

Dette heftet er laget på oppdrag fra,
og i samarbeid med, Norsk NCL-forening
og bygger på tema fra boken
**Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis,
Childhood Dementia and Education [3].**

Bokens tegning er laget av Sofie, 9 år.

Hefte ble ferdigstilt i mars 2021.

Design er utarbeidet av
Snøfugl forlag – Melhus, Norge

ISBN: 978-82-7083-598-0

Læringsstrategier ved barnedemens i et livsløpsperspektiv Juvenil Nevronal Ceroid Lipofuscinose (JNCL)

1. Innledning	4	– Deltakelse i sosiale fellesskap	17
2. Kort om NCL og beskrivelse av noen symptomer	5	– Grovmotorikk, finmotorikk og fysisk aktivitet	19
2.1 Hva er NCL?	5	– Humør og psykososiale utfordringer	20
2.2 De kliniske betegnelse på NCL-sykdommene	5	– Interesser, hjelpemidler og utstyr	20
2.3 Diagnostisering	5	– Autonomi – å være sjåfør i eget liv	20
2.4 Beskrivelse av symptomer	5	5. Planlegging	21
– Tidlig normal utvikling	6	5.1 Det pedagogiske perspektivet	21
– Synstap	6	5.2 Personsentrerte planer	21
– Utvikling av barnedemens	6	5.3 Personbasert arbeidsform	22
– Språk- og uttalevansker	7	5.4 Individuell plan (IP)	23
– Motoriske funksjoner	7	5.5 Individuell opplæringsplan (IOP)	24
– Sosialt fellesskap	8	6. Voksenlivet	26
– Depresjon, angst, adferdsvansker, vrangforestillinger og hallusinasjoner	8	6.1 Fra ungdom til voksen alder	26
– Søvnproblemer og epilepsi	8	6.2 Den individuelle planen – et sentralt arbeidsverktøy	26
3. Utviklingsperspektivet ved barnedemens	9	6.3 Fokus på deltakelse i aktiviteter	26
3.1 Utvikling medfører både fram- og tilbakegang	9	6.4 Fysisk aktivitet	27
3.2 Tre forskjellige utviklingsperspektiv hos barn	9	6.5 Registrering av deltakelse	27
3.3 Den proksimale vedlikeholds- og utviklingssonen	11	6.6 Personlig hjelp og støtte	27
3.4 Tidsvinduer	11	6.7 Transportmiddel	27
3.5 Pedagogiske demensrelaterte strategier	12	6.8 Det nye hjemmet og arbeidet	28
4. Om utvikling, læring, kompensasjon og vedlikehold	13	6.9 Personalet og kompetanseoppbygging	28
4.1 Innledning	13	6.10 Viktige arbeidsverktøy	29
4.2 Å kompensere for de sentrale symptomene	13	6.11 Mot livets slutt	29
– Barnedemens	13	7. Avsluttende ord	30
– Synshemming	14	8. Referanseliste	30
– Språk og kommunikasjon	16		

1. Innledning

Dette pedagogiske heftet henvender seg til alle som arbeider med, eller skal arbeide med, barn og unge med diagnosen *Neuronal Ceroid Lipofuscinose (NCL)*. Dette er en gruppe meget sjeldne, arvelige og progredierende neurologiske lidelser med kliniske fellestrekk. Felles for dem er at man kommer til verden tilsynelatende helt frisk og utvikler seg normalt frem til sykdommen manifesterer seg gjennom tap av syn, svekket kognitiv utvikling, epileptiske anfall og tap av motoriske og språklige ferdigheter. For få år siden ble betegnelsen *Spielmeyer-Vogt* sykdom brukt, og i engelskspråklige land blir sykdommen ofte betegnet som *Batten disease*.

I Norge er Juvenil Neuronal Ceroid Lipofuscinose (JNCL) den klart vanligste NCL-varianten med en antatt forekomst på 1,5 pr. 40.000 nyfødte. Det fødes i gjennomsnitt ett til to nye tilfeller hvert år. Termen Juvenil betyr at sykdommen manifesterer seg i (før-) skolealder. Det totale antallet personer med JNCL i Norge varierer mellom 30 og 40 individer. Bare noen få personer er per dato (2020) diagnostisert med andre NCL-varianter i Norge. På grunn av dette vil det foreliggende heftet hovedsakelig omhandle personer med JNCL. Flere råd og anbefalinger vil imidlertid kunne være relevante også for barn og unge med andre NCL-varianter.

Sykdommene forbindes med svekkelse og tap av ferdigheter og funksjoner. Et ensidig fokus på sykdommens fatale konsekvenser kan imidlertid lett lede til handlingslammelse. Det er viktig å forstå at mye kan gjøres for disse barn og unge for å oppnå best mulig utvikling og god livskvalitet, men samtidig at dette vil kreve ekstraordinære innsatser. Erfaringer viser at mange individer med JNCL får et liv med god livskvalitet når individenes behov blir ivaretatt på en god og målrettet måte. Dette betyr at tiltak først og fremst må være personbaserte og ikke gruppebaserte, dvs. kunnskapen om individet er vel så viktig som kunnskapen om diagnosen. Det finnes per dato (2020) ingen utdanning som ivaretar kompetansebygging for personale knyttet til disse individenes ikke-medisinske behov.

Man kan per i dag ikke stoppe symptomutviklingen hos barn og unge med NCL. Læring og tilrettelegging vil i dette perspektivet, og i dette heftet, handle om hvordan man på best mulig måte kan kompensere for symptomenes indirekte conse-

kvenser. Hensikten med heftet er å formidle og vise at læring og pedagogisk tilrettelegging er spesielt viktig for barn og unge med JNCL. Jobben vil nok kreve mer planlegging og tettere oppfølging enn det som er vanlig, kreve samarbeid med organisasjoner med kompetanse på området, og ikke minst etablering av et godt og tett samarbeid med familien.

Heftet er skrevet i et livsløpsperspektiv. Dette uttrykker en ambisjon om å sette læring og utvikling inn i en større sammenheng enn skolegang. Mye av heftets innhold er hentet fra boken *Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis, Childhood Dementia and Education. Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* [3], heretter omtalt som «boken», og prosjektet med navnet JNCL and Education (2014-2018), heretter omtalt som «prosjektet». 7 land deltok i prosjektet og man finner en rekke artikler om dette prosjektet på Internett. Heftet inneholder flere henvisninger til kapitler i boken for mer utfyllende lesing.

Vi håper at heftet kan være til nytte for personale med daglig ansvar for målgruppen. Heftet dekker imidlertid langt fra alle behov. Målet er å skape inspirasjon og interesse hos den enkelte for å bygge pedagogisk kompetanse rettet mot målgruppens spesielle og delvis unike behov, f.eks. gjennom kursing, veiledning og tettere samarbeid med fagfolk og familie. Det er videre viktig å huske på at det er en styrke (og ikke en svakhet) å be om hjelp når dette er nødvendig. Pedagogisk kompetanse knyttet til individer med JNCL handler om å se mulighetene til enhver tid og forhindre at man blir handlingslammet av sykdommens dramatiske karakter.

2. Kort om NCL og beskrivelse av noen symptomer

2.1 Hva er NCL?

NCL er en gruppe arvelige og neurodegenerative sykdommer som skyldes mutasjoner i en gruppe gener med betegnelsen CLN. Genene er nummerert CLN1, CLN2 osv. Genmutasjoner som kan føre til ulike varianter av NCL er per dato (2020) funnet i genene CLN1 til CLN8 og CLN10 til CLN14.

Forekomsten av NCL er så lavfrekvent at sykdommen og dens konsekvenser som regel vil være helt ukjent for det lokale tjenesteapparatet. Se [1] og [2] i referanselisten for mer medisinsk informasjon om NCL.

Ved NCL blir hele kroppen og de fleste av kroppens funksjoner berørt. Felles for så godt som alle NCL-sykdommene er svekket syn, utvikling av barnedemens, talevansker, motoriske vansker preget av balanse- og koordinasjonsproblemer og epilepsi. Barna fødes tilsynelatende friske, og symptomutviklingen starter etter en periode med normal utvikling. Symptomene blir flere og mer alvorlige med økende alder.

2.2 De kliniske betegnelsene på NCL-sykdommene

De kliniske betegnelsene infantil (INCL), juvenil (JNCL) osv. på NCL-sykdommene tar utgangspunkt i hvor tidlig i barnets liv symptomutviklingen starter og hvor raskt sykdommen utvikler seg. De kliniske betegnelsene er viktige for tilpasning av pedagogiske tilbud. I Norge har nesten alle med JNCL mutasjon i genet CLN3. JNCL kan imidlertid også skyldes mutasjoner i andre CLN-gener. I disse tilfellene kan symptombildet avvike noe fra det som beskrives i fortsettelsen. For individer med JNCL er vanlig livslengde 20-30 år, men noen dør tidligere og andre lever lengre.

Barn og unge med JNCL kan utvikle seg svært forskjellig. Sykdommens symptomer er forholdsvis forutsigbare, men tidspunktet når symptomene kommer til uttrykk varierer mye fra individ til individ. Noen barn med JNCL vil f.eks. bruke rullestol ved 13 års alder mens andre går uten hjelpemidler i 25 års alder. For noen barn vil det være vanskelig å uttrykke seg verbalt i 13 års alder, mens noen fremdeles snakker forståelig i 25 års alder.

2.3 Diagnostisering

Det er som regel synstapet som fører til riktig diagnose ved at barnet blir henvist til øyelege som starter utredning. Det finnes flere diagnoser som leder til gradvis synssvekkelse, og flere barn får innledningsvis en annen synsdiagnose. Når barnet blir diagnostisert, kommer barnet og familien i kontakt med det pedagogiske hjelpeapparatet.

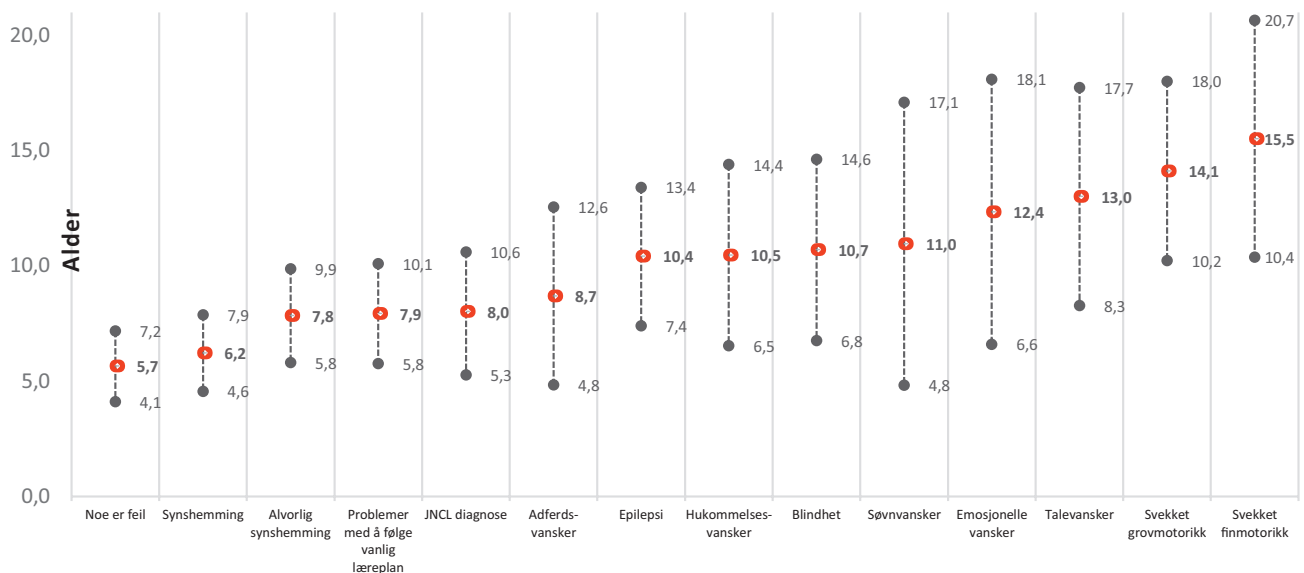
Rett etter diagnostiseringen kan foreldrene komme i en slags sjokktilstand. Dette kan bety at de i en periode ikke er i stand til å være aktive på skolemøter osv. I denne perioden er det svært viktig at hjelpeapparatet påtar seg en proaktiv rolle, med eller uten foresattes deltakelse. Prosessen med å planlegge og tilrettelegge et godt pedagogisk tilbud må igangsettes umiddelbart fordi sykdommen kan utvikle seg fort og nødvendige tilrettelegginger vil ta tid. Å bygge kompetanse i personalet bør være et prioritert tiltak når diagnosen er kjent.

Erfaringene fra prosjektet viser at foresatte vil komme på banen før eller senere, men at dette kan ta tid. De fleste barna med JNCL vil imidlertid ikke bli gjort kjent med egen diagnose på dette tidspunktet. Barna vil derfor ikke oppleve at livet er forandret etter at diagnosen er gitt. I denne perioden er det svært viktig at man sørger for at barnet får fortsette å leve sitt normale liv, både på skolen og fritiden. Barna kan imidlertid merke at de voksnes reaksjoner endrer seg, eller at livet og aktivitetstilbudet forandrer seg uten at det blir gitt logiske forklaringer.

2.4 Beskrivelse av symptomer

Symptomoversikten i dette kapitlet tar utgangspunkt i den vanligste formen for NCL i Norge, som er JNCL. De røde punktene i figur 1 illustrerer gjennomsnittsalder da ulike symptomer ble observert for første gang [3, s. 25].

De prikkete linjene viser standardavviket eller spredningen i alder når ulike symptomer og problemer ble observert for første gang. Noen symptomer, som synstap og talevansker, viste seg før eller senere hos alle individer med JNCL. Imidlertid utviklet langt fra alle barn emosjonelle vansker, atferdsvansker og søvnproblemer. Det er videre viktig å notere seg at rekkefølgen når symptomer oppsto var ulik fra barn til barn.



Figur 1. Gjennomsnittsalder når ulike symptomer og problemer viste seg for første gang.

For noen av symptomene beskrevet i figuren finnes det god medisinsk behandling, f.eks. epilepsi. Det finnes også gode pedagogiske tiltak som kan dempe symptomenes effekter i dagliglivet, se kapittel 4 i dette heftet.

Tidlig normal utvikling

Barn med JNCL har hatt en normal utvikling i de første leve-årene. Foreldrene har lenge levd i den tro at de har fått et friskt barn, og synstapet med påfølgende diagnostisering kommer som et stort sjokk for familien.

Positivt er at synsutviklingen i tidlig barndom har vært normal og at barnet har hatt en god periode for utvikling og læring tidlig i livet. Dette gjør at barnet har viktige visuelle minner og en god visuell forståelse av sine omgivelser, som vil være en stor styrke også etter at synet har begynt å svikte. Utvikling av talespråket og forståelse av begreper har derfor en solid visuell forankring, noe som gir et fortrinn i sammenligning med blindfødte barn. Dette vil fremme barnets videre læring, utvikling og forståelse av omverdenen.

Synstap

Synstapet kommer gradvis. I en periode tilpasser barnet seg det økende synstapet, slik at det i starten kan være vanskelig for omgivelsene å registrere at noe skjer. Rundt 5-8 års alder er det vanlig at omgivelsene begynner å mistenke at barnet har nedsatt syn. For de fleste øker synstapet ganske fort slik at

barnet i løpet av noen få år ikke lenger har funksjonell nytte av synet. Noen barn kan beholde noe syn opp mot voksen alder hvilket kan være av stor praktisk nytte i hverdagslivet, f.eks. i forbindelse med orientering og selvstendighet.

Å skille lys fra mørke er den siste funksjonen som tapes, og enkelte bevarer denne livet ut. Oftest tapes skarpsynet først, slik at barnet ikke lenger kan se der blikket fokuseres. Barnet kan i denne perioden ha nytte av sidesynet (det perifere synet). Dette viser seg gjennom at barnet kompenserer for synstapet ved å snu hodet til siden eller opp for å kunne utnytte sidesynet bedre. For omgivelsene kan det se ut som om barnet retter blikket mot noe annet enn det han/hun faktisk ser på. Barnet kan videre i en periode holde ansiktet tett opp til TV-skjermen eller boksiden for å få med seg mest mulig informasjon. I perioden med restsyn blir barnet stadig mer avhengig av gode lysforhold og annen type tilrettelegging.

Et synstap leder alltid til en mer passiv levemåte og tap av selvstendighet, hvilket kan være et hinder for videre utvikling. Å bevege seg fritt, å delta i lek og idrett osv. blir stadig vanskeligere. Inaktivitet grunnet synstap kan kompenseres med pedagogiske tiltak, se kapittel 4 i dette heftet.

Utvikling av barnedemens

Utvikling av barnedemens, sammen med synstapet, bidrar til at det blir vanskeligere for barnet å lære nye ferdigheter og kunnskaper. Både barna selv og omverdenen vil i tillegg oppleve at tidligere ervervede kunnskaper og ferdigheter svekkes

og forsvinner. Denne prosessen skjer gradvis og den pågår gjennom hele livsløpet. Det kan forekomme perioder hvor ting tilsynelatende fungerer bedre eller stabiliserer seg, før tilbakegangen igjen fortsetter. Foreldre og personale må ha kjennskap til dette og til tilpasninger som må gjøres for å sikre et individuelt tilpasset pedagogisk tilbud, se kapittel 4 i dette heftet. Et viktig budskap for barn med JNCL er dermed å forsere læring og utvikling når dette er mulig, se kapitlene 3 og 4 i dette heftet.

Perseverasjon er en effekt av demens som mange barn med JNCL vil utvikle. Perseverasjon er stadig gjentakelse av en og samme handling eller forestilling (et ord, en melodi eller et utsagn som man har fått på hjernen) og manglende evne til å skifte fokus fra en aktivitet til en annen når situasjonen endrer seg. Problemer med perseverasjon kan noen ganger lede til humørforandringer eller atferdsvansker, men kan også kompenseres med individuell tilrettelegging.

Språk- og uttalevansker

Barnet får etter hvert problemer med talespråket. Taleflyten blir berørt ved at barnet utvikler stamming og/eller at uttalen blir slørete og etter hvert vanskelig å forstå for andre. Barna forstår som regel ikke hvorfor personer i omgivelsene ikke lenger klarer å oppfatte det de sier, og de kan bli frustrerte over at samtalepartnere til stadighet må spørre opp igjen. Barna utvikler i tillegg ordletingsvansker som fører til at de ikke klarer å finne de riktige ordene for det de vil uttrykke. Det vil med andre ord være ulike årsaker til at talen blir berørt og disse bør utredes før tiltak igangsettes.

Når språk- og uttalevanskene øker, er det ofte et karakteristisk trekk at barna vil prate kontinuerlig. Det trengs mye tid og tålmodighet både hos barnet med JNCL og samtalepartnere for å kunne opprettholde en samtale eller å kommunisere. De siste leveårene er taleevnen vanligvis sterkt redusert, og enkelte slutter helt å snakke.

Det er viktig å være klar over at språkforståelsen hos barn og unge med JNCL som regel fungerer bedre enn taleevnen, som beskrevet i boken [3, kap.13] og kapittel 4 i dette heftet. Denne ubalansen kan føre til en undervurdering av barnet eller den unge og til en vanskelig og frustrerende livssituasjon.

Hørselen er tilnærmevis intakt gjennom livsløpet. Til og med sent i sykdomsforløpet vil unge personer med JNCL kunne høre og forstå andres tale dersom budskapet er kon-

kret og tydelig. Noen individer viser imidlertid tegn på at de lettere blir forstyrret av lydstryk enn det som er vanlig, det vil si at de kan få problemer med å se bort fra lyder som ikke er av interesse. Det er derfor viktig med et rolig og oversiktlig lyd miljø fordi bakgrunnsstøy kan skape ubehag og gjøre det vanskeligere å oppfatte andres henvendelser.

Språk- og uttalevansker vil påvirke kommunikasjonen med omverdenen i stigende grad gjennom sykdomsforløpet og kan føre til stress og frustrasjon hos barna og de unge med JNCL, noe som også kan stresse nærpåsoner og andre samtalepartnere.

Motoriske funksjoner

JNCL påvirker både grovmotoriske og finmotoriske ferdigheter. Grovmotoriske ferdigheter svekkes som regel før finmotoriske ferdigheter, se figur 1 i dette heftet. Tidlig i sykdomsforløpet er motorikken i liten grad preget av sykdommen. De første grovmotoriske problemene oppstår ofte i tidlig pubertet ved at holdning og gangfunksjon suksessivt blir dårligere. Unaturlig bøy i hoftelodd og knær er vanlige kroppsforandringer. Tidspunkt når dette skjer varierer mye mellom individer.

De motoriske vanskene innebærer at gangen blir gradvis mer ustø, og fremdriften kan bli forvansket ved at den unge går «på stedet hvil». Store balanse- og koordineringsforstyrrelser gjør at den unge plutselig kan falle. En svekket motorikk kan lede til at musklene og leddene ikke får den naturlige utstrekningen som et normalt bevegelsesmønster gir. Konsekvensene kan bli stivhet og kontrakturer i muskler og ledd som kan gi smerte, f.eks. i forbindelse med av/påkledning. Det er svært viktig at man får kvalifisert hjelp for å møte denne problemstillingen på best mulig måte. Rullestol vil etter hvert bli et nyttig hjelpemiddel som vil bidra til et mest mulig aktivt liv.

Det er viktig å aktivt opprettholde finmotoriske ferdigheter så lenge dette er mulig. Finmotoriske ferdigheter glemmes fortere enn grovmotoriske ferdigheter, dersom de ikke brukes jevnlig. Et eksempel: Har man en gang lært å svømme eller ro en båt så vil ferdigheten sitte uten at man aktivt pleier den. Men har man lært å spille piano må ferdigheten pleies for ikke å svekkes eller glemmes. JNCL-sykdommen vil imidlertid etter hvert gi økende problemer med finmotorikken.

De motoriske forandringene skyldes økende problemer med hjernens kontroll av muskelbevegelsene og ikke sykdom i musklene.

Sosialt fellesskap

Prosjektet viser at behovene for kontakt med andre og deltakelse i sosialt samvær ikke påvirkes av sykdomsutviklingen og vil derfor vedvare hele livet. Svekkelser i synsfunksjon, tale- og motoriske ferdigheter, samt eventuelle forandringer i humør og atferd, vil imidlertid ha stor påvirkning på det sosiale livet.

Etter hvert opplever barn og unge med JNCL at de ikke lenger mestrer aktiviteter på samme måte som før, for eksempel ballspill eller å sykle. Prosjektet [3, kap. 22] viser at mange i en periode sliter med ensomhet og at aktivitetene og de tidligere vennene forsvinner. Opplevelser av ensomhet er ifølge prosjektet vanligst mellom 8 og 13 års alder [3, s. 433].

Depresjon, angst, adferdsvansker, vrangforestillinger og hallusinasjoner

Barnas funksjonstap gir seg ofte uttrykk i endret atferd. Blant annet prosessen fra å ha normalt syn til å bli blind er en svært sårbar periode. Gjennom sykdomsforløpet vil barna ha gjentatte opplevelser av at de ikke lenger klarer det samme som før og at kameratene klarer ting som de selv ikke klarer. Dette kan forårsake skiftende humør med mindre tålmodighet, sinne, utbrudd og rastløshet. Det kan også resultere i innadvendthet og tristhet som kan utvikle seg videre til depresjon og/eller angst.

Senere i sykdomsforløpet vil de fleste kunne oppleve perioder med forvirring og eventuelt ha vrangforestillinger. Hallusinasjoner kan forekomme. Forvirring kan skyldes demensutviklingen eller være psykotiske reaksjoner. Vrangforestillinger er ofte forbundet med stor grad av angst. Det er viktig å ha god oppfølging fra lege, slik at medisinsk behandling kan vurderes.

Prosjektet rapporterte at litt mer enn 50 % av individene som deltok utviklet ulike former for adferdsvansker [3, kap. 27]. Adferdsvanskene var størst i perioden fra tidspunktet da individene mistet synet til de nærmet seg ung voksen alder. Studien viser at omfanget av slike problemer varierte mellom land. Norge kom positivt ut i denne sammenhengen. Boken viser til viktigheten av individuelt tilpassede pedagogiske tiltak som kan føre til redusert stress og mindre adferdsvansker [3, kap. 27].

Søvnproblemer og epilepsi

Seende personer mottar kontinuerlig visuell informasjon som holder kroppen og hodet stimulert og sikrer våkenhet. For personer som er blinde er døgnrytmen i større grad knyttet til dagens aktiviteter og rutiner. Søvnproblemer kan påvirke hverdagen i stor grad. Personer som er blinde kan lett sovne på dagtid, f.eks. i en klasesituasjon, ikke fordi de nødvendigvis trenger mere søvn enn andre, men fordi det krever mer energi å opprettholde oppmerksomheten dersom situasjonen ikke er tilrettelagt blindes behov. Omgivelser, aktiviteter og hendelser må derfor tilpasses synstapet. Det er viktig å opprettholde en normal døgnrytme gjennom at timeplaner/dagsplaner følges opp og inneholder stimulerende og tilpassede aktiviteter. Døgnet bør bestå av en god og individuelt tilpasset veksling mellom positive og meningsfulle aktiviteter, avløst av tider med avslapning i en atmosfære av trygghet og uten stress.

For få utfordringer og lite stimulans kan være en av årsakene til at mange barn og unge med JNCL i perioder har vanskeligheter med nattesøvnen. Men årsakene til søvnforstyrrelser kan være mange, eksempelvis grubling, angst, medisiner som forstyrrer søvnrytmen og/eller epileptisk aktivitet. Faste kveldsrutiner bør være fast innledning til nattesøvnen. Medisinering kan ha positiv effekt. Eventuelle bivirkninger må registreres og diskuteres med lege.

Forandringene i hjernecellene gjør at de aller fleste barna vil få epilepsi. Den vanligste anfallstypen er store epilepsianfall (GTK-anfall) med bevisstløshet og kramper. Gjennomsnittsalderen for det første epilepsianfallet er 10-11 år, men det er store individuelle variasjoner. Det kan pågå epileptisk aktivitet også mellom anfallene. Dette kan påvirke allmenntilstand, oppmerksomhet og konsentrasjon i stor grad, og det er derfor viktig at alle arenaer er informert og oppdatert.

Informasjon om medisinering og håndtering av epilepsi finner man i den medisinske veilederen på Norsk NCL-forenings hjemmesider [1], gjennom den lokale fastlegen eller Spesialsykehuset for epilepsi (SSE).

3. Utviklingsperspektivet ved barnedemens

3.1 Utvikling medfører både framgang og tilbakegang

Alle menneskers utvikling inkluderer vekst og tap sett i et livsløpsperspektiv. I ung alder er utvikling assosiert med vekst og i alderdommen med tilbakegang. Nesten alle barn og unge i skolealder har en positiv utviklingsbane, dvs. de lærer og etablerer nye ferdigheter gjennom hele skoletiden. I dette perspektivet er utvikling tilnærmevis blitt synonymt med vekst fordi tap i denne alderen er svært sjeldent.

At kognisjon og andre evner blir svekket i alderdommen er en naturlig del av utviklingen sett i et livsløpsperspektiv. Om de kognitive tapene er større enn forventet kan dette lede til en demensdiagnose. En demensdiagnose innebærer symptomer som svekkelse i hukommelse, læringsevne, orienteringsevne, planleggingsevne, vurderingsevne, oppmerksomhet, forståelse, samt humørskifter, atferdsforandringer osv. [3, kap. 5].

Det er vesentlige forskjeller mellom personer med demens og personer med utviklingshemming. Personligheten ved demens vil fortsatt være preget av personens læring og erfaring fra tiden før demensdiagnosen ble stilt, og mange ganger er den kognitive profilen svært ujevn fra område til område. En eldre mann med demens kan f. eks ha vanskeligheter med å finne frem til nærbutikken samtidig som han fortsatt mestrer å løse dagens kryssord i avisen.

Demens er tradisjonelt sett knyttet til eldre-populasjonen, og prosjektet har av denne grunn erfart noe motstand mot å bruke begrepet demens i forhold til barn. Det finnes imidlertid flere sykdommer som fører til demens i barnealder [5], og en av disse er NCL. Barnedemens gir ifølge prosjektet et viktig perspektiv som må ivaretas gjennom pedagogisk arbeid med individer med JNCL, [3, kap. 10 og 11], se også kapittel 4 i dette heftet. Noen uttrykker at det er uetisk å drøfte utvikling når et barn rammes av tap. Artikkelen «*JNCL and Education*» [6] viser at dette dilemmaet kan lede til manglende forventninger om positiv utvikling, og til tilstander der pedagogen er fornøyd så lenge barnet viser glede og tilfredshet her og nå. Konsekvensen kan bli at målet med pedagogisk virksomhet anses som oppnådd om man lykkes med å skape

en morsom og hyggelig dag for målpersonen uten å tenke på morgendagen eller best mulig utvikling for barnet.

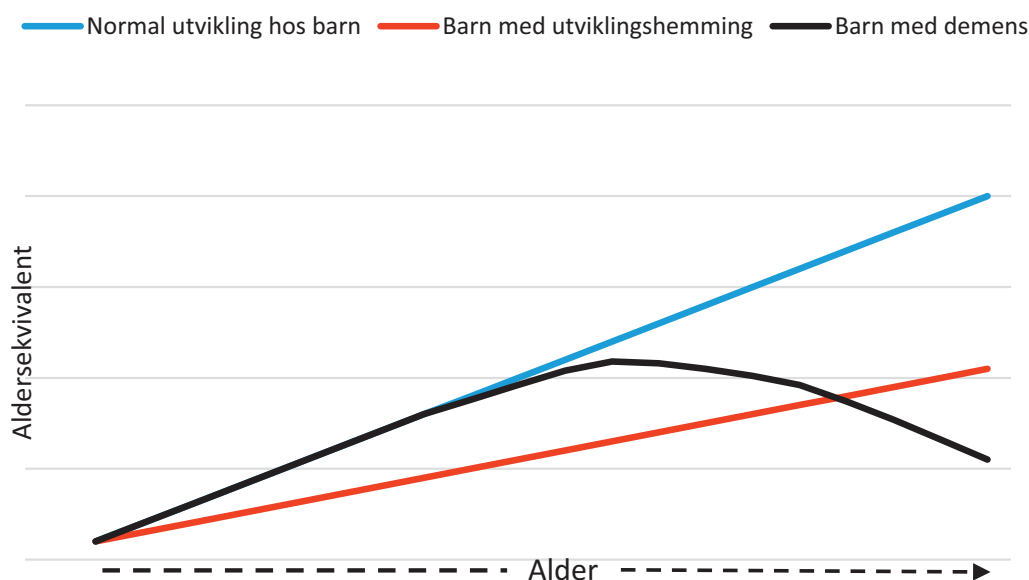
Det foreligger en vesentlig pedagogisk forskjell mellom eldre demens og demens hos individer med NCL. Demensutviklingen hos eldre kommer smygende og overraskende. Hos barn med JNCL vet man at den kognitive svikten vil komme - før eller senere - når diagnosen er stilt. *Det er derfor mulig - gjennom pedagogisk intervensjon - å forberede barnet for den kommende demensutviklingen, og også se demens i relasjon til andre symptomer som før eller senere vil ramme individet.* I tillegg er barns hjerne spesielt mottakelig for læring og utvikling gjennom sin unike plastisitet. Dette gjelder også for barn med JNCL. Jan Jensen skriver at plastisitet er en fremtredende egenskap i nervesystemet etter fødselen, og den er fortsatt meget uttalt i barneårene. Etter ungdomsperioden reduseres evnen til plastiske forandringer i hjernen [7].

Det er av disse årsakene mulig å planlegge og tilrettelegge for en kommende demensutvikling hos barn og unge med JNCL før demensen har manifestert seg, hvilket ikke er mulig for eldregruppen med demens. Prosjektet og forskning rundt demens indikerer at kognitivt stimulerende aktiviteter med passende utfordringer i hverdagen har en bremsende effekt på demensutviklingen [8], [10], [6], se også boken [3, kap. 5].

Pedagogiske tiltak knyttet til individer med JNCL må ta utgangspunkt i en alternativ og utypisk normalitet. Pedagogiske tiltak for barn og unge med JNCL handler i stor grad om læring og tilrettelegging for å kompensere for pågående og forventede tap knyttet til syn, kommunikasjon, selvstendighet, sosialt felleskap osv. Hvilke typer tiltak som til enhver tid er aktuelle eller mulige er i stor grad knyttet til graden av barnedemens. Barnedemens utgjør i så måte en pedagogisk ramme for hva man faktisk kan få til.

3.2 Tre forskjellige utviklingsperspektiv hos barn

I figur 2 er barns utvikling delt inn i tre hovedgrupper; normal utvikling, utvikling hos barn med utviklingshemming og utvikling hos barn med demens.



Figur 2. Forskjellige utviklingsbaner hos barn.

Figuren viser at barn med normal utvikling og barn med utviklingshemming har en positiv utviklingsbane i perioden fram til voksen alder. Skoleverket er som regel godt rustet til å gi disse barn og unge en god utdanning fordi skoleverket har god kunnskap om kontinuerlig vekst og ferdighets-/ kunnskapsakkumulasjon.

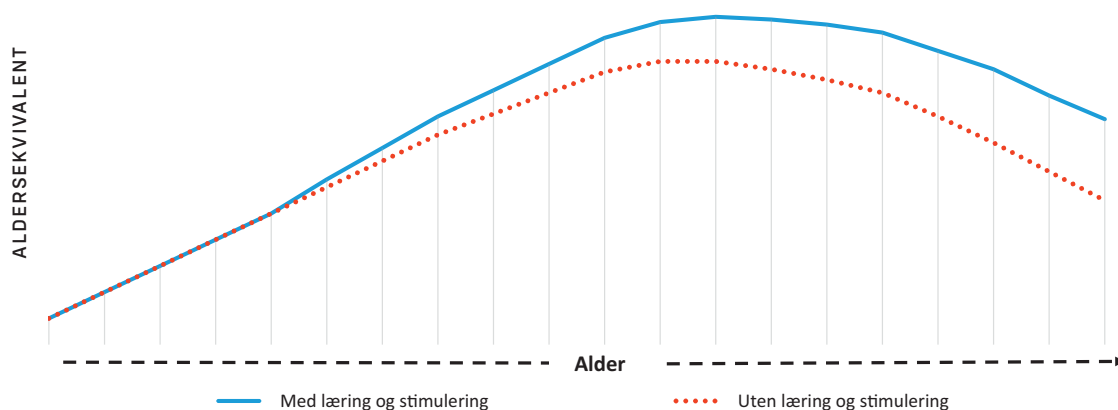
Barn med JNCL har en annen utviklingsbane, en situasjon som nærmest er helt ukjent i skoleverdenen. Den kognitive utviklingen forløper på samme måte som for andre barn i de første leveårene. Etter hvert som forandringene i hjernen tiltar, vil den mentale stagnasjonen bli merkbar. De kognitive evnene svekkes gradvis og barnet utvikler demens. Hukommelse og oppmerksomhet blir stadig mer berørt av sykdommen. Avanserte resonnement og abstrakte begreper blir gradvis vanskeligere å følge og forstå. Personer med JNCL blir gjennom sykdomsforløpet mer og mer konkrete og situasjonsbundne i sin tankegang og kommunikasjon. Imidlertid viser funn bl.a. fra prosjektet [3] at kunnskap og ferdigheter som ble etablert i tidlig alder, og som har blitt vedlikeholdt jevnlig, vil være til nytte og glede senere i livet når nylæring har blitt vanskeligere.

Det er viktig å merke seg at det råder store individuelle forskjeller i demensutviklingen til barn og unge med JNCL. Man vet at alle individer med JNCL vil utvikle demens før eller senere, men ikke når og hvor fort denne utviklingen vil skje. Noen barn med JNCL har utviklet merkbar demens allerede ved 8-årsalderen, men for andre blir dette først merkbart

i siste del av tenårene. Dette betyr at pedagogiske tiltak må være personbaserte og ikke gruppebaserte.

En studie fra USA kartla ferdigheter i verbalt resonnement for 77 barn og unge med JNCL i perioden fra de var 5 til de var 20 år gamle [35, s. 2]. Resultatene i studien ble vurdert på to ulike grunnlag. I den ene analysen sammenlignet man resultatet med ferdigheten hos barn uten funksjonshemninger på samme alder. Denne sammenligningen gav en klar negativ utviklingskurve for barna med JNCL da sammenligningen bare viser at utviklingsgapet mellom barn som har og ikke har JNCL blir større med alderen. Imidlertid kan resultatet fort misforstås dithen at det foregår en kontinuerlig tilbakegang hos barn og unge med JNCL i alle aldre. I den neste analysen ble hvert individ med JNCL sammenlignet med seg selv i samme periode (5 til 20 års alder). Dette gav et helt annet bilde med en klart positiv utviklingskurve for verbalt resonnement fra 5 til 12 års alder, deretter en flatere kurve til 16/17-årsalder der ferdigheten ble opprettholdt på omtrent samme nivå, før utviklingskurven viste en tydelig nedadgående trend.

Når barn med demens sammenlignes med andre barn kan dette resultere i uriktige pedagogiske forventninger, samt under vurdering av behovet for pedagogisk kompetanse og ressurser. Den ovennevnte artikkelen konkluderer med at barn og unge med JNCL må vurderes individuelt.



Figur 3. Den proksimale vedlikeholds- og utviklingssonen.

3.3 Den proksimale vedlikeholds- og utviklingssonen

I barnekonvensjonen [9] står det at alle barn og unge har et potensial uansett diagnose og levevilkår. Denne påstanden står spesielt sentralt ved pedagogisk arbeid med barn og unge med JNCL. Erfaringene fra prosjektet viser at for lite kompetanse om behovene og mulighetene hos barn og unge med JNCL fort leder til at man fokuserer for mye på begrensningene som diagnosen medfører. Å ivareta det best mulige utviklingspotensialet hos barn og unge med JNCL er det viktigste tilbudet som samfunnet per i dag kan tilby denne gruppen. Figur 3 illustrerer den proksimale vedlikeholds- og utviklingssonen slik den ble beskrevet i prosjektet i forbindelse med pedagogisk arbeid med individer med barnedemens [3, s. 40-42]. Proksimal i denne sammenhengen viser hva barnet eller den unge med JNCL over tid kan få til dersom han eller hun mottar personbasert individuell bistand og tilrettelegging.

Den røde prikkete linjen i figuren illustrerer utviklingsbanen for et individ med JNCL uten at målrettede tiltak iverksettes. Den blå linjen illustrerer utviklingen for samme individ når målrettede og individuelt tilpassede tiltak iverksettes. Området mellom den røde og blå linjen viser handlingsrommet for læring, utvikling og vedlikehold av kunnskap og ferdigheter. Dette området utgjør pedagogens operative område relatert til individets potensial. Figuren illustrerer at man i tidlig alder kan påskynde den positive utviklingen av individuell kapasitet gjennom målrettede tiltak. Senere i livet vil målrettede tiltak kunne bremse demensutviklingen og de gradvise tapene av kunnskap og ferdigheter [3, kap. 5]. Ved pedagogisk langtidspanlegging bør denne pedagogiske innsikten være godt representert og kjent.

3.4 Tidsvinduer

Det pedagogiske begrepet *tidsvinduer* eller *mulighetsvinduer* «windows of opportunity» [3, s. 46] er viktig i planlegging av læringsforløp ved progredierende barnedemens. Begrepet er utgangspunkt for intervensjoner som kan kompensere for pågående eller forestående tap av syn, kommunikasjon, kognisjon, motorisk ytelse, selvstendighet, adferdsvansker og sosial omgang gjennom å spørre – *hva er mulig å få til når?* Begrepet tidsvinduer understreker behovet for å iverksette passende tiltak til rett tid, og at man har et begrenset tidsrom til rådighet. Å vente med pedagogiske intervensjoner kan koste dyrt fordi demensutviklingen før eller senere vil sette store begrensninger for hva som er mulig å få til. Det er helt sentralt å forstå det pedagogiske tidsvinduet eleven eller den unge voksne med JNCL befinner seg i til enhver tid.

I tidlig skolealder kan læreevnen være normal eller tilnærmet normal for barn med JNCL når tiltakene er tilpasset synshemmingen. I dette tidsvinduet er det viktig at barnet får delta i de samme fagene og aktivitetene som klassen. Det kan også være viktig å tilby barnet ekstra innsatser på noen sentrale områder for å bygge opp et godt fundament som senere kan erstattes med vedlikehold av det allerede innlærte. Punktskriftsopplæring, en kognitivt krevende læringsoppgave, er et godt eksempel på dette. Prosjektet viser at det er vanskelig å lære punktskrift når demensutviklingen har gått for langt. Men ferdigheten kan vedlikeholdes langt opp i alder dersom ferdigheten ble etablert i rett tidsvindu.

Tidsvinduene lengre opp i årene vil gjenspeile at den unge med JNCL får stadig større utfordringer med å forholde seg til teoretisk eller abstrakt lærestoff, og undervisningen bør der-

for gis et stadig mer konkret innhold. Vedlikehold gjennom jevnlig bruk av det som tidligere var lært blir stadig viktigere. Prosjektet viser også at læring som er knyttet til personlig engasjement og interesser kan gi uventede læringsresultater til tross for at den generelle læreevnen er redusert. Det kan f.eks. være mulig å videreutvikle skriveferdighetene når opplæringen er knyttet til temaer som eleven er opptatt av.

Barn og unge med JNCL vil etter hvert utvikle vansker med å hente fram kunnskap fra hukommelsen (gjenkalle informasjon). Dette betyr ikke at kunnskapen er tapt. Når alternativer blir gitt kan eleven vite hvilket alternativ som er riktig gjennom gjenkjenning. I dette tidsvinduet kan instrumenter som Quiz med flersvarsalternativer være en god metode i undervisningen. Kunnskaper og ferdigheter må vedlikeholdes aktivt, prosjektet viser at det kan være vanskelig å gjenoppbygge ferdigheter som har gått tapt.

På et eller annet tidspunkt blir det vanskeligere å identifisere eller forhåndsbestemme nye læringsmål. I dette tidsvinduet bør det pedagogiske arbeidet fokusere på deltakelse. Å delta i aktivitet er faktisk den største læringsarenaen for alle mennesker. Norske barn lærer norsk fordi de deltar i aktiviteter der omgivelsene snakker norsk, ikke fordi noen har forhåndsdefinert det eller at det står som et mål i en læreplan. Deltakelse i aktiviteter bør sikres i hjemmet, på skolen, på arbeid og på fritid. Dette betyr at livsinnholdet til vedkommende med fordel kan programfestes gjennom konkrete planer fra morgentil kveld slik at deltakelse sikres. Mye tyder på at ikke-deltakelse vil påskynde utviklingen av demens og naturligvis berøre alle former for livskvalitet.

3.5 Pedagogiske demensrelaterte strategier

Gjennom prosjektet ble begrepet barnedemens introdusert innenfor pedagogikken som en kunnskapsramme for pedagogisk arbeid med barn og unge med demens. Følgende strategier er sentrale ved pedagogisk arbeid med barn og unge med JNCL [3, s. 194-196]:

Tiltak knyttet til framskyndet læring (hastened learning) handler om tidlig læring av komplekse ferdigheter og utviklingen av individuell kapasitet som vil være vanskelig å oppnå senere i livet på grunn av demensutviklingen (f.eks. lesing og skriving, bruk av IKT, tidlig utvikling av livslange interesser som musikk eller idrett, gode ADL-ferdigheter osv.). Prosjektets datamateriale indikerer at kunnskap, ferdigheter og interesser som er etablert tidlig i livet og

deretter aktivt og jevnlig blir vedlikeholdt vil være til glede og nytte langt opp i alder, også når nylæring har blitt vanskeligere.

Tiltak knyttet til proaktiv læring handler om læring av kompenserende ferdigheter som ikke er direkte til nytte i dag, men som vil bli det i fremtiden. JNCL vil før eller senere innebære tap av funksjoner som syn, motorikk, kommunikasjon osv. Proaktiv læring er for eksempel læring av alternative kommunikasjonsformer i dag (f.eks. bruk av tegn) fordi stemmen vil svikte i fremtiden, eller læring av punktskrift i dag fordi synsfunksjonen vil svikte i fremtiden.

Tiltak knyttet til eksplisitte læringsmål bygger på forhåndsdefinerte læringsmål som er beskrevet bl.a. i skolens læreplaner (f.eks. lesing og skriving, matematikk osv.). Det er viktig å definere tydelige kompenserende læringsmål når dette er mulig og realistisk, f. eks. når det gjelder selvstendighet, ADL, vanlige skolefag, fysisk aktivitet osv.

Tiltak knyttet til implisitt/deltakelsesbasert læring fremmer intuitiv læring som skjer gjennom deltakelse og engasjement i daglige aktiviteter. Denne formen for læring er ikke beskrevet i læreplaner o.l. Dette kan f.eks. være at de fleste sosiale ferdighetene læres gjennom naturlig samhandling med andre. Deltakelsesbasert læring er den største læringsarenaen for alle mennesker, man lærer svært mye gjennom deltakelse i samfunnets sosiale og kulturelle aktiviteter. Bruk av Teammodellen vil etter hvert være en helt nødvendig metode for å sikre deltakelse når individet med JNCL ikke kan sikre deltakelse på egen hånd, se kapittel 5 i dette heftet.

Både eksplisitt og implisitt/deltakelsesbasert læring er viktige læringsformer for barn og unge med JNCL, men deltakelsesbasert læring må sikres spesielt da disse individene mange ganger får tiltagende problemer med å opprettholde deltakelse på egen hånd. Sikring av deltakelsesbasert læring/tilrettelegging blir viktigere jo eldre personen blir.

Tilrettelegging for å sikre livsflyt (life flow) handler om å opprettholde kontinuitet og vedlikehold av personlige interesser, ferdigheter, aktiviteter, sosialt liv, samfunnsdeltakelse etc. Prosjektet avslørte alvorlige problemer med dette, spesielt ved de store overgangene mellom ulike skoleslag og framfor alt mellom skole og voksenlivet [3,

kap. 23]. God livsflyt avhenger av at systemet evner å tilpasse seg individets behov og historie. Det må planlegges med utgangspunkt i individet og ikke ut fra systemets behov eller tilbud.

Fordi demensutviklingen utvikler seg så forskjellig fra individ til individ må tiltakene være persontilpasset og ikke gruppetilpasset. Kunnskapen om individet må stå helt sentralt og denne kunnskapen er like viktig som, om ikke viktigere enn, kunnskapen om sykdommen.

4. Om utvikling, læring, kompensasjon og vedlikehold

4.1 Innledning

I den tidligste delen av livet, før demensutvikling og synstap, vil barna med JNCL utvikle seg og lære på samme måte som andre barn, se kap. 2 i dette heftet. Det er når diagnosen er fastslått og synstapet er et faktum at de første kompenserende tiltakene blir aktuelle og må settes i verk. Kompenserende tiltak kan være tilpasninger av læringsmiljø eller justeringer av læringsmål, og kan også handle om tilpassede hjelpemidler. De første pedagogiske hjelpemidlene er ofte lese-TV med avstandskamera, der tekst og bilder m.m. kan forstørres, og som kan zoome inn på personer og visuell informasjon som presenteres. Dette kan gi god støtte i en periode. Etter hvert som synet svekkes ytterligere, vil nytten av lese-TV avta og etter hvert forsvinne helt. Da må andre kompenserende tiltak være forberedt og settes i verk.

Gjennom sykdomsforløpet vil evnen til å lære nye ferdigheter og kunnskaper bli berørt av sykdommen. Etter hvert vil det derfor bli gradvis mindre fokus på å lære nytt og stadig mer fokus på å vedlikeholde det som allerede er lært. Behovet for å aktivt vedlikeholde barnets kunnskaper og ferdigheter må ikke undervurderes. Oppfriskning og hyppig repetisjon vil bidra til at ferdigheter og kunnskaper blir mest mulig robuste mot svekkelse og glemsel.

Selv om symptombildet og -utviklingen ved JNCL følger et gjenkjennbart mønster, er det store individuelle variasjoner. Det er derfor ikke mulig å knytte konkrete tilpasninger til en bestemt alder. Det er derimot viktig at tilpasninger følger symptomutviklingen til den enkelte, samtidig som den enkeltes personlighet, interesser og sterke sider til enhver tid blir vektlagt. Individuelle tilpasninger er viktige gjennom hele livsløpet, ikke bare i barnehage og i skole. De fleste personer

med JNCL vil også oppleve voksenlivet. Gode individuelle tilpasninger er avgjørende for at tilværelsen som ung voksen skal bli så god og aktiv som mulig. Voksenlivet beskrives i kapittel 6 i dette heftet.

4.2 Å kompensere for de sentrale symptomene

Barnedemens

Oppmerksomhet og hukommelse er to viktige komponenter i læring og prestasjon. Alle personer med JNCL vil før eller senere ha problemer med oppmerksomhet og redusert evne til å huske nye ting. Endringer i oppmerksomhet og hukommelse kan møtes med tilpassede metoder og tiltak for å utnytte personens muligheter best mulig til enhver tid.

Utvikling av barnedemens vil etter hvert endre og begrense måter å lære på for eleven med JNCL. I tidlig skolealder er imidlertid læreevnen normal eller tilnærmet normal, dersom det kompenseres for synshemmingen. Eleven går sammen med sine medelever på nærskolen. Flexibiliteten er god, og eleven bør delta i de samme fagene og emnene som klassen. Tidlig læring er ekstra viktig for barn med JNCL. Dette er en svært viktig periode der det må bygges et så sterkt og godt fundament som mulig. Klassemiljøet bidrar samtidig til sosial læring og inkludering på skolen. Omfattende læringsoppgaver, som skriving, bruk av IKT hjelpemidler osv., bør starte så tidlig som mulig for å ha best mulig nytte av den gode perioden tidlig i skoleløpet.

Det er vanlig å dele hukommelse inn i langtidsminne og korttidsminne. Langtidsminnen er et stort kunnskapslager basert på opplevelser og erfaringer gjennom livet. Personer med JNCL

vil etter hvert oppleve utfordringer med å hente fram kunnskap fra langtidsminnet. Dette kalles gjenkallingsvansker. Det betyr ikke at kunnskapen er tapt. Når alternativer blir gitt kan barnet vite hvilket alternativ som passer eller er riktig. Quiz kan f.eks. være en svært god metode i undervisningen, både for vedlikehold/oppfriskning av tidligere innlært lærestoff og for å lære nye kunnskaper og ferdigheter, se også kapittel 3 i dette heftet.

Korttidsminnet er evnen til å huske ny informasjon i en kort periode for å bruke informasjonen til en arbeidsoppgave eller problemløsning. For at informasjonen skal huskes over tid må den overføres til lagring i langtidsminnet. Korttidsminnet svekkes tidligere og i større grad enn langtidsminnet for personer med JNCL. Et svekket korttidsminne vil kunne vanskeliggjøre lagring av nye kunnskaper og ferdigheter i langtidsminnet. Kompenserende tiltak er gjentatte repetisjoner og at lærestoffet relateres til tema som personen med JNCL har kunnskap om, er interessert i eller er spesielt opptatt av.

Det vil etter hvert bli vanskelig for barnet å konsentrere seg om teoretisk eller abstrakt lærestoff, og undervisningen bør da gis så konkret innhold som mulig. Samtidig er det slik at individuelle interesseområder ofte gir muligheter til å lære nye kunnskaper også når den generelle læreevnen er redusert. Personlige interesser medfører et emosjonelt engasjement som gjør at det er lettere for barna å være oppmerksomme mot lærestoffet samt huske informasjon. Dette kan brukes som et pedagogisk virkemiddel for å lære kunnskaper og ferdigheter også etter at demensutviklingen har blitt åpenbar.

Undervisningen må alltid tilpasses den enkeltes muligheter og fortløpende justeres ut fra demensutviklingen. I fag og emner der det ikke lenger er mulig med nylæring, vil vedlikehold av allerede etablerte kunnskaper og ferdigheter være en nødvendig pedagogisk strategi. Allerede etablerte ferdigheter må repeteres og vedlikeholdes for å gi det beste utgangspunktet for aktiviteter og deltakelse i et livsløpsperspektiv. Å gjenoppbygge ferdigheter som er tapt kan være en vanskelig eller umulig oppgave på grunn av demensutviklingen, se også kapittel 3 i dette heftet.

Perseverasjon kan oppstå for barn og unge med JNCL, se kapittel 2 i dette heftet. Etablering av tydelige strukturer og rutiner kan bidra til å avhjelpe problemer med perseverasjon. Påkledning er et eksempel på en slik aktivitet. Samme prinsipp kan brukes i tilrettelegging av mange andre aktiviteter, f. eks legge inn en fast avslutningsaktivitet i kroppsøvingstimen.

På arbeidsbordet kan man sette fram fire kopper som skal pusses, når dette er gjort er arbeidsbordet tomt.

Synshemming

En alvorlig synshemming medfører alltid tap av selvstendighet som må kompenseres gjennom tilrettelegging av læringsmiljø og aktiviteter, læring i orientering og mobilitet, taktil lesing og skriving, ADL-ferdigheter og fysisk aktivitet. Aktiviteter som fremmer finmotoriske ferdigheter bør vektlegges fordi en alvorlig synshemming medfører at hendene/fingrene overtar synets rolle ved skriving, lesing, undersøkelse av former og objekter osv. Eksempler på gode finmotoriske aktiviteter er lek med Lego, spille et instrument, jobbe med forming, bruk av mobiltelefon osv.

Tilrettelegging av læringsmiljø og aktiviteter

Når et barn får diagnosen JNCL, er det i første omgang synshemmingen som krever spesiell oppmerksomhet og tilrettelegging fra skolens side. Å miste synet er en stor forandring i livet og virker inn på de fleste områder i hverdagen, blant annet dialog/kommunikasjon med andre, deltakelse i sosiale aktiviteter, oppfattelse og forståelse av informasjon som blir gitt, selvstendig aktivitet og bevegelsesfrihet. Blindhet vil alltid medføre at mye informasjon går tapt. Man sier at det kreves 1000 ord for å forklare et bilde. Å formidle alt man registrerer ved hjelp av synet gjennom ord er helt enkelt ikke mulig. Blindhet vil derfor bl.a. innebære at man fort mister oversikten over omgivelser og hendelsesforløp. Det er videre vanlig at en stor del av barnets energi går med til å mestre frustrasjoner og anstrenge seg for å være "seende". Uten gode tilpassninger kan det bli lite overskudd til å få med seg alt som skal læres på skolen. Reaksjonen på at synet svikter kan også gi seg utslag i skiftende humør med mindre tålmodighet, sinnetrudd og rastløshet.

Undervisningen for en synshemmet elev må legges til rette slik at de andre sansene kan utnyttes maksimalt. Presentasjon av lærestoff må foregå ved at hørselen kan utnyttes godt og ved at eleven må kunne kjenne på materiell som skal brukes i undervisningen. Å bruke noe tid til forberedelse sammen med barnet med JNCL vil gi barnet et nyttig fundament i forkant av felles gjennomgang av lærestoff i klassen. Når barnet i stor grad er avhengig av å motta informasjon gjennom hørselen, er det viktig at det auditive miljøet er lett å orientere seg i og at bråk, høye lyder og bakgrunnsstøy unngås. Konkrete tiltak kan være et mindre antall elever i klassen, lyddempende plater i vegg og tak, at medelevene lærer seg å ta hensyn gjen-

nom gode samhandlingsregler som å ikke snakke i munnen på hverandre osv. At elevene og utstyr (i klassen, i kantinen, i garderoben osv.) har sine faste plasser fremmer oversikt og selvstendighet.

Klassens og de seende medelevenes læremidler er i svært stor grad basert på synet. Undervisningsstrategier i alle fag må endres for eleven som ikke lenger kan lære gjennom den visuelle sansen. I kunnskapsfagene betyr dette at lærestoffet må gjøres tilgjengelig taktilt og/eller gjennom hørselen via muntlige presentasjoner fra lærer, medelever eller lydbok. Visuelt læremateriell må forklares eller erstattes med materiell som eleven kan arbeide med gjennom den taktile sansen. Taktilt arbeid vil si å skaffe seg oversikt over og løse oppgaver gjennom bruk av hendene. I fag som fokuserer på utvikling av ferdigheter, f.eks. matematikk, må lærestoffet tilrettelegges slik at barnet kan arbeide taktilt i tillegg til å bruke hørselen. Det krever omfattende pedagogisk tilrettelegging for å tilrettelegge materiell og tilpasse arbeidsoppgaver slik at eleven som er blind kan ta del i lærestoffet. Lærernes tilgang til kvalifisert veiledning og støtte er av stor betydning for å sikre likeverdighet i undervisningen.

Orientering og mobilitet

De fleste barn kjenner klasserommet og deler av skolen fra tiden som seende, men etter hvert som synet blir dårligere, øker behovet for å lære seg å orientere uten syn og lære nye teknikker for å kunne forflytte seg på egen hånd i sine nærmiljøer. Tiltak som bruk av mobilitetsstokk og orientering i faste ruter til og fra aktiviteter blir viktig. Det fysiske miljøet må organiseres og tilrettelegges slik at barnet så enkelt som mulig kan finne fram til klasserom, eget arbeidsbord, skuffer og skap osv. Det fysiske miljøet bør holdes så stabilt som mulig. Hvis det er helt nødvendig å gjøre endringer, f.eks. ommøblere klasserommet, må dette diskuteres grundig og forberedes godt, da slike endringer i en periode vil forvanske mobiliteten til eleven med alvorlig synshemming [3, kap. 16].

Det er en skoleoppgave å lære eleven å orientere selvstendig når visuell orientering ikke er mulig. Det er viktig å forstå at det ikke er tjenlig å tilrettelegge slik at eleven ikke trenger å forflytte seg. Selvstendig orientering er kognitiv stimulering. Den beste læringen skjer når eleven prøver seg (med eller uten veiledning) for å finne fram i naturlige situasjoner. Gi gjerne eleven ansvarsoppgaver som inkluderer orientering, som å hente klassens skolemilk. I mange situasjoner vil det være nødvendig med fysisk tilrettelegging (spesielt utendørs) for å støtte elev-

ens selvstendige orientering. Et lydfyr utenfor hovedinngangen til skolen vil gjøre det lettere for eleven å finne inngangsdøra etter avsluttet friminutt. Er det vanskelig for eleven å finne lekeplassen på det åpne gressområdet uten gangveier kan dette løses med et rekkverk eller tau som leder fra den nærmeste gangveien til et lekestativ. Selvstendig orientering ved blindhet krever at miljøet må ha fysiske mønstre (kjennemerker og ledelinjer) som er kjennbare [3, s. 326-336]. Uten slike fysiske mønstre er eleven sjanseløs. Videre er det svært viktig at elevens hjelpemidler, utstyr osv. har fast plassering slik at eleven kan finne dem selv. Slik opplæring og tilrettelegging er det første skrittet i retning av at eleven er og forblir *sjåfør* i eget liv til tross for den alvorlige synshemmingen. Det er med andre ord viktig at eleven på dette tidspunktet ikke lærer eller blir vant til å være en passiv passasjer. Bistand som gis skal fremme aktivitet og ikke passivitet.

Taktil lesing og skriving, punktskrift

Lesing og skriving er viktige og grunnleggende ferdigheter. De fleste barn som har JNCL er i gang med eller har lært seg å lese visuell skrift før diagnosen foreligger. Selv om det å lære seg punktskrift er en stor og kompleks læringsoppgave, vil de fleste kunne lære dette dersom en starter tidlig. Man må være klar over at det er lettere å lære å skrive punktskrift enn å lese punktskrift. En del barn med JNCL lærer å skrive punktskrift, men kan ha problemer med å lese annet enn enkeltbokstaver og enkeltord i punktskrift. Barna har erfaringsvis glede og nytte av å bruke punktskrift på sitt nivå.

«Kreativ skriving» og «Fan Fiction» er gode pedagogiske metoder for å fremme skrive- og leseferdigheter for barn og unge med JNCL. Metodene tar utgangspunkt i individets egne interesser for å skape motivasjon og engasjement i skrive- og leseopplæringen. Dette er beskrevet og eksemplifisert i boken [3, s. 274-285].

Det å ha et skriveredskap er viktig i skolearbeidet og fremmer inkludering. Datamaskin med syntetisk tale og punktskrift-tastatur er nødvendige hjelpemidler. Man kan også anskaffe en gammeldags skrivemaskin for punktskrift, Perkins Brailler, som i tillegg til trening på skriving av bokstavene gir svært god finmotorisk koordinasjons- og styrketrening i hender og fingre. Perkins Brailler brukes av de fleste elever med alvorlig synshemming i starten av punktskriftopplæringen i tillegg til tilpasset datautstyr.

Et eget dataprogram, «Sarepta», er utarbeidet for barn med JNCL [3, kap. 19]. Dette programmet har mange funksjoner

og er utviklet for barn som ikke kan bruke synet. Vedlikehold av Sarepta og opplæring av skolens ansatte skjer gjennom Statped midt. For at bruken av Sarepta skal bli vellykket, er det helt nødvendig at Statped midt og skolen arbeider godt sammen for å få gjennomført opplæring av skolens personale. Slik opplæring er en forutsetning for et godt resultat i arbeidet med eleven, og bør være nedfelt i elevens individuelle opplæringsplan (IOP).

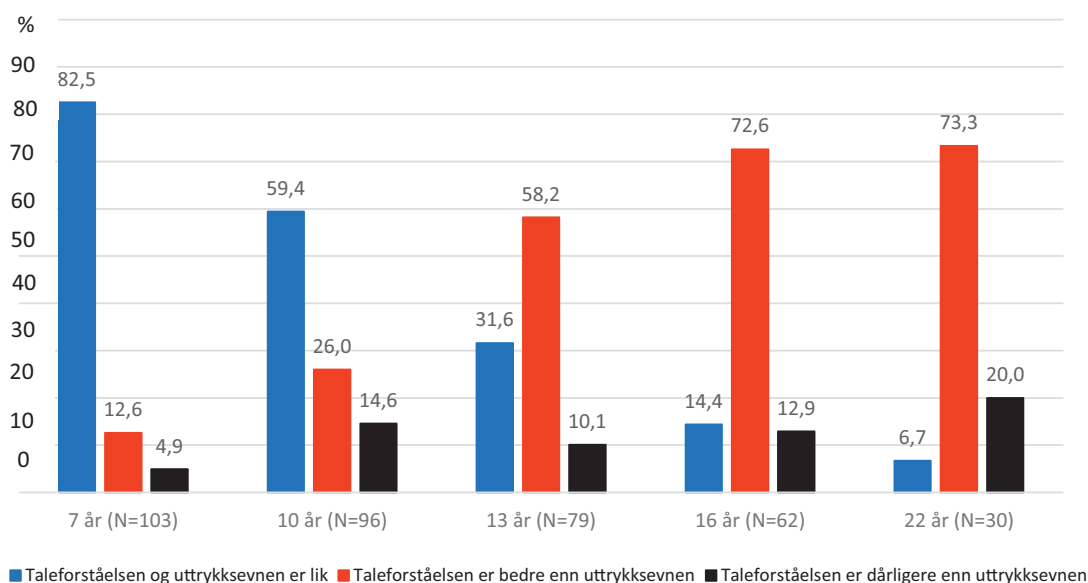
Barn med JNCL må gjennom en overgang fra visuell lesing til taktil lesing. Dersom taktil lesing og skriving introduseres for sent vil læringsposessen bli vanskeliggjort på grunn av utvikling av barnedemens. Taktil lesing og skriving bør derfor introduseres når barnets kapasitet er best, selv når barnets syn fremdeles fungerer godt nok til å lese og skrive ved hjelp av synet. Man må vite at det som er mulig å få til i dag kanskje ikke vil være mulig i morgen. God utnyttelse av dette tidsvinduet må styre punktskriftopplæringen.

Språk og kommunikasjon

I årene før synstapet har barn med JNCL utviklet talespråket sitt på lik linje med jevnaldrende. Et symptom ved JNCL er at talespråket i løpet av barne- og ungdomsårene blir gradvis mer påvirket av sykdommen. Symptomene kan utvikle seg i noe ulik rekkefølge mellom ulike individer. Felles for alle er at uttalen blir dårligere, enten ved at det oppstår stamming eller at uttalen blir slørete og utydelig.

Uttrykksevnen blir i tillegg forvansket gjennom at barna får ordletingsvansker, det vil si at de ikke klarer å hente fram de rette ordene når de skal uttrykke noe. De har med andre ord problemer med gjenkalling av ordene, se kap. 3 i dette heftet. Slike vansker starter oftest ved at de ikke klarer å umiddelbart hente fram navn på personer, og etter hvert også navn på gjenstander, fra egen hukommelse. I en periode kan barna kompensere for disse problemene gjennom å beskrive objekter eller personer gjennom lengre setninger for å bli forstått. Ordletingsvanskene blir gradvis større gjennom sykdomsforløpet. Dette betyr ikke at personer med JNCL har mistet ordene eller ikke lenger vet hva ting heter. Det viser seg at det er stor forskjell mellom gjenkjenning av ord og gjenkalling av ord. Han/hun kjenner umiddelbart igjen navn og ord som blir presentert, f. eks når det presenteres alternativ: «Mener du Emil eller Jørgen?» Dette viser at navnene og ordene finnes i personens eget vokabular, men at det er evnen til å gjenkalle ordene som er svekket.

I prosjektet rapporterer foreldre at forståelsen av andres tale ikke blir svekket i samme grad som evnen til selv å snakke, som vist i figur 4. Figuren viser forholdet mellom taleforståelsen og uttrykksevnen hos barn og unge med JNCL i ulike aldre. Ved 7 års alder, lengst til venstre i figuren, er evnen til å forstå andres tale og evnen til selv å uttrykke seg forståelig omtrent like gode for 82,5% av deltakerne, vist ved den blå søylen. For 12,6 % av barna som deltok i undersøkelsen var taleforståelsen bedre enn uttrykksevnen ved 7 års alder, vist



Figur 4. Taleforståelse versus uttrykksevne (i prosent).

ved den røde søylen. For 4,9% av barna var uttrykksevnen bedre enn taleforståelsen ved 7 års alder, vist ved den svar-te søylen. Etter hvert som evnen til å snakke blir svekket på grunn av sykdomsutviklingen, oppstår en tiltagende forskjell mellom evnen til å forstå og evnen til selv å snakke forståelig, slik de røde søylene viser. Ved 22 års alder er det 73,3% av deltakerne i undersøkelsen som har bedre taleforståelse enn uttrykksevne fordi deres egen tale er svekket på grunn av sykdommen.

Når det gjelder konkrete og hverdagslige ting fra personens egen erfaringsverden, tyder erfaring på at forståelsen er til stede helt inn i sykdommens siste fase. Dette er en stor ressurs som må brukes aktivt og kontinuerlig ved at personer i omgivelsene alltid holder den unge med JNCL orientert om det som skjer og det som skal skje videre. Den unge med JNCL har behov for et strukturert talespråklig miljø for å oppnå oversikt over egen dag og egne aktiviteter. Det som lett kan skje når personen selv har svært begrenset evne til å uttrykke seg eller etterspørre informasjon, er at det snakkes for lite rundt vedkommende. Dette vil påvirke livskvaliteten i negativ retning og også føre til mangelfull kognitiv stimulering. Omgivelsene må sikre et aktivt og tilpasset talespråklig miljø.

Et pedagogisk tiltak er styrking av talespråket gjennom motorisk trening av artikulasjon, pust og stemme. Dette kan styrke artikulasjonen og motvirke slørete og utydelig tale i en periode. Det er viktig å involvere logoped i dette arbeidet. Logopeden kan etablere treningsprogrammer og veilede annet personale slik at trening kan gjennomføres hver dag. Dersom det skjer framgang er det flott, men det er viktig å forstå at uten merkbar framgang, og til og med ved tilbakegang, er treningen likevel nyttig. Målet med treningen kan f. eks være å begrense omfanget eller hastigheten på tilbakegangen. Logopedtjenesten må på forhånd være godt informert om dette og at målsettingen vil forandre seg gjennom livsløpet, fra framgang til vedlikehold av eksisterende ferdigheter og til begrensnings av tilbakegang.

For å redusere stress knyttet til ordletingsvanskene er det viktig å kunne teknikker der alternativer presenteres slik at barnet kan gjenkjenne ordene, og ikke trenger å gjenkalle dem. En anvendelig og populær teknikk er Quiz [3, kap. 20] som kan brukes både i undervisningen og ellers. Når uttale- og ordletingsvansker har forvansket kommunikasjonen i stor grad kan Partnerassistert Auditiv Scanning (PAS) vurderes. Denne teknikken tar utgangspunkt i at språkforståelsen fremdeles er god, men evnen til å uttrykke seg svikter. Teknikken går ut på

å lage en struktur for hva personen med JNCL ofte vil si eller snakke om. Det starter med å definere kategorier, f.eks. «jeg vil snakke om noe», «jeg vil ha noe å spise», «jeg vil gjøre noe». Under kategoriene lages lister med alternativer som presenteres ett og ett med pause imellom slik at personen med JNCL kan svare «ja» eller «nei» [3, s. 248-249].

For noen individer med JNCL blir kraften i stemmen etter hvert dårlig og det blir vanskelig å høre hva personen sier. Stemmeforsterker er et mer eller mindre uprøvd hjelpemiddel for barn og unge med JNCL som bør prøves og vurderes.

Bruk av alternativ og supplerende kommunikasjon (ASK) bør absolutt vurderes. Da finmotorikken for de fleste bevares forholdsvis lenge i sammenligning med grovmotorikken, kan bruk av håndtegn (Norsk med tegn støtte) være til hjelp. Fordelen med tegn er at man ikke trenger hjelpemidler, men kommuniserer kun ved å bruke egen kropp. Tegn fungerer i så måte likt talespråket og lar seg lett kombinere med talespråket. Både ved bruk av tegn og bruk av tale er det personen selv som produserer ord og setninger. Det finnes eksempler på at bruk av tegn har vært svært nyttig for noen barn med JNCL. Det dreier seg ikke om å lære tegnspråk, da barna allerede har lært et fullverdig talespråk. Uttalevanskene fører imidlertid til at det er behov for et supplement til talespråket, og dette kan oppnås gjennom å lære utvalgte tegn for viktige begreper i hverdagen. Innlæring av tegn bør starte tidlig, gjerne før uttalevanskene starter, på grunn av demensutviklingen. Læring av et begrenset antall tegn for å støtte evnen til å uttrykke seg er imidlertid en forholdsvis enkel læringsoppgave, og det skader derfor ikke å prøve også senere i sykdomsforløpet. Læring av noen utvalgte tegn kan i stor grad skje via lekpregede aktiviteter. Oversikt over tegn finnes på tegnordbok.no [10]. Målet er at den unge med JNCL kan opprettholde flytende kommunikasjon i en periode etter at talespråket har blitt forvansket av sykdommen [3, s. 239-243].

I tillegg finnes det flere kommunikasjonshjelpemidler som kan vurderes. De fleste kommunikasjonshjelpemidler er basert på bruk av synet, men det finnes også alternativer som kan tilpasses synshemmingen. Noen enkle hjelpemidler er presentert i boka «JNCL and Education» [3, s. 250-253]. Noen teknologiske hjelpemidler er også presentert [3, s. 381-393].

Deltakelse i sosiale fellesskap

Sosialt liv er viktig for de fleste av oss. Prosjektet viser at behovet for sosial deltakelse for barn og unge med JNCL ved-

varer hele livet [3, kap. 22]. Barn og unge med JNCL snakker ofte mye, enkelte snakker nærmest kontinuerlig. Dette viser at behovet for å være i dialog og samhandling med andre ikke blir redusert som følge av sykdommen. Svekkelser i synsfunksjon, talespråk og motoriske ferdigheter, samt eventuelle forandringer i humør og atferd, kan imidlertid ha stor innvirkning på det sosiale livet. Deltakelse i sosiale sammenhenger kan styrkes gjennom tiltak som fremmer sosial inkludering og ved å sikre tilpasset tilrettelegging og støtte.

På skolen har barn med JNCL som alle andre en lovfestet rett til et faglig godt utbytte av undervisningen og samtidig rett til deltakelse i et sosialt fellesskap. Barna med JNCL har allerede etablert vennskap med medelever når synshemmingen starter. De er vant til å være i samhandling, være med i lek og aktiviteter, og de har behov for og ønske om å fortsette med dette. Den første hindringen for sosialt fellesskap er ofte synshemmingen. Det foreligger en fare for at barn med JNCL blir utestengt fra deler av fellesskapet fordi aktivitetene ikke er tilpasset personer med alvorlig synshemming som ballspill, bruk av sosiale medier, sykling, aktiviteter som krever spontane forflytninger og løping osv.

Det er viktig at de voksne er forberedt og oppmerksomme på dette og helt fra begynnelsen legger forholdene til rette for at barnet inkluderes i arbeidet i timene og i friminuttene. Tiltak kan være å tilrettelegge lekeplassen slik at den er tilpasset synshemmingen, introdusere spill som er tilpasset synshemmede, eller å lære barnet med JNCL å bruke sosiale medier på mobiltelefonen eller på PC. Når barnedemensen blir mer påtagelig og når motorikken og kommunikasjonen setter større begrensninger blir det stadig viktigere å involvere

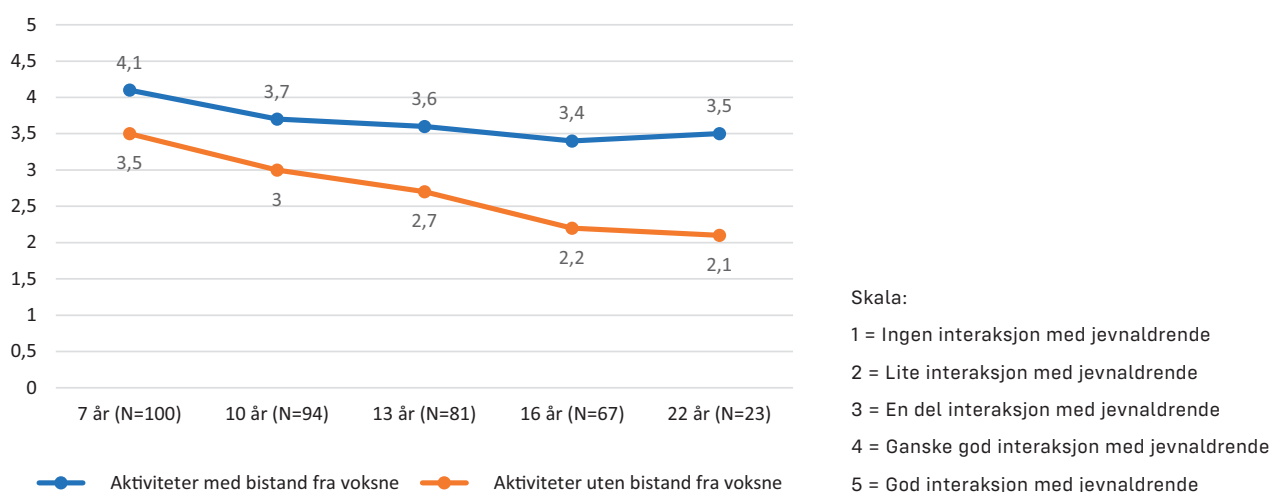
voksne personer i det sosiale samspillet mellom barna. Prosjektet viser at det sosiale samspillet med jevnaldrende fungerer klart bedre når aktiviteter er organisert av voksne, inklusive aktiviteter ute i friminuttet og i pauser.

Figur 5 viser at voksne får en stadig viktigere funksjon for å sikre sosial interaksjon med jevnaldrende jo eldre personen med JNCL blir.

Boken [3, kap. 22] viser at noen barn med JNCL opplever perioder der tap av funksjoner resulterer i sosial ekskludering, manglende oversikt, sorg, frustrasjon og svekkede mestringsopplevelser. Barnet trenger mye hjelp og støtte fra de voksne i slike perioder, både for å takle egne reaksjoner på best mulig måte og for å opprettholde samvær og deltakelse i sosiale situasjoner med jevnaldrende. Medelevene trenger også råd og støtte.

Friminuttene og pausene på skolen, dvs. vanligvis ikke organiserte situasjoner, har vist seg å være spesielt vanskelige for mange barn og unge med JNCL [3, kap. 22]. I disse situasjonene bør voksne skape struktur og innhold gjennom å organisere materiell og aktiviteter som er attraktive for eleven med JNCL og noen medelever. De voksne kan f.eks. organisere at noen medelever og eleven med JNCL er sammen på skolens lekeplass, organisere passende spill innendørs, organisere PC aktiviteter, organisere høytlesing, eller organisere musikkaktiviteter.

Med økende alder blir det stadig viktigere at personalet i tillegg til å sikre sosiale treffpunkt også yter nødvendig hjelp under selve samværet med andre. I ung voksen alder er personer med JNCL gjerne tilknyttet et arbeids- og aktivitets-



Figur 5. Sosial interaksjon med jevnaldrende med og uten bistand fra voksne.

fellesskap sammen med andre unge mennesker med spesielle behov. Tilbudet må tilrettelegges slik at personen med JNCL både tar del i arbeidsoppgavene, gjerne med omfattende bistand når dette er nødvendig, og i det sosiale fellesskapet. Over tid vil imidlertid voksne hjelpere få en stadig sterkere rolle og bli selve «vennene», noe som krever tilstedeværelse av stabile voksne. For mer informasjon om voksenlivet, se kapittel 6 i dette heftet.

Grovmotorikk, finmotorikk og fysisk aktivitet

Et stort synstap vil alltid medføre en mer passiv livsstil som må kompenseres. Prosjektet og annen forskning [3], [12], [13], [14], [15], [16] viser at barn med alvorlige synshemminger uten andre funksjonshemminger beveger seg klart mindre enn seende barn. Seende barn intresserer seg for motoriske aktiviteter som klatring, løping, fotball osv. Videre kan seende barn tiltrekkes av interessante saker på den andre siden av veien når de er på vei til skolen, de løper heller enn å gå og de går gjerne lenger enn nødvendig for å kunne gå sammen med sin gode venn. Barn som er blinde går vanligvis korteste vei mellom utgangspunkt og bestemmelsested (slik voksne personer ofte gjør), og de forholder seg til ruten de er kjent med. At barn flest er i stadig bevegelse er en viktig fase i utviklingen der de lærer å mestre kroppen og lærer å kjenne omverdenen. Når synshemmingen for barn med JNCL begynner å begrense spontan fysisk aktivitet, bør dette kompenseres med planlagte, tilrettelagte og organiserte fysiske aktiviteter.

Motorikken vil bli gradvis svekket gjennom sykdomsforløpet. Grovmotorikken vil for de fleste individer med JNCL svekkes tidligere enn finmotorikken [3, s. 111-113]. Når grovmotorikken blir dårligere er det viktig å opprettholde de gode aktivitetene på tross av nedgang i motoriske funksjoner. Erfaringsvis er det fare for at gode aktiviteter kan bli lagt bort fordi den unge med JNCL ikke presterer like godt lenger. Det ligger en generell forventning i kulturen vår om framgang hos barn og unge, og tjenesteytere kan føle seg usikre eller handlingslammet når det inntreffer tilbakegang. Resultatet kan bli redusert deltakelse i motoriske aktiviteter dersom ikke egnede tiltak iverksettes. Viktige tiltak kan være hjelp og støtte fra personalet, fysiske tilpasninger i miljøet, bruk av tekniske hjelpemidler og annet støttemateriell.

Det anbefales å ta kontakt med fysioterapeut tidlig i sykdomsforløpet for å sikre kvalifisert oppfølging av barnets fysiske utvikling. Lokal fysioterapeut sammen med rådgiver fra statlig

pedagogisk kompetansesenter (Statped) kan gi råd og praktiske tips til hvordan man kan vedlikeholde motorisk aktivitet så lenge som mulig og hvordan man kan øke graden av støtte når ferdigheter går tilbake. Etter hvert blir det viktig å sikre daglig oppfølging av øvelser og aktiviteter. Veiledning fra fysioterapeut til personale med daglig ansvar bør sikres, slik at øvelser og aktiviteter kan utføres hver dag.

Unge med JNCL vil etter hvert trenge rullestol. Alder når dette blir nødvendig varierer mye. Også for rullestolbrukere vil motorisk aktivitet være avgjørende for å opprettholde ferdigheter og individets livskvalitet. Når den unge har mindre mulighet til å forflytte seg på eget initiativ, kan bevegeligheten i leddene bli dårligere. Dette kan bli en kilde til mye fysisk smerte dersom han/hun ikke får hjelp til å opprettholde bevegelighet gjennom et treningsprogram der personalet hjelper til med å tøye ut leddene. Veiledning fra fysioterapeut er nødvendig slik at personalet kan få opplæring og bli trygge på gjennomføring av et treningsprogram som bør gjennomføres hver dag [3, kap. 15 og 16].

Fingrene til en person med JNCL vil på grunn av synstapet bli brukt som personens øyne i utforsking av verden. Finmotorisk koordinasjon er viktig for å utføre og delta i daglige aktiviteter som spising, lage mat, lesing, håndvask og påkledning m.m. Evnen til å beherske finmotorisk koordinasjon kan trenes opp og vedlikeholdes, f. eks gjennom lek med dukkehus, formingsaktiviteter med leire eller baking. Det må legges opp til størst mulig grad av finmotorisk variasjon for å fremme og opprettholde fleksibilitet og styrke så lenge som mulig. Når det har oppstått begrensninger i finmotorisk funksjon kan dette møtes med tilpasning av oppgaver sett i relasjon til personens ferdigheter og kapasitet, f.eks. gjennom å gi nødvendig hjelp og støtte i gjennomføringen, se teammodellen beskrevet i kapittel 5 i dette heftet.

Å sikre fysisk aktivitet er svært viktig for personer med JNCL. Daglig fysisk aktivitet anbefales. Fysisk aktivitet kan omfatte motiverende situasjoner som sport og dans og kan bli innarbeidet i daglige rutiner som å forflytte seg mellom aktiviteter. Å være i best mulig fysisk form er et viktig fundament for å møte framtidig og pågående motorisk svekkelse [3, kap. 15 og 16].

Humør og psykososiale utfordringer

Humørsvingninger og varierende dagsform er vanlig blant barn og unge med JNCL. Studier viser at emosjonelle van-

sker og atferdsvansker forekommer hyppigere blant barn og unge med JNCL enn i den generelle befolkningen [3, kap. 27]. Tap av syn, svekkelse av taleevne og opplevelsen av å miste ferdigheter kan føre til ulike reaksjoner. Noen kan reagere med passivitet og tilbaketrekning, de slutter å oppsøke aktiviteter og avslår når andre prøver å få dem med. Andre kan reagere med sinne og vise aggresjon. Hos noen forekommer også alvorlige psykiske vansker, som depresjon og hallusinasjoner, og i slike situasjoner er det viktig å kontakte lege.

Individuelle utfordringer knyttet til emosjonelle og atferdsmessige reaksjoner må settes på dagsorden, og tiltak som kan bidra til opplevelse av trygghet og mestring må diskuteres. Utfordrende atferd, bekymringer, angst osv. kan være vanskelig å håndtere, men ved god tilrettelegging og individuelt tilpassede tilbud og tiltak kan slik atferd i mange tilfeller dempes og bli mindre framtrædende. Erfaring viser at faste og gjenkjennbare strukturer, oversikt over egen hverdag, god ivaretagelse av individuelle interesseområder, sosial deltakelse og autonomi er viktige faktorer i forebygging av atferdsvansker og humørsvingninger. Tett samarbeid mellom familien og personale er viktig for å finne de gode individuelle tiltakene.

Det må også nevnes at mange individer med JNCL ikke, eller i svært liten grad, reagerer som nevnt ovenfor. Disse personene ser ut til å ha bemerkelsesverdig god evne til å godta og tilpasse seg til stadige endringer i livssituasjon, selv om hverdagen også for dem medfører store utfordringer.

Sikring av deltakelse og et godt livsinnhold er de beste pedagogiske tiltakene mot psykososiale utfordringer.

Interesser, hjelpemidler og utstyr

En sentral oppgave for nærpersoner og nettverk er å identifisere individuelle interesseområder, preferanser og aktiviteter med betydning for livskvaliteten til barn og unge med JNCL. Dette er spesielt viktig for å sikre livsflyten, dvs. kontinuitet ved overgangene mellom skoleslag og overgangen til voksenlivet, og at de gode aktivitetene videreføres. I den forbindelse må man også spesifisere hjelpemidler og utstyr som fremmer aktivitet og deltakelse i dagliglivet.

Behovet for hjelpemidler og utstyr vil forandre seg gjennom livsløpet. Den første tiden etter at diagnosen er fastsatt vil overgangen fra seende til blind utløse behov for eksempelvis tilpasset datautstyr med skjermleserprogram, lydbøker,

mobilitetsstokk og andre hjelpemidler/tilrettelegginger for selvstendig forflytning. Søknader til NAV om hjelpemidler må begrunnes godt. Ved behov kan Statped bistå kommunen/PPT med å utarbeide faglig begrunnelse. Det er vanlig at søknader blir avslått dersom de ikke anses som godt nok begrunnet. Avslag fører til at søknad må sendes på nytt, og hele prosessen blir forsinket. Det er av stor betydning for barn med JNCL at tilgangen til nødvendig utstyr kommer på plass så raskt som mulig for å unngå at viktig læring blir forsinket, ikke minst med tanke på utviklingen av barnedemens som vil kunne påvirke evnen til å lære å bruke utstyret.

For å vedlikeholde motorikken er det behov for tilpassede treningsprogram. Etter hvert vil tilpassede treningsapparater som Innowalk eller Sitski være nyttige hjelpemidler i fysisk trening. Tilpasset stol og bord som sikrer riktig sitte- og arbeidsstilling vil motvirke skjevstillinger og feilbelastninger. Lokal fysioterapeut og ergoterapeut er viktige samarbeidspartnere som kan bistå når søknader skal skrives og som kan veilede foreldre og personale i hvordan utstyret skal brukes. I tillegg finnes det mye utstyr som man kan kjøpe selv, f.eks. spill som er tilrettelagt for personer med alvorlig synshemming. Bruk av digitale hjelpemidler med talegjenkjenningsprogram kan være til god hjelp for noen, f.eks. funksjonen «Siri» på iPhone. Firmaet Adaptor formidler utstyr som er tilrettelagt for blinde, og de har en omfattende oversikt på sine nettsider adaptor.no.

Autonomi – å være sjåfør i eget liv

Autonomi betyr at personens handlinger springer ut av ønsker, verdier, eller motivasjoner som hun/han selv identifiserer seg med. Autonomi kan sikres ved at personen selv ivaretar dette eller ved at personen får andre til å bistå slik at autonomi ivaretas.

Personer med JNCL er tidlig i livet like selvstendige som andre. Forskjellene blir større etter hvert som sykdommen skrider fram. Begrepene selvstendighet og autonomi har ulik betydning. Selvstendighet, det å klare ting selv, vil bli suksessivt redusert gjennom sykdomsforløpet, og personen med JNCL vil trenge gradvis mer tilrettelegging og hjelp. Autonomi handler om innflytelse og kontroll i eget liv, og at personlige ønsker og behov er i fokus. Autonomi kan ivaretas selv når tap av ferdigheter og funksjoner har medført svekket selvstendighet. God autonomi er avhengig av skreddersydde individuelle tilpasninger, samt at nødvendig bistand tar utgangspunkt i personen med JNCL sine individuelle prefe-

ranser, oppfatninger, ønsker og muligheter til deltakelse i aktiviteter og sosialt samspill.

Etter hvert vil en person med JNCL ikke lenger selv kunne uttrykke ønsker og behov på en klar og tydelig måte på grunn av svekket uttrykksevne og framskreden sykdomsutvikling.

Da er det ekstra viktig at de som skal bistå har god kjennskap til personens historie for å sikre en god kontinuitet med

utgangspunkt i personens opplevelser og erfaringer gjennom livet. Å bistå en persons autonomi krever opplæring og god kjennskap til personen. Samarbeid med foreldre og eventuelt andre nærpå personer som har kjent personen over tid er avgjørende for å lykkes med dette. Alle overganger mellom tjenestetilbud, f.eks. mellom videregående skole og dagtilbud som ung voksen, må tilrettelegges slik at kunnskapsoverføring til nytt personale ivaretas [3, s. 313].

5. Planlegging

5.1 Det pedagogiske perspektivet

Vil tap av funksjoner og en svekket evne til å lære og prestere automatisk lede til en dårligere livskvalitet for barn og unge med JNCL? Et godt svar krever nok at man skiller mellom barns egne opplevelser av egen situasjon og de voksnes reaksjoner på alvorlig sykdom. Dersom det fokuseres for mye på sykdommen JNCL, kan dette lede oppmerksomheten bort fra barnets egenopplevde livssituasjon.

Barn og unge med JNCL sine opplevelser handler slett ikke bare om sykdommen, men om å være betydningsfull, kunne ta egne valg, delta i de aktivitetene og fellesskapene man trives med, og ikke minst er det viktig å få bruke det potensialet man faktisk har.

Prosjektet viser at mange barn og unge med JNCL er overraskende dyktige til å håndtere svekkelse av kroppslige funksjoner, men at de *indirekte konsekvensene* av symptomene er tyngre å bære. Dette er konsekvenser som tap av venner, favorittaktiviteter og fellesskap, eller et mer og mer begrenset arbeids-/skole-/fritidstilbud. Den store pedagogiske oppgaven er først og fremst å igangsette kompenserende tiltak som begrenser eller forhindrer de indirekte konsekvensene av symptomene. Det handler om å ha et fremtredende søkelys på muligheter, læring, utvikling, vedlikehold av ferdigheter og retten til å delta. Å lykkes i denne viktige jobben krever imidlertid god planlegging, både innenfor den korte og den lange tidshorisonen. Fundamentet bak pedagogisk planleg-

ging er godt personbasert kjennskap til individet, i kombinasjon med kunnskap om sykdommen og de kompenserende tiltakene og mulighetene. Jobben krever derfor et tett og tillitsfullt samarbeid med de som kjenner individet godt og med instanser med pedagogisk kunnskap om JNCL.

5.2 Personsentrerte planer

Skoleverket følger nasjonale læreplaner der et formål er at elevene skal utvikles og utdannes til å bli bidragsyttere til samfunnets komplekse behov. Barn og unge med JNCL har i liten grad mulighet til å bli framtidige bidragsyttere i samfunnet. De har behov for personsentrerte planer som imøtekommer individuelle behov og med utgangspunkt i følgende problemstilling: *Hva kan systemet eller samfunnet gjøre for å oppnå best mulig utvikling og livskvalitet hos den enkelte?*

Individer med JNCL er ikke en homogen gruppe mennesker. Sykdomsutviklingen, behov og muligheter varierer sterkt mellom individer gjennom hele livsløpet. Konsekvensen er at tiltak og innsatser må baseres på en navngitt persons situasjon, behov og muligheter.

Personsentrerte planer for barn og unge med JNCL skal være proaktive og realistiske i sin form. Valg av personlige mål og intervensjoner skal føre til et best mulig resultat innenfor realistiske rammer. Persontilpassede planer og tiltak kan føre til ekstraordinære kostnader for eksisterende tjenestetilbud fordi planene kan kreve spesialkompetanse, spesialutstyr og alternative samarbeidsformer.

Personsentrerte planer krever detaljert kunnskap om personen, noe som betyr at familien – og personen selv i den grad det er mulig - vil ha en fremtredende rolle i planleggingsprosessen.

I Norge finnes det to typer lovfestede personsenterte planer, individuell plan (IP) og individuell opplæringsplan (IOP). IP er omfattende, den kan ha en tidshorison på flere år og kan ved behov inkludere alle livsområdene (helse, skole, arbeidsliv, bolig, fritid osv.). IOP angår skole og skolehverdagen i en bred forstand og har vanligvis et tidsperspektiv på ett år.

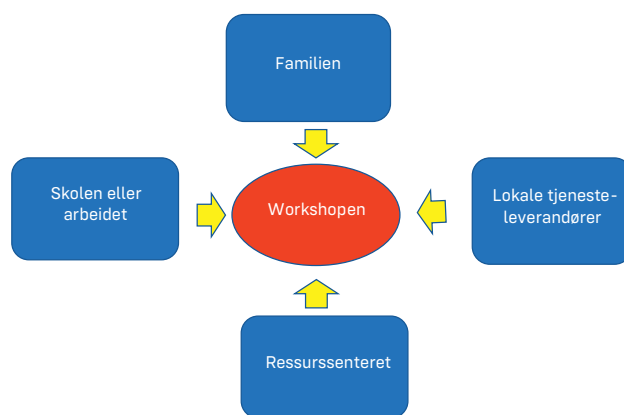
Sykdommens progredierende art, de indirekte konsekvensene og de kompensierende tiltakene må hensyntas i planleggingen. Det er derfor viktig at man inviterer fagfolk som representerer slik kunnskap inn i planleggingsgruppen. Prosjektet viser at det ofte er nødvendig å gå utenfor kommunens og fylkeskommunens grenser for å finne slik relevant JNCL kompetanse.

5.3 Personbasert arbeidsform

Personsenterte planarbeider krever personbaserte arbeidsformer. Data fra prosjektet viser at kommunal og fylkeskommunal pedagogisk kompetanse om JNCL som regel er mangelvare både i Norge og andre land på grunn av sykdommens sjeldenhet [3, s. 480-482]. Konsekvensen er at personale ofte må kurses og veiledes av fagfolk utenfor egen region.

Det arrangeres nasjonale generelle kurs om JNCL ved Statped og på Frambu [17], [18]. Disse kursene gir en god innføring om JNCL, og det er viktig at personale gis mulighet til å delta på slike innføringer. Slike kurs har imidlertid små muligheter til å skape en personbasert forståelse for de unike utfordringene og mulighetene som et individ med JNCL faktisk har. Av denne årsak må generell kursing etterfølges av kompetanseoppbygging og veiledning der man har et navngitt individ for øyet.

Personale, som lærere eller boligpersonale, vil ofte være ansvarlige for et individ med JNCL i en begrenset tidsperiode. Bytte av personale vil bety at viktig kompetanse kan gå tapt, hvilket utgjør en trussel mot kontinuitet og livsflyt, se kapittel 3 i dette heftet. Videre vil behovet for kompetanse om gode pedagogiske tiltak være i stadig forandring i takt med at individet med JNCL blir eldre og at sykdommen utvikler seg. Pedagogisk kompetanse om JNCL er å betrakte som «ferskvare» som er gyldig i en begrenset tidsperiode, dvs. i et tidsvindu, se kapittel 3.4 i dette heftet. Kompetansebyggingen av personale må derfor være en kontinuerlig og gjentagende prosess der



Figur 6. Workshopmodellen.

kunnskapsformidlingen begrenses til behovene i den rådende situasjonen. En god modell for å imøtekomme dette behovet er den såkalte workshopmodellen [3, s. 161-163].

Ressurssenteret i figur 6 representerer fagfolk med spesiell kompetanse på JNCL, f.eks. fagfolk fra Statped midt og Frambu. Erfaringene viser at slike workshops er et godt instrument for en langsiktig og gjentagende kompetanseoppbygging av lokale tjenesteytere. Workshopmodellen gjennomføres lokalt i det miljøet som brukeren bor og lever i. Det er flere fordeler med denne modellen. For det første er den kostnadseffektiv for kommunen. Erfaring viser at flere tjenesteytere (per individ med JNCL) vil ha anledning til å delta på lokale workshops i sammenligning med sentrale kurs. På slike workshops har man mulighet til å ta utgangspunkt i konkrete personbaserte problemstillinger og i mindre grad på det generelle. Workshopmodellen kan betraktes som en kombinasjon av personbasert kompetanseoppbygging og veiledning.

Workshopen bør ledes av en fagperson eller rådgiver med spisskompetanse på de indirekte konsekvensene av sykdommens symptomer og de kompensierende tiltakene. Det anbefales at kommunen og arbeidsgiveren til denne rådgiveren inngår en skriftlig og flerårig intensjonsavtale om gjennomføringen av slike workshops. Det er en styrke om rådgiveren er godt kjent med brukeren og familien. Det anbefales at rådgiveren i tillegg observerer brukeren og møter foresatte dagen før selve workshopen da dette kan påvirke innholdet i workshopen. Brukerens sentrale nærpersoner som foresatte, lærere og boligpersonale er faste deltakere på workshopen. Disse personene inviteres til å komme med forslag til faglig innhold.

Noen deltakere på workshopen kan variere i henhold til aktuelle temaer. Representanter fra pedagogisk psykologisk tjen-

este inviteres når brukeren har rettigheter innenfor opplæringsloven. Fagfolk med spesialkompetanse innenfor fysioterapi inviteres når slike temaer er på dagsorden, representanter fra kommunens boligjeneste/arbeids- og aktivitetstjeneste inviteres når bolig og arbeidstilbud er sentrale temaer osv. Modellen kan også brukes i forbindelse med utarbeidelse av IP og IOP.

5.4 Individuell plan (IP)

Retten til individuell plan er hjemlet i helselovgivningen. Det er gode erfaringer med å etablere en fast samarbeidsgruppe som gjennomfører planlegging og utforming av IP.

Individuell plan er en rettighet for individer med omfattende behov. IP tar utgangspunkt i et likeverdig tilbud til alle og at det kan være nødvendig med forskjellsbehandling for å skape likeverdighet. Et likeverdig tilbud tar hensyn til at alle er ulike, og derfor må det alltid være stort rom for individuelle tilpasninger. Brukerens personlige mål og behov skal være utgangspunktet for den individuelle planen.

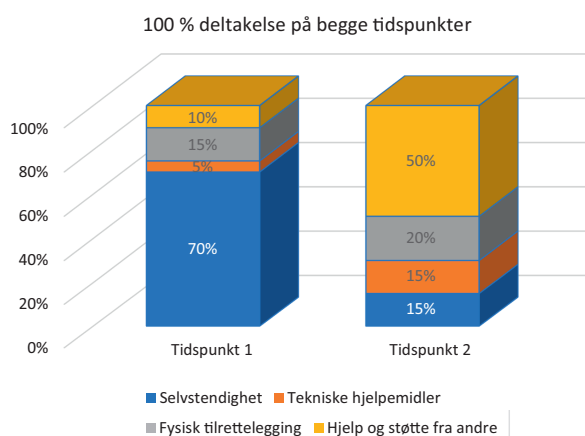
Hovedansvaret for å utarbeide planen ligger i kommunen. Det skal finnes en koordinerende enhet for habiliterings- og rehabiliteringsvirksomhet i alle kommuner ifølge helse- og omsorgstjenesteloven. Denne enheten skal sørge for oppnevning av en navngitt koordinator. Koordinator har ansvaret for å sikre at personens totale tjenestetilbud er samordnet og koordinert, men det er ofte en arbeids-/ansvarsgruppe som påtar seg det praktiske arbeidet med å ferdigstille IP i samarbeid med personen selv (når dette er mulig) og pårørende. Selv om IP er hjemlet i helselovgivningen, er IP et overgripende styringsinstrument der også de langsiktige målene og tiltakene innenfor skoleverkets ansvarsområde bør være med, se nedenfor i dette kapitlet.

En JNCL-diagnose er svært omfattende, og alle barn og unge med JNCL bør ha en individuell plan. De områdene som er spesielle for et individ med JNCL må tillegges stor vekt i planleggingen. Viktige områder er kompensasjon for synstap, barnedemens, kommunikasjonstap, svekkelse av motorikk, tap av selvstendighet, endringer i sosialt fellesskap og psykososiale utfordringer som store humørsvingninger. Etablering av IP bør settes på sakskartet så fort som mulig etter at JNCL-diagnosen er kjent. Arbeidet med individuell plan kan først starte når brukeren selv, ofte representert ved pårørende/verge, ønsker en individuell plan.

En individuell plan for barn og unge med JNCL bør dekke en tidshorison på flere år. Prosjektet viser at de store overgangene mellom ulike skoleslag, eller fra å være elev til å bli ung voksen, er spesielt utfordrende [3, kap. 11]. Det anbefales derfor at en IP minimum strekker seg over neste store overgang, f. eks. overgangen fra ungdomsskole til videregående skole.

En IP for individer med JNCL krever to typer innsikt; kunnskap om personen med JNCL og kunnskap om både utfordringene og mulighetene ved sykdommen. Prosjektet viser at blant de viktigste oppgavene er å bygge relevant og tilstrekkelig kompetanse hos tjenesteyterne i førstelinjetjenesten, samt sikre kontinuitet ved de store overgangene. Kompetansetiltak for tjenesteyterne skal være et obligatorisk tema i den individuelle planen med spesifisering av tidspunkt for ulike tiltak, hvor og hvordan tiltaket skal gjennomføres og hvem som er ansvarlig for selve kompetanseoppbyggingen. Målet er å sikre at tiltak knyttet til kompetansebygging og individuelle tilpasninger er gjennomførte i forkant av selve overgangene.

JNCL medfører at evnen til å prestere vil svekkes med økende alder. Det foreligger alltid en fare for at manglende prestasjon automatisk leder til mindre deltakelse og dårligere livskvalitet. Å kunne opprettholde deltakelse på et godt nivå vil etter hvert kreve individuell bistand, i voksenlivet ofte gjennom hele den våkne tiden på døgnet. Behovet for individuell bistand bør alltid vurderes i en IP. Figur 7 illustrerer hvordan man kan tenke for å opprettholde optimal deltakelse.



Figur 7. Teammodellen.

Søylen til venstre illustrerer et barn med JNCL i ung alder (tidspunkt 1). Deltakelsen på dette tidspunktet er i stor grad basert på barnets selvstendighet og egne prestasjoner. Søylen til høyre illustrerer det samme individet, men i ung voksen alder. Deltakelsesnivået er fortsatt på 100%, men deltakelsen

er på dette tidspunktet i stor grad basert på personlig bistand fra en voksen hjelper.

Et eksempel fra virkeligheten. En gutt med JNCL utviklet tidlig interesse for alpinski. På dette tidspunktet hadde gutten relativt godt syn og gode motoriske ferdigheter, og aktiviteten kunne utføres selvstendig. Gjennom å suksessivt tilby og tilpasse hjelp og utstyr ble det mulig for denne gutten å delta i alpinski i mange år til tross for svekket balanse, motoriske vansker og synstap. Guttens opplevelse av å delta i alpinski var 100% under hele prosessen, men deltakelsen var basert på forskjellige fundament. Hans interesse for sporten vedvarte til ung voksen alder. Mer informasjon om dette finner man i boken [3, kap. 16] og [3, s. 454-457].

Det er helt sentralt at en IP for barn og unge med JNCL spesifiserer behovet for bistand og tilrettelegging. *Teamet* er i denne sammenhengen personen med JNCL sammen med sin hjelper. Modellen bygger på prinsippet at personen med JNCL *er og skal forbli sjåfør i eget liv* uansett sykdomsutviklingen. Teammodellen bygger på prinsippet om at målpersonen kan oppnå personlige mål gjennom samhandling med gode hjelpere. Hjelperne må imidlertid ikke overta målpersonens liv, men tilpasse hjelpen til behovet i den enkelte situasjonen. Teammodellen betyr sikring av personlig autonomi og livsinnhold, også ved tap av selvstendighet. Samhandling med voksne helpere er en forutsetning for deltakelse når sykdomsutviklingen har gått langt. I praksis er det også viktig å sikre at hjelperen ikke overtar aktiviteten, brukeren må alltid involveres. Deltakelsen skal betraktes som et samarbeidsprosjekt med felles mål mellom bruker og hjelper. Brukeren er *sjåføren* i deltakelsen og skal gis mulighet til å gjøre det han eller hun er i stand til å gjøre. Rett form for bistand betyr i tillegg at hjelpenivået økes i takt med at brukeren mister ferdigheter og funksjoner.

Pedagogiske retningslinjer for arbeidet med barn og unge med JNCL

Prosjektet spesifiserte følgende områder som spesielt viktige for barn og unge med JNCL [3, kap. 11]. En IP for barn og unge med JNCL bør bygge på denne innsikten:

Vedr. svekkelsen av de kognitive funksjonene (barndemensen). Man kan ikke stoppe tilbakegangen, men kompensere for den gjennom læring, daglig stimulering, repetisjoner og tilpasninger knyttet til individets læringsvinduer – *hva er mulig å få til når?* Forskningen om demens viser videre at fysisk aktivitet fremmer kognisjon [20], [21].

Vedr. svekkelsen av de motoriske ferdighetene og fysisk status. Man kan ikke stoppe tilbakegangen, men kompensere for den via fysisk aktivitet, tekniske hjelpemidler og tilpasninger. Synshemmingen i seg selv leder ofte til fysisk inaktivitet. Hvordan kan dette imøtekommes? Tiltakene må inkludere fysioterapi når dette er nødvendig [16].

Vedr. synsnedsettelsen. Man kan ikke stoppe tilbakegangen, men kompensere for den via læring, tilpasninger og tekniske hjelpemidler. Forskning viser at synsnedsettelse ofte leder til sittestillende liv og dårlig fysisk form [22], [23], [24], [12], [25], [26], [27], men at dette kan unngås gjennom målrettede tiltak. Prosjektet viser også at tidlige etablerte ferdigheter i punktskrift var til glede langt opp i årene for mange unge med JNCL, og at de som lærte punktskrift tidlig i livet også etablerte de beste ferdighetene.

Vedr. svekkelsen av kommunikasjonsferdigheter. Man kan ikke stoppe tilbakegangen, men kompensere for den via læring, tekniske hjelpemidler og tilpasninger. Data fra prosjektet viste at noen barn med JNCL hadde lært å kommunisere på alternative måter når talespråket sviktet, f.eks. gjennom bruk av tegn som supplement til talespråket [3, kap. 13]. Prosjektet viste imidlertid at få barn med JNCL fikk tilbud om å lære alternative kommunikasjonsformer til tross for behovet.

Vedr. svekkelsen av selvstendighet. Man kan ikke stoppe tilbakegangen, men kompensere for den via læring, tilpasninger og et stadig økende fokus på tilrettelegging og hjelp til selvbestemmelse [3, kap. 16 og 23]. Målet med ulike tiltak er å fremme autonomi, slik at den unge med JNCL kan være og forbli sjåfør i eget liv.

5.5 Individuell opplæringsplan (IOP)

Opplæringsloven, ordinær opplæring og individuelt tilrettelagt opplæring

Tidlig i livet har barn med JNCL gode læreevner. De får etter hvert behov for individuelt tilrettelagt opplæring. Tiltak knyttet til synstapet er gjerne det første området som blir aktuelt. Barna har rettigheter ifølge opplæringsloven til å få den bistand og de hjelpemidler som til enhver tid er nødvendige for å kunne følge den ordinære undervisningen på tross av synstapet. Denne rettigheten er nedfelt i opplæringsloven §§2.14 og 3.10 [28].

Alle barn har rett til individuelt tilrettelagt opplæring der deres individuelle forutsetninger blir tatt hensyn til, og der deres

individuelle læringspotensial blir godt utnyttet til enhver tid. Alle barn skal ha tilfredsstillende faglig utbytte av undervisningen. For barn med JNCL vil barnedemens føre til at aktuelle læringsmål og læringsformer vil endre seg mye gjennom skoleløpet. Etter hvert vil sykdomsutviklingen medføre at barna har behov for utvidet tilrettelegging også med bakgrunn i motoriske vansker og kommunikasjonsproblemer. Opplæringslovens kapittel 5 [29] skisserer retten til spesialundervisning, som gir en utvidet rett til individuell tilrettelegging.

Fordi JNCL og barnedemens er ukjente begreper for de aller fleste ansatte ved kommunenes pedagogisk-psykologiske tjeneste er det fornuftig at aktuelt PP-kontor samarbeider med relevant ekspertise på området. Opplæringsloven beskriver også at tilbud om spesialundervisning skal utformes i samråd med eleven og foreldrene. Dette er spesielt viktig for individer med JNCL fordi foreldrene innehar nødvendig kunnskap både om sykdommen JNCL og om sitt eget barn.

I noen tilfeller kan man ikke forvente at familien tar en aktiv rolle i planleggingsarbeidet, bl.a. fordi familien har utfordringer nok og ikke har krefter til å delta. I slike tilfeller er det en fordel dersom en person som har god kontakt med familien kan representere deres synspunkter og perspektiv.

Opplæringsloven sier at alle elever skal ha tilhørighet til en klasse eller gruppe som de opplever tilhørighet til, og at ingen klasse eller gruppe skal være større enn det som oppleves trygt og er pedagogisk forsvarlig.

Man kan søke om inntil to ekstra opplæringsår i videregående skole dersom eleven har rett til spesialundervisning og/eller punktskriftopplæring, og har behov for ekstra opplæringsår ut fra de målene som er satt for opplæringen [33]. Det er av denne grunn viktig å konkretisere opplæringsmål i elevens læreplan som kan brukes som argument ved søknad om ekstra opplæringsår. Mange elever med JNCL har hatt god nytte av ekstra opplæringsår på videregående skole. Søknad krever sakkyndig vurdering fra pedagogisk-psykologisk tjeneste. Dersom eleven har mistet store deler av et skoleår i videregående opplæring på grunn av skade eller sykdom kan det også søkes om utvidet opplæringsår.

Individuell opplæringsplan (IOP)

og sammenheng med IP

For en elev som får spesialundervisning, skal det utarbeides individuell opplæringsplan (IOP) [29]. IOP skal vise mål for og innhold i opplæringen og hvordan den skal drives. IOP er et verktøy for å planlegge og gjennomføre undervisningsaktiviteter. En IOP er nødvendig når den nasjonale læreplanen ikke er tilstrekkelig for å imøtekomme individets opplæringsbehov. IOP har som regel en tidshorison på ett år, noe som betyr at den skal evalueres og revideres minst en gang årlig.

Dersom IP foreligger, bør denne gi føringer for utarbeidelse av IOP. God sammenheng mellom de personsentrerte planene IP og IOP er viktig for barn og unge med JNCL. IP kan (og bør) indikere tiltak innenfor skoleverkets ansvarsområde for å møte framtidige behov som ikke nødvendigvis er fremtredende i dag, men der det foreligger behov for tidlige innsatser. Målene som er spesifisert i IOP for elever med JNCL skal være proaktive og optimistiske, men også realistiske, oppnåelige og konkrete. I likhet med individuell plan skal IOP være basert på vurderinger knyttet både til kunnskap om sykdommen og kunnskap om eleven. Den skal inneholde spesifiserte kognitive, motoriske og sosiale mål, samt aktiviteter som vil gi eleven individuelt tilpassede utfordringer. Erfaringer fra andre land antyder at IOP for elever med JNCL i for stor grad vektlegger underholdning og hvile, og i for liten grad promoterer læring, utvikling og opprettholdelse av etablerte ferdigheter [25]. Dette kan i ytterste konsekvens medføre passivitet og mangel på deltakelse, som i sin tur kan ha negativ påvirkning på individets livskvalitet.

Det er viktig at IOP for elever med JNCL spesifiserer behovet for tid og personlig støtte for å oppnå personlige mål, noe som vil øke med alderen. Læring av nye ferdigheter skal på vanlig måte spesifiseres. Det er mer uvanlig å spesifisere behovet for å vedlikeholde etablerte kunnskaper og ferdigheter, men dette er spesielt viktig for barn og unge med demens.

Skolen skal jobbe for at barn og unge med JNCL skal utvikle seg til å være og forbli *sjåfører i egne liv*. Dette betyr at IOP må spesifisere hvordan selvstendighet i hverdagens situasjoner skal læres og vedlikeholdes så lenge dette er mulig, og senere i sykdomsutviklingen erstattes med et økende søkelys på personlig autonomi som kompensasjon for manglende selvstendighet, se kapittel 4 i dette heftet og boken [3, kap. 16].

6. Voksenlivet

6.1 Fra ungdom til voksen alder

Å nå voksen alder er en viktig milepæl i alle menneskers liv, også for personer med JNCL. I juridisk forstand er en voksen en person som anses som uavhengig, selvforsynt og ansvarlig. Situasjonen for unge voksne med JNCL er annerledes, og prosessen fra å være elev til å bli voksen må derfor planlegges og tilrettelegges nøye.

Overgangen til voksenlivet betyr i de fleste tilfeller at personen med JNCL flytter inn i egen leilighet og får en ny hverdag med tilrettelagt arbeid eller tilpassede aktiviteter, ofte i fellesskap med andre funksjonshemmede. Personen skal ha en meningsfylt hverdag, en individuelt tilrettelagt arbeidsplass, og en individuelt tilpasset og aktiv fritid. Dette er viktige aspekter ved voksenlivet for individer med JNCL.

Mange unge voksne med JNCL vil ha behov for opplæring også etter avsluttet videregående skole. Ifølge opplæringsloven §4A-2 [34] har man rett til voksenopplæring for å utvikle eller holde ved like grunnleggende ferdigheter i det nye hjemmet, på arbeidsplassen osv. Tilvenning til nye situasjoner er også et sentralt læringsaspekt for unge voksne med JNCL.

6.2 Den individuelle planen – et sentralt arbeidsverktøy

Passivitet, om livet tar «lengre pauser», om utvikling og opprettholdelse av ferdigheter ikke gis nok oppmerksomhet, om deltakelse i et sosialt inkluderende miljø mangler, eller om hjelp og støtte ikke blir tilgjengeliggjort i henhold til behovet, bør betraktes som trusler for livskvalitet for personer med JNCL. Disse områdene må derfor gis spesiell oppmerksomhet ved overgangen til voksenlivet. Å ivareta livsflyten for unge voksne med JNCL vil kreve god planlegging.

Det er nødvendig med en lengre planleggingsperiode for å finne et egnet bosted og en jobb. Overgangsperioden begynner med planlegging og gjennomføring av nødvendige forberedelser til selve milepælen, som er å starte arbeidsrelaterte aktiviteter og eventuelt flytte til et eget hjem. Funnene i prosjektet [3, kap. 23] understreker viktigheten av å starte planlegging tidlig, minst to år før skolegangen avsluttes. Kjernefaktorer bak vellykkede overganger til voksenlivet er en funk-

sjonell ansvars-/arbeidsgruppe, se kap. 5.4 i dette heftet, tjenesteleverandørers kompetanse og holdninger, og tilgjengelige ressurser. Et viktig redskap for planlegging av voksenlivet er den individuelle planen, se kap. 5.4 i dette heftet. Det er viktig å ta høyde for at personer med JNCL kan være mer individuelt forskjellige enn mennesker uten funksjonstap er. Overgangen til voksenlivet må dermed være personsentrert.

6.3 Fokus på deltakelse i aktiviteter

Deltakelse i aktiviteter er vårt viktigste grunnlag for læring, utvikling og vedlikehold av etablerte ferdigheter, se kap. 5.4 i dette heftet. De positive effektene av deltakelse kan ikke overdrives for noen av oss. Unge voksne med JNCL er helt avhengige av hjelp og støtte for å kunne være deltagende, men behovet for deltagelse er minst like stort som for andre, og dette må prioriteres høyt.

Unge voksne mennesker deltar i aktiviteter i hjemmet, på fritiden/ferien og på arbeidet. Unge voksne med JNCL skal også delta på disse arenaene fordi de utgjør selve grunnlaget for læring, stimulering og livskvalitet. For unge voksne med JNCL må man konkretisere hva de skal delta på, f.eks. aktiviteter i hjemmet som oppvasken, matlagingen og shoppingen, fritidsaktiviteter som å besøke navngitte venner/familien, være i stallen, spille brettspill og delta i musikkklubben, ferieaktiviteter som å delta på kommunens musikkfestival, besøke hytta, delta på Blindeforbundets leir, og arbeidsaktiviteter som keramikkarbeid, snekkerarbeid, lage tennbriketter på en navngitt arbeidsplass. Ved konkretisering av aktiviteter tar man utgangspunkt i individets preferanser og ferdigheter, se kap. 5.2 i dette heftet. En rimelig balanse mellom de ulike aktivitetsarenaene vil fremme variasjon og livskvalitet, deltakelse i samfunnet, sosial kontakt og best mulig utvikling og vedlikehold av ferdigheter. Det er viktig å ta utgangspunkt i teammodellen, se kap. 5.4 i dette heftet. Man spør seg hva den unge med JNCL kan delta på, bidra med og få til når han/hun er sammen med sin gode hjelper som yter riktig type og grad av bistand.

6.4 Fysisk aktivitet

I tillegg til ovennevnte bør man også planlegge og konkretisere for nok fysisk aktivitet. Hele kroppen må tas i betraktning når man planlegger, og det er viktig at man tar utgangspunkt i individets preferanser, f.eks. svømming, klatring eller ridning. Et dagsprogram bør inneholde en økt med fysisk aktivitet hver dag som et minimum. Både styrke, kondisjon og balanse skal ivaretas, og det anbefales at man samarbeider med en fysioterapeut for å lage et passende treningsprogram. I tillegg er det viktig å huske på at man integrerer fysisk aktivitet i hverdagen, f.eks. naturlige aktiviteter som å hente posten. Det er vanlig at unge voksne med JNCL utvikler stivhet i ledd og kontrakturer som kan være en konsekvens av fysisk inaktivitet. For å motvirke dette er det spesielt viktig å samarbeide med fysioterapeut.

6.5 Registrering av deltakelse

Erfaringene fra prosjektet viser at planlegging og gjennomføring av tiltak er to forskjellige former for virksomhet [3, s. 466-473]. Det som er planlagt blir ikke alltid gjennomført, ofte på grunn av trivielle omstendigheter. Evaluering og registrering av hva unge voksne med JNCL faktisk deltar på er en viktig evalueringssoppgave for ansvars-/arbeidsgruppen. Registreringer er et godt utgangspunkt for å drøfte problemstillinger og sette inn nødvendige tiltak. Registreringer kan tilnærmevis betraktes som en indeks på livskvaliteten til den unge med JNCL. Figur 8 illustrerer dette.

Registreringer viser at personen til venstre i figur 8 har en balansert livssituasjon mens personen til høyre har en begrenset livssituasjon. Størrelsen på sektoren ”uspesifisert liv” er bekymringsfull og kan indikere behov for tiltak og tilrettelegging.

6.6 Personlig hjelp og støtte

Uavhengigheten reduseres når individer med JNCL blir eldre. Deltakelse er alltid truet når evner og funksjoner avtar dersom funksjonstapene ikke imøtekommes med kompenserende tiltak. Bruk av teammodellen, se kap. 5.4 i dette heftet, er en forutsetning for deltakelse for de aller fleste unge voksne med JNCL. Bruk av teammodellen er også et kriterium for å opprettholde den individuelle autonomien når personen ikke oppnår personlige mål uten hjelp og støtte fra andre. Å sikre nok tilgjengelig hjelp og støtte er et sentralt element ved planleggingen av voksenlivet fordi det før eller senere utgjør forskjellen på deltakelse og ikke-deltakelse. Prosjektet viser at kjente filmer og lydbøker er vanlige aktiviteter for unge voksne med JNCL. Slike aktiviteter kan være gode aktiviteter for målgruppen, men aktivitetene fungerer utvilsomt best ved bruk av team-modellen, der hjelper aktivt engasjerer den unge voksne i den aktuelle fortellingen.

6.7 Transportmiddel

Behovet for et tilgjengelig og tilpasset transportmiddel for rullestolbrukere vil før eller senere utgjøre forskjellen på om den unge voksne med JNCL deltar på aktiviteter utenfor boligen eller ikke. Budsjettmessig er dette en stor kostnad for kommunen som krever langtidsplanlegging. Det er viktig at problemstillingen aktualiseres lang tid før man havner i en situasjon der man må kutte ned på arbeidstilbud, fritidsaktiviteter osv. på grunn av et manglende transporttilbud.



Figur 8. To forskjellige livssituasjoner for to unge voksne med JNCL.

6.8 Det nye hjemmet og arbeidet

Å tilrettelegge og finne et nytt hjem og en arbeidsplass kan kreve lang planlegging. Å flytte kan være utfordrende for unge voksne med JNCL. Personen med JNCL kan ved begynnelsen av overgangsperioden fungere ganske bra og utføre en rekke daglige gjøremål. Imidlertid er det viktig å finne og designe et hjem og et arbeid tilpasset for fremtiden som bl.a. tar høyde for rullestolbruk.

Begrunnelsen for å flytte inn i et bofellesskap og arbeide i et dagsenter er bl.a. å skape muligheter for sosial interaksjon med jevnaldrende med ulike typer funksjonshemminger.

Det må tas hensyn til at noen unge voksne med JNCL er følsomme overfor naboer med utfordrende atferd og miljøer med høyt støynivå. Erfaringer viser dessuten at personer med JNCL etter hvert tilbringer mer tid med ansatte enn med jevnaldrende. Personalet vil i mange tilfeller være de viktigste personene for å ivareta den unge voksnes behov for et godt sosialt liv. Prosjektet [3, kap. 23] viser i tillegg viktigheten av å begrense antall personale som skal ivareta den unge voksnes behov for hjelp, omsorg og sosialt liv. Et for stort antall personale i turnus vil medføre at den unge voksne med JNCL og personalet ikke blir godt nok kjent med hverandre, og at kommunikasjon og samspill blir vanskeligere.

Noen foreldre velger at den unge voksne med JNCL forblir boende i foreldrehjemmet. Dette kan være en god løsning, spesielt i situasjoner der kommunen ikke har gode alternativer å tilby. Foreldrehjemmet bør i slike situasjoner tilpasses for bruk av rullestol før dette blir helt nødvendig. Man kan få økonomisk støtte til tilpasninger som bredere dører, ramper, tilpasset bad osv. Ifølge lovverket har hjemmeboende samme krav på tjenester som de som bor i en kommunal bolig [32, s. 15]. Foresatte til unge voksne med JNCL som blir boende i foreldrehjemmet velger ofte en brukerstyrt personlig assistanse-løsning (BPA) [30]. BPA er en måte å organisere tjenestene på som omfatter praktisk og personlig assistanse for personer med nedsatt funksjonsevne som har behov for bistand i dagliglivet. Hjelpen kan gis både i og utenfor hjemmet. Det finnes erfaringer med at BPA-ordninger kan fungere godt for unge voksne med JNCL. En generell erfaring er imidlertid at man ikke bør undervurdere det administrative ansvaret og arbeidet som er knyttet til en slik ordning og som ofte faller på foreldre som innehar vergefunksjon.

Den videregående skolen er en viktig del av forberedelsesfasen til voksenlivet. Mål og tiltak bør spesifiseres i IOP, og

skolen kan ta et hovedansvar for å lære opp eleven i arbeidsoppgaver som blir nyttige i voksenlivet. Det er viktig at man tar utgangspunkt i arbeidsoppgaver som kommunen eller det private arbeidslivet kan tilby og ikke i oppgaver som bare kan gjennomføres på aktuell skole. I den siste delen av den videregående skolen bør eleven få anledning til å praktisere sine ferdigheter på det stedet der han/hun skal jobbe etter avsluttet skolegang. En slik ordning gir også muligheter for tilrettelegging av kommende arbeidsplass i henhold til behov, og muligheter for at eleven og personalet blir bedre kjent med hverandre.

En lignende gradvis prosess kan også gjennomføres ved flytting til ny bolig. For noen kan det være hensiktsmessig å få anledning til å «prøvebo» i den nye boligen. Elevens tilpasning til nye situasjoner er basert på læring og slike læringsmål kan spesifiseres i elevens IOP.

En viktig del av forberedelsene er å involvere og snakke om voksenlivet med den unge med JNCL på skolen og i hjemmet. Erfaringer viser at det er viktig å presentere de nye forandringene på en positiv og engasjerende måte. Dette i kombinasjon med besøk på de nye arenaene gir ofte gode resultater.

6.9 Personalet og kompetanseoppbygging

Et godt forberedt personale er kanskje den viktigste suksessfaktoren for å oppnå et godt voksenliv for personer med JNCL. Den første kompetanseoppbyggingen av personalet bør skje før den unge voksne flytter til sin nye bolig og/eller begynner å jobbe på arbeidsplassen. Opplæringen bør skje lokalt og gjerne i de lokalene der den unge voksne skal bo og jobbe. Aktuelle bidragsytere er foresatte, Helsevesenet, Statped, Frambu, representanter fra den videregående skolen, pedagogisk-psykologisk tjeneste osv. I tillegg bør personalet gis god anledning til å lære å kjenne den kommende beboeren eller arbeidstakeren.

Erfaringene fra prosjektet viser at det ikke er nok med en tidlig kompetanseoppbygging av personalet. Det vil skje utskiftninger i personalgruppa og sykdommen vil utvikle seg videre. Dette vil kreve ny kompetanse og nye tiltak. Det anbefales at kompetanseoppbyggingen skjer i form av jevnlig, lokale workshops, se kap. 5.3 i dette heftet. For å få tilgang til kurs og veiledning fra utdanningssektoren kan det kreves at personen med JNCL har vedtak om voksenopplæring. Det er derfor fornuftig å søke om voksenopplæring når den unge voksne med JNCL avslutter den videregående skolen.

6.10 Viktige arbeidsverktøy

Følgende arbeidsverktøy kan være viktige for å planlegge og opprettholde et godt voksenliv for personer med JNCL [3, s.467-473]:

«Boken om meg»

Boken om meg er en skriftlig personlig fortelling (gjerne med bilder) om personen med JNCL. Boken er et viktig verktøy i opplæring av nytt personale. Den skal beskrive individets personlighet, historie, preferanser, rutiner, hjelpemidler, hvordan den unge voksne kommuniserer osv. og bør være skrevet av nærpersoner som kjenner han/henne godt, f.eks. foreldre og lærere. Boken har vist seg å være et verdifullt verktøy for å styrke en delt referanseramme mellom tjenesteleverandører og foresatte. Boken om meg er et spesielt viktig verktøy i forbindelse med flytting til egen bolig, bl.a. fordi personalgruppen vil skifte. Det er viktig å oppdatere boken jevnlig. Noen boliger har innført en regel som presiserer at man ikke får jobbe med den unge voksne med JNCL før man har lest «Boken om meg». Kontakt Statped [17] og Norsk NCL-forening [4] for informasjon om «Boken om meg».

Aktivitetsbanken

Aktivitetsbanken inneholder lister over personbaserte aktiviteter knyttet til deltakelsesområdene i og rundt hjemmet og på arbeidet, og også en konkretisering av navngitte fysiske aktiviteter, fritidsaktiviteter, ferie- og utfluksaktiviteter. Målet er at den unge voksne med JNCL skal være engasjert i alle aktivitetene i aktivitetsbanken, noen på regelmessig basis og andre mer uregelmessig. Kontakt Statped [17] om veiledning som gjelder aktivitetsbanken.

Ukeplanen

Ukeplanen viser strukturen for de rutinemessige aktivitetene som finner sted hver dag i kombinasjon med valgte aktiviteter fra aktivitetsbanken. Kontakt Statped [17] om veiledning som gjelder ukeplan.

Registrering av deltakelse

Registreringsskjema for deltakelse viser hva personen med JNCL faktisk har deltatt på. Erfaringen viser at slike registreringer er et godt verktøy ved evalueringer og på ansvarsgruppemøter. Kontakt Statped [17] om veiledning som gjelder registrering.

Loggboka

Boligpersonale, arbeidsledere på jobben og foreldre bør skrive daglige oppføringer i en felles loggbok. Loggboken skal inneholde informasjon som ikke dekkes ved andre former for registrering, for eksempel informasjon om hva personen har gjort, snakket om, vært opptatt av i løpet av dagen. Loggboken kan også inneholde opplysninger om helse, søvnmønstre eller uventede endringer i det daglige programmet. Loggboken følger personen mellom bosted, arbeid og familiens hjem og oppdateres på daglig basis. Kontakt Statped [17] og Norsk NCL-forening [4] for informasjon og veiledning om loggboken.

6.11 Mot livets slutt

Den unge voksne med JNCL blir etter hvert sengeliggende og pleietrengende. Likevel kan den unge voksne huske hendelser og mennesker, og vise følelser og tanker, ofte glimtvis. På mange måter kan symptomene ved JNCL i sen fase sammenlignes med det man kjenner til hos eldre demente. Imidlertid må man alltid behandle unge voksne med JNCL som unge voksne og ikke som gamle mennesker eller barn. Man bør fokusere på et tilbud som ikke utelukkende legger vekt på fysisk pleie, men som også tar vare på personen bak diagnosen, f.eks. gjennom rolige samtaler, favorittmusikk, høytlesing osv. sammen med personale som den unge med JNCL er godt kjent med. Prosjektet viser at den unge voksne forstår og opplever mer enn tilstanden gir inntrykk av. Man bør ta utgangspunkt i at hørsel, følelsesliv og personlighet fungerer og at personen registrerer og erfarer, også i den sene fasen av sykdommen.

7. Avsluttende ord

Dette heftet er en kort innføring i hva man pedagogisk kan gjøre for å sikre best mulig livskvalitet for barn og unge med JNCL. Heftet er i stor grad basert på prosjektet JNCL og Education [3], men mye av innholdet og prinsippene kan overføres til barn og unge med andre NCL-varianter. Det kan være overveldende å få ansvar for et ungt menneske med en slik alvorlig sykdom. Erfaring viser imidlertid at jobben er svært stimulerende, spesielt når man merker at man faktisk har lyktes med å bidra til at barnet eller den unge får et bedre pedagogisk tilbud og økt livskvalitet.

For å lykkes med jobben er det helt nødvendig at man etablerer et tett, godt og tillitsfullt samarbeid med foreldrene og familien. Ikke vær redd for å ta kontakt, kom gjerne med forslag og initiativ, og formidle dine meninger. Videre er det viktig å etablere et tett samarbeid med Statped midt [17] om

det pedagogiske og Frambu [18] om sosialmedisinske forhold. Be om tjenester, gå på kurs, og ikke vær redd for å be om lokal veiledning. Med andre ord, still krav og vis forventninger om samarbeid med de aktuelle kompetansesentrene. Foreldreforeningen Norsk NCL-forening [4] har ikke en formell rolle i å bistå med hjelp og veiledning, men foreningen sitter med svært mye kunnskap om JNCL og har alltid gitt råd når det foreligger konkrete problemstillinger.

Husk at man i denne jobben ikke har mislyktes dersom man ikke har oppnådd de forventede målene. Dette kan skje fordi sykdommen er uforutsigbar. Hvis man derimot ikke igangsetter og prøver ut tiltak vil dette være å betrakte som et nederlag, fordi det kan være skjebnesvangert for barnet eller den unge med JNCL. Vi ønsker dere lykke til med jobben, husk på at dine innsatser kan være uvurderlige.

8. Referanseliste

- [1] Helland, I. (2016). Veileder for symptombehandling ved Nevronal Ceroid Lipofuscinose (kan lastes ned fra Norsk NCL-forenings nettsider; <https://www.nncl.no/>)
- [2] Mole, S.E. & Cotman, S. L. (2015). Genetics of the neuronal ceroid lipofuscinoses (Batten disease). *Biochimica et Biophysica Acta*, 1852 (10), 2237-2241.
- [3] Tetzchner, S. v., Elmerskog, B., Tøssebro, A-G., Rokne, S., (2019). Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis, Childhood Dementia and Education. Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective. Snøfugl forlag, Melhus, Norge.
- [4] Norsk NCL-forening. <https://www.nncl.no/>
- [5] Hempel, C. (2010). Dementia in children, <http://addiandcassi.com/dementia-in-children-and-teens-when-kids-brains-regress-like-the-elderly/>
- [6] Tetzchner S. v., Fosse P., Elmerskog, B. (2013). Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis and education. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease*, Volume 1832, Issue 11, 2013, Pages 1894-1905, ISSN 0925-4439
- [7] Jensen J. (2016) Hentet 15.10.2017 fra <https://sml.snl.no/plastisitet>
- [8] Diamond, A (2012). Activities and programs that improve children's executive functions. *Current Directions in Psychological Science*. 21 (5): 335-341.
- [9] Barnekonvensjonen (2020). <https://www.regjeringen.no/no/dokumenter/fns-barnekonvensjon/>
- [10] Simons, D. J., Boot, W. R., Charness, N., Gathercole, S. E., Chabris, C. F., Hambrick, D. Z., Stine-Morrow, E. A., (2016). Do Brain-Training Programs Work? *Psychological Science in the Public Interest*. 17 (3): 103-86.
- [11] Tegnordbok. <https://www.minetegn.no/Tegnordbok-2016/>
- [12] Aslan, U. B., Calik, B. B., & Kitis, A. (2012). The effect of gender and level of vision on the physical activity level of children and adolescents with visual impairment. *Research in Developmental Disabilities*, 33, 1799-1804.
- [13] Brambring, M. (2007). Divergent development of manual

- skills in children who are blind or sighted. *Journal of Visual Impairment and Blindness*, 101, 212-225.
- [14] Fraiberg, S., & Freedman, D. A. (1964). Studies in the ego development of the congenitally blind child. *The Psychoanalytic Study of the Child*, 19, 113-169.
- [15] Buell C. E. (1984). Physical education for blind children. *British Journal of Visual Impairment*, 2, 107-122.
- [16] Jeremiassen, R. E. H. (2016). *JNCL og fysisk aktivitet*. Trondheim, Norway: Statped Midt.
- [17] Statped. <https://www.statped.no/>
- [18] Frambu. <https://frambu.no/>
- [19] Helse og omsorgsdepartementet, 2011. <https://www.helsenorge.no/rettigheter/individuell-plan>
- [20] Laurin D., Verreault, J., Lindsay, MP, Rockwood, K. (2001). Physical activities and Risk of Cognitive Impairment and Dementia. *Arch. Neurol* 2001;58:498-504, American Medical Association, USA.
- [21] Rovio S. (2008). The effect of physical activity and other lifestyle factors on dementia, Alzheimer's disease and structural brain changes (thesis). Aging Research Center, Department of Neurobiology, Care Sciences and Society, the Karolinska Institute, Stockholm, Sweden.
- [22] Fraiberg S. (1977). *Insights from the blind*. New York: Basic Books.
- [23] Freedman, D. A., & Cannady, C. (1971). Delayed emergence of prone locomotion. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 153, 108-117.
- [24] Tellevik, J. M., Storliløkken, M., Martinsen, H., & Elmerskog, B. (2007). *Spesialisten i nærmiljøet* (The specialist in the local environment). Trondheim: UniPub.
- [25] Elmerskog, B., & Fosse, P. (Eds.) (2012). *Lære for livet: en innføring i pedagogikk og læring ved juvenil nevronal ceroid lipofuscinose (JNCL)* (Learning for life. An introduction to education and learning in juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis). Trondheim: Akademika forlag.
- [26] Houwen, S., Visscher, C., Lemmink, K. A. M., & Hartman, E. (2009). Motor skill performance of children and adolescents with visual impairments: A review. *Exceptional Children*, 75, 464-492.
- [27] Elmerskog, B., Martinsen, H., Storliløkken, M., & Tellevik, J. M. (1993). *Førlighetsopplæring – Mobility i en funksjonell sammenheng*. Trondheim: Tapir.
- [28] Opplæringsloven §§2.14 og 3.10. <https://www.udir.no/regelverkstolkninger/opplaring/Elever-med-sarskilte-behov/Rundskriv-Udir-9-2012/Hvem-har-rett-pa-opplaring-etter-2-14-og-3-10/>
- [29] Opplæringsloven kapittel 5. [https://www.udir.no/laring-og-trivsel/sarskilte-behov/spesialundervisning/Spesialundervisning/Retten/](https://www.udir.no/laring-og-trivsel/sarskilte-behov/spesialundervisning/Spesialundervisning/Retten/spesialundervisning/Spesialundervisning/Retten/)
- [30] Brukerstyrt personlig assistanse (BPA). <https://www.helsedirektoratet.no/tema/sykehjem-og-hjemmetjenester/brukerstyrt-personlig-assistanse-bpa>
- [31] Brukerstyrt personlig assistanse (BPA) – utvidelse av målgruppen <https://www.regjeringen.no/no/dokumenter/I-152005/id445639/>
- [32] Rett til tjenester i egen bolig. https://www.regjeringen.no/globalassets/upload/bld/rapporter/2010/info_og_utvikl_program_210_2013
- [33] Opplæringsloven §3.1. Rett til videregående opplæring for ungdom. <https://www.udir.no/regelverkstolkninger/opplaring/lov-om-grunnskolen-og-den-vidaregaande-opplaringa-opplaringslova/#lid141268>
- [34] Opplæringsloven §4A-2. Rett til spesialundervisning på grunnskolen område. https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1998-07-17-61/KAPITTEL_5#%C2%A74a-1
- [35] Elmerskog, B., Tøssebro AG., Atkinson, R., Rokne, S., Cole B., Ockelford, A., Adams, H. R. Overview of advances in educational and social supports for young persons with NCL disorders. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease*. Volume 1866, Issue 9, 1 September 2020, 165480. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0925443919301875>

Om forfatterne

Bengt Elmerskog er utdannet lærer og spesialpedagog med videreutdanning fra Sverige og Norge i pedagogisk arbeid med elever med alvorlig synsnedsettelse og blindhet. Bengt Elmerskog arbeidet i årene 1976-1986 på Ekeskolan i Örebro, Sverige, blant annet med elever med JNCL. Han har siden 1990 arbeidet som rådgiver på Tambartun kompetansesenter, som senere ble en del av Statped midt. Bengt Elmerskog er medredaktør og forfatter av to pedagogiske bøker for barn og unge med JNCL: *Lære for Livet* (2012) og *Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis, Childhood Dementia and Education*, (2019), samt forfatter av flere artikler om JNCL. Han ble pensjonist høsten 2019.

Anne-Grethe Tøssebro er utdannet lærer og spesialpedagog med videreutdanning i sammensatte lærevansker. Hun har arbeidet med barn og unge med store sammensatte lærevansker hele sitt yrkesliv. Hun ble ansatt som rådgiver i Statped midt januar 2013 og har deretter først og fremst arbeidet med barn og unge med JNCL. Anne-Grethe Tøssebro er medredaktør og forfatter av boka *Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis, Childhood Dementia and Education*, (2019), samt medforfatter av artikler om JNCL. Hun ble pensjonist høsten 2019.

