmittariseurannan aloitus hengityselin harjoitukset
- kuntokirjan käyttö
- seurantaajan ja -ajan sopiminen 2-3vk:n päähän

Seurantakäynti, askelmittarin palautus

Arvioidaan liikuntamääriä liikuntapäiväkirjan perusteella ja keskustellaan liikunnan määrään vaikuttaneista syistä ja oireista, arvioidaan keskimääräinen päivittäinen askelten määrä. Arvioidaan hengitysharjoitusten toteutumista.

- mitataan puristusvoima
- mitataan reisilihasvoima 5x tuoilta ylösnousuaikana
- mitataan rintakehän liikkuvuus
- mitataan eteentaivutuksella takareisien kireys

Liikuntaohjelman suunnittelu

- kestävyysharjoittelu: Askelmittariseurannan ja ensimmäisen käyntikerran kävelytestituloksen perusteella arvioidaan sopiva liikuntamäärä kestävyysharjoitteluun (kävely, kuntopyöräily, muu liikunta). Katso kestävyysliikuntasuositus sivulta 11.
- voimaharjoittelu: ohjataan voimaharjoittelu sivun 13 voimaharjoittelusuosituksen mukaisesti, erityisesti alaraajat huomioidaan. Kokeillaan voimaharjoitteluosuus käytännössä kokonaisuudessaan, jolloin toistojen määrät helpompi arvioida. Sopivat ohjeet: "Harjoituksia alaraajoille", "Kotiharjoitus 1".
- hengityslivasharjoittelu: tarkennetaan hengityslivasharjoituksia toteutuneen harjoittelun perusteella; mikäli harjoitukset sujuneet hyvin, vastusta tai harjoituksen kesto voi lisätä. Jos harjoitukset tuntuneet vielä kuormittavilta, pysytään entisissä harjoitusmäärissä.
- hyötyliikunta/kotityöt: tarkennetaan kotitöiden tekemistä oireiden perusteella, käydään läpi mahdollisuuksia keventää arkiaskareita jos ne tuntuvat kuormittavilta
- liikkuvuusharjoitukset: mikäli lihaskireyksiä, ohjataan venyttely ja liikkuvuusharjoitukset. Ohjeet "Rintakehän liikkuvuusharjoituksia" ja "Muista venyttely"

Seuraava käynti sovitaan 1-3kk päähän. Sovitaan soittoaika käyntien väliin, jolloin arvioidaan harjoitteluohjelman toteutumista ja mahdollista tehon lisäystä hengityslivasharjoitteluun. Soiton tarkoituksena on kannustaa ja rohkaista potilasta ja toisaalta kiinnittää huomiota mahdollisiin ylläkirjituksen merkkeihin. Kirjaus mittauksista ja sovitusta harjoittelusta Kuntokirjaan ja FYST-lehdelle.

Seurantakäynnit 3-6 kk välein

- Liikuntaohjelman tarkistus: arvioidaan harjoitteluohjelman toteutumista ja sen mahdollisesti aiheuttamia oireita
- Liikunta-aktiivisuuden seuranta: Kuntokirjan mukaisesti, kertakävelymatka, viikoittainen kävelymatka
- Toimintakykyluokka
- 6 MWT
- lihasvoima- hengitys- ja liikkuvuusmittaukset
- Tarkennetaan edelleen harjoitteluohjelmaa.
- Rentousharjoitusten ohjaus tarvittaessa.
- Seurantakäynneistä sopiminen

Kirjataan FYST-lehdelle ja Kuntokirjaan. FYST-lehdestä kopio tk-fysioterapeutille, jos potilaalla käyntejä hänen luonaan. Jos kävelytestitulos heikentynyt yli 20% tai oireet vaikeutuneet ota yhteyttä hoitavaan kardiologiin, ellei potilaalla ole lähiaikoina sovittua käyntiä.

PAH-potilaan liikunnan sisältö

Aerobinen harjoittelu

Tavoitteena aerobisen suorituskyvyn ja submaksimaalisen rasituksensiedon parantuminen sekä lihasvoiman ja –kestävyyden parantuminen

- 3-7x viikossa
- 30-60min/päivä
- intensiteetin arviointi kävelytestin perusteella, kuitenkin syke max 120 ja happisaturaatio yli 85%
- 50-75% aerobisesta kapasiteetista jos rasituskoetehtävä
- RPE 3-4 (1-10 oireasteikolla) 11-14 (Koetun kuormittuneisuuden asteikolla)
- liikuntamuotoina esim. kävely, kävelymattoharjoittelu, kuntopyöräily, pyöräily, golf
- mittarit: 6 minuutin kävelytesti

Taulukko 4. Kävelytestin tulos liikuntaharjoittelun kuormitustehon määrittämisen apuna.

Kävelytestitulokset (maksimaalinen testi)	km/h	MET max	kestävyysliikunta (kävely) 70% maximista	MET 70%
300m	3	2-3	2km/h	1,5-2,1
350m	3,5	3	2,2km/h	
400m	4	3-4	2,8km/h	2,1-2,8
450m	4,5	4	2,8km/h	
500m	5	4-5	3,5km/h	2,8-3,5
600m	6	5-6	4,2km/h	3,5-4,2
700m	7	7	4,9km/h	5

Taulukosta voidaan kääntäen karkeasti määrittää kävelytestituloksen perusteella suorituskyky ja suositella sopiva intensiteetti kestävyysliikuntaan. Kävelynopeus km/h saadaan kun 6 minuutin kävelymatka kerrotaan 10:lla.

Kävelytestitulosta voidaan hyödyntää arvioitaessa sopivaa liikunnan tehoa. Esimerkiksi: potilas kävelee 6 minuutin kävelytestissä 465m, joka vastaa noin 4 METin kuormitusta. Tästä arvioituna (mikäli testi oli maksimaalinen) 70% kuormitus tarkoittaa noin 2,5 METin kuormitusta. Tällaista liikuntaa on esimerkiksi rauhallinen kävely vajaan 3km tuntivauhdilla, venyttelyliikunta, jooga, tavanomaiset sisällä tehtävät kevyet kotityöt, lastenhoito, kevyet puutarhatyöt, useimpien instrumenttien soittaminen, ompelukoneella ompeleminen jne. Maksimaalista rasitusta tämän kuntoiselle henkilölle on esimerkiksi vesikävely, lentopallo, pyöräily ja kuntosaliharjoittelu.

Taulukko 5. Fyysisen kuormittavuuden arviointi lepoaineenvaihdunnan kerrannaisina

MET	Kävelyvauhti	muu liikunta	Esimerkkejä arkiaskareista
1	0	lepo, istuminen	lepo, pöydän ääressä työskentely, tietokoneen käyttö
2	3,5km/h	kevyt kotivoimistelu, biljardi, korttipelit	ruoanlaitto, kevyt kotityö, autolla ajo, suihkussa käynti, piirtäminen, maalaaminen, pienet käsityöt, kevyiden soittimien soittaminen, kalastus istuen, istumatyö tai kevyiden työkalujen käyttö
3	4km/h	kevyt voimaharjoittelu, kotivoimistelu	lastenhoito, kevyt siivous, hidas tanssi, ostoksilla käynti marketissa, imurointi, pölyjen pyyhkiminen
4	4,5km/h	vesikävely, lentopallo ja pöytätennis seurapelinä, pyöräily alle 16km/h, jooga, kevyehkö kuntosaliharjoittelu	koiran ulkoiluttaminen, siivoaminen, kevyet pihatyöt, kevyet remonttityöt, pienet asennustyöt
5	5km/h	Kuntovoimistelu, ryhmäliikunta, golf mailoja vetäen, laskettelu, pallopelit, kuntosaliharjoittelu	soran levitys lapiolla, suursiivous, maalaus, puutyöt, pihan harjaus, lehtien haravointi, tanssi
6	6km/h	aerobic, golf mailoja kantaen, kävely-hölkkävuorottelu, lentopallo kuntopelinä, pyöräily 16-18 km/h, rauhallinen uinti	polttopuiden teko, lattioiden pesu käsin, huonekalujen siirtely. lumenluonti, ruohonleikkuu (työnnettävä kone), nopeat diskotanssit, ratsastus, raskaat työt: rakennustyö, nosto- siivoustyöt
7	7km/h	vesiaerobic, rauhallinen hiihto, kävely maastossa, retkeily reppu selässä, luistelu, melonta, soutu, pallopelit kuntopelinä, pyöräily 18-20	ajoittaiset raskaat työvaiheet rakennustyössä
8	8km/h	kuntopiiriharjoittelu, juoksu 8km/h, kuormittava kuntosaliharjoittelu, pyöräily 20-22km/h, tennis, kuntouinti, hiihto 6-8km/h	
9	9km/h	suunnistus, juoksu 9-11km/h, hiihto 8-13km/h, portaiden nousu harjoittelumielessä, soutu kuntoliikuntana	raskaat metsätyöt, kaivaminen, raskaiden taakkojen kantaminen portaissa ym.

Voimaharjoittelu

Tavoitteena lihasvoiman ja -kestävyyden lisääntyminen sekä arkiaskareista selviytymisen helpottuminen

- 2-3x viikossa portaittain etenevän harjoitteluohjelman mukaisesti (Taulukko 6)
- 8-10 eri harjoitusta
- RPE 11-14 (6-20 asteikolla)
- vaihdellen ala- ja yläraajaharjoituksia, yksittäisten lihasryhmien harjoittaminen
- harjoittelumuotoina kuntosaliharjoittelu, kotiharjoittelu käsi-/nilkkapainojen tai kuminauhan avulla, kotivoimistelu ilman välineitä huomioiden erityisesti alaraajat
- mittarit: puristusvoima, pohkeiden ympäryys, tuoilta ylösnousu

Taulukko 6. Voimaharjoittelun ohjelmointi ja tavoitteet PAH-potilailla

vaihe	Toivottu vaikutus	intensiteetti	toistot	tiheys
1	Tulla sinuiksi harjoittelun ja laitteiden kanssa, parantaa lihaskoordinaatiota	RPE < 12	5-10 1-3 sarjaa 8-10 laitetta/ harjoitusta	2-3x/vk
2	Parantaa lihaskestävyyttä ja lihaskoordinaatiota	RPE 12-13	12-25 1 sarja 8-10 laitetta	2-3x/vk
3	Lisätä lihasmassaa ja parantaa lihaskoordinaatiota	RPE < 15	10-15 1 sarja 8-10 laitetta	2-3x/vk

Voimaharjoittelun kuormittavuutta ei yleensä tarvitse määrittellä kovin täsmällisesti. Kun lisätään tai ylläpidetään voimaa, voidaan käyttää harjoituksia, joiden kuormittavuus vaihtelee. Kertamaksimi on sinänsä helppo määrittellä kuntosaliharjoittelussa, kuitenkin turhaa maksimiponnistelua ja erityisesti hengityksen pidättämistä (Valsalva) tulee välttää. Varsinkin harjoittelun alkuvaiheessa voimaharjoittelun kuormittavuus on syytä pitää mieluummin liian kevyenä kuin liian rasittavana. RPE-asteikko toimii kuormituksen määrittelyssä hyvin. Tutkimuksissa PAH-potilaat ovat saaneet lisättyä lihasvoimaa harjoittelulla, mikä osoittaa, että osa PAHiin liittyvästä lihasheikkoudesta johtuu lihasten käyttämättömyydestä (deMan ym. 2009).

Hengityksen harjoittaminen

Tavoitteena sisäänhengityslihasten voiman ja kestävyuden lisääntyminen, rintakehän liikkuvuuden lisääntyminen ja submaksimaalisen rasituksen siedon parantuminen.

- vaiheittainen hengitysharjoitteluohjelma (Taulukko 7)
- RPE 11-14
- harjoittelumuotoina sisäänhengitysharjoitukset IMT treshold-laitteen avulla (voiman ja kestävyuden harj.), Coach/ Spiro Ball/ Voldyne (volyymien lis., kestävyusharjoitteluna kun hengityslihasten voima erittäin heikko), rintakehän liikkuvuusharjoitukset
- mittarit: sisäänhengityslihasten voima, rintakehän liikkuvuus

Sisäänhengityslihasten voima arvioidaan yleensä mittausta varten kehitetyllä laitteella, joka ilmaisee suuontelon paineen vesisenttimetreinä. Tutkimuksissa aloitusvastus on ollut 30% maksimaalisesta suupaineesta ja vastusta on lisätty asteittain jopa 60%:iin maksimista. Uusi harjoitteluvastus määritellään välimittausten perusteella. Lihasten vahvistuessa harjoittelun kestoja lisätään, koska tavoitteena on ensisijaisesti hengityslihasten kestävyuden parantuminen.

Taulukko 7. Hengityslihasten harjoittelun ohjelmointi ja tavoitteet PAH-potilailla

vaihe	Toivottu vaikutus	intensiteetti	toistot	tiheys
1	Tulla sinuiksi harjoittelun ja sisäänhengitysharjoituslaitteen kanssa, parantaa lihaskoordinaatiota	RPE < 12 30% max:sta	7x 1-2min harjoitus- 12min lepo	3-5x/vk
2	Parantaa lihaskestävyyttä ja lihaskoordinaatiota ja helpottaa hengenahdistusta	RPE 12-13 30-40% max:sta	7x 2min harjoitus1min lepo	3-5x/vk
3	Ylläpitää hengityslihasten voimaa ja kestävyyttä	RPE < 15 40-50% max:sta	7x 2min harjoitus1min lepo	2x/vk

Esimerkki PAH-potilaan harjoittelusta, toimintakykyluokka 1

vastusta/aikaa/lepotaukoja koetun kuormittuneisuuden mukaan

Harjoitus	vastus	kuormitus-lepoaika	Havainnot harjoittelun aikana
Kuntopyöräily	2 3 4 5	5min alkuverryttely 3x 1min-1min lepo 3x 30s-1min lepo 3x 15s-30s lepo	RPE:
Soutu pulleylla/ soutulaite	25kg	3x 1min-2min lepo	
Istumasta seisomaannousu	Normaali tuoli	4x 10 nousua-2min lepo	
Hauiskääntö	3-5kg käsipainot	Mol käsillä, yhdellä kerrallaan 3x 15-1min tauko	
Istuen polven ojennus	2kg tarrapaino nilkoissa	Molemmilla jaloilla, yhdellä kerrallaan 3x 20- 1min tauko	
Sisäänhengityslihasharjoitukset	50cmH ₂ O (30-40% max:sta)	3x 10	
Varpaille nousu		3x20- 1min lepo	

Kotiharjoittelu:

Alaraajaharjoitukset/ kotiharjoittelu 3-4, 3x/vk

hengityslihasvoimaharjoitukset 5x/vk rintakehän

liikkuvuusharjoitukset

kävelylenkit 1-3km vähintään joka toinen päivä/ kuntopyöräily 15-30min alaraajojen

venyttelyt

Esimerkki PAH-potilaan harjoittelusta, toimintakykyluokka 4

Happilisa 4-5l koko harjoittelun ajan

Harjoitus	vastus	kuormitus-lepoaika	Havainnot harjoittelun aikana
Kuntopyöräily	1 2 3 4	3x 1min-2min lepo 3x 30s-1min lepo 3x 15s-30s lepo 1x 15s-1min lepo	
Soutu pulleylla	15 kg	3x 1min-2min lepo	
Istumasta seisomaannousu	Normaali tuoli	4x 5 nousua-2min lepo	
Hauiskääntö	3 kg käsipainot	Molemmilla käsillä, yhdellä kerrallaan 3x 10- 1min tauko	
Istuen polven ojennus	1 kg tarrapaino nilkoissa	Molemmilla jaloilla, yhdellä kerrallaan 3x 10- 1min tauko	
Sisäänhengityslihas-harjoitukset	33cmH2 O	3x 10	
Varpaille nousu		3x15- 1min lepo	

Kotiharjoitteluna

- alaraajaharjoitukset/ kotiharjoittelu 1, 3x viikossa
- hengityslihasvoimaharjoitukset päivittäin
- rintakehän liikkuvuusharjoitukset
- kävelylenkit 1-2min jaksoissa, yhteensä 10-20min/ kuntopyöräily, mikä potilaalla siihen mahdollisuus
- pohjevenyttelyt

Liikuntaohjausmateriaali

Ohjausmateriaali löytyy KYSin ohjerekisterin ohjehausta hakusanalla pulmonaalihypertensio

- **Kuntokirja PAH-potilaalle:** avoin kirja, jossa tilaa testituloksille, harjoitusohjelmalle. Sisältää myös liikuntapäiväkirjan.
- **Kotiharjoitteluohjeet 1-4:** kotiharjoitteluun sopivia ohjelmia, joissa kevyin Kotiharjoittelu 1 ja rasittavin Kotiharjoittelu 4
- **Sisäänhengitysharjoitukset:** sisältää ohjeet sekä IMT-Treshold-harjoituksiin että Spiro Ball-harjoituksiin
- **Rintakehän liikkuvuusharjoitukset:** vartalon kierto- ja sivutaivutusharjoituksia rintakehän liikkuvuuden parantamiseksi
- **Alaraajaharjoitukset:** alaraajojen, lähinnä pohje- ja reisilihasten lihasvoimaa ja –kestävyyttä parantavia harjoituksia
- **Venyttelyohjeet:** venytyksiä ylä- ja alaraajoille
- **Pulmonaalihypertensio- opas fysioterapeutille**

Lähteet

Aittasalo Minna, Lääkärin käsikirja 28.2.2013, Liikunnan käypä hoito-suositus

Chan L, Chin LMK, Kennedy M, Woolstenhulme J, Nathan S, Weinstein AA, Connors G, Weir N, Drinkard B, Lamberti J, Kreyser R. Benefits of intensive treadmill exercise on cardiorespiratory function and quality of life in patients with pulmonary hypertension. *Chest*. 2013 Feb 1;143(2):333-43

de Man FS, Handoko ML, Groepenhoff H, van t Hul AJ, Abbink J, Koppers RJH, Grotjohan HP, Twisk JWR, Bogaard HJ, Boonstra A, Postmus PE, Westerhof N, van der Laarse WJ, Vonk-Noordegraaf A. Effects of exercise training in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal* 2009;34:669-675

de Man FS, van Hees HW, Handoko ML, Niessen HW, Schalij I, Humbert M, Dorfmueller P, Mercier O, Bogaard HJ, Postmus PE, Westerhof N, Stienen GJ, van der Laarse WJ, Vonk-Noordegraaf A, Ottenheijm CA. Diaphragm muscle fiber weakness in pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011 May 15;183(10):1411-8. Epub 2010 Dec 3.

Desai SA, Channick RN. Exercise in patients with pulmonary arterial hypertension. *Journal of cardiopulmonary rehabilitation and prevention* 2008;28;12-16.

ESC/ERS Guidelines: Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European heart journal* 2009;30:2493-2537

Fowler R, Gain K, Gabbay E. Exercise intolerance in pulmonary arterial hypertension. *Pulm Med*. 2012;2012:359204. doi: 10.1155/2012/359204. Epub 2012 Jun 10.

Fowler R, Jenkins S, Maiorana A, Gain K, O'Driscoll G, Gabbay E. Australian perspective regarding recommendations for physical activity and exercise rehabilitation in pulmonary arterial hypertension. *Journal of multidisciplinary healthcare* 2011;4:451-462

Fox B, Kassirer M, Weiss I, Raviv Y, Peled N, Shitrit D, Kramer M. Ambulatory rehabilitation improves exercise capacity in patients with pulmonary hypertension. *Journal of Cardiac Failure* 2011;17:196-200

Grunig E, Ehlken N, Ghofrani A, Staedler G, Meyer FJ, Juenger J, Opiz CF, Klose H, Wilkens H, Rosenkranz S, Olchewski H, Halank M. Effect of exercise and respiratory training on clinical progression and survival in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Respiration* 2011;81:394-401

Grunig E, Lichtblau M, Ehlken N, Ghofrani HA, Reichenberger F, Staehler G, Halank M, Fischer C, Seyfarth H-J, Klose H, Meyer A, Sorichter S, Wilkens H, Rosenkranz S, Opitz C, Leuchte H, Karger G, Speich R, Nagel C. Safety and efficacy of exercise training in various forms of pulmonary hypertension. *ERJ Express*. Published on February 9, 2012

Grünig E, Maier F, Ehlken N, Fischer C, Lichtblau M, Blank N, Fiehn C, Stöckl F, Prange F, Staehler G, Reichenberger F, Tiede H, Halank M, Seyfarth HJ, Wagner S, Nagel C. Exercise training in pulmonary arterial hypertension associated with connective tissue diseases. *Arthritis Res Ther*. 2012 Jun 18;14(3):R148. doi: 10.1186/ar3883.

Holland AE, Hill CJ, Rasekaba T, Lee A, Naughton MT, McDonald CF. Updating the minimal important difference for six-minute walk distance in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Arc Phys Rehabil* 2010 Feb;91(2):221-5

Holverda S, Gan T-J, Marcus J.T., Postmus P.E, Boonstra A, Vonk-Noordegraaf A. Impaired Stroke Volume Response to Exercise in Pulmonary Arterial Hypertension *J Am Coll Cardiol*, 2006; 47:1732-1733

Kahlos K. Lääkäriin käsikirja. 15.10.2009. Terveysportti

Kabitz, HJ, Schwoerer A, Bremer HC, Sonntag F, Waltersbacher S, Walker D, Schaefer V, Ehlken N, Staehler G, Halank M, Klose H, Ghofrani HA, Hoepfer MM, Gruenig E, Windisch W. Impairment of respiratory muscle function in pulmonary hypertension. *Clin Sci (Lond)*. 2008 Jan;114(2):165-71.

Ley S, Fink C, Risse F, Ehlken N, Fischer C, Ley-Zaporozhan J, Kauczor H-U, Klose H, Gruenig F. Magnetic resonance imaging to assess the effect of exercise training on pulmonary perfusion and blood flow in patients with pulmonary hypertension. *Eur Radiol*. 2013 Feb;23(2):324-31. doi: 10.1007/s00330-012-2606z. Epub 2012 Aug 12.

Mainguy V, Maltais F, Saey D, Gagnon P, Martel S, Simon M, Provencher S. Effects of a rehabilitation program on skeletal muscle function in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Journal of Cardiopulmonary Rehabilitation and Prevention* 2010;30:319-323

Mainguy V, Provencher S, Maltais F, Malenfant S, Saey D. Assessment of daily life physical activities in pulmonary arterial hypertension. *PLoS One*. 2011;6(11):e27993. doi: 10.1371/journal.pone.0027993. Epub 2011 Nov 16.

Mereles D, Ehlken N, Kreuzer S, Ghofrani S, Hoepfer MM, Halank M, Meyer J, Karger G, Buss J, Juenger J, Holzappel N, Opiz C, Winkler J, Herth FJ, Wilkens H, Katus H, Olchewski H, Grunig E. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation* 2006;114:1482-1489 *Respir Care*. 2009 Dec;54(12):1703-11.

Nagel C, Prange F, Guth S, Herb J, Ehlken N, Fischer C, Reichenberger F, Rosenkranz S, Seyfarth H-J, Mayer E, Halank M, Grunig E. Exercise training improves exercise capacity and quality of life in patients with inoperable or residual chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *PLoS One*. 2012;7(7):e41603. doi: 10.1371/journal.pone.0041603. Epub 2012 Jul 25

Piepoli MF, Conraads V, Corra` U, Dickstein K, Francis DP, Jaarsma T, McMurray J, Pieske B, Piotrowicz E, Schmid J-P, Anker SD, Solal AC, Filippatos GS, Hoes AW, Gielen S, Giannuzzi P, Ponikowski PP. Exercise training in heart failure: from theory to practice. A consensus document of the Heart Failure Association and the European Association for Cardiovascular Prevention and Rehabilitation. *European Journal of Heart Failure* (2011) 13, 347–357

Ramos RP, Arakaki JS, Barbosa P, Treptow E, Valois FM, Ferreira EV, Nery LE, Neder JA. *Am Heart J*. 2012 Apr;163(4):580-8. Heart rate recovery in pulmonary arterial hypertension: relationship with exercise capacity and prognosis.

Shoemaker MJ, Wilt JL, Dasgupta R, Oudiz RJ. Exercise in patients with pulmonary arterial hypertension: a case report. *Cardiopulmonary physical therapy journal* 2009;4:12-18

Suomen Fysioterapeutit - Finlands Fysioterapeuter ry:n asettama työryhmä Arto Hautala, Annukka Alapappila, Heli Kangas, Jyrki Kettunen, Jari Laukkanen, Leena Meinilä ja Joachim Ring. Sepelvaltimotautipotilaan liikunnallinen kuntoutus. 4.10.2011, www.suomenfysioterapeutit.fi

Sun XG, Hansen JE, Oudiz RJ, Wasserman K. *Circulation*. 2001 Jul 24;104(4):429-35.

Turpeinen R, Haartmanin sairaala, Helsingin kaupunki. Metropolia AMK:ssa YAMK tutkinnon lopputyö 2012

Valkeinen H, Aaltonen S, Kujala UM. Effects of exercise training on oxygen uptake in coronary heart disease: a systematic review and meta-analysis. *Scand J Med Sci Sports* 2010;20:545-55

Liite 1. Tutkimuksia PAH-potilaan liikunnasta

tekijät/ vuosi	Tarkoitus	Aineisto	Menetelmät	Keskeiset tulokset
Mereles D, Ehlken N. ym. 2006. Saksa	Tarkoituksena arvioida liikunta- ja hengitysharjoittelun vaikutuksia suorituskykyyn PAH- ja CTEPH-potilailla	N=30 PAH ja CTEPH-potilasta, jotka satunnaistettiin interventio (I) ja kontrolli (C)-ryhmiin I: n=15 C:n=15	Interventio: 3vk laitoshuoltoa: 7x/vk 10-60W kuntopyöräilyä intervalliharjoitteluna, kuorma 60-80%HRmax (max 120) O2Sa väh. 85% ja sen jälkeen 12vk kotiharjoitteluojelma. Kontrolliryhmä sai 15 viikon ajan tavanomaisen hoidon ilman heille suunniteltua harjoitteluojelmaa, mutta osallistuivat samaan liikuntainterventioon 15 viikon jälkeen. Tulostittareina 6 MWT.	6MWT tulos parani merkitsevästi, 96m, kontrolliryhmään verrattuna, ei hemodynaamisia eroja ryhmien välillä. Kontrolliryhmä osallistui 15 viikon jälkeen samanlaiseen liikuntainterventioon ja heilläkin 6 min kävelytestitulos parani merkitsevästi intervention jälkeen (74m). Liikunta- ja hengitysliharjoittelu on lupaava lisä pulmonaalihypertensiopotilaan suorituskykyyn parantamiseksi optimaalisen lääkehoidon lisäksi. Tutkimuksen laatu: menetelmällisesti tasokas, pieni tutkittavien määrä
de Man FS, Handoko ML. ym. 2009. Hollanti.	Tarkoituksena kuvata liikuntaharjoittelun vaikutuksia idopaattista PAHia sairastavilla.	N=19 PAH-potilasta, ei RCT	Interventio: Liikuntaharjoittelu Amerikan sydänliiton sydämen vajaatoimintapotilaiden harjoitteluoelman mukaisesti. Tulostittareina 6 MWT, reisilihasvoima ja -kestävyys, reisilihasten kapillaariteho ja oksidatiivisten entsyymien aktiivisuus	Liikuntaharjoittelu ei vaikuttanut 6 MWT-tulokseen. Harjoittelu lisäsi quadricepsin aerobista suorituskykyä parantamalla kapillaaritehoa, lisäämällä oksidatiivisten entsyymien aktiivisuutta erityisesti tyypin I lihasoluissa merkitsevästi. Tutkimuksen laatu: kelvollinen
Shoemaker MJ, Wilt JL ym. 2009. Yhdysvallat	Tapaustutkimus: liikuntaharjoittelun vaikutukset PAHpotilaalla	N=2	Interventio: 3x/vk, joista yksi ohjattu 5min lämmittely 35min kuntopyöräilyä 50%:lla max kuormasta 5min jäähdyttely Tulostittareina maksimaalinen hapenotto- ja anaerobinen kynnyksen kliinisessä raskauskokeessa	toisella tutkittavalla maksimaalinen hapenotto- ja anaerobinen kynnyksen nousivat molemmilla. Tutkimuksen laatu: heikko
Mainguy V, Maltais F ym. 2010	Tarkoituksena kuvata liikuntaharjoittelun vaikutuksia luurankolihas toimintaan PAH-potilaalla.	N= 5 PAH-potilasta Ei RCT	Interventio: 12 viikon polikliininen harjoitusohjelma, 3x viikossa, ei lääkemuutoksia intervention aikana, jokaisella harjoituskerralla 10-15 min kuntopyöräilyä, 60%:lla raskauskokeen maksimikuormasta, 2 sarjaa harjoitusta 10-12 toiston setteinä, 6-8 harjoitusta yksittäisille lihasryhmille, 15 min reipasta kävelyä kävelymatolla 85%:n vauhdilla 6min kävelytestin vauhdista, kuormitusta lisättiin RPE-asteikon mukaan (0-10) 3-5 tasolle, intensiteettiä laskettiin jos happisaturaatio laski alle 85%:n. Tulostittareina 6MWT ja quadricepslihaslihassolujakauma	6MWT-tulos parani merkitsevästi intervention aikana, 58m (13%) Quadricepsien tyypin I ja II lihasolujen prosentuaalinen osuus lihasen poikkipinta-alasta lisääntyi, mutta Ix väheni Tutkimuksen laatu: kelvollinen, hyvin pieni potilasmäärä
Grunig E, Ehlken N, ym. 2011. Saksa.	Tarkoituksena kuvata liikunta- ja hengitysharjoittelun vaikutuksia PAHpotilaiden ennusteeseen ja taudinkulkuun	N=58 PAH-potilasta ei RCT	Interventio: 3vk laitoshuoltoa ja sen jälkeen kotiharjoittelujakso, yht. 15vk. Tulostittareina 6 MWT ja kliininen raskauskoe	Suorituskyky parani merkitsevästi, keskimääräinen parannus 6MWT:ssa 87m (20%) ja maksimaalisessa hapenotto- ja anaerobisessa 2,1l/min/kg. Liikuntaharjoittelu on turvallista ja tuo optimaalisen lääkehoidon jälkeen lisähyötyä suorituskykyyn parantumisessa. Tutkimuksen laatu: kelvollinen

tekijät/ vuosi	Tarkoitus	Aineisto	Menetelmät	Keskeiset tulokset
Fox B, Kassirer M. ym. 2011. Israel	Tarkoituksena kuvata polikliinisen kuntoutuksen vaikuttavuutta PAHpotilaiden suorituskykyyn	N=22 PAH- ja CTEPH-potilasta, jotka satunnaistettiin interventio-(I) ja kontrolli- (C) ryhmiin I: n=11 C: n=11	Interventio: 12 viikon harjoitusohjelma, 2x1h ohjattu harjoittelu, intensiteetti 60-80% HRmax. ensimmäinen 6 viikon jakso intervalliharjoittelua, seur. 6vk aerobisen osuuden lisäämistä ja lihasvoimaharjoittelua. Tulostittarina 6 MWT, kliininen raskuskoe	6 MWT-tulos parani interventoryhmässä 32m (9%) ja heikkeni kontrolliryhmässä 26m (6%), vaikka lähtötaso interventoryhmällä oli heikompi. Maksimaalinen hapenottokyky parani interventoryhmässä 1,1ml/min/kg ja laski kontrolliryhmässä 0,5ml/kg/min. Anaerobinen kynnyksen nousi interventoryhmällä. Tutkimuksen laatu: kelvollinen, pieni tutkittavien määrä
Nagel C, Prange F. ym. 2012. Saksa.	Tarkoituksena kuvata liikuntaharjoittelun vaikutuksia suorituskykyyn kroonisessa tromboembolisessa hypertensiossa (CTEPH)	N=35 CTEPH-potilasta, ei RCT	Potilaat osallistuivat 3vk laitospotilastutousjaksolle ja sen jälkeen harjoittelivat itsenäisesti harjoitteluohjelman mukaisesti. Tulosmittareina 6 MWT ja kliininen raskuskoe.	6 MWT parani merkitsevästi, keskimääräinen parannus 71m (17%). Maksimaalinen hapenottokyky (VO2max) parani myös merkitsevästi, 1,9l/min/kg. Vuoden kuluttua elossa 94%, 2 vuoden kuluttua 86%. Liikuntaharjoittelu tuo lisähyötyä lääkehoidon lisäksi suorituskykyyn ja elämänlaadun parantamisessa. Liikunnalla on positiivisia vaikutuksia prognostisiin parametreihin ja sillä saattaa olla vaikutusta 1- ja 3 vuoden parempaan ennusteeseen. Tutkimuksen laatu: kelvollinen
Grünig E, Maier F. ym. 2012. Saksa	Liikuntaharjoittelun vaikutusten kuvailu potilailla, joiden PH liittyy sidekudossairauteen	N=21 EI RCT	Interventio: 3 viikon laitospotilastutousjakso, sen jälkeen 15 viikon kotiharjoittelu. Tulosmittareina 6 MWT, kliininen raskuskoe.	6 MWT parani merkitsevästi lähtötasosta (71m/18%), leposyke laski ja maksimaalinen hapenottokyky parani. 1 ja 2 vuoden eloonjäämisprosentti oli 100, 3 vuoden 73%. Liikuntaharjoittelu on tehokas tapa lääkehoidon lisänä parantamaan fyysistä suorituskykyä ja mahdollisesti parantaa ennustetta Tutkimuksen laatu: kelvollinen
Grünig E, Lichtblau M. ym. 2012. Saksa	Tarkoituksena selvittää liikuntaharjoittelun vaikuttavuutta ja turvallisuutta eri syistä johtuvassa PHissa.	N= 194, joista 11 suljettiin eri syistä tutkimuksesta, lopullinen N= 183 EI RCT	Interventio: 3 viikon laitospotilastutousjakso: 1,5h harjoittelua useana jaksona/päivä kuntopyöräilyä 10-60W 7x/vk kävely käsipainoharjoitukset 0,5-1kg hengitysharjoitukset 5x/vk max syke 60-80%max happisaturaatio yli 85% (happilisa jos saturaatio alle 90%) sen jälkeen 15 viikon kotiharjoittelu vähintään 30min 5x/vk Tulosmittareina 6 MWT ja kliininen raskuskoe	6MWT parani merkitsevästi, 81m (19%) 15 viikon intervention jälkeen. Tulos parani kaikissa WHO-toimintakykyluokissa. Maksimihapenottokyky parani merkitsevästi, keskimäärin 1,7ml/min/kg. Suorituskyky parani samalla tavalla riippumatta PH:n syystä. Johtopäätöksissä arvioidaan, että liikuntaharjoittelu parantaa suorituskykyä ja elämänlaatua mutta siihen sisältyy myös oireita, joiden mahdollisuuteen täytyy varautua. Tutkimuksen laatu: tasokas
Ley S, Fink C ym. 2012. Saksa	Tarkoituksena selvittää liikuntaharjoittelun vaikutuksia keuhkojen verenkiertoon ja verenvirtaukseen PAH- ja CTEPH-potilailla	20 PAH- ja CTEPH-potilasta, jotka satunnaistettiin interventio (I) – ja kontrolli (C)-ryhmiin I: n=10 C:n=10 RCT	Interventio: laitospotilastutous 3vk. Tulosmittareina 6 MWT ja keuhkoperfuusion ja virtausnopeuden mittaaminen	6MWT tulos parani harjoitteluryhmässä merkitsevästi, 91m (20%), virtausnopeus ja perfuusio paranivat interventoryhmässä, kontrolliryhmässä ei tapahtunut muutosta Tutkimuksen laatu: kelvollinen

tekijät/ vuosi	Tarkoitus	Aineisto	Menetelmät	Keskeiset tulokset
Chan L, Chin LMK ym. . . 2012. Yhdysvallat.	Tarkoituksena kuvata intensiivisen kävelymattoharjoittelun hyötyjä PAHpotilaiden sydän- ja verenkiertoelimistön kuntoon.	N=26 PAH-potilasta, jotka satunnaistettiin interventio (I)- ja kontrolli (C)-ryhmiin I:n=13 C:n=13,	Interventio: 1h/vk luento-opetusta anatomista ja fysiologiasta yms. mol. ryhmille. I-ryhmälle 24-30 kävelymattoharjoituskertaa 10 vk:n aikana polikliinisesti, 70-80%HR-reservistä. Tulospittareina 6 MWT, kliininen rasituskoee.	90% I-ryhmästä paransi kävelytestitulostaan, keskimääräinen parantuminen oli merkitsevä 56m (14%), kontrolliryhmässä ei tapahtunut muutosta. I-ryhmässä myös maksimaalinen hapenottookyky parani 1,4ml/kg/min, kontrolliryhmässä 0,4ml/min/kg. Anaerobisen kynnyksen saavuttamisaika piteni. Ohjattu kuormittava kävelymattoharjoittelu näyttää parantavan fyysistä suorituskykyä ja elämänlaatua PH-potilailla. Nämä tulokset ovat saavutettavissa turvallisesti intensiteetillä, kestolla ja keuhkokuntoutusohjelmissa. Tutkimuksen laatu: kelpollinen

Liite 2. Suorituskyvyn arviointi ja seuranta

Suorituskyvyn seurannassa kuuden minuutin kävelytesti (6 MWT) ja kliininen rasituskoee ovat tavallisesti käytettyjä menetelmiä PAH-potilailla. 6 MWT on teknisesti yksinkertainen, toistettava ja hyvin standardoitu testi. Testissä potilas kävelee kuuden minuutin aikana niin nopeasti kuin terveyttään vaarantamatta kykenee. Kävelymatkan lisäksi hengenahdistusta, oireita ja happisaturaatiota ja koettua kuormittuneisuutta seurataan testin aikana. Testattava arvioi kuormittuneisuutta asteikolla 6-20 (RPE, Rate of Perceived Exertion), jossa 6 on alhaisin kuormitus (lepo) ja 20 maksimaalinen kuormitus. Oireasteikko on 10-portainen ja siinä 1 tarkoittaa, että ei oireita ja 10 voimakkaimmat mahdolliset oireet. Myös sykkeen palautumista rasituksen jälkeen seurataan. (ESC/ERS Guidelines 2009) Keuhkohtaumapotilailla pienimmäksi merkitseväksi muutokseksi 6 minuutin kävelytestissä on arvioitu 25m (Holland 2010). PAH-potilailla vastaavaa arviota ei ole esitetty. Sykkeen palautumista kannattaa kuitenkin seurata.

Kliinistä rasituskoetta voidaan käyttää suorituskyvyn seurannassa, vaikka käytännössä kävelytesti on käytetympi yksinkertaisuutensa ja edullisuutensa vuoksi. Rasituskokeen perusteella voidaan arvioida maksimaalinen hapenotto- ja keuhkoventilaation kapasiteettiä. Kävelytesti antaa karkean kuvan henkilön hapenotto- ja keuhkoventilaation kapasiteetista.

Käytännössä alaraajojen suurimpien lihasten (reisi- ja pohjelihakset) alentunut voima ja kestävyys näkyvät selkeimmin potilaan suorituskyvyssä ja siksi näiden lihasten voiman seuranta on oleellista. Reisilihasvoimaa PAH-potilailla voidaan arvioida esimerkiksi TOIMIVA-testin mukaisesti 5 kerran istumasta seisomaannousunopeutena. Pohkeiden ympäröivien lihasten voiman mittaaminen tuottaa samaa informaatiota pohjelihasten osalta erityisesti seurannassa, mutta antaa nopeammin tietoa vajaaravitsemusuhasta. Puristusvoima puolestaan korreloi vahvasti koko kehon lihasvoimaan, joten sen mittaaminen on perusteltua.

Sisäänhengityslihasten voima arvioidaan yleensä mittausta varten kehitetyllä laitteella, joka ilmaisee suuontelon paineen vesisenttimetreinä. Tutkimuksissa aloitusvastus on ollut 30% maksimaalisesta suupaineesta ja vastusta on lisätty asteittain jopa 60%:iin maksimista. (Arena 2011).

Päivittäisistä toiminnoista selviytymistä voidaan arvioida siihen kehitetyillä mittareilla. Sydänpotilaille kehitetty toimintakykymittari Duke Activity Scale Index (DASI) korreloi hyvin maksimaalisen hapenoton kanssa ja antaa kuvan vastaajan päivittäisistä askareista ja harrastuksista selviytymisestä. DASI-mittarin käytön soveltuvuutta PAH-potilaille ei ole tutkittu, mutta sillä on todettu yhteys oikean kammion tilavuuteen siten, että suurentunut oikean kammion tilavuus ennakoivat alentunutta toimintakykyä DASI-mittarilla arvioituna.

Liite 3. Duke Activity Status Index (DASI)

Nimi _____ Pvm _____

Ympyröi joko KYLLÄ tai EI- vastaus

Pystytkö

1.	huolehtimaan itsestäsi kuten syömisestä, pukeutumisesta, peseytymisestä ja WC-toiminnoista	KYLLÄ	EI	2,75
2.	kävelemään sisätiloissa huoneesta toiseen	KYLLÄ	EI	1,75
3.	kävelemään 50-100m ulkona tasamaalla	KYLLÄ	EI	2,75
4.	nousemaan kerrosvälin portaita tai kävelemään ylämäkeen	KYLLÄ	EI	5,50
5.	juoksemaan lyhyen matkaa	KYLLÄ	EI	8,00
6.	tekemään kevyitä kotitöitä kuten pölyjen pyyhkimistä tai astioiden pesua	KYLLÄ	EI	2,70
7.	tekemään keskiraskaita töitä kuten imurointia, lakaisemaan lattioita tai kantamaan ostoksia	KYLLÄ	EI	3,50
8.	tekemään raskaita kotitöitä kuten pesemään lattioita tai nostamaan tai siirtämään painavia huonekaluja	KYLLÄ	EI	8,00
9.	tekemään pihatöitä kuten haravoimaan lehtiä, kitkemään tai työntämään ruohonleikkuria	KYLLÄ	EI	4,50
10.	harrastamaan seksiä	KYLLÄ	EI	5,25
11.	osallistumaan kohtuukuormitteiseen liikuntaan kuten golf, keilaaminen, tanssiminen, tennis (nelinpeli) tai heittämistä vaativat pallopelit	KYLLÄ	EI	6,00
12.	osallistumaan kuormittavaan urheiluun kuten uinti, tennis (kaksinpeli), jalkapallo, pesäpallo tai hiihto	KYLLÄ	EI	7,50

Duke Activity Status Index (DASI)= KYLLÄ- vastausten pisteiden summa _____

$VO_{2peak} = (0,43 \times DASI) + 9.6 =$ _____ ml/kg/min

$VO_{2peak} : 3,5 \text{ ml/kg/min} =$ _____ METs