

## Laten we vrienden zijn

Onderwijs aan en begeleiding van kinderen met Juveniele-Neuronale Ceroid Lipofuscinoses

Geert W. van Delden



### **Opdracht en woord van dank**

Dit boekje draag ik op aan alle kinderen met J-NCL en hun ouders die ik in de loop van de jaren heb ontmoet en waarmee ik de eer had te mogen werken. Zij hebben mij veel geleerd over de ziekte, maar vooral over de manier waarop we met deze kinderen en hun ouders dienen om te gaan. Ik dank hen daar voor.

Daarnaast dank ik alle leerkrachten, leerkracht ondersteuners, assistenten en groepsleiding voor hun samenwerking en hun inzet voor onderwijs aan en begeleiding van leerlingen met J-NCL.

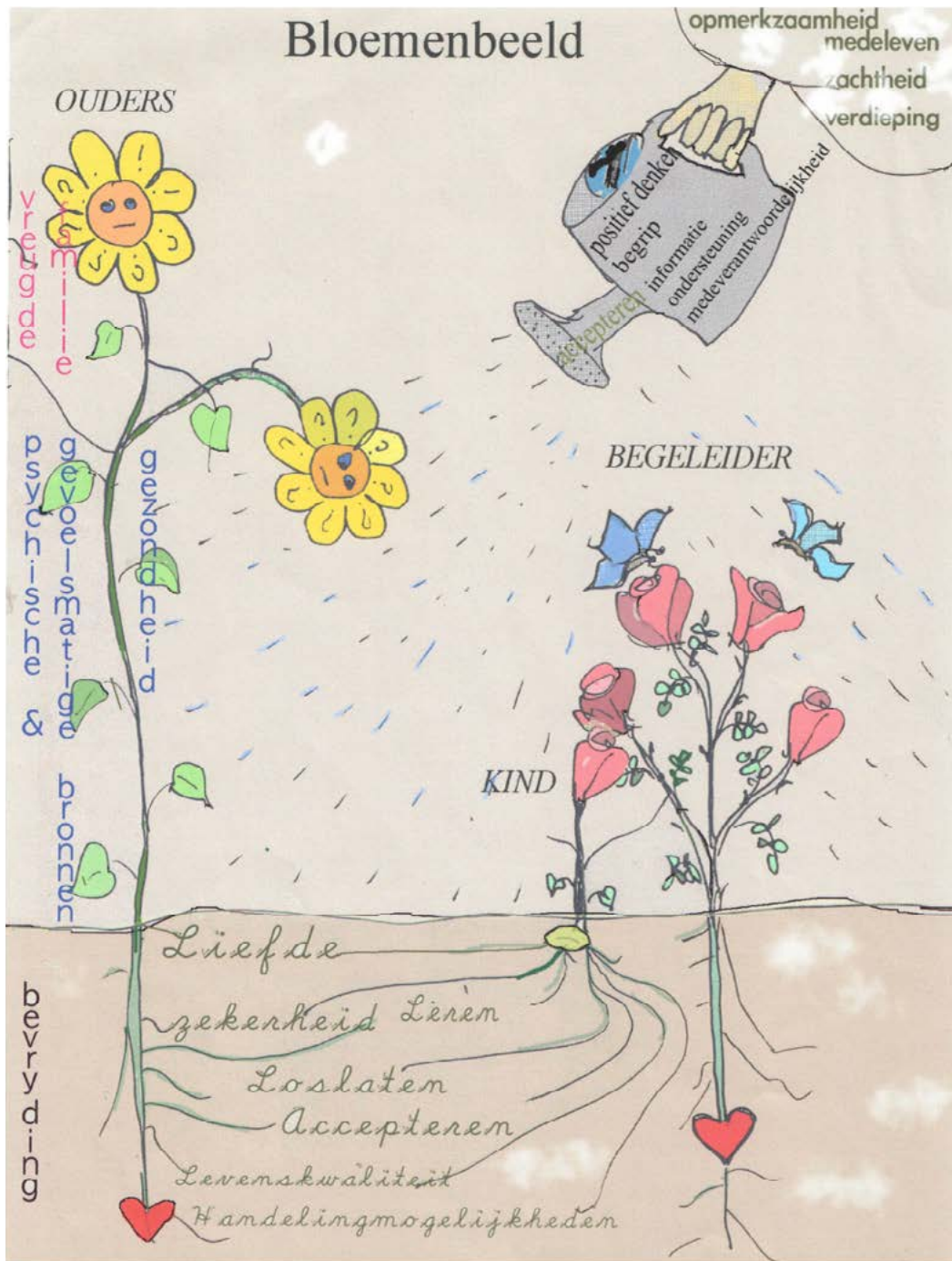
Zonder hen had ik dit boekje nooit kunnen schrijven. Het is zeker niet het laatste woord en de enige waarheid wat is opgetekend, maar een poging tot vastleggen van de huidige praktijk.

Geert W. van Delden  
Glimmen, juni 2016

# Inhoudsopgave

<b>Leeswijzer</b>	<b>6</b>
<b>Voorwoord</b>	<b>7</b>
<b>Hoofdstuk 1</b>	
<b>J-NCL: Kinderen met een eindelijk perspectief</b>	<b>9</b>
1.1 Inleiding tot het ziektebeeld	9
1.2 Wat zijn stofwisselingsziekten en wat is NCL	9
1.3 Verschijningsvormen van J-NCL	10
1.4 Hoe vaak komt het voor	11
1.5 Erfelijkheid en onderzoek naar de oorzaak	12
1.6 Diagnostiek	13
1.7 Fasen in het ziekteverloop bij J-NCL	14
1.8 Behandeling	16
<b>Hoofdstuk 2</b>	
<b>Aspecten van het ziektebeeld J-NCL</b>	<b>17</b>
2.1 Medische aspecten	17
2.1.1 Algemeen	17
2.1.2 Verlies van het gezichtsvermogen	18
2.1.3 Epilepsie	18
2.1.4 Overige aandoeningen	18
2.2 Cognitieve en psychiatrische aandoeningen	19
2.3 Spraak, taal en communicatie	21
2.3.1 Fasen in de spraak, taal en communicatie	21
2.3.2 Oorzaken van de communicatieproblemen	23
2.3.3 Hulpmiddelen, verwijzers en kalenders	25
2.4 Fysiotherapie en Ergotherapie	27
2.4.1 Fysiotherapie	27
2.4.2 Ergotherapie	29
2.5 Oriëntatie & Mobiliteit	29
2.5.1 Inleiding	29
2.5.2 Oriëntatie en Mobiliteit bij kinderen met J-NCL	30
2.6 Zelfredzaamheid en Verzorging	31
2.6.1 Mondverzorging	31
2.6.2 Eten en drinken	32
<b>Hoofdstuk 3</b>	
<b>Begeleiding van kinderen met J-NCL</b>	<b>33</b>
3.1 Uitgangspunten	33
3.2 Angsten, wanen, hallucinaties en dwangmatig vragenstellen	39
3.3 Kinderen en fantasie	46
3.4 Communicatiemap	50
3.5 Persoonlijke behoeften en veiligheid	52
3.6 De medewerker: competentie en ethiek	53

<b>Hoofdstuk 4</b>	
<b>Onderwijs</b>	<b>57</b>
4.1 Het belang van onderwijs	57
4.2 Het Pedagogisch klimaat	59
4.3 Interventies in de klas	60
4.4 Aangepast onderwijsplan	62
4.5 Schoolafsluiting en transitie	63
<b>Hoofdstuk 5</b>	
<b>Ouders</b>	<b>66</b>
5.1 Ouders en opvoeden	66
5.2 Ouders en hun verdriet	73
5.3 Broers en zussen	78
<b>Hoofdstuk 6</b>	
<b>Vragen en antwoorden</b>	<b>80</b>
<b>Hoofdstuk 7</b>	
<b>Omgaan met spanning</b>	<b>85</b>
7.1 Omgaan met spanning	85
7.2 Problemen in het leven	86
7.3 Ontspannen valt te leren	86
7.4 Effectief omgaan met de tijd valt te leren	87
7.5 Spanningen in het gezin en de communicatievaardigheden	88
<b>Tot slot</b>	<b>91</b>
<b>Bijlagen</b>	<b>92</b>
Bijlage 1: Medisch handelen	92
Bijlage 2: Communicatie tips	93
Bijlage 3: Epilepsie protocol	94
Bijlage 4: Adressen	95
<b>Literatuur</b>	<b>98</b>



**Bloemenbeeld.**

Beeld gepresenteerd tijdens de Conferentie "Auf dem Weg in die Hilflosigkeit? Leben lernen mit Neuronaler Ceroid Lipofuscinose" van 14-16 december 1990 in Bad Segesberg (D). Dit bloemenbeeld representeert de opvoeding en begeleiding van kinderen met de ziekte neuronale ceroid lipofuscinose.

# Leeswijzer

Deze publicatie is bedoeld voor verschillende doelgroepen. Het probeert een ondersteuning te zijn voor allen werkzaam in het onderwijs, met name het onderwijs aan kinderen met een visuele beperking (cluster 1 onderwijs, maar ook in de ambulante begeleiding vanuit cluster 1 ten behoeve van het onderwijs aan deze kinderen die het reguliere of ander speciaal onderwijs bezoeken), een ondersteuning aan ouders en familie, maar het is ook een ondersteuning voor groepsleiding in woon- en logeervormen met kinderen met J-NCL. Deze publicatie biedt geen pasklare en definitieve oplossingen en adviezen. Het hoopt een handreiking te zijn voor ouders met een kind met J-NCL en voor hen die beroepsmatig met deze kinderen werkzaam zijn. Inzichten kunnen veranderen en daarmee ook het onderwijs en de begeleiding. Dat geldt in sterke mate voor de hulpmiddelen, de snelle technologische ontwikkelingen kan hetgeen hier beschreven staat snel achterhaald maken.

Voor de leesbaarheid is gekozen voor 'het kind', 'de leerling' en te verwijzen met 'hij'. In al deze situaties kan ook de vrouwelijke vorm gelezen worden.

De hoofdstukken kunnen afzonderlijk van elkaar gelezen worden. Dat maakt dat er in bepaalde tekstdelen sprake kan zijn van een geringe herhaling. In Hoofdstuk 1 staat een beschrijving van het ziektebeeld. Dit is het meest medische gedeelte al is geprobeerd de tekst te schrijven voor niet-medici. Waar nodig worden medische termen nader uitgelegd. In hoofdstuk 2 komen in aparte subhoofdstuk verschillende aspecten van de ziekte J-NCL aan bod. Het betreft onder andere het zien en epilepsie. Verder komen aan bod de cognitieve en psychiatrische aandoeningen die onderdeel uitmaken van J-NCL. Verder een uitgebreid subhoofdstuk over Spraak, taal en communicatie. Verder drie korte subhoofdstukken over Fysiotherapie en ergotherapie, Oriëntatie en mobiliteit en Zelfredzaamheid. In hoofdstuk 3 wordt uitgebreid ingegaan op de begeleiding. Onderdelen vormen 'verliesverwerking', 'Angsten, wanen en hallucinaties', maar ook het Ervaringsboek of praatboek. In hoofdstuk 4 wordt ingegaan op het onderwijs aan kinderen met J-NCL. Uitgebreid aandacht wordt besteed aan de vraag 'waarom volgen deze kinderen onderwijs'.

In Hoofdstuk 5 komen zaken aan bod die te maken hebben met de thuissituatie en de opvoeding. Toegevoegd is een onderdeel over kinderen met J-NCL, hun opvoeding en het verwennen. In hoofdstuk vier worden de ouders doorgaans rechtstreek aangesproken en wordt de je-vorm gebruikt om de leesbaarheid te bevorderen.

In het laatste deel van dit hoofdstuk worden verschillende onderwerpen als vraag en antwoord geformuleerd. Bedenk dat het nooit om een definitief antwoord gaat, maar een poging tot.

In het laatste hoofdstuk komen een aantal zaken aan de orde die betrekking hebben op het omgaan met spanning en over communicatievaardigheden. Het boekje wordt afgesloten met een epilepsieprotocol, een adressenlijst, internetadressen en een literatuuroverzicht.



# Voorwoord

## Kinderen met een eindig perspectief

### Vergezichten en gezichten

**Er zijn dingen, die alleen het oppervlak beroeren,  
Daaronder blijft de ziel gelijk en blinkt  
Zooals een vijver waarop blaadren varen,  
Of als een kinderoog onder verwaaide haren.  
Men zingt en luistert hoe het klinkt.**

**Maar er zijn soorten van verdriet,  
Die iets veranderen aan het lied.  
Men wordt bespannen met heel andre snaren  
En wie het niet ervoer, die weet het niet.**

(M.Vasalis; uit: "Vergezichten en gezichten", 1954)

De ziekte 'Neuronale Ceroid Lipofuscinosis (NCL)' Neuronale Ceroid Lipofuscinoses is een verzamelnaam voor een groep van ziekten, genoemd naar de kenmerkende stof die zich ophoopt in de zenuwcellen ('neuronen'): de pigmentstof 'ceroid lipofuscine'. De ziekte is een degeneratieve neurologische aandoening. Een van de vormen die vallen binnen de groep van NCL aandoeningen is J-NCL, Juveniele 'Neuronale Ceroid Lipofuscinosis. Voorheen vooral bekend onder de naam de ziekte van Batten-Spielmeyer-Vogt. In Engelstalige landen, met name de Verenigde Staten, Canada en Groot-Brittannië staat deze ziekte doorgaans bekend onder de naam 'Batten disease'. De diagnose wordt meestal tussen het vierde en tiende levensjaar gesteld, en het kinderen met J-NCL hebben een gemiddelde levensverwachting van achttien tot dertig jaar.

De ziekte openbaart zich door een snelle en sterke vermindering van het gezichtsvermogen tot aan bijna blindheid nog voordat de andere symptomen zich duidelijk openbaren. Naast de ernstige visuele beperking, ontstaat moeite met het leren van nieuwe kennis en vaardigheden en het vasthouden bestaande kennis en vaardigheden. Andere symptomen zijn het optreden van epilepsie, een verminderd cognitief functioneren, een verslechtering van de fijne en grove motoriek, vermindering van de spraak, en veranderingen in het gedrag en de persoonlijkheid en het optreden van psychiatrische symptomen.

Allerlei vragen komen bij me op wanneer ik denk aan deze kinderen die in hun ontwikkeling een neerwaartse ontwikkeling laten zien. Kinderen die zich op een andere manier ontwikkelen dan het doorsnee kind en zelfs voorheen aangeleerde vaardigheden verliezen. De toenemende stoornissen leveren steeds meer beperkingen op voor het kind.

Ouders stellen zich de prangende vraag "Waarom juist mijn kind" en "Hoe moet het verder met mijn kind", "Waarom gaan mijn dochters dood?"

Ik stel me samen met de ouders, leerkrachten en andere begeleiders soortgelijke vragen.

Op welke manier geven we onderwijs aan dit kind. Hoe stellen we een onderwijsprogramma op? Hoe ga ik zelf om met de veranderingen in het gedrag van het kind, met zijn of haar emoties. Welke specifieke vragen roept dit ene kind bij mij op in de concrete situatie, in de situatie van alle dag. Wat is de invloed van het ziekteproces op mijn eigen houding, wat doet het mij als ik zie dat het kind de greep op de werkelijkheid verliest.

De ziekte veroorzaakt dat het kind allerlei beperkingen ontwikkelt in het leven. Dat kan een handicap opleveren in het maatschappelijk functioneren, maar een handicap is niet iets wat een individueel persoon heeft. Personen hebben beperkingen. Een handicap is het proces dat plaatsvindt wanneer een groep personen hindernissen opwerpt door een wereld te ontwerpen die uitsluitend toegankelijk is voor hun manier van leven; een wereld waarbij geen rekening wordt gehouden met beperkingen die andere personen hebben.

- Ouders zien zich geconfronteerd met de realiteit van de ziekte. Zij zullen dit als een realiteit dienen te aanschouwen om plannen te maken voor de wensen en behoeften van hun kind. Dat is wat anders dan het aanvaarden en het zich emotioneel neerleggen bij de ziekte.
- Ouders proberen hun zoon of dochter een op hoop gerichte en gelukkige kindertijd te bezorgen.
- Terwijl het wetenschappelijk onderzoek gaande is, is er voor alsnog geen genezing zichtbaar aan de horizon.
- De ziekte J-NCL heeft altijd een fatale afloop.

- Ouders zijn ervaringsdeskundigen.
- Luisteren naar ouders, broertjes en zusjes en het kind met J-NCL door professionals is noodzakelijk.

### **Citaat Kung-fu-tse:**

**Het is beter om één lichtje te ontsteken,  
dan de duisternis te vervloeken**



# J-NCL: Kinderen met een eindelijk perspectief / Over de ziekte Juveniele Neuronale Ceroid Lipofuscinosis

## 1.1

### Inleiding tot het ziektebeeld

De ziekte Batten-Spielmeyer-Vogt is genoemd naar drie artsen die de ziekte hebben beschreven. In 1903 publiceerde de Britse arts F.E. Batten (1865-1918) een beschrijving van de ziekte en kreeg daarmee internationale belangstelling. In 1905 publiceerden zowel W. Spielmeyer (1879-1935) en H.Vogt (1870-1959) hun gevalsbeschrijving zonder dat zij weet hadden van de eerdere publicatie van Batten (Spielmeyer W. , 1905; Vogt. H. 1905). Tot vandaag de dag hanteert de Engelstalig literatuur de naam 'Batten disease', terwijl de Scandinavische en Duitstalige literatuur vaker de naam Spielmeyer-Vogt gebruiken. In wetenschappelijke artikelen is thans de naam neuronale ceroid lipofuscinose (NCL) gangbaar. Minder bekend is dat een Noorse arts (1795-1890) al bijna tweehonderd jaar geleden het ziektebeeld beschreef. Deze Otto Christian Stengel schreef al in 1826 over een ziekte die veel later bekend werd als NCL in het eerste Noorse medische tijdschrift 'Eyr' (Stengel OC, 1826 in Brean. A, 2004 ).

Stengel was in contact gekomen met een familie in Roros (Noorwegen). Hun eerste kind was probleemloos geboren in 1801 en ontwikkelde zich de eerste zes jaar geheel normaal. Op die leeftijd ontstonden er problemen met het zien en enige tijd later ontstonden er leerproblemen. Op negenjarige leeftijd was het kind nagenoeg blind. Tussen het tiende en veertiende jaar ontstonden epileptische aanvallen, in het begin zwak, later heftig. Op 21-jarige jaar overleed de persoon. Stengel heeft in totaal vier kinderen beschreven die zich allen tot hun zesde jaar normaal ontwikkelden. De ziekte begon steeds met een snelle vermindering van het zien, later traden leerproblemen op en epilepsie. Alle vier overleden rond hun 25ste levensjaar. Stengels beschrijving bleef onopgemerkt tot 1954, toen August Johan Nissen (1901-1990) een beschrijving publiceerde over de ziekte en daarin dezelfde familie uit Roros

beschreef als Stengel. Dat de publicatie van Stengel niet eerder bekend is geworden komt doordat hij in het Noors schreef en dat de jonge Noorse Universiteit te Christiania (Kongelige Frederiks Universitet i Christiania), de latere Universiteit Oslo, nauwelijks een medische autoriteit uitstraalde. In 1913-1914 beschreef Max Bielschowsky de laat-infantiele vorm van NCL. In die tijd werd verondersteld dat alle vormen behoorden bij de familie van amaurose idiotie, waarvan Tay-Sachs het prototype was. In 1931 documenteerde de Zweedse psychiater en geneticus 115 uitvoerige klinische en genetische gevalsbeschrijvingen; hij kwam tot de conclusie dat de ziekte die tot voor kort bekend stond onder de naam juveniele Spielmeyer-Sjögren, genetisch afwijkend was van de ziekte Tay-Sachs.

De ziekte staat ook bekend onder de naam Spielmeyer-Vogt-Sjögren-Batten en het is de meest voorkomende stoornis die valt onder de algemene naam Neuronale Ceroid Lipofuscinoses (NCL). Hoewel de ziekte van Batten doorgaans als een kindervorm van de aandoening NCL wordt genoemd, is het tegenwoordig ook de aanduiding voor alle vormen van NCL (in Angelsaksische landen 'Batten diseases'). De indeling van de verschillende vormen van NCL is gebaseerd op de leeftijd waarop de ziekte zichtbaar wordt. Hoewel de verschillende vormen in genetisch opzicht verschillen, hebben ze wel dezelfde basis oorzaak en zijn progressief.

## 1.2

### Wat zijn stofwisselingsziekten en wat is NCL?

Vele ziekten of aandoeningen worden veroorzaakt door het niet of slecht functioneren van een eiwit in ons lichaam. De fout is te vinden in de DNA-code of het gen dat het recept levert voor de aanmaak van het eiwit.



De ziekte van BSV is een aangeboren gestoorde stofwisseling in de lichaamscellen. Stofwisselingsziekten worden veroorzaakt door een fout in de genen van de persoon. Door deze stofwisselingsstoornis stapelen zich bepaalde stoffen (de pigmentstof "ceroid lipofuscine") op in de lichaamscellen en er ontstaan beschadigingen in de cellen waardoor het functioneren achteruit gaat. Dit geldt voor alle lichaamscellen, maar openbaart zich het sterkst in de zenuwcellen van de hersenen en het ruggenmerg. Dit proces begint al vroeg in de ontwikkeling, maar heeft dan nog geen zichtbare gevolgen. Het kind ontwikkelt zich schijnbaar normaal. Pas als er meer cellen beschadigd zijn, worden de verschijnselen van de ziekte zichtbaar. Er komt een verandering in de ontwikkeling en reeds verkregen vaardigheden gaan langzaam verloren. Bijvoorbeeld door beschadigingen van de zenuwcellen in het netvlies gaat het gezichtsvermogen sterk achteruit; door achteruitgang van de zenuwcellen die de spierspanning regelen worden spieren stijver; door achteruitgang van de zenuwcellen in de hersenen kunnen epileptische verschijnselen en spierschokjes optreden. Een genezing van de ziekte is tot op heden nog niet mogelijk. Medische hulp bij diagnose en behandeling van de symptomen van de ziekten, specifieke orthopedagogische begeleiding en geschikte ondersteuning van het gezin kan wel worden bewerkstelligd.

### 1.3 Verschijningsvormen van Juvenile Neuronale Ceroid Lipofuscinoses

Er zijn tien verschillende vormen van Neuronale Ceroid Lipofuscinoses (NCL) bekend. Tot voor vijf tot tien jaar terug werden de verschillende vormen van NCL ingedeeld op grond van het klinische beeld (dat is de manier waarop een ziektebeeld zich aan ons voordoet) en de leeftijd waarop de symptomen (de uiterlijke kenmerken) van de ziekte zich openbaarden. Bij genetisch onderzoek zijn nieuwe vormen ontdekt en daarbij werd duidelijk dat de beginleeftijd van de ziekte en het verloop redelijk hetzelfde kon zijn, maar dat daarbij verschillende genen een rol spelen. Het gen van acht van de tien vormen is bekend en dat is belangrijk om verder onderzoek te doen (bij dieren) naar de gevolgen van een mutatie in een gen (mutaties zijn wijzigingen in de erfelijke eigenschappen, het DNA,

van een cel). Een fout in een gen, als gevolg van een mutatie, veroorzaakt een fout in het enzym. Doordat er verschillende mutaties zijn kunnen de fouten in de enzymen verschillen en dat leidt weer tot verschillen in het ziekteproces.

Dat zou er mede de oorzaak van kunnen zijn dat bij kinderen met eenzelfde mutatie maar op een ander gen, zelfs bij broertjes en zusjes, het verloop van de ziekte kan verschillen. Uit onderzoek is duidelijk geworden dat er meer veranderde genen worden gevonden bij een snel verlopende ziekte Juvenile neuronale ceroid lipofuscinoses (J-NCL) dan bij een langzaam verlopend ziekteproces.

Werd er voorheen van uit gegaan dat bepaalde vormen van NCL heel specifiek in de noordelijke regio's voorkwamen, thans is bekend dat de genen die verantwoordelijk zijn voor de ziekte NCL, over de gehele wereld voorkomen.

**Genen spelen de hoofdrol in de erfelijkheid. Zij bevatten de informatie voor alle erfelijke eigenschappen. Een gen is een stukje van het DNA (de erfelijke eigenschappen) dat de code bevat voor de productie van een eiwit; eiwitten (vaak enzymen) zijn noodzakelijk bij alle lichaamsprocessen. Genen liggen verspreid op de chromosomen. Genen bepalen al onze eigenschappen, bijvoorbeeld de kleur van ons haar en onze ogen. Verder zorgen de genen ervoor dat bepaalde eigenschappen overerven.**

Bij de ziekte van Haltia-Santavuori, ook wel Infantiele NCL (I-NCL) genoemd ontwikkelen het kinderen zich grotendeels normaal in hun eerste levensjaar. Daarna gaan het kinderen echter geestelijk en lichamelijk zeer snel achteruit. Als eerste ziekteverschijnselen treden prikkelbaarheid, rusteloosheid en slaapstoornissen op. Vanaf ongeveer drie jaar zijn ze afhankelijk geworden van volledige verzorging. Ze lijden onder meer aan spierschokken en epilepsie. Het kinderen overlijden in het algemeen voor hun 12e levensjaar.

De ziekte van Jansky-Bielschowsky, ook wel Laat-Infantiele NCL (LI-NCL) genoemd, verloopt iets trager; vanaf ongeveer het derde jaar begint het met spierschokjes, evenwichtsstoornissen en slechter kunnen lopen. De ziekte gaat verder gepaard met al vroeg optredende slechthoortheid, geestelijke achteruitgang, eet- en slikstoornissen en slijmvorming in de lucht-

wegen. Het kinderen overlijden in het algemeen voor hun vijftiende levensjaar. Naast deze "klassieke" vorm van LI-NCL wordt een aantal varianten onderscheiden, waarvan de verschijnselen op de "klassieke" vorm lijken.

De ziekte Juvenile Neuronale Ceroid Lipofuscinose (J-NCL), voorheen doorgaans aangeduid onder de naam Batten-Spielmeyer-Vogt begint meestal met slechthziendheid, optredend tussen het vijfde en zevende levensjaar. De kenmerkende vroege signalen zijn een progressief gezichtsscherpte-verlies dat in enkele jaren leidt tot blindheid, epileptische aanvallen, ataxie en onhandigheid.

In de daarop volgende jaren valt op: toenemende stoornissen in het denken en korte geheugen, later geestelijke achteruitgang, optreden van epileptische verschijnselen en onwillekeurige bewegingen, motorische achteruitgang waardoor het gebruik van een rolstoel noodzakelijk wordt, spraak- en communicatiestoornissen en tenslotte achteruitgang van allerlei belangrijke lichaamsfuncties, leidend tot algehele afhankelijkheid en verzwakking. Het overlijden treedt in het algemeen op tussen het 18e en 30e levensjaar, maar eerder of later komt ook voor.

Onder de volwassen vorm van NCL, ook wel adulte NCL (A-NCL) [adult = volwassen] genoemd, vallen verschillende vormen van NCL. Zoals de ziekte van Kufs (NCL-4).

Het begin is op (jong-) volwassen leeftijd en gaat - in tegenstelling tot de andere vormen - niet gepaard met gezichtsstoornissen. De overeenkomst tussen de verschillende vormen bij (jong-)volwassen is dat de aandoening op (jong-) volwassen leeftijd begint en dat het ziekteproces langzaam verloopt. Het ziektebeeld kan echter ook pas na het veertigste jaar beginnen. In deze vorm wordt het nogal eens verward met andere dementerende ziekten. De ziekteverschijnselen zijn: toenemende epilepsie, dementie en coördinatie-stoornissen van de spieren. Het stellen van de diagnose van A-NCL is moeilijk. Hoewel de levensverwachtingen sterk verschillen, verkort de ziekte de levensverwachtingen wel. De personen overlijden meestal rond de leeftijd van 40 tot 50 jaar.

Daarnaast zijn er nog vier aparte aandoeningen die behoren tot de groep van NCL:

- Finse laat-infantiele vorm – komt voor in Finland
- Variant van de laat-infantiele vorm; deze vorm is o.a. geïdentificeerd in Costa Rica, India, Portugal.
- Turkse laat-infantiele vormen – geïdentificeerd in Turkije.
- Noordelijke Epilepsie/ERMP – epilepsie met een verstandelijke beperking – deze vorm is gevonden in Finland.

## 1.4 Hoe vaak komt het voor?

Neuronale ceroid lipofuscinose komt over de gehele wereld voor, op het noordelijk halfrond meer dan op het zuidelijk halfrond: vooral in Scandinavië, Newfoundland en Canada. Hoewel de ziekte naar verhouding weinig voorkomt, is NCL als groep de meest voorkomende stofwisselingsziekte op kinderleeftijd. Het aantal geboren kinderen met NCL varieert van vorm tot vorm en van land tot land.

Het aantal personen met J-NCL in Nederland is niet precies bekend, maar ligt tussen de 40 en 60. Het aantal nieuwe gevallen in Nederland wordt geschat op 2 per 100.000 geboorten. Er worden per jaar ongeveer 200.000 kinderen levend geboren in Nederland; hiervan hebben 4 kinderen NCL. De ziekte van Jansky-Bielschowsky komt in Nederland iets minder vaak voor dan de ziekte van JNCL. De ziekte van Haltia-Santavuori komt in Nederland bij slechts enkele kinderen voor. De volwassen vorm is waarschijnlijk uiterst zeldzaam.

In Noorwegen wordt de prevalentie (voorkomen) geschat op 3,9 per 100.000 levend geboren kinderen (schatting tussen 1978 en 1999). In Finland ligt het voorkomen van NCL op ongeveer 8 per 100.000 levend geboren kinderen.

In Duitsland wordt het aantal kinderen met NCL geschat op ongeveer 350, op een totale bevolking van ruim 80 miljoen; ongeveer 1,28 per 100.000 geboorten (0.71 voor juvenile NCL en 0.46 voor de late infantiel NCL) (Claussen, 1992)

In Italië werd het aantal kinderen met NCL geschat op 0,98 op elke 100.000 levend geboren (Orphanet Journal of rare Disease, 2013, op <http://www.ojrd.com/content/8/1/19>)

Als we kijken naar Europa als geheel dan zijn er verschillende mutatie vormen over de verschillende Europese landen. In de Verenigde staten wordt het aantal geschat op 2 tot 4 op elke 100.000 levend geboren kinderen, in totaal ongeveer 500.

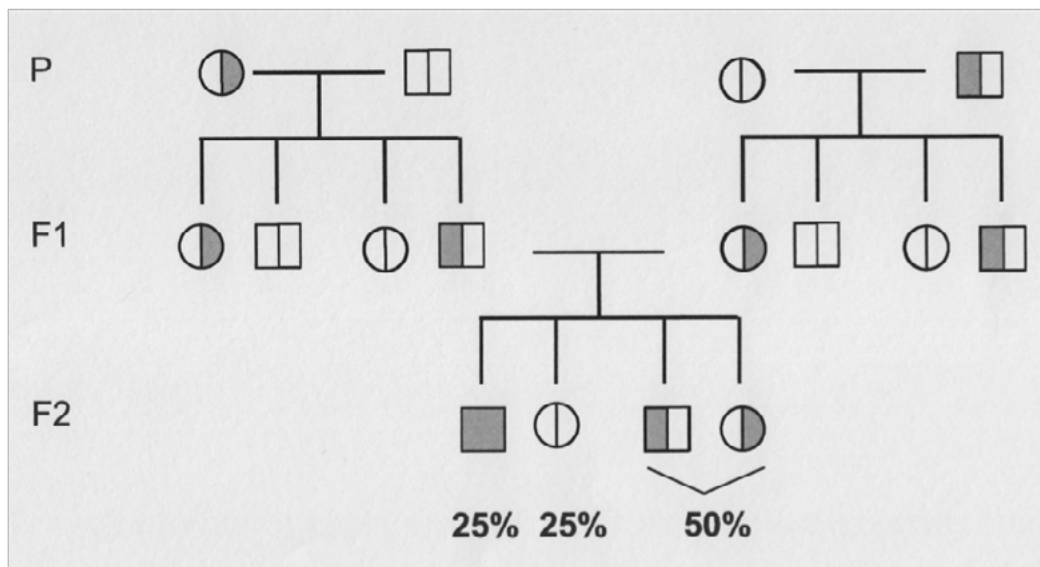
## 1.5 Erfelijkheid en onderzoek naar de oorzaak

Erfelijkheidsmateriaal bestaat uit 'genen', stukjes van een stof die men DNA noemt. Ieder gen bevat de informatie voor één erfelijke eigenschap. De genen geven die informatie door aan de cel. Bijvoorbeeld welke 'enzymen' deze cel moet gaan maken. Enzymen zijn eiwitten die de omzetting van allerlei stoffen in de cel reguleren (de stofwisseling). Wanneer ergens in deze stofwisseling een verstoring optreedt, bijvoorbeeld doordat een enzym niet goed wordt aangemaakt in de cel, spreekt men van een stofwisselingsziekte.

De basisinformatie voor de enzymen ligt zoals gezegd vastgelegd in de genen. De genen zijn gerangschikt op de 'chromosomen'. Chromosomen zijn onder de microscoop te zien. In iedere celkern bevinden zich doorgaans 46 (23 paren) chromosomen. Elk chromosomenpaar bestaat uit één chromosoom van de moeder en één van de vader.

Bij (waarschijnlijk) alle vormen van NCL gaat het om een 'foutje' op één van de chromosomenparen. Heeft iemand op slechts één chromosoom van het chromosomenpaar een dergelijke afwijking, dan komt de aandoening niet naar buiten. De persoon is slechts 'drager' van de eigenschap. Bij NCL zijn de ouders, die een kind NCL krijgen, beide drager van de eigenschap die tot de ziekte leidt. Bij elke zwangerschap bij hen is er een kans van 25% dat het kind die vorm van NCL krijgt, 50% kans op een gezond kind dat wel 'drager' is van de eigenschap en 25% kans op een gezond kind dat geen 'drager' is. Deze overervingwijze heet autosomaal-recessief (zie schema hieronder):

### Autosomale recessieve overerving



### Betekenis van de symbolen

man		Gezond, geen drager		Gezond, maar drager		Kind met ziekte
vrouw						

Dat de ouders drager zijn van het zieke gen komt over het algemeen pas tot uiting op het moment dat zich bij een kind de ziekteverschijnselen openbaren. Zeker bij de vormen waarbij deze verschijnselen pas op latere leeftijd starten, zijn er dan vaak al meerdere kinderen in een gezin, bij wie mogelijk dezelfde ziekte zich gaat ontwikkelen.

In theorie zou je deze ziekte kunnen genezen door een extra kopie van het gen dat het eiwit produceert in de cel binnen te brengen. De nieuwe DNA-code zal de rol van het foute gen overnemen. Deze gen-therapie zou alle ziekten die door slecht functionerende genen worden veroorzaakt kunnen genezen, maar dat klinkt eenvoudiger dan het is.

In het DNA zit al het erfelijk materiaal opgeslagen. DNA-onderzoek is het onderzoek naar het erfelijke materiaal. Ander onderzoek richt zich naar de biochemische veranderingen in de lichaamscellen die het gevolg zijn van stofwisselingsziekten. Daarnaast wordt het ziekteverloop van de verschillende vormen van NCL zo goed mogelijk in kaart gebracht en wordt de invloed van verschillende medicijnen hierop onderzocht. Tenslotte wordt onderzoek gedaan bij schapen en honden waarbij een ziekte voorkomt met sterke overeenkomsten met die van de mens.

In 1995 is voor de ziekte J-NCL de plaats van de genstoornis op chromosoom nr. 16, alsmede vele ziekte veroorzakende mutaties hiervan, bekend geworden. Dit betekent dat, in een familie met een kind met NCL, bij een volgende zwangerschap onderzoek naar de ziekte al voor de geboorte (prenataal onderzoek) veelal kan worden aangeboden, alsmede naar dragerschap bij broers en/of zussen. Bij de 'klassieke' ziekte van Jansky-Bielschowsky ligt de genstoornis op chromosoom 11, maar er zijn varianten van de laatinfantiele vorm die qua verschijnselen erg op de klassieke vorm lijken en waarvan de genstoornis op andere chromosomen liggen. Voor de klassieke vorm is een enzymtest beschikbaar, waarmee de diagnose kan worden bevestigd; deze enzymtest kan ook voor prenataal onderzoek gebruikt worden. Bij de infantiele vorm van NCL is de genstoornis gelegen op chromosoom nr.1 en is men in staat om de sterk verlaagde enzymactiviteit van het betreffende enzym te analyseren. Van de volwassen vorm van NCL is de genstoornis onbekend.

## 1.6 Diagnostiek

### Hoe worden de verschillende vormen van NCL gediagnosticeerd.

Omdat het gezichtsverlies dikwijls het eerste teken is van de ziekte van NCL kunnen de eerste verdenkingen ontstaan tijdens een oogonderzoek. De oogarts kan een verlies van cellen in het oog onderscheiden, die kunnen duiden op kindervormen van NCL. Maar omdat het verlies van cellen ook voorkomt bij andere oogaandoeningen, kan de ziekte niet alleen op deze manier worden gediagnosticeerd. Een (oog)arts die het vermoeden heeft van een NCL aandoening zal het kind verwijzen naar een neuroloog, een arts die zich gespecialiseerd heeft in aandoeningen van de hersenen en het zenuwstelsel. Om de diagnose NCL te kunnen stellen, wil de neuroloog de medische geschiedenis van het kind weten en informatie van verschillende laboratorium tests.

### Diagnostische tests om de diagnose NCL te kunnen stellen omvatten:

- **Oogheelkundig onderzoek.** In het netvlies treden doorgaans veranderingen op. Specifiek is het optreden van een verval (degeneratie) van de netvliescellen (tapetoretinale degeneratie, TRD).
- **Huid of weefsel onderzoek.** De arts onderzoekt een klein stukje van het weefsel onder een elektronen microscoop (100.000 x vergrotend). De sterke vergroting van de microscoop helpt de arts in het vinden van specifieke NCL vlekken. Deze vlekken worden gevonden in verschillende weefsels, waaronder de huid, de spieren, het bindvlies van het oog, de endeldarm en andere plaatsen. De vorm van deze stapeling is kenmerkend voor verschillende vormen van NCL. Voor dit onderzoek is een klein stukje weefsel nodig. Dat kan verkregen worden door een biopsie.
- **Bloedonderzoek.** Bij de verdenking op de ziekte NCL worden in witte bloedlichaampjes (lymfocyten) vuolen (blaasvormige holtes in de cel, die onder een lichtmicroscoop zichtbaar worden) gevonden. Dit is samen met de uiterlijke (klinische) verschijnselen van de ziekte van Batten-Spielmeyer-Vogt een sterke aanwijzing.
- **Elektro-encefalogram of EEG.** Een EEG registreert door middel van op het hoofd geplaatste elektroden de elektrische activiteit van de hersenen.

Het gevonden patroon helpt de arts om specifieke elektrische hersenactiviteit te zien die past bij epileptische activiteiten.

- **Elektrische activiteiten van de ogen.** Dit onderzoek omvat een visual-evoked reactie (VER) en een elektro-retinogram (ERG) en is behulpzaam in het opsporen van verschillende oogproblemen die passen bij het kindervormen van NCL.
- **Hersenonderzoek.** Met behulp van hersenafbeeldingen (zgn. hersenscans) kunnen veranderingen in de hersenen worden gezien. Een CT-onderzoek kan bepaalde hersengebieden laten zien die achteruitgaan bij de ziekte van NCL. Een tweede afbeeldingstechniek is de magnetische resonantie techniek of MRI. Een MRI maakt een afbeelding van de hersenen door een combinatie van magnetische velden en radio golven, in plaats van straling.
- **Enzym onderzoek.** Een tamelijk recente ontwikkeling in het diagnosticeren van NCL is het gebruik van enzym onderzoek. Bij dit onderzoek wordt gekeken naar specifiek missende lysomale enzymen bij de infantiele en laat-infantiele vorm. Voor de ziekte van Haltia-Santavuori en de ziekte van Jansky-Bielschowsky is het ontbrekende enzym gevonden. Bij de ziekte van J-NCL nog niet. De enzymbepaling wordt in bloed bepaald of in een stukje weefsel (men maakt een biopsie).
- **Genetisch onderzoek.** Met dit onderzoek wordt het afwijkende gen gezocht. Dit onderzoek kan gedaan worden vanuit het bloed en uit een stukje weefsel. Maar voordat genetisch onderzoek gericht uitgevoerd kan worden moeten er uit andere onderzoeken

aanwijzingen zijn gekomen voor NCL.

**Behandelingen kunnen in drie groepen worden onderverdeeld:**

- Medicatie behandeling om het zieke proces te vertragen en onder controle te brengen
- Gen therapie om de ziekte tot stilstand te brengen
- Stamcel therapie om de ziekte te doen omkeren (te herstellen)

Op verschillende plaatsen in de wereld wordt onderzoek gedaan naar de ziekte en gezocht naar mogelijke manieren van genezing. Onderzoeken om de functie van het netvlies te verbeteren, gentherapie en bijv. onderzoek naar medicatie om bepaalde mutaties in het gen te verhelpen.

Er is een onderzoek bij muizen gaande of uitgevoerd op welke wijze het enzym de bloed-hersenen-barrière zou kunnen passeren. In Nederland ondersteunt de 'Stichting Beat Batten'<sup>(1)</sup>, opgericht in 1997, onderzoek naar medische behandel mogelijkheden van J-NCL.

**1.7 Fasen in het ziekteverloop bij Juvenile Neuronale Ceroid Lipofuscinose**

Er zijn verschillende stadia bij de Juvenile vorm van Neuronale Ceroid Lipofuscinose (J-NCL) te onderscheiden.<sup>(2)</sup> Deze stadia zijn onafhankelijk van factoren zoals achtergrond en karakter van het kind, maar kunnen per individu wel wisselen in snelheid en ernst. Besef wel dat het slechts een algemene en grove indeling is.

**In schema**

Fase 1	Het komen tot de diagnose J-NCL	4 – 8e levensjaar
Fase 2	Het kind leidt nog een redelijk normaal leven. Wel vallen de visuele stoornissen op die tot beperkingen leiden.	6 – 10e levensjaar
Fase 3	Er is een leven met toenemende beperkingen. Er is sprake van een knik in de ontwikkeling.	9 – 14de levensjaar
Fase 4	Er zijn stoornissen op allerlei ontwikkelingsterreinen ontstaan; naast cognitieve en taal-spraak stoornissen, zijn er motorische problemen, maar ook vaak emotionele problemen.	12 – 18de levensjaar
Fase 5	Er is sprake van een sterke mate van afhankelijkheid op nagenoeg alle terreinen.	16 – 24ste levensjaar
Fase 6	Er is sprake van een naderende levenseinde	20 – 30ste levensjaar
Fase 7	Eindfase en afscheid van het leven	

<sup>(1)</sup> Informatie over de Stichting Beat Batten op de website: [www.beatbatten.com](http://www.beatbatten.com)

<sup>(2)</sup> deels gebaseerd op een indeling van Schroijen, H. 1993



### **Fase 1**

De eerste fase is die van de normale ontwikkeling zoals ieder kind dat normaliter kent. In deze fase zijn er nog geen signalen van het ziektebeeld. Het kind leert de betekenis van de dingen en de omringende wereld.

### **Fase 2**

Dan volgt de fase waarin de eerste signalen van het ziektebeeld verschijnen, ongeveer rond het zesde levensjaar, soms eerder soms later. Als eerste verschijnen problemen met het zien. Door dit minder goed gaan zien ontstaan er problemen met het leren op school, vooral als nog niet duidelijk is dat er sprake is van toenemende visuele beperkingen. Het kind presteert minder goed op school en er volgen misschien psychologische onderzoeken. Het gewone kind verandert in een kind met problemen. In het verleden kwam het dan voor dat een kind naar een school met leerproblemen moest, speciaal onderwijs. Als het vermoeden bestaat dat er wat met de ogen aan de hand is, volgt een gang naar de oogarts. Dat kan dan de eerste stap zijn naar het stellen van de diagnose J-NCL. In de loop van deze fase ervaren het kinderen dat wat zij voorheen zonder moeite konden doen, hen nu in toenemende mate moeite kost. Dat kan emotionele spanning oproepen, vooral wanneer zij ervaren dat bepaalde zaken niet meer zo goed gaan als voorheen. In de communicatie treden woordvindingsproblemen op. Er kunnen ook veranderingen optreden in het patroon van eten en drinken. De eerste epileptische aanvallen kunnen verschijnen.

### **Fase 3**

Geleidelijk aan komt het kind in de fase terecht waarin het zich geconfronteerd ziet met matige tot ernstige beperkingen in het functioneren op allerlei functiegebieden. Er is in toenemende mate een harde confrontatie met de mentale en fysieke achteruitgang; in het begin is er sprake van een ontkenning en weerstand tegen deze ervaringen. De verbale communicatie verloopt moeizamer door woordvindingsproblemen en articulatie problemen. Het verwerken van de verbale informatie vertoont problemen en er ontstaan problemen in het vinden van de juiste woorden (afatische problemen) en het niet goed begrepen worden door anderen. In toenemende mate hebben zij moeite om de informatiestroom te begrijpen, te ordenen en te verwerken. Al met al veroorzaakt dat

problemen op het gebied van de verbale (=op de taal gebaseerde) communicatie. De aansturing van de spierbewegingen (motorische functies) gaat haperen en er ontstaan beperkingen in het bewegingsapparaat: de mondmotoriek, het eten en drinken, de zelfverzorging tot aan het zelfstandig lopen toe. Het aanvragen van hulp is iets wat het kinderen/jongeren dienen te leren. In de loop van deze fase ontstaan doorgaans problemen in de ruimte en vooral de tijdsoriëntatie. Aan het einde van deze fase kunnen incontinentie problemen ontstaan. In toenemende mate komen epileptische aanvallen voor en er kunnen psychotische stoornissen optreden. Een innerlijke (psychische) strijd breekt los en kan aanleiding geven tot problemen in de omgang, een en ander in overeenstemming met het eigen karakter. Kinderen/jongeren kunnen zich in deze fase in de steek gelaten voelen.

### **Fase 4**

In de laatste fase van het ziektebeeld neemt de fysieke kwetsbaarheid toe en het kinderen/jongeren hebben behoefte aan een intensieve zorg en medische begeleiding. De kans op apathie en inactiviteit neemt toe: aan de ene kant door een toenemend terugtrekken in de eigen wereld en aan de andere kant doordat het kinderen/jongeren in toenemende mate zich afhankelijk van anderen en zich minder of niet begrepen voelen. Het is van belang dat de 'buitenwereld' niet alleen als zorg en verzorger dient, maar ook de verloren functies (zoals geheugen en herkennen) overneemt. Er zijn restanten van geheugen en herkenning, vooral op emotioneel gebied.

### **Fase 5**

Voortgang zoals in fase 4, maar in verhevigde vorm. Er is sprake van een voortschrijdende afhankelijkheid.

### **Fase 6**

Er is sprake van een naderende levenseinde. De fysieke krachten zijn sterk afgenomen en er is een sterk verhoogde kwetsbaarheid voor ziekten. Er is sprake van sondevoeding. Epileptische aanvallen treden veelvuldig op.

### **Fase 7**

De persoon met J-NCL overlijdt.



## 1.8 Behandeling

Tot op heden is er nog geen behandeling ontwikkeld om de ziekte J-NCL te genezen, of fundamenteel te vertragen. Wel kunnen symptomen van de ziekte worden behandeld of onder controle worden gebracht, zoals bijv. epilepsie met anti-epileptica. Bij de motorische problemen kan fysiotherapie en ergotherapie helpen om de lichaamsfuncties zolang mogelijk te behouden. Spraak- en taalproblemen kunnen behandeld worden met logopedie. Alle behandelingen zijn erop gericht om de effecten van de ziekte zo beperkt mogelijk te houden, te verminderen en de bestaande functies zolang mogelijk intact te behouden. Er zijn behandelingen bekend die de ziekte door toediening van vitamine C en E naast een verlaagd vitamine A dieet vertragen. Echter, geen van deze behandelingen kan een fatale afloop van de ziekte voorkomen.

De laatste jaren zijn twee medicatie onderzoeken aan de gang voor het kinderlijke vorm van NCL bij een kleine groep kinderen in de Verenigde Staten. Beide onderzoeken maken gebruik van de medicatie 'Cystagon'. Deze medicatie zou alleen werkzaam zijn bij het kinderlijke vorm NCL en niet nuttig zijn bij de andere vormen van NCL. Ook bij een paar kinderen in Finland is cystagon gegeven. Het kinderen in de VS lieten een later begin zien en een langzamer ontwikkeling van de infantiele vorm NCL, maar het duurt nog zeker enkele jaren om te weten of cystagon ook daadwerkelijk effect heeft op de lange termijn. De medicatie had geen effect bij de agressievere vorm van de infantiele vorm in Finland.

Bij drie jonge kinderen van een groep van zes heeft een transplantatie plaatsgevonden met gezuiverde menselijke neuronale stamcellen. Stamcel onderzoek is niet zonder controverse. De stamcellen die gebruikt werden zijn afkomstig van geaborteerde foetussen (informatie The Illuminator, volume 19, number 3, July, 2007). Helaas heeft het tot op heden geen algemeen bruikbare behandeling opgeleverd die werkzaam is. Dat betekent dat we bij de behandeling van de ziekte

J-NCL tot op heden nog zijn aangewezen op een symptomatische behandeling.

### Symptomatische behandeling<sup>(3)</sup>

- Medicijnen tegen epilepsie. De moderne anti-epilepsie middelen lijken een goed effect te hebben bij NCL. Er zijn over het algemeen genomen weinig ernstige bijwerkingen.
- Medicijnen tegen afwijkende motoriek, vooral de Parkinson-achtige verschijnselen bij JNCL. Deze hebben meestal maar een kortdurend effect.
- Medicijnen gericht op spierontspanning. Vooral bij de infantiele vorm hebben deze een gunstig effect.
- Medicijnen tegen psychische stoornissen. Hiervoor worden middelen gebruikt die weinig of geen Parkinson-achtige bijwerkingen geven.
- Voorts kunnen fysiotherapie en logopedie, ergotherapeutische en orthopedische aanpassingen en psychologische begeleiding bijdragen aan de kwaliteit van leven.

Totdat nieuwe vormen van behandeling beschikbaar zijn, is het ondersteunen van families en een effectieve klinische begeleiding van kinderen met NCL van het grootste belang.

Zie Bijlage 1 voor actuele informatie over medisch handelen.

---

<sup>(3)</sup> Een symptomatische behandeling is een behandeling van de verschijnselen zonder de onderliggende oorzaak te bestrijden (gevonden op <http://www.encyclo.nl/aangedragen.php>). De behandeling is gericht op het bestrijden van een kenmerk of klacht, behorend bij een bepaalde ziekte.

# Aspecten van het ziektebeeld J-NCL

## 2.1 Medische aspecten

### 2.1.1 Algemeen

De ziekte J-NCL veroorzaakt de dood van zenuwcellen of neuronen (hersencellen). Wanneer de zenuwcellen beginnen te sterven worden de kenmerken van de ziekte steeds meer duidelijk. Er verschijnen epileptische aanvallen en deze komen in de loop van de tijd vaker voor en worden heftiger. Verschillende vormen van epileptische aanvallen komen voor, absences (petit mal), tonisch-clonische aanvallen (grand mal), atonisch, myoclonieën (plotselinge schokken) en complex partiële aanvallen (motorische aanvallen). Echter de ziekte heeft geen specifiek patroon of een tijdsschema.

Het eerste verschijnsel van de ziekte J-NCL is het achteruitgaan van het gezichtsvermogen. Het verlies aan gezichtsvermogen is niet omkeerbaar en zal uiteindelijk leiden tot een volledige blindheid. Een ander kenmerk van J-NCL is de toenemende onhandigheid. De ziekte beïnvloedt de delen van de hersenen die te maken hebben met de aansturing van het bewegen. Bij het voortschrijden van de ziekte nemen de onregelmatige en onhandige bewegingen toe (ataxie) en gaat de mobiliteit achteruit. Uiteindelijk komt het kind in een rolstoel terecht.

Naast de epilepsie, de ernstige visuele beperking en de motorische stoornissen ontstaan andere beperkingen: problemen met het eten en drinken, spraak problemen, incontinentie en verlies van begrip van de wereld.

Er is geen tijdtabel wanneer deze gebeurtenissen verschijnen. In het algemeen valt wel te zeggen dat deze dingen staan te gebeuren maar niet wanneer of zelfs niet in welke volgorde zij zullen plaatsvinden. Het tweede is dat het voortschrijden van het ziektebeeld traag is en zich afspeelt over vele jaren. Er zijn momenten van terugval wanneer het kind lijdt onder een achteruitgang of verlies. Er zijn momenten waarop het gedrag en het functioneren zich stabiliseert, soms een week, soms zelfs maanden lang voordat een volgende terugslag wordt ervaren. De waarde van deze

perioden is dat het kind, de familie en de leerkracht/begeleider de tijd geeft zich aan te passen.

Jonge kinderen met J-NCL zullen nog verschillende ontwikkelingsmijlpalen behalen. Vooral basale gedragingen als: kruipen, zitten, lopen, spraak en taal ontwikkeling, tellen, veters strikken, enzovoorts. Zelfs de aanvankelijk ontwikkeling van het rekenen, de taal, lezen en schrijven kan normaal verlopen.

Wanneer we de ontwikkelingscurve van een kind met J-NCL vergelijken met een zich 'normaal' ontwikkelend kind dan verloopt deze in het begin in grote lijnen als die van andere kinderen, tot aan het moment waarop de ziekte zich openbaart. Dan vertraagt de ontwikkeling en het leren en blijft achter in vergelijking met de ontwikkelingscurve van andere kinderen. Het ontwikkelingsverloop vlakt af en op een gegeven moment komt er een neerwaartse richting in de ontwikkeling. Deze knik in de ontwikkeling is het moment waarop het leren vertraagt. In het begin zijn er ook dagschommelingen zichtbaar, waarbij het kind 's middags niet meer kan wat het 's morgens nog wel kon. Voor de leerkracht/ begeleider tijd om op een andere manier naar de ontwikkeling van het kind te gaan kijken. Maar tot het moment van de duidelijke knik zal het kind uitgedaagd moeten blijven om door te gaan met leren. Rekening houdend met het feit dat het ontwikkelingsperspectief niet zo hoog gesteld moet worden als bij een kind dat geen neurologische teruggang kent.

Wanneer het kind voorbij deze ontwikkelingsknik is zal de teruggang zich inzetten en in toenemende mate zichtbaar worden. De neerwaartse ontwikkeling is begonnen en zal niet meer ophouden. Het kind verliest wat het eens geleerd heeft in omgekeerde volgorde. Wat het laatst geleerd is zal als eerste weer verloren gaan. We zien dat wanneer de teruggang voortschrijdt het kind problemen krijgt met het korte termijn geheugen, maar dat het lange termijn geheugen nog lange tijd goed blijft functioneren.

Er is een onderzoek uit 2012 waarin de verschillen tussen jongens en meisjes met J-NCL is onderzocht (Cialone J. e.a., 2012). Uit dat onderzoek blijkt dat de symptomen van J-NCL zich bij meisjes gemiddeld

een jaar later openbaren dan bij jongens. Hun ziekte proces verloopt ook iets sneller; zij verliezen eerder hun onafhankelijke functies en hebben een iets lagere kwaliteit van leven dan jongens. De jong-volwassen vrouwen met J-NCL overlijden gemiddeld een jaar eerder dan jong-volwassen mannen.

### 2.1.2

#### **Verlies van het gezichtsvermogen**

Het eerste verschijnsel van J-NCL is het verminderen van het gezichtsvermogen. Deze vermindering doet zich doorgaans voor op een leeftijd tussen van 4 tot 8 jaar. Er is sprake van een vroege maculadegeneratie, maar ook de andere delen van het netvlies zijn aangedaan. Het achterliggende mechanisme van de visuele achteruitgang van J-NCL is nog onvoldoende begrepen. Er zijn verschillende veronderstellingen, maar het vermoeden is dat er sprake is van een achteruitgang van de visuele banen in de hersenen (Bozorg, S. e.a., 2009).

De vroege maculadegeneratie leidt tot een vermindering van het centrale zien, terwijl het perifere zien nog langere tijd mogelijk blijft. Het kind gaat voorwerpen en mensen vanuit de ooghoeken bekijken (het perifere zien); dat is zichtbaar doordat het kind het hoofd gedraaid houdt. Met het perifere zien kan het kind nog redelijk de weg vinden in een bekende omgeving. De achteruitgang van het centrale zien veroorzaakt problemen bij het onderscheiden van details, zoals nodig bij het lezen. Het kleurenzien blijft nog langere tijd normaal. Het nog redelijk functioneren van het perifere zien zorgt er voor dat het kind zeker in het begin, zich nog redelijk goed kan oriënteren en verplaatsen. Verschijnselen als vaker struikelen en een onzeker bewegingspatroon wijzen op een vermindering van het perifere zien. Wanneer het perifere zien vermindert gaat de licht-donker waarneming achteruit en dat leidt er toe dat het kind nagenoeg als blind persoon door de wereld gaat, of op zijn minst als zeer slecht ziende.

Bij een deel van het kinderen ontwikkelt zich tevens een lichte vorm van staar. Het opereren van de staar is niet zinvol, omdat er sprake is van een verlies van het gezichtsvermogen door de achteruitgang (degeneratie) van het netvlies (de retina).

### 2.1.3

#### **Epilepsie**

De eerste epileptische aanvallen treden doorgaans op rond het tiende levensjaar. Maar daarop zijn uitzonderingen. Er zijn kinderen waarbij al op jongere leeftijd de eerste epileptische aanvallen optreden. Anderzijds zijn er kinderen die op hun achttiende levensjaar nog geen epileptische aanval hebben gehad. De epileptische aanvallen variëren van een gegeneraliseerde tonisch-clonische aanval, complex partiële aanval tot myoclonieën. Lang niet altijd zijn de epileptische myoclonieën duidelijk te onderscheiden van motorische stoornissen, terwijl dit voor de behandeling wel van belang is. Hoewel de ouders doorgaans weten dat epileptische aanvallen kunnen optreden, komt de eerste aanval meestal wel als een schok aan, zeker als dit in het bijzijn van de ouders gebeurt. Vaak bellen zij dan 112 omdat ze niet precies weten hoe te handelen.

Na de eerste aanval volgt doorgaans een bezoek aan het kinderarts of kinderneuroloog. Deze kan besluiten om over te gaan op anti-epileptica. Het voorschrijven van de anti-epileptica vindt op individuele basis plaats en hangt mede af van de specifieke kenmerken van het kind. Zie ook hoofdstuk H3: Begeleiding

### 2.1.4

#### **Overige aandoeningen**

In het verloop van het ziekteproces J-NCL kunnen verschillende andere klachten een rol spelen. Al deze klachten veroorzaken onrust, zowel lichamelijk als psychisch en beïnvloeden daarmee de kwaliteit van het leven.

Tabel <sup>(4)</sup>

Hartklachten	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Problemen in de pompwerking van het hart (repolarisatie stoornissen)</li> <li>- Verdikking van de hartwand en het minder soepel worden van de hartwand</li> <li>- Snelheid van het kloppen van het hart (Sinusknoop dysfunctie).</li> </ul>
Hormonaal	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vervroegde en vaker optredende onregelmatige menstruatie</li> <li>- Afwijkingen in de eierstokken en hormonale afwijkingen</li> </ul>
Hersenvunctie	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Gestoorde vitale functies, o.a.: regeling lichaamstemperatuur, bloeddruk</li> </ul>
Urineweg	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Verminderde blaasfunctie</li> <li>- Onvoldoende kunnen uitplassen van de volle blaas (retentieblaas).</li> <li>- Geregeld terugkerende urineweginfecties</li> </ul>
Gastro-intestinaal	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Obstipatie: het niet of onvoldoende kwijt kunnen van de ontlasting.</li> <li>- Slikstoornissen</li> <li>- Maagzuren, teruglopen van de voeding (Gastro-Oesophageale Reflux Ziekte)</li> </ul>
Slaapproblemen	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Onregelmatig slaappatroon</li> <li>- Onvoldoende werking van melatonine</li> </ul>
Lichaamstemperatuur	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vaak koude handen en voeten</li> </ul>

## 2.2 Cognitieve en psychiatrische stoornissen

Onderzoek laat zien dat kinderen met J-NCL slechter presteren op aandachtstaken, dat zij een slechter geheugen hebben en dat zij slechter functioneren op taal en redeneren dan hun leeftijdgenoten zonder J-NCL (Adams H.R. e.a., 2007).

Terwijl het korte termijn geheugen in toenemende mate problemen vertoont, blijft het lange-termijn geheugen redelijk in tact. Hetzelfde geldt voor het tasten en tastgeheugen. Probleem voor zowel het lange-termijn geheugen als het tastgeheugen is dat het kind in toenemende mate moeite heeft om de gedachten in woorden om te zetten.

We zien stoornissen in alle talige intellectuele vaardigheden en in het neuropsychologisch functioneren (talige intelligentie, de aandacht en het werkgeheugen, de expressieve taal (het spreken), het motorisch

functioneren en de motorische samenwerking (coördinatie). Het begrip voor de taal blijft veel langer in tact dan het vloeiend spreken en de actieve taal, al blijft dat wel achter bij leeftijdgenoten zonder deze ziekte. De ernst van de spraakstoornissen hangt samen met de duur van de ziekte en met het motorisch functioneren. Er bestaat ook een samenhang tussen de duur van de ziekte en het verslechteren van het cognitief en motorisch functioneren.

De stoornissen in de aandacht en het werkgeheugen hebben vooral invloed op het opnemen van auditieve informatie bij kinderen waarbij sprake is van een aanzienlijk verlies van het visueel functioneren (dus bij kinderen met een ernstige visuele beperking).

In de begeleiding is het zinvol om voorwerpen te koppelen aan betekenisvolle activiteiten. Denk daarbij aan het in een vroeg stadium aanleren van het ja-knikken en nee-schudden, maar ook koppelingen aan te brengen tussen voorwerpen en een activiteit. Voorwerpen gelden dan als verwijzers naar iets anders,

<sup>(4)</sup> Baakman, B. ea. , 2008; Niezen, R. ; Mole, zj; Haltia. M., 2006

dat wil zeggen dat een voorwerp voor iets anders staat. Concrete verwijzingen blijven langer in het lange-termijn geheugen en geven het kind toegang tot een activiteit lang nadat de verbale vaardigheden verloren zijn gegaan (zie ook hoofdstuk 4.2 Communicatie, Spraak en Taal).

Kinderen met J-NCL genieten van het samen teruggaan naar gebeurtenissen in het verleden. Het aan de hand van voorwerpen en muziek op gang brengen van herinneringen die het kind als prettig en rustgevend ervaart en op deze manier enige ordening aanbrengen in de chaos van zijn leven. Maak een Communicatieboek of praatboek met daarin tastbare voorwerpen.

In een communicatieboek of map leg je als het ware de belevingswereld van het kind vast. Het is een vorm van extern geheugen van en voor het kind. Aan de hand van deze notities kan de communicatie, dus het 'gesprek' met het kind gaande worden gehouden (hoofdstuk 3.5 gaat op dit onderwerp verder in).

Het logisch denken verandert en vermindert, maar vermoedelijk blijft de oorspronkelijk intelligentie behouden, ook al valt dat niet meer te onderzoeken. Onderschat de intelligentie van het kind niet, ook al zal op een formele intelligentietest het IQ sterk dalen. Het ontbreekt het kind aan de mogelijkheden zijn vaardigheden en inzichten tot uiting te brengen; het kind heeft veelal moeite zich in de taal uit te drukken. Behandel het kind met J-NCL met dezelfde waardigheid als je zou doen met andere kinderen die deze ziekte niet hebben. Respecteer hen en neem hen serieus en behandel hen niet als een onmondig kind.

Dat klinkt eenvoudiger dan het in de praktijk is. Tussen jongens en meisjes bestaat geen verschil in het neuropsychologisch functioneren. Er bestaat wel een samenhang tussen de ernst van het neuropsychologisch functioneren en het optreden van epilepsie.

### **Psychiatrische stoornissen**

Naast het optreden van stoornissen in het neuropsychologisch, verbaal intellectuele en motorische functioneren en lichamelijke klachten komen doorgaans ook psychiatrische stoornissen voor.

Bij meisjes en jonge vrouwen worden vaker psychiatrische problemen gemeld dan bij jongens en jong volwassen mannen. Het aantal depressieve kenmerken dat kinderen en jong volwassenen met J-NCL zelf aangeven is laag.

De meest gemelde psychiatrische klachten in een

Fins onderzoek waren problemen op het gebied van sociaal gedrag, gedachten- en aandachtsproblemen, agressief gedrag, en somberheid (gemeld door ouders en leerkrachten, niet door de personen met J-NCL zelf). Slaapstoornissen en spraakproblemen worden gemeld. In andere studies werden ook visuele hallucinaties, psychotische kenmerken en rusteloosheid genoemd. In deze studies is agressief gedrag omschreven als een geringe frustratie tolerantie, snelle stemmingswisselingen en erg veel praten. De slaapstoornissen worden verklaard vanuit een gestoord biologisch (dag en nacht) ritme, vanuit depressieve klachten, angsten en de epileptische activiteit. De spraakproblemen zijn het gevolg van de voortschrijdende motorische stoornissen, terwijl de spraak doorgaans wordt omschreven als dysartrisch. Het feit dat er veel verschillende vormen van (ernstige) psychiatrische problemen voorkomen komt doordat J-NCL invloed heeft op alle delen van de hersenen. Er is geen oorzaak gevonden waarom meisjes en vrouwen met J-NCL meer psychiatrische problemen vertonen dan jongens en mannen. Het behandelen van deze klachten vraagt een precieze aanpak als gevolg van de verschillende psychiatrische kenmerken en de symptomatisch medicinale behandeling op andere terreinen (met namen anti-epileptica en anti-parkinson medicatie). Het is dan ook van belang de psychiatrische kenmerken goed te specificeren en een zo optimaal mogelijke symptomatische aanpak (therapie) uit te zoeken die de kwaliteit van leven van zowel de personen met J-NCL als hun familie verbetert. Zie voor begeleidingsadviezen hoofdstuk 3.3.

### **Uitleg van enkele begrippen.**

#### **Dysartrische spraak:**

Dysartrie is een spraakstoornis die wordt veroorzaakt door een beschadiging van het zenuwstelsel. De spieren die nodig zijn voor het ademen, het gebruik van de stem en de uitspraak functioneren onvoldoende en de mensen zijn moeilijk te verstaan. Speekselverlies of slikproblemen komen ook voor.

#### **Hallucinaties:**

Dit is een zintuiglijke beleving die niet overeenkomt met wat er in werkelijkheid gebeurt. Er kunnen dingen gehoord, gezien, gevoeld, geproefd of geroken worden die niet in de buitenwereld voorkomen.

### **Psychotische kenmerken:**

Een psychose is een psychische aandoening waarbij de persoon het normale contact met de - door zijn omgeving ervaren - werkelijkheid geheel of gedeeltelijk kwijt is. Verschijnselen daarbij zijn onder meer: wanen, hallucinaties, ernstige stemmingswisselingen en onsamenhangende verbale uitingen.

### **Rusteloosheid:**

Personen die rusteloos zijn voelen zich niet op hun gemak. Ze hebben het idee dat ze niet veilig zijn en reageren daarop met onrust en gejaagdheid. Ze raken geprikkeld en lijken op zoek te gaan naar iets.

### **Visuele hallucinatie:**

Bij visuele hallucinaties ziet men beelden die niet met de realiteit overeenkomen. Kleuren kunnen veranderen, beelden kunnen bol of hol worden, voorwerpen kunnen gaan golven en in extreme situaties worden er beelden gezien die in het geheel niet aanwezig zijn.

## **2.3 Sprak, taal en communicatie**

### **2.3.1**

#### **Fasen in de spraak, taal en communicatie**

De verschillende fasen van het ziekteproces met betrekking tot de spraak, taal en communicaties bij J-NCL worden hieronder verduidelijkt.

#### **Eerste fase**

In deze fase zijn er nog geen specifieke signalen in de communicatie die wijzen op J-NCL. Het kind ontwikkelt zich zoals ieder kind.

#### **Tweede fase**

Geleidelijk aan treden de eerste signalen van de ziekte J-NCL op. Op sommige ontwikkelingsgebieden ontwikkelt het kind zich nog verder, op andere gebieden treden de eerste stagnaties op. Alle kinderen ervaren in de loop van deze fase dat wat zij eerder zonder moeite konden doen, hen nu in toenemende mate moeite kost. Dit roept op sommige momenten emotionele spanning op, vooral wanneer zij ervaren dat bepaalde zaken niet meer zo goed gaan als voorheen. In de communicatie treden woordvinding-problemen op. Bij sommige kinderen ontstaan er bovendien veranderingen in het eet- en drinkpatroon.

In de communicatie vallen een aantal stoornissen en hun beperkingen op.

Er komen korte periode van stotteren. Het kind begint langzamer te spreken en verlaagt zijn spreektempo, waarna het stotteren doorgaans minder of niet meer optreedt.

De mondspieren verstijven en de gezichtsmimiek vermindert.

De woordvinding-problemen nemen toe en het kinderen gaan andere woorden ter vervanging gebruiken of omschrijven wat zij niet goed meer kunnen verwoorden.

Er treden veranderingen op in het patroon van eten en drinken: bij sommige kinderen veel sneller eten en schrokken, bij anderen juist langzamer eten.

#### **Voorbeeld:**

**Tijdens het kringgesprek valt het op dat Maaïke moeilijk uit haar woorden kan komen en de zin maar weer opnieuw begint. Ook komt het voor dat ze niet meer op bepaalde woorden kan komen en blijft steken. Soms vullen andere leerlingen aan, maar dat valt niet altijd goed bij Maaïke. Zij raakt dan geprikkeld en wordt boos.**

Suggesties voor de communicatie (mede gebaseerd op M. de Lange, 2006):

- Blijf vanuit de bekende regels en gewoonten structuur bieden.
- Spreek met een duidelijke en rustige stem met het kinderen met J-NCL
- Hanteer het principe van de herhaling. Herhaal vooral de kernwoorden van je verhaal of boodschap. Doe dat dan op dezelfde toon en intonatie - er ontstaat een soort monotonie die veiligheid, rust, nabijheid en duidelijkheid geeft.
- Richt je in het gesprek vooral op de belevingsaspecten van het gesprek (de communicatie). Sluit daarbij aan op de belevingswereld van het kind.
- Begin met het aanleggen van een communicatiemap (soms ook bekend onder praatboek en/of herinneringskoffer).
- Leg liedjes en verhalen vast op audiomiddelen (bijvoorbeeld met je smartphone). Leg voorkeuren vast met betrekking tot tastvoorkeuren, geuren, smaken.

### Derde fase

Naarmate het ziekteproces voortschrijdt komt het kind in de fase terecht waarin het zich geconfronteerd ziet met matige tot ernstige beperkingen in het functioneren op allerlei functiegebieden.

De verbale communicatie verloopt moeizamer door het toenemen van de woordvinding-problemen en articulatieproblemen. Het verwerken van de verbale informatie verloopt problematisch en er ontstaan taal- en spraak problemen (afatische problemen). Andere personen krijgen moeite met het verstaan en begrijpen van het kind. Zelf begint het kind met J-NCL moeite te krijgen de binnenkomende informatie te begrijpen, ordenen en verwerken: er ontstaat een informatieverwerkingsstoornis. Dat proces versterkt de problemen op het gebied van de communicatie. Samen met de motorische functie stoornissen ontstaan er beperkingen in de mondmotoriek en dat vergroot de problemen bij het eten en drinken.

#### ■ Opvallende kenmerken in de communicatie (deels gebaseerd op M. de Lange, 2006):

- De taal- en spraak problemen (de afatische kenmerken) in de taalproductie en het taalbegrip treden duidelijker op de voorgrond.
  - De woordvinding-problemen nemen in ernst toe: het kind kan meestal niet meer compenseren door herformuleren of omschrijven.
  - De mondmotoriek vermindert verder: er ontstaan beperkingen ten aanzien van de lipronding; er kan speekselverlies optreden.
  - Er ontstaan problemen in het vormen van medeklinkers. Meer en meer rijgt het kind de woorden aan elkaar en ontstaat er een woordenbrei die de verstaanbaarheid en het begrijpen vermindert. Lettergrepen die geen klemtoon krijgen worden vaak weggelaten.
  - De spraak wordt monotoner, de zinsmelodie wordt vlak, en het volume van spreken vertoont minder variatie.
  - Er ontstaat een vorm van stotteren: het geregeld herhalen van lettergrepen. Ook worden dezelfde korte mededelingen meerdere keren achter elkaar herhaald.
  - In het spreken ontstaan onlogische adempauzes.
  - Terwijl het spreken voor bekenden van het kind nog verstaanbaar en te begrijpen is, neemt de verstaanbaarheid en het begrijpen voor vreemden af.
- Het kind heeft wisselende eet- drinkproblemen.
- #### ■ Suggesties voor het communiceren:
- Spreek vooral in de belevingstaal met het kind (dat wil zeggen in de gevoelens die de taal bij het kind oproept) en minder in de 'inhoudelijke' taal.
  - Sluit met de taal aan bij de belevingswereld van het kind.
  - Spreek tegen en met het kind in korte, duidelijke zinnen en hanteer zoveel mogelijk woorden die het kind kent.
  - Ondersteun de gesproken taal met niet-verbale communicatiemiddelen: vooral de tast.
  - Stel het kind geen 'waarom' -vragen; dat doet te veel een beroep op de cognitie, de zelfreflectie en de taalproductie. Gebruik bij voorkeur 'wie'-vragen en 'wat'-vragen. Als dat minder goed lukt stel dan vragen waarop het kind met ja of nee kan antwoorden.
  - Blijf belangrijke gebeurtenissen vastleggen in het praatboek en de herinneringskoffer, vooral die gebeurtenissen welke het kind in emotionele zin als prettig heeft ervaren. Leg liedjes en verhalen vast op audiomiddelen (bijvoorbeeld met je smartphone). Blijf de voorkeuren met betrekking tot tastervaring, geuren, smaken vastleggen. Ga op geregelde momenten ook met het kind 'praten of vertellen' aan de hand van het praatboek en de herinneringskoffer.
- #### ■ Aanvullende suggesties waarvan het kind met J-NCL in de vroege fase (fase 2 en 3) kan profiteren (afkomstig uit Guide BDSRA, (2011) pag. 24-25):
- Het begrijpen van de taal komt in de plaats van het zich uitdrukken in de taal. Dat betekent dat het kind meer begrijpt dan het kan uitdrukken, kan zeggen. Dat betekent dat het van belang is dat de leerkracht of de ouders het kind helpen om zijn gedachten tot uitdrukking te brengen. Help het kind door het gebruiken van lichaamstaal en verwijzers; leer het kind 'ja' knikken en 'nee' schudden.
  - Omdat het visuele kanaal een steeds minder belangrijke plaats inneemt bij de communicatie en tenslotte helemaal geen rol speelt, neemt het gebruiken van auditieve, tactiele en motorische communicatie methoden toe. Leer het kind van deze middelen gebruik maken. Vooral het stemgebruik is van belang (zoals toonhoogte, zinsmelodie, snelheid van spreken, enzovoort).



- Voordat je het kind verbale informatie wilt geven is het van belang dat je de aandacht van het kind vangt. Zeg bijvoorbeeld: "Laat me zien dat je luistert. Draai je oren open". Laat dit voorafgaan door het noemen van de naam van het kind.
- Noem het kind bij de naam voordat je begint te spreken.
- Luisteren is een passieve activiteit. Maak gebruik van voorwerpen om de spraak te ontlocken aan het kind. Het voelen of betasten van voorwerpen die betrekking hebben op het verhaal kunnen de herinnering en het ontlocken van de taal bevorderen.
- Verzamel voorwerpen en speelgoed die gebruikt kunnen worden in de les. Deze concrete voorwerpen worden gebruikt om het kind actief te betrekken bij activiteiten die het begrijpen van de taal (de receptieve taal) en het spreken in woorden en zinnen (de expressieve taal) versterken.
- Laat het kind een voorwerp uitkiezen. Vraag daarna het kind te vertellen over het voorwerp. Moedig het kind aan om de verschillende aspecten van het voorwerp te analyseren, zoals de grootte, de textuur, de vorm, de samenstelling, enzovoort. Dit proces van analyse versterkt het vormen van innerlijke beelden, zelfs wanneer het kind niet meer in staat is om deze innerlijke beelden te verbaliseren.
- Lees het kind voor en stel het kind vragen over het verhaal en over het vervolg van het verhaal. Wanneer het beantwoorden van de vragen frustraties oproept, stel dan twee keuze vragen of stel vragen waarop met ja of nee geantwoord kan worden.
- Als het kind ook moeite begint te krijgen met ja en nee vragen, kun je de vragen ook op een andere manier gaan stellen. Een manier die een beroep doet op het verwerken van auditieve informatie. Stel bijvoorbeeld een gekke vraag als: "Kan een stoel eten?" "Kunnen bananen praten". Als het kind gaat lachen om de vraag verklaar dan aan het kind waarom de vraag dwaas is. Heb samen plezier over deze dwaze vragen.
- In de loop van het ziekteproces verliezen de gezichtsspieren en de mondspieren hun beweeglijkheid en precisie. Je kunt de gezichtsspieren oefenen door samen te zingen, gekken woorden te zeggen en

klanken en woorden op deze manier te herhalen.

- Stel al zingend een vraag aan het kind en moedig het kind aan om ook zingend te antwoorden.
- Over het algemeen geldt dat een rustige en spanningsvrije omgeving de begrijpbaarheid van de spraak bevordert.
- Blijf doorgaan met het aanbieden van gesproken taal ook wanneer het kind zelf niet meer in staat is tot verbale spraak.

### **Laatste fase**

(dit is de fase waarin het kinderen met J-NCL niet langer een school bezoeken)

De kans op apathie en inactiviteit neemt toe door een toenemend terugtrekken. Het contact bemoeilijkt en het spreken is niet of nauwelijks meer verstaanbaar. Aan de lust en onlust beleving valt de gemoeds-toestand van de persoon op te maken. Er is vooral lichamelijke en zintuiglijke beleving. Het merendeel van de personen heeft nu sondevoeding.

### **2.3.2<sup>(5)</sup>**

#### **Oorzaken van de communicatieproblemen**

Von Tetcher (2006) stelt dat het mogelijk is dat de taal en cognitieve problemen al optreden nog voordat de visuele problemen optreden. Omdat dan de diagnose J-NCL nog niet gesteld is wordt verondersteld dat het kind leerproblemen heeft. Deze vroege achteruitgang in het intellectueel functioneren kan het gevolg zijn van het minder goed opnemen en verwerken van nieuwe informatie. Net als bij andere degeneratieve aandoeningen is vooral het leren van nieuwe feiten (informatie aanhoren en opslaan), en het geheugen aangedaan (zoals bij de ziekte van Alzheimer). Bij het kinderen met J-NCL gaat de taal en de communicatie achteruit, maar de achteruitgang volgt niet altijd hetzelfde verloop en in dezelfde snelheid als de voortgang van het algemene ziekte verloop. Er zijn grote individuele verschillen en dat gaat in tegen de traditionele veronderstelling dat de achteruitgang van de taal een spiegelbeeld vormt van de taal-ontwikkeling. Bij sommige kinderen met J-NCL verschijnen de vroegste tekenen van taalproblemen al in de eerste fase van de schoolleeftijd, bij anderen

<sup>(5)</sup> Dit gedeelte is gebaseerd op een artikel en lezing van Stephen von Tetcher, gehouden tijdens de Eerste 'International Education Conference on Batten Disease', 3-6 mei 2006 te Örebro, Zweden' en een artikel van I.Hofman.

treden deze problemen pas op in hun tienerjaren. In enkele gevallen verdwijnt de taal geheel; Het begrijpen als gevolg van articulatorische apraxie (het niet meer, of niet meer goed kunnen vormen van de spraakklanken) is een algemener probleem dan de algehele afwezigheid van spraak. Er zijn weinig gedetailleerde beschrijvingen van de taal en de veranderingen in de taal bij kinderen met J-NCL. De geobserveerde veranderingen zijn onder meer een toename van minder vloeiend spreken (dysfluency), het weglaten van verbuigingen aan het einde van een woord ("*Ik heb twee poppe.*"), het splitsen van woorden, woordvindingsproblemen ("*Wij hebbe eh, eh...*" om tenslotte te komen tot "*Wij hebbe, eh, die lange dingen ge-eet*"), onjuist of een zeer persoonlijk (idiosyncratisch) woordgebruik en dat alles zonder dat zij zich daar (doorgaans) bewust van zijn, vreemde woord- en zinsconstructies, fouten in de syntaxis (zinsbouw) en problemen in het beginnen (initieren) van een gesprek.

De problemen zijn mogelijk het gevolg van een wisselwerking tussen cognitieve stoornissen, spraak en taal stoornissen en contextuele problemen die het gevolg zijn van de visuele beperkingen. Er is waarschijnlijk eveneens een samenhang van de taalproblemen en de beperkingen in het werkgeheugen bij kinderen met J-NCL. Als kernfactor bij de ontwikkeling van taalstoornissen wordt een verminderd functioneren van de functies van het werkgeheugen gezien. Cognitieve problemen kunnen eveneens leiden tot beperkingen in het tegemoet treden en begrijpen van situaties waarin de relevante woorden worden gehanteerd (de situatie is onvoldoende een hulpmiddel om woorden en woordcombinaties te begrijpen). Bij sommigen kinderen vallen de woordvindingsproblemen het meest op, terwijl bij anderen het niet vloeiend spreken het grootste probleem is. Wanneer stotteren of dooreenhalen van letters en klanken toenemen, vermindert de begrijpelijkheid van de spraak, zelfs voor hen die het kinderen met J-NCL goed kennen.

Het begrip voor de taal gaat achteruit, maar er gaapt doorgaans een aanzienlijke kloof tussen het begrijpen van de gehoorde en het zelf uitdrukken van de taal (verschil tussen begrijpen en expressie) en dat maakt dat hulp bij de communicatie van groot belang. Zowel begrijpen als het zelf spreken (de taalproductie of expressie) lijken onder invloed te staan van de bekend-

heid met de situatie. Wanneer het ziekteproces voortschrijdt wordt het begrijpen van de spraakuitingen in toenemende mate afhankelijk van de ander; is deze bekend met de actuele situatie en zorgt hij voor niet teveel nieuwe elementen in de situatie? Door de cognitieve problemen is er sprake van een beperking van de ervaring (er is een gefragmenteerde ervaring). Het kind begrijpt niet alle woorden of de samenhang van de gesproken zin. Van de taal wordt slechts een deel begrepen (een fragment), de samenhang van de toegesproken woorden ontbreekt en het kind begrijpt de ontvangen informatie onvolledig.

Sommige kinderen met J-NCL hanteren slechts korte zinnen en zijn geneigd om uitsluitend de onderwerpen (kernwoorden) te noemen. Zij laten een toename zien in het gebruik van woorden als "ook", "ik" en "mij" en (bijna) nooit "wij" en "ons" Als zij het schrijven hebben geleerd dan is ook de geschreven taal beïnvloed. Zij schrijven woorden in lossen delen bijvoorbeeld "tanden borstel" en hebben problemen met de spelling: bijvoorbeeld het verwarren van enkele en dubbele medeklinker ("pet - peten", "vis-visen").

De spraak gaat moeizamer als gevolg van toenemende spierstijfheid. Hofman (1990, pag. 58) stelt dat als oorzaak van de taalproblemen en de achteruitgang van de cognitieve functies, het verslechteren in functioneren van het geheugen en het missen van het gevoel voor grammatica. Als de spraak achteruitgaat neemt de verstaanbaarheid af. Het kind gaat persevereren, omdat het niet los kan komen van de spraakpatronen. De onmogelijkheid om de juiste woorden uit te spreken frustreert het kind dat zo graag iets wil 'vertellen'. Al in een zo vroeg mogelijk stadium van de taalproblemen moet het toepassen van alternatieve communicatie overwogen worden, dus lang voordat het kind het spraakvermogen verliest. Een van deze alternatieven is het kind leren om op vragen met een duidelijk 'Ja/Nee' te reageren. Als iemand namelijk in staat is om met 'ja' of 'nee' te antwoorden (dit kan verbaal, maar vaker door het ja-knikken of nee-schudden of op elke andere consequente manier) dan is het mogelijk met anderen te communiceren, zelfs wanneer dit de enige (non-)verbale mogelijkheden zijn. Dit kind is in staat om op gerichte vragen van de ander zijn eigen behoeften, wensen en gevoelens uit te drukken. Een kind met J-NCL dat in staat deze uitingen te doen door middel van een ja/nee communicatie, heeft niet

alleen een uitdrukkingmogelijkheid, maar het geeft hem eveneens een zekere geruststelling.

De leerkracht moet daartoe het kind nauwkeurig observeren en daarbij letten op ook de kleine motorische en vocale mogelijkheden.

Bij blinde of nagenoeg blinde kinderen is de sociale interactie vooral gebaseerd op taalgebruik en veel kinderen met J-NCL zijn tamelijk praatgraag. Door middel van logopedie en communicatie hulpmiddelen wordt geprobeerd de expressieve communicatie te verbeteren. Persoonlijke woordenboeken of woordenlijsten zijn bruikbaar voor kinderen met J-NCL die woorden en woordcombinaties op een idiosyncratische manier (dat wil zeggen het gebruik van woorden, woordcombinaties op een zeer persoonlijke manier) hanteren. Deze woordenboeken of woordenlijsten geven een beschrijving van de betekenis van deze eigen woorden en het eigen woordgebruik en van de relatie met de context waarin deze woorden worden gebruikt. De achteruitgang van de communicatie en de taalvaardigheden is een belangrijke oorzaak voor de frustratie en de wanhoop bij kinderen met J-NCL en een belangrijke veroorzaker van gedragsproblemen.

### 2.3.3

#### Hulpmiddelen, verwijzers en kalenders

Welke hulpmiddelen ingezet kunnen worden bij de communicatie is afhankelijk van de individuele mogelijkheden van het kind met J-NCL.

#### Communicatiemap

Een communicatiemap is een map waarin de belangrijke onderwerpen over het kind staan (zie ook H 3.5 communicatiemap, waar we uitgebreider ingaan op het hoe, het wat en waarom van zo'n map). In deze map staan de onderwerpen welke van belang (kunnen) zijn om met het kind in contact of in gesprek te komen. In de map staat verder achtergrond informatie over het kind, zijn levensloop, maar vooral ook zijn favoriete muziek, speeltjes, verhalen, en de belangrijke personen in zijn leven. In de map kan ook een woordenlijst worden opgenomen met begrippen die het kind geregeld hanteert, maar die voor een niet direct ingewijde onvoldoende duidelijk zal zijn.

#### Agenda en dagboek

In de agenda of het dagboek staat genoteerd wat het kind gaat doen en heeft gedaan. Het kan een

dagkalender zijn of een weekkalender. Door steeds de afspraken in deze agenda te noteren, maar ook achteraf aan te geven wat er zoal is gedaan, wordt een deel van de levensgeschiedenis van het kind voortdurend vastgelegd en bijgehouden. De inhoud van de agenda en het dagboek kan van betekenis zijn bij het aangaan van een contact met het kind. In de agenda en het dagboek schrijven anderen, maar er zijn ook hulpmiddelen die het kind deels zelf kan hanteren, denk daarbij aan een voice-recorder of praatknop.

#### Herinneringskoffer

Dit is een doos of koffer waarin voorwerpen geplaatst zijn die verwijzen naar leuke gebeurtenissen waar het kind met J-NCL mee bezig of bij betrokken is geweest. De voorwerpen in de koffer dienen als geheugensteuntjes bij het terughalen of (samen) vertellen over die gebeurtenissen. De inhoud kan bestaan uit nagenoeg alles wat maar in de koffer past. Naast voorwerpen kunnen ook een fotoboekje of communicatiemapje deel uitmaken van de koffer of doos. De mogelijkheid bestaat om met schotten een indeling in de koffer te maken.

#### Fotoalbum

In een fotoalbum kunnen foto's met bijschrift staan die betrekking hebben op het leven van het kind. Het kan handig zijn om aan de foto's een toelichting toe te voegen, met betrekking tot zaken als: wie staat/staan op de foto, waar was het, wat is er gaande, enzovoort.

#### Muziekkist

Muziek en liedjes zijn goede ingangen tot een gesprek. In een muziekkist worden de muziek en de communicatie tezamen gebracht. Het onderwijs aan kinderen met J-NCL dient muziek als essentieel onderdeel aan te bieden.

#### Kleurdoos

De ervaring heeft geleerd dat voor veel kinderen met J-NCL kleuren van belang zijn, zeker in de eerste fase van het ziektebeeld. Kleuren staan bij velen en ook voor kinderen met J-NCL voor bepaalde emoties, kleuren staan vaak voor gevoelens.

Dit geldt des te meer omdat het kinderen op vroegere leeftijd nog konden zien en daar dan vaak nog specifieke herinneringen aan en bijbehorende gevoelens over hebben.

## Audio-visuele hulpmiddelen<sup>(6)</sup>

### Big Mack

De Big Mack is een eenvoudige, grote schakelaar met digitale spraakuitvoer. Hiermee kan een boodschap opgenomen worden. Door een druk op de knop volgt direct een heldere spraakuitvoer. De Big Mack wordt geleverd met een doorzichtig plastic kapje, zodat op de schakelaar geschreven kan worden met een symbool of pictogram. Een timer verhindert het herhalen van een boodschap wanneer de knop continu ingedrukt wordt.

Er zijn uitvoeringen waarbij een serie boodschappen is opgenomen die de gebruiker één voor één kan beluisteren. Er is ook een uitvoering met vier duidelijke en eenvoudig te bedienen toetsen (of 4 externe schakelaars als rechtstreekse bediening te moeilijk gaat). Elke toets bestaat uit 4 verschillende niveaus. Op die manier kunnen dus 16 verschillende boodschappen opgenomen en bewaard worden (totale capaciteit van 4 minuten opgenomen spraak). Als extra kan je ook speelgoedjes op batterijen aansluiten die je via diezelfde toetsen bedient. Er zijn soortgelijke praatknoppen die motorisch gemakkelijk te bedienen zijn doordat de het kind de knop volledig kan indrukken.

### Talkin Tin praatknop

Lijkt op de Big Mack, maar is een eenvoudiger apparaat en ook goedkoper in aanschaf. In de praktijk voldoet dit apparaat goed. Deze praatknop geeft de mogelijkheid om een boodschap van 40 seconden op te nemen en af te spelen. De praatknop wordt vooral gebruikt als een geheugensteun.

### Voice-recorder

Een eenvoudige voice-recorder werkt goed als communicatiehulpmiddel tussen thuis en school of woon- of logeergroep.

### GoTalk 4+

GoTalk 4Plus, is een licht en draagbaar communicatiehulpmiddel. Het kan 4½ minuut opnemen met in totaal 22 mededelingen. Het apparaat bestaat uit een vier zichtbare knoppen die gescheiden zijn door

een raster. Op meerdere niveaus kan een boodschap worden ingesproken. De uitvoering GoTalk 4Plus heeft vijf opname niveaus en twee kernmededelingen knoppen die steeds beschikbaar blijven. Onder deze twee knoppen kan bijvoorbeeld een dagelijkse begroeting komen te staan. Er zijn uitvoeringen met meer toetsen en meer opname niveaus. Een communicatiehulpmiddel. De grote toetsen reageren al op geringe druk en zijn door afdekrasters van elkaar gescheiden. In elk vak kan ook een afbeelding geplaatst worden of een eenvoudig object die staat voor de boodschap.

### iPad en Pictello

Pictello is een App voor de iPad van Apple. Met dit programma kunnen eenvoudig verhaaltjes, video-beelden en foto's worden geplaatst op de iPad. Ouders of groepsleiding of leerkrachten kunnen samen met het kind een verhaaltje samenstellen. Een "Wizard" helpt je om de verhaallijn samen te stellen en op de iPad te plaatsen. Dit audio-visuele boek kun je delen met anderen via iTunes, Dropbox of de eigen server van Pictello. Je moet je dan wel eerst aanmelden. Andere gebruikers kunnen je audio-visuele boek pas bekijken nadat je hen daartoe toestemming en een toegangscode hebt gegeven.

### Herinneringsbandjes: CD-rom en DVD

Dit zijn geluidsopnamen, muziekopnamen of filmopnamen die op een cd-rom of DVD zijn geplaatst. Dit kunnen eigen opnamen zijn of kant en klare producten.

### Voorbeelden om de communicatie te ondersteunen of te bevorderen

Bij woordvinding-problemen kun je het kind ondersteunen (hulpbieden) door de woorden waarmee het moeite heeft of niet kan vinden in te vullen. Dit is geheel anders dan bij personen die stotteren, want daar kun je beter wachten en niet invullen. Om woorden in te vullen is het van belang dat je het kind kent, zodat je interpreteert wat het kind zou kunnen bedoelen. Biedt de suggestie aan in de vorm van een vraag.

---

<sup>(6)</sup> De genoemde audio-visuele hulpmiddelen zijn beschikbaar bij commerciële firma's en de auteur kan niet instaan over de beschikbaarheid of veranderingen van deze hulpmiddelen.

### Voorbeeld.

Het kind zegt: "Ik ben met pappa naar uh uh uh, ..., spelen geweest" "naar het voetballen?", vult de leerkracht omdat zij weet dat het kind vaak met zijn vader naar het voetbalveld gaat. "Ja, ja, voetballen" herhaalt het kind.

Als de communicatie stopt en het lukt het kind niet om een vraag te stellen kun je reageren met gesloten vragen. Dat zijn vragen waarop het kind met alleen 'ja' of 'nee' kan antwoorden. Stel dan de vraag ook zodanig dat het mogelijk is met 'ja' of 'nee' te antwoorden. Tijdens een klassengesprek komt het onderwerp op wat je thuis zoal doet. De leerkracht vraagt ook aan Kaspar, een jongen met J-NCL, wat hij thuis doet. Zij vraagt: "Heb je gisteren naar een film gekeken?" (de leerkracht weet dat Kaspar vaak en graag naar DVD's kijkt). De leerkracht blijft vragen stellen waarmee Kaspar met 'ja' of 'nee' kan antwoorden. Bij vragen kun je het aantal keuzemogelijkheden beperken zodat het eenvoudiger is voor het kind te kiezen. "Wil je nu kralen rijgen of naar muziek luisteren?" Als het kind onrustig begint te worden reageert de leerkracht daarop door zelf rustig te blijven, haar spreek tempo te vertragen, het stemvolume terug te brengen en de toonhoogte laag te houden. Wat de leerkracht doet is zelf rust uit stralen.

Maar soms kan het eveneens helpen door op een rustige manier tegen het kind te zeggen dat het nu moet stoppen met vragen. Maar wees wel zeer spaarzaam met deze opmerking daar het kind zich afgewezen kan voelen. Om een kind te kunnen helpen is het noodzakelijk dat de leerkracht de geschiedenis van het kind kent. Dat hij een beeld heeft wat voor het kind belangrijk is, wat het bezighoudt.

## 2.4 Fysiotherapie en Ergotherapie

### 2.4.1

#### Fysiotherapie

Als het kinderen minder goed gaan zien verandert hun manier van bewegen. Bij het voortschrijden van de ziekte J-NCL wordt het bewegingspatroon minder gecoördineerd. Naarmate de ziekte voortschrijdt zijn de stoornissen in de motorische vaardigheden zichtbaarder. Dit valt op bij de fijne motoriek zoals in

het hanteren van het bestek of kleurpotloden; later ook zichtbaar in de grove motoriek (het gooien van een bal, bij gymnastiek). Deze kinderen zijn minder stabiel doordat ze de visuele controle missen. De toegenomen slechtziendheid heeft ook gevolgen voor de lichaamshouding. Veel kinderen gaan iets gebogen lopen en houden hun hoofd omlaag. Hun lichamelijke uithoudingsvermogen gaat achteruit en ze zijn eerder moe. Er ontstaat verstoring van het evenwicht en de bewegingscoördinatie (ataxie) en het lopen begint te lijken op een schuifelen; later kan dat eventueel leiden tot een volledig verlies van de mobiliteit en is een rolstoel noodzakelijk. Spasticiteit en stijfheid begint doorgaans in de tienerjaren en nog later bestaat de kans op een dwangstand van de gewrichten (contracturen). Al veel vroeger in het ziekteproces zijn trillingen (tremoren) zichtbaar.

#### Het doel van fysiotherapie bij kinderen met J-NCL

Het doel van fysiotherapie is om het kinderen te ondersteunen en te begeleiden tijdens het achteruitgaan van de motoriek en hen daarbij helpen zich zo goed mogelijk te bewegen. Fysiotherapie streeft naar het verminderen van eventuele pijn in de gewrichten, ondersteunt bij het mogelijk vergroten van de beweeglijkheid van de spieren en de gewrichten, ondersteunt bij het vergroten van de fysieke gesteldheid en het bevorderen van een zo goed mogelijke houding. De fysiotherapie bij de gespecialiseerde instellingen, zoals bij Visio en Bartiméus, richt zich bij kinderen met J-NCL vooral op:

- Het zolang mogelijk behouden van de ADL-vaardigheden (algemeen dagelijkse levensverrichtingen)
- Het bewegen van het kinderen en hen zo lang mogelijk te laten bewegen
- Het behouden en ondersteunen van de lichaamsbalans
- Het zo lang mogelijk behouden van de soepelheid (de flexibiliteit) van de gewrichten en de houding
- Het helpen bij het goed ademen
- Het bestrijden van pijnen, zoals hoofdpijn en pijn in de nek.

Welke doelen in de praktijk van toepassing zijn is afhankelijk van het individuele kind met J-NCL.

De gekozen behandel- of begeleidingsdoelen dienen zo goed mogelijk aan te sluiten bij de behoeften van dit specifieke kind.

Er zijn kinderen met J-NCL die angst hebben om te bewegen en te lopen. Fysiotherapie kan het kind helpen bij het overwinnen van deze angst. Om het kind zo lang en makkelijk mogelijk te laten lopen -als het kind dit zelf belangrijk vindt en wil- kunnen de volgende hulpmiddelen aangeboden worden:

- Goed en stevig schoeisel, vaak in samenwerking met een gespecialiseerde schoenmaker
- Het plaatsen van steunzolen in de schoenen
- Het gebruiken van een rollator
- In samenwerking met een Oriëntatie en Mobiliteits-instructeur leren gebruiken van een herkenningsstok of taststok (zie hiervoor H 2.5 Oriëntatie en Mobiliteit).

De fysiotherapeut kan eveneens adviseren en begeleiden bij fitness en bij het zo goed mogelijk opbouwen en versterken van het uithoudingsvermogen. Samenwerking met een sportinstructeur of bewegingsagoog is hierbij van belang.

Zoals eerder geschreven kan bij een verdere motorische achteruitgang het moment aanbreken om gebruik te gaan maken van een rolstoel. De ervaring leert dat de stap om hiervan gebruik te maken doorgaans eenvoudiger is dan ouders vaak veronderstellen. Zeker op een school voor speciaal onderwijs is er vaak sprake van een natuurlijke manier om een rolstoel te gebruiken, bijvoorbeeld als de klas naar buiten gaat voor een wandeling of een uitstapje. Vaak zijn er in de klas andere kinderen die al langer van een rolstoel gebruikmaken en de leerkracht kan een extra rolstoel meenemen waarin de NCL-kind kan plaatsnemen als deze vermoeid raakt van het lopen. Medekinderen kunnen de rolstoel onder toezicht voortduwen. De rolstoel kan ook een hulpmiddel zijn voor het lopen van de NCL-kind. In school kunnen met de rolstoel ook behendigheids spelletjes worden gehouden, waarbij het kinderen afwisselend in de rolstoel zitten. Op deze en andere manieren is de rolstoel een natuurlijk hulpmiddel en een geïntegreerd onderdeel van de klas of school.

In de loop van de tijd en in het ziekteproces verandert het accent van de fysiotherapie van begeleiden van het kind of de jong volwassene naar het adviseren en

begeleiden van ouders en omgeving met betrekking tot hulpmiddelen en aanpak (tillen, verplaatsen).

### **Activiteiten van de fysiotherapie op school bij kinderen met J-NCL**

#### **Screening**

Periodiek worden het kinderen met J-NCL sensorisch-motorisch onderzocht, vanaf het moment van binnenkomen in de school. De fysiotherapeut bekijkt een aantal vaste items, bijv. het looppatroon, de mobiliteit, benodigde transfers, de belastbaarheid, ADL-vaardigheden<sup>(7)</sup>. Het onderzoeksverslag wordt besproken met de ouders en met de leerkracht. Het advies vanuit dit onderzoek kan een individuele fysiotherapeutische behandeling of begeleiding zijn.

#### **Advisering**

De fysiotherapeut heeft een belangrijke rol in het uitleggen en adviseren van ouders en begeleiders over de samenhang van motorisch functioneren en het ziektebeeld. De fysiotherapeut begeleidt ouders bij het proces van de motorische achteruitgang van hun kind. Ook de leerkrachten/begeleiders van het kind met J-NCL hebben behoefte aan begeleiding met betrekking tot het motorisch functioneren.

Het doel is om het kind zo lang mogelijk zelfstandig te laten lopen en zelfstandig ADL-taken te laten verrichten. Hier kan de fysiotherapeut met aanpassingen, hulpmiddelen en adviezen op inspelen. Bij alles geldt dat het van belang is dat het kinderen plezier blijven houden in het bewegen.

Soms wordt "bewegen in het water" geadviseerd. Het kan gaan om het zogenaamd 'watervrij' maken en behouden, maar ook om het leren zwemmen. Ook hierbij geldt dat het belangrijk is dat het kinderen zich blijven bewegen, het met een ander plezier beleven in het water en zich daar kunnen ontspannen. De ervaring heeft geleerd dat bij het voortschrijden van de ziekte het kinderen zich in het (warme) water gemakkelijker kunnen bewegen en daar plezier aan beleven.

De fysiotherapeut kan adviezen geven over het schoeisel, het thuis fietsen en het gewennen aan en leren omgaan met een rolstoel.

---

<sup>(7)</sup> ADL-vaardigheden: vaardigheden die betrekking hebben op de algemeen dagelijkse levensverrichtingen.



Als het kinderen in een onrustige fase komen kunnen zij een op ontspanning gerichte massage ontvangen. De fysiotherapeut kan verder adviseren over de transfers, dat wil zeggen het (zelf) gaan staan en gaan zitten, van rolstoel naar stoel en omgekeerd, het zich verplaatsen van rolstoel naar toilet, van rolstoel naar bed en van bed naar rolstoel. Daarbij besteedt de fysiotherapeut samen met een logopedist aandacht aan de juiste ademhaling. Bij onderzoek, advisering en begeleiding geldt steeds dat de kwaliteit van leven en de interesses van het kind met J-NCL voorop staat!

#### 2.4.2

### Ergotherapie

Naast fysiotherapie kunnen het kinderen begeleiding ontvangen van een ergotherapeut. Het doel van ergotherapie is het adviseren en aanvragen van noodzakelijke hulpmiddelen en het leren daar mee om te gaan.

#### Wat doet een ergotherapeut?

Ergotherapie is paramedische zorg, net als fysiotherapie of logopedie. Ergotherapeuten stellen mensen in staat om opnieuw hun dagelijkse activiteiten uit te voeren als dat niet meer lukt door lichamelijke of psychische problemen. Dit kunnen simpele handelingen zijn als eten en aankleden, maar ook meer complexe handelingen die te maken hebben met bijvoorbeeld revalidatie na een ongeluk. Het werkterrein van de ergotherapeut is groot. Zo helpen ergotherapeuten bijvoorbeeld ook kinderen die door een probleem in de oog/hand coördinatie moeite hebben met schrijven. Met welke aspecten houden ergotherapeuten zich bezig met betrekking tot kinderen met J-NCL? De ergotherapeut kan meubilair in de klas op een juiste manier afstellen: de juiste hoogte, stand van het tafelblad, de verhouding tussen stoel en tafelbladhoogte.

Daarnaast kan de ergotherapeut in de loop van het ziekteproces het juiste meubilair adviseren: welke stoel past het beste bij dit kind; heeft het kind een stoel nodig met armleggers, een verrijdbare stoel of is het noodzakelijk over te gaan tot een instelbare stoel. Ook het wennen aan het rijden in een rolstoel kan begeleid worden. Tot slot kan de ergotherapeut adviseren over aanpassingen in het toilet en badkamer (bijv. wandbeugels bij WC, douche of wastafel). Bij verminderde spierkracht en het moeilijker kunnen gaan zitten en nadien weer opstaan is een toiletverhoger zeer bruikbaar.



Een ergotherapeut kan het kind ook leren om te gaan met een rollator en rolstoel. Het is echter afhankelijk van het kind of hij/zij een rollator wil gebruiken. Rolstoelen. Deze zijn er in allerlei soort, van lichtgewicht opvouwbaar rolstoelen tot rolstoelen met allerlei aanpassingen. Duidelijk mag zijn dat al op tijd in het ziekteproces aan aanpassingen gedacht gaat worden, ook al worden deze nog niet direct toegepast. De praktijk leert dat het aanbrengen van aanpassing doorgaans helaas veel tijd vraagt.

## 2.5 Oriëntatie & Mobiliteit

### 2.5.1

#### Inleiding

De term 'oriëntatie' valt te omschrijven als het toepassen van sensorische informatie om je positie in de ruimte te kennen in relatie tot het gewenste doel. Eenvoudiger gezegd: weten waar je bent en hoe je ergens moet komen. De term 'mobiliteit' heeft betrekking op de mogelijkheid om je te verplaatsen in de omgeving. Tezamen betekent 'oriëntatie en mobiliteit' de mogelijkheid om onafhankelijk van een ander ergens te kunnen komen of reizen. Het uiteindelijke doel van het trainen van 'Oriëntatie en mobiliteitsvaardigheden' is het op een veilige en efficiënte manier verbeteren van de oriëntatie en het bevorderen van de onafhankelijk mobiliteit. Mensen met een visuele beperking moeten, net als alle andere personen, ongeacht hun visuele beperking, de mogelijkheid hebben om zo zelfstandig mogelijk van de ene plaats naar de andere plaats te komen. Niet alleen het zich verplaatsen van A naar B is belangrijk, maar ook dat het op een veilige manier plaatsvindt zonder onnodig gevaar op het ergens tegenaan botsen.



Oriëntatie en mobiliteitstraining heeft doorgaans een van de volgende doelen.

- Het zich veilig kunnen verplaatsen met gebruikmaking van hand, taststok, echolocatie en/of derden ter bescherming.
- Het zich zo zelfstandig mogelijk kunnen verplaatsen.
- Het doelgericht kunnen verplaatsen, dat wil zeggen op een efficiënte manier.
- Het kunnen inspelen op veranderingen in de mobiliteitssituatie.
- Het plezier beleven aan het je (kunnen) verplaatsen.
- Het zo lang mogelijk een veilige mobiliteit handhaven.

De Oriëntatie en Mobiliteitstrainer (O&M trainer) onderzoekt op welke manier iemand zich op een veilig en efficiënte manier in een omgeving verplaatst en welke visuele en niet-visuele vaardigheden daarbij gebruikt worden. De kwaliteit van de manier van voortbewegen wordt onder de loep genomen: hoe beweegt iemand zich; hoe is de balans, de algehele houding, het looppatroon, het uithoudingsvermogen. Als ook de omgeving bekeken is waarin iemand zich gaat verplaatsen, zal de O&M trainer een totaalbeeld hebben verkregen. Dat houdt het volgende in:

- De sociale context van de reisomgeving (bijvoorbeeld, wordt de persoon aangemoedigd om zich zelfstandig te verplaatsen of ontmoedigd)
- De fysieke kenmerken van de omgeving (bijvoorbeeld, hoe ziet de ondergrond er uit, welke obstakels en potentiële gevaren zijn er, wat zijn de natuurlijke gidslijnen, zijn er open ruimtes, hoe druk is het op het voetpad)
- De fysieke, geestelijke en emotionele vaardigheden en mogelijkheden van de persoon zelf

### 2.5.2

#### Oriëntatie en Mobiliteit bij kinderen met J-NCL

Bij kinderen met J-NCL is het gezichtsvermogen in betrekkelijk korte tijd sterk verminderd. Het verlies

van zien brengt onzekerheid en vaak ook angst om activiteiten zelfstandig te blijven ondernemen met zich mee. Dit kan het kind belemmeren in activiteiten als: het zelfstandig buiten spelen, ergens zelfstandig naar toe te gaan en te wandelen. In zo'n situatie kan een training in de oriëntatie en mobiliteit zinvol zijn. In overleg met de ouders en de leerkracht/begeleiders kan een begeleidingsplan ten aanzien van oriëntatie en mobiliteit worden opgezet. Deze lessen hebben pas zin als ook het kind met J-NCL plezier beleeft aan deze lessen.

Waarom met Oriëntatie en Mobiliteit (O&M) beginnen als er nog visuele mogelijkheden zijn bij kinderen met J-NCL?

- Het is beter om zo vroeg mogelijk met O&M te beginnen, vooral als het kind nog mogelijkheden heeft zich nieuwe vaardigheden eigen te maken. Met hulp van deze vaardigheden kan in de beginfase van de ziekte een achteruitgang van de leefwereld vertraagd worden.
- Door in een vroeg stadium met de lessen in O&M te beginnen leert het kind op een speelse en natuurlijke manier gebruik te maken van de taststok of herkenningsstok<sup>(8)</sup>, maar ook om de andere zintuigen<sup>(9)</sup> gericht in te zetten.
- Wanneer obstakels niet, onvoldoende of pas in een erg laat stadium gezien en herkend worden kan dit beangstigend zijn. Het kind kan hierdoor terughoudend gedrag laten zien en zich liever niet willen verplaatsen. Een taststok kan dan op onbekend terrein een meerwaarde bieden.
- Met de herkenningsstok laat het kind aan zijn omgeving zien dat het slechtziend is. Zeker in een onbekende omgeving is het prettig als mensen hierdoor meer rekening houden met het kind.

Wanneer zou Oriëntatie en Mobiliteit niet geboden moeten worden bij kinderen met J-NCL?

- Wanneer het kind beslist geen plezier beleeft aan

<sup>(8)</sup> Een herkenningsstok is bedoeld om anderen te laten zien dat je verminderd kunt zien, dat je een visuele beperking hebt. Deze stok is namelijk te kort om je weg te vinden of om obstakels te ontlopen. Een taststok is bedoeld om obstakels tijdig te ervaren (te voelen, te horen); hij is langer dan een herkenningsstok. In tegenstelling tot de herkenningsstok, kan de taststok wel de grond bereiken. Hierdoor kan de taststok gebruikt worden om je een weg te vinden en obstakels te ontlopen. Een roltaster is een taststok met aan het einde een bal die over de grond kan rollen, zodat er constant contact is met de ondergrond. Zowel de taststok als de herkenningsstok zijn inklapbaar zodat ze gemakkelijker zijn op te bergen.

<sup>(9)</sup> Denk daarbij aan de tast, het gehoor en het reukvermogen.

- het zich 'zelfstandig' of 'onafhankelijk' verplaatsen.
- Wanneer het kind met J-NCL dit lichamenlijk niet (meer) aan kan en wanneer het te vermoeiend is voor het kind. Hetzelfde geldt als het kind te angstig blijkt te zijn en er geen hoop bestaat op verandering.
  - Wanneer het kind met J-NCL over onvoldoende cognitieve capaciteiten beschikt om de O&M vaardigheden aan te leren of te onderhouden. De conclusie om te stoppen gebeurt in de praktijk pas nadat de training geruime tijd aangeboden is.
  - Wanneer er bij het kind en de ouders ondanks een goede voorlichting geen behoefte bestaat om O&M training te volgen.

## 2.6 Zelfredzaamheid en Verzorging

### 2.6.1 Mondverzorging

#### Tandarts

Het is zaak dat ook kinderen met J-NCL een of twee keer per jaar een tandarts bezoeken. Voor de tandarts is informatie over het ziektebeeld van het kind van belang. Informeer naar de mogelijkheden van pijnverdooving (sedatie) tijdens een behandeling indien het kind angst vertoont bij het bezoeken van de tandarts. Als de tandarts medicatie voorschrijft is het noodzakelijk te weten of die medicatie samengaat met de andere medicatie. Informeer daar ook naar bij de apotheek, kinderneuroloog, kinderarts of huisarts.

#### Anti-epileptica en gebitsverzorging

Sommige oudere vormen van anti-epileptica zoals bij Fenytoïne (Diphantoïne) gaven zwelling van het tandvlees te zien. Deze zwelling is soms zo erg dat alleen nog de puntjes van de tanden en kiezen zichtbaar zijn. Tussen het sterk gezwollen tandvlees en de gebitselementen hoopt zich vuil op, wat tot bacteriegroei leidt, met als gevolg tandvleesprickeling en tandbederf. Vanwege de bijwerkingen en het beschikbaar zijn van andere effectieve middelen raakt Fenytoïne steeds meer in onbruik. Maar het blijft echter een goed middel voor de behandeling van status epilepticus omdat het zeer snel (per infuus) kan worden ingebracht en effectief is. Het is een goede (tweede) keus tegen alle soorten partiële aanvallen en gegeneraliseerde aanvallen bij plaatsgebonden epilepsie.

#### Tandenpoetsen

Poets het gebit van het kind bij voorkeur twee keer per dag met een fluorhoudende tandpasta (tenzij dat niet wenselijk is) en laat het kind flossen indien dit mogelijk is. Het kan noodzakelijk zijn dat anderen (ouders, begeleiders) het kind moeten ondersteunen bij het poetsen of zelfs volledig helpen. Als het wenselijk is het kind te helpen, dan is het nuttig te weten op welke manier je het beste kunt helpen en wat de beste houding van het kind kan zijn tijdens het tandenpoetsen. Als het kind weerstand vertoont tegen het tandenpoetsen, begin dan met een nat washandje over de lippen en de mond te gaan en stap geleidelijk aan over op een zachte, droge tandenborstel, daarna een natte tandenborstel en tenslotte een tandenborstel met tandpasta. Vaak kan een ergotherapeut, logopedist, mondhygiënist of tandarts adviezen geven.

#### Gezonde tanden

Gezonde tanden vereisen een aandachtige en effectieve reiniging. Het heeft de voorkeur om direct na de maaltijd de tanden te poetsen. Het doel daarvan is om de etensresten te verwijderen die in de ruimten tussen de tanden en kiezen achterblijven en om tandplak te voorkomen.

Een juiste en effectieve manier van tandenpoetsen vereist een tandenborstel van de juiste vorm en grootte zodat deze op alle plaatsen van het gebit kan komen. Poets bij voorkeur weging, zodat het tandvlees niet weggedrukt wordt van de tanden. Een horizontale poetsbeweging is geschikt voor de vlakke delen van de kiezen.

#### Natuurlijk schoonmaak proces

Bij zieke kinderen is het eten en produceren van speeksel doorgaans afwijkend, waardoor het natuurlijke reinigingsproces verminderd is.

#### Voeding en dieet

Zorg voor een juiste voeding en beperk de inname van suiker. Suiker is niet alleen minder goed voor het gebit, maar leidt ook tot gewichtstoename. Besef dat er in heel veel voedingswaren suiker is toegevoegd, vaak in grote hoeveelheden om het voedsel, dus niet alleen de bekende snoepwaren, aantrekkelijker te maken voor kinderen. Zorg voor een gevarieerd voedingspatroon en vraag bij twijfel advies bij een diëtist.

## 2.6.2

### Eten en drinken

Tijdens het ziekteproces en vooral in de latere stadia van J-NCL ontstaan problemen op het gebied van eten en drinken. Het kind / de jongere heeft hulp nodig bij het eten en drinken. Het is raadzaam dat ouders en begeleiders een consistente manier van begeleiden hanteren tijdens het eten. En dat zij zorgen voor een rustige eetsituatie, om op deze manier de concentratie op eten en drinken te bevorderen.

Ouders en begeleiders vragen nogal eens wanneer zij zich bezorgd moeten tonen als het kind niet wil eten. Ouders en begeleiders moeten zich niet direct ontmoedigd voelen als het kind een periode doormaakt van niet (veel) willen eten, omdat dit niet ongebruikelijk is bij J-NCL. Wanneer een kind langere tijd achtereen weinig eet (denk daarbij aan een periode van ten minste een week tot tien dagen), dan is het raadzaam naar een andere vorm van voeding om te kijken. Het kan dan wenselijk zijn om aanvullende voeding te geven, voeding die de noodzakelijk stoffen bevat. Het inschakelen van een logopedisch opgeleid persoon gespecialiseerd in eetproblemen en/of een gespecialiseerd diëtist, soms aangevuld met een gedragsdeskundige voor de juiste pedagogische aanpak kan, kan waardevolle adviezen en ondersteuning opleveren.

Een fysiotherapeut kan adviezen geven over de meest wenselijke houding, zeker als het kind in een rolstoel zit. Een diëtist kan adviseren over de juiste hoeveelheid voeding (calorieën) en voedingsstoffen.

### Slikproblemen

Kinderen met J-NCL krijgen doorgaans op een bepaald moment in het ziekteproces problemen met het slikken. Een logopedist kan proberen om alternatieve eetpatronen te onderzoeken en de voeding aan te passen. Niet alleen kunnen slikproblemen ontstaan, ook de gevoeligheid in het mondgebied neemt toe. Het kinderen voelen minder goed waar het eten zich in de mond bevindt. Mede als gevolg van de verminderde gevoeligheid kauwen ze onvolledig en kunnen daardoor het eten minder goed doorslikken. Voor de broodmaaltijd geldt dat het kinderen een geroosterde boterham of tosti doorgaans beter voelen dan vers brood.

Kinderen kunnen ook problemen ondervinden in de slijmvorming bij melkproducten. Bij sommige kinderen helpt het om de vloeistof dikker te maken, waardoor het beter valt door te slikken. Als kinderen te vlug achtereen drinken en tussentijds niet pauzeren, kan het nuttig zijn om de vloeistof (thee, water, limonade) per keer in kleinere hoeveelheden te geven en/of het drinken in een hoge smalle beker te gieten. Het drinken door een rietje, met daarbij het hoofd iets voorover, voorkomt verslikken. Slikproblemen kunnen ervoor zorgen dat het kind bang is het eten niet te kunnen doorslikken of te moeten kokhalzen.

### Andere oorzaken

Ga ook na of het gebrek aan eetlust niet het gevolg is van een andere oorzaak of van een ziekte. Bij kinderen met J-NCL kunnen problemen met het eten optreden als gevolg van medicatie. Als de eetlust langer wegblijft, is het noodzakelijk om de (kinder-)arts te raadplegen.

### Logboek bijhouden

Als het kind problemen met eten en drinken vertoont, is het nuttig om een logboek bij te houden over wat het kind eet en drinkt. Noteer op welke momenten het beter eet, welke voeding de voorkeur heeft, welke voeding juist (extra) problemen veroorzaakt en hoe het tandenpoetsen verloopt. Het bijhouden van het logboek gebeurt thuis, maar mogelijk ook op school en in een woonvorm of logeerkamer.

### Koorts en ziekte

Noteer wanneer het kind koorts heeft, wat het gewicht is, of er sprake is van gewichtsverlies of juist snelle gewichtstoename en de samenhang tussen vermoeidheid en eten en drinken.

# Begeleiding van kinderen met J-NCL

## 3.1 Uitgangspunten

Het is de opdracht aan het onderwijs en begeleiders om in het omgaan met kinderen met J-NCL "kwaliteit van leven" en "waardigheid" prioriteit te geven. Dit kan het volgende betekenen:

- Het kind het 'gevoel' geven een taak te kunnen volbrengen.
- Het kind in staat stellen zijn de gevoelens vrij en onbevreesd te kunnen uiten.
- Het kind in staat stellen zijn vriendschappen en sociale contacten te kunnen onderhouden.
- Het kind de gelegenheid bieden zich te kunnen identificeren met leeftijdgenoten en de groep
- Het sociale bewustzijn ondersteunen en te stimuleren.
- Het stimuleren en onderhouden van de interesses van de leerling
- Het kind een gevoel van veiligheid, stabiliteit en voorspelbaarheid geven en consistentie bieden.
- De zienswijze van het kind als een leidraad hanteren en niet de interpretatie van de omgeving
- Het kind veiligheid bieden om veranderingen aan te kunnen gaan
- Het verleden van de leerling als leidraad nemen voor heden en toekomst
- Het kind laten deelnemen in alle gebieden waaraan het behoefte heeft.
- Uitgaan van de gedachten "Carpe Diem", dat wil zeggen aansluiten bij en uitgaan van huidige mogelijkheden en de bereidheid hebben kansen te grijpen wanneer deze zich voordoen.

In het licht van het progressieve karakter van de ziekte J-NCL is het noodzaak uit te gaan van een individueel begeleidings- en onderwijs plan. Onderwijs en begeleiding van kinderen met J-NCL verschilt van het 'standaard' onderwijs en de standaard begeleiding.

### Opvoeden

Om iemand te begeleiden is kennis nodig van de gewone opvoeding; dit is helemaal het geval wanneer er sprake is van een ongewone opvoedingssituatie,

zoals bij kinderen met een degeneratieve ziekte. Het is dan ook van belang dat de ouders en leerkrachten een goed begrip heeft van wat het kind doormaakt als het ziekteproces voortschrijdt zodat de geschikte gedragsinterventie strategieën gehanteerd kunnen worden. Het kennen van het ziektebeeld is niet gelijk aan het in alles toegeven aan het kind en niets meer verwachten. De karaktertrekken die het kind had voordat de ziekte zich openbaarde zullen zeker ook aanwezig zijn in latere fasen van het ziektebeeld, mogelijk zelfs in een uitgesprokener vorm. Vroegere gedragskenmerken kunnen later juist extra frustrerend zijn, vooral wanneer het kind merkt dat het eerdere gedrag niet meer of niet meer geheel kan uitvoeren. De persoonlijkheid en het karakter van het kind kunnen invloed hebben op het niveau van de emotionele uitingen.

Laten we steeds voor ogen houden dat J-NCL een voortgaand proces is, een proces waarbij de lichamelijke, cognitieve en emotionele functies langzaam afnemen. Omdat er sprake is van een voortdurend en aanhoudend verval zal het kind gedurende zijn gehele leven zijn functioneren steeds anders beleven. Het kind moet zich steeds opnieuw aanpassen aan de veranderende beperkingen en mogelijkheden. Het kind zal het leven doorgaans als verwarrend ervaren, vooral daar het kind -omdat het leren moeizamer gaat- zich moeilijker aan de veranderende situatie kan aanpassen. Voor ouders, leerkrachten en anderen om het kind heen is dit een reden om het functioneren nauwgezet te volgen en de begeleiding voortdurend af te stemmen op het actuele functioneren.

Een bijkomende moeilijkheid is dat het ziekteproces zich afspeelt op een leeftijd dat een kind zich normaal gesproken midden in een ontwikkelingsfase bevindt en verder wil met het leven en groeit naar een toenemende zelfstandigheid. Een kind in ontwikkeling komt steeds in een andere en volgende ontwikkelingsfase. Het kind met J-NCL ontwikkelt zich eveneens al komt deze ontwikkeling al op vroege leeftijd tot stilstaan. Terwijl enerzijds veel ontwikkelingsfuncties achteruitgaan komt het kind wel in een volgende

leeftijd fase: van schoolkind, naar puber naar jong volwassen. De opvoeder zal zich eveneens voortdurend dienen aan te passen.

Een kind wil 'groter' en 'zelfstandiger' worden, terwijl het zich anderzijds in toenemende mate geconfronteerd ziet met zijn eigen beperkingen. Dat kan leiden tot crisissituaties die kunnen samengaan met ontkenning en opstandigheid met de daarbij behorende angsten, agressie, somberheid en apathie. Geleidelijk aan doet het kind pogingen om zich aan te passen aan de ontstane situatie. Het gaat op zoek naar zijn eigen identiteit, zijn eigen rol; het gaat anderen deels imiteren, kan prestatiegericht zijn. Dat levert strijd lust op, maar ook teleurstelling als het niet kan voldoen aan de eigen verwachtingen.

Als het ziekteproces voortschrijdt ontstaat er een verlies aan structuur en zekerheid. Dat verlies probeert het kind te compenseren met het onbewust uitoefenen van controle en extra zekerheden te vragen, soms zelfs te eisen, of de situatie te ontvluchten. Het uitoefenen van macht kan verschillende vormen aannemen, zoals bijvoorbeeld: "ik heb daar geen zin in", "dat wil ik niet", "dat hoort niet zo", of "waarom moet dat?".

Het vragen om zekerheid en het zoeken van steun kan zowel letterlijk de vorm aannemen van 'aan de hand willen lopen', maar kan ook door voortdurend dezelfde of net iets andere vragen te stellen. Het lijkt vragen naar de bekende weg. Het kind lijkt niet of nauwelijks genoeg te nemen met het gegeven antwoord. Het heeft moeite met de werkelijkheid van kunnen en moeten leunen op anderen en beseffen dat het afhankelijk is geworden van anderen. Na verloop van tijd maakt het kind een labielere indruk, met geregeld snelle afwisselingen van rust en onrust. Het kan in toenemende mate minder vertrouwen op de eigen (leer)ervaringen en weet zich vaak geen raad met de eigen gevoelens.

De begeleiding van het kind met J-NCL is door bovenstaande redenen moeilijk, vooral door de voortdurend wisselende hulpvragen die het kind stelt. De opvoeder kan niet te rade gaan bij de gebruikelijke opvoedingsdoelen. Opvoeders - ouders, leerkrachten, begeleiders - moeten het kind 'op de voet volgen' gedurende het gehele levensproces. Desondanks moeten en mogen zij aan het kind grenzen en eisen

stellen, maar deze verwachtingen moeten wel reëel door het kind waar te maken zijn.

Bedenk dat kinderen met J-NCL:

- in de eerste plaats gewone kinderen zijn
- kinderen zijn met een (verworven) visuele beperking
- kinderen zijn met een (verworven) leerproblematiek
- kinderen zijn met een (verworven) cognitieve beperking
- kinderen zijn met een (verworven) taal en spraak problematiek
- kinderen zijn met een (verworven) communicatie probleem
- kinderen zijn met een (verworven) motorische beperking
- kinderen zijn met (verworven) geheugen problematiek
- kinderen zijn met (verworven) emotionele problematiek
- kinderen zijn met epilepsie
- kinderen zijn die meer en meer de aansluiting met anderen gaan missen, die apart komen te staan

Samengevat: het zijn kinderen met een ander ontwikkelings- en levensperspectief, een omgekeerd perspectief. Het woord 'verworven' geeft aan dat de omschreven aandoening of stoornis later in de ontwikkeling optrad. Maar het is evenwel mogelijk dat sommige aandoeningen al vanaf of kort na de geboorte aanwezig zijn zonder zich zichtbaar te openbaren. In onze omgang met het kind met J-NCL gaan we uit van onderstaande adviezen.

- Het is een individu, een eigen persoon met al zijn of haar eigen persoonlijke kenmerken en karakter.
- Een goede en adequate ondersteuning en begeleiding staat voorop.
- De omgang op dit moment, het 'hier en nu' is het uitgangspunt.
- Blijf met het kind communiceren, het behouden van contact is essentieel (een 'lijntje' met het kind behouden).
- De begeleider biedt zekerheid, duidelijkheid en veiligheid in een wereld die het kind als bedreigend ervaart.
- De begeleider heeft respect en aandacht voor de eigenheid van het kind boven de eigen opvattingen.
- We dienen eerlijk te zijn tegen het kind. Als het kind vragen heeft proberen we zijn vragen te

beantwoorden op een manier die het begrijpt en het is onze opgave dat zodanig te doen dat het kind er verder mee kan.

- Draag er zorg voor dat het kind plezier beleeft aan het samen zijn en het samen ondernemen; beleef samen fijne herinneringen.
- Besef dat het kind na een aanvankelijke ontwikkeling op weg naar onafhankelijkheid in de loop van het ziekteproces weer op weg is naar afhankelijkheid. Het noodgedwongen moeten loslaten van zijn groeiende zelfstandigheid en onafhankelijkheid is in emotioneel opzicht een moeilijke weg.

---

#### **Doe wel**

- Sta naast het kind!

#### **Doe niet**

- De wereld van het kind tot een therapie maken!
- Je richten op het sterven!

- Help het kind te leven!

#### **Besef bovenal**

- Pasklare oplossingen bestaan niet
- Niemand is 'echt' deskundig
- Begin elke dag bij het gewone leven.

---

Voor het kind geldt:

Zorg dat het kind betrokken blijft bij en actief gericht is op de gebeurtenissen. Dat betekent het volgende.

- Betrek het kind bij wat er om hem heen gebeurt waardoor hij het gevoel behoudt er bij te horen (actief toeschouwer zijn).
- Laat het kind actief blijven (indien mogelijk) bij zaken die om hem heen gebeuren (actief deelnemer zijn).
- Betrek het kind bij zaken die hij vanuit zijn herinnering kent (zijn geschiedenis aanspreken).
- Benoem samen met het kind de dingen die voor hem van betekenis zijn en bij zijn interesses passen. Beleef het samen.

#### **Begeleiding begint met contact maken en vervolgt met contact houden**

Het begeleiden van kinderen met J-NCL begint met contact maken en contact houden. Zonder dit contact begrijpt het kind ons niet. In de omgang met de ander zal het kind letten op de verschillende signalen die wij uitzenden, ook signalen die wij onbewust en onbedoeld afgeven. In de loop van de tijd zullen zij meer moeite krijgen met het begrijpen van de vragen die wij stellen.

Het kost hen meer moeite om de ander duidelijk te maken wat zij bedoelen en willen. De onderlinge communicatie en het contact maken en onderhouden wordt lastiger en moeilijker en vraagt van beide kant inspanning, vooral van de kant van de begeleider.

#### **Suggesties voor het aangaan van contact**

- Benader het kind op een duidelijke manier. Dat kan door zijn naam te noemen.
- Maakt contact op korte afstand. Een kind met J-NCL kan moeite hebben met het inschatten van de ruimtelijke afstand en kan voor- en achtergrond geluiden verwarren.
- Houdt de aandacht van het kind vast. Dit kan door het kind voorzichtig aan te raken en te zeggen: "luister maar even naar mij". Zonder aandacht verdwijnt je verhaal in het niet.
- Maak bij voorkeur contact op gezichtshoogte; dat verbetert het contact maken en behouden.
- Neem de tijd voor het contact, zeker als je wat van de ander wilt. 'Stem af' op de ander.
- Spreek op een rustige en niet al te luide manier.
- Spreek langzaam.
- Spreek in korte, eenvoudige en duidelijke zinnen. Woorden als "ik kom zo dadelijk bij je" of "je moet nog even wachten" zijn niet altijd duidelijk. Wat is 'zo dadelijk' en wat is 'straks', als het tijdsgevoel vermindert of wanneer het kind bang is te vergeten wat hij of zij wil zeggen.
- Gebruik zo veel mogelijk concrete taal.
- Spreek niet op een kinderachtige manier met het kind. Dan kan hij zich niet serieus genomen voelen. Spreek liever met een rustige, zachte en lage stem, dat klinkt vertrouwd.
- Maak zo nodig gebruik van gesloten vragen.

#### **Vragen stellen**

Het begrip voor de taal en de informatie gaat geleidelijk achteruit, maar het is vooral de toenemende moeilijkheid zich duidelijk en begrijpelijk uit te drukken wat tot problemen leidt. Dat geldt vooral in de latere fasen van het ziekteproces.

Dan is de manier waarop informatie wordt gevraagd en vragen worden gesteld van belang. We onderscheiden verschillende soorten vragen.

Vraag type	Wat doet dit	Voorbeeld
open vraag	deze zet aan tot nadenken	“waarmee wil je spelen?”
gesloten vraag	op deze vraag kan slechts met ja of nee geantwoord worden	“wil je met mij fietsen?”
keuze vraag	er zijn meerdere antwoorden mogelijk	“wil je karnemelk of wil je thee?”
suggestieve vraag	het te geven antwoord wordt gesuggereerd	“jij wilt zeker wel met Klaas showdownen?”
doorvragen	het antwoord is onduidelijk en nu wordt verder gevraagd.	Als het antwoord niet duidelijk is of door de vrager niet begrepen wordt stel je een nieuwe, duidelijkere vraag.

In de begin fase van het ziekteverloop is het zeker mogelijk en zelfs wenselijk om open vragen te stellen. Open vragen nodigen uit tot vertellen en dat is van belang voor het contact maken en behouden. Bovendien geeft het informatie aan de vragensteller.

Naarmate het ziekteproces verder gaat is het moeilijker om te antwoorden op de vragen. Ook al zal het kind de vraag begrijpen, dan is het voor hem moeilijker om de informatie te ordenen, de juiste woorden te vinden (denk aan de woordvinding-problemen) of de woorden en zinnen motorisch te vormen. Dan kan het wenselijk zijn om gesloten vragen te stellen. In die fase is het ook van belang dat het kinderen ‘ja’ en ‘nee’ kunnen knikken. Besef dat het voor sommige kinderen moeilijk is keuzen te maken. Kiezen veronderstelt dat je de alternatieven kunt overzien en de betekenissen kent. Het kind heeft in later fase moeite met het onthouden van de vraag, zeker als deze vraag wat langer of complexer is. De kans is dan groot dat alleen het laatste woord wordt onthouden en dat daarop wordt gereageerd. Suggestieve vragen stel je vooral vanuit tactisch oogpunt om het kind tot iets te verleiden.

#### Begrijpen van woorden

Als we een woord, zin of mededeling willen begrijpen dan moeten we daar een beeld van hebben, weten wat het woord betekent. Wij kunnen zeer snel wisselen van onderwerp en dus van beelden. Het kost geen moeite om zelfs verschillende beelden tegelijk te begrijpen. “Als je naar het kantoortje gaat, wil je dan als je terugkomt het schrift van Pieter meenemen en een pen”.

Wij begrijpen de taal, schakelen moeiteloos en onthouden de boodschap. Voor een kind met J-NCL kan bovenstaande vraag lastig zijn: moeilijk de gehele zin te onthouden en te begrijpen. Spreek daarom in korte(re) en eenvoudige zinnen en bij voorkeur in concrete taal.

#### Schakelen van onderwerp en blijven hangen in een onderwerp

Een kind met J-NCL kan het lastig vinden te schakelen tussen verschillende onderwerpen. Als het kind blijft hangen in een onderwerp (dwangmatig doorgaat op hetzelfde onderwerp) is het zaak om te beginnen aan te sluiten bij zijn onderwerp. Dat is het ‘afstemmen’ en bevestigen van het kind. Bijna gelijktijdig probeer je voorzichtig het onderwerp om te buigen naar een ander thema. Als dat niet lukt probeer je een ‘hanteerbaarder’ aspect in te voeren in het onderwerp van het kind en dan het gesprek om te buigen.

Al in een vroeg stadium van het ziekteproces is het zinvol om een lijst bij te houden met onderwerpen, personen en activiteiten die van belang zijn voor het kind. Als het vastloopt kun je proberen een van die andere bekende onderwerpen aan te snijden in de hoop dat het helpt het kind uit zijn vastgelopen situatie te halen (zie ook het hoofdstuk 3.5 Communicatiemap).

#### Overvragen

Kinderen met J-NCL ervaren dat zij niet kunnen voldoen aan de eisen van zichzelf of de ander en ervaren hun falen als ze overvraagd worden. Omdat zij niet altijd voldoende beseffen wat zij wel of niet (meer) kunnen,



bestaat de kans van zelfoverschatting. Als zij dan niet aan hun eigen verwachtingen kunnen voldoen ontstaat er frustratie.

Falen heeft invloed op het zelfvertrouwen en de eigenwaarde van het kind. Overvraag het kind niet. Op het moment dat het kind met J-NCL ervaart of 'voelt' dat hij niet begrijpt of kan, wat de ander of hij van zichzelf vraagt, raakt hij gefrustreerd. Deze frustratie kan zich op verschillende manieren uiten. Hij kan angstig worden, maar zich ook afgewezen voelen (door de ander of zichzelf) en daar met agressie en boosheid op reageren.

### **Suggesties om de gevoelens van overvragen en falen te verminderen**

Het merendeel van het kinderen met J-NCL heeft voortdurend het gevoel van falen. Zij merken dat er van alles misgaat, dat zij niet meer voor elkaar krijgen wat eerder wel lukte. Zij merken dat hun geheugen hen in de steek laat, ook al verwoorden ze dat niet op een directe manier. In het begin van het ziekteverloop beschikken zij nog over een arsenaal van alternatieve mogelijkheden om net te doen alsof het wel meevalt: zij komen met andere zelfverzonnen woorden, hebben leugentjes om bestwil, gaan verhaaltjes vertellen, zoeken uitvluchten. Maar in de loop van de tijd lukt dit verdoezelen niet meer. Zij ervaren het falen en raken gefrustreerd, worden boos en/of angstig. Zij ervaren een begin van het ontglippen van hun eigenwaarde. Dit geldt vooral in het begin van het ziekteproces. Om hieraan tegemoet te komen worden hieronder enkele tips gegeven:

- Gebruik enkelvoudige zinnen en benoem oer zinn slechts een onderwerp.
- Bijvoorbeeld: "haal je broodtrommeltje maar op". Dit is een enkelvoudige zin met slechts één onderwerp. Een voorbeeld van een samengestelde zin met meerdere boodschappen is de volgende. "Haal je broodtrommeltje maar op want we gaan direct na het eten naar de muziekuivoering".
- Spreek in korte zinnen met eenvoudige en zo veel mogelijk concrete woorden.
- Spreek in woorden en zinnen die de ander begrijpt. Woorden en zinnen moeten voor het kind met J-NCL betekenis hebben.
- Geef het kind een opdracht waarvan je redelijk zeker weet dat hij die ook kan uitvoeren.
- Geef liever een opdracht die mogelijk iets te

eenvoudig is, maar waarbij het kind plezier beleeft dan een opdracht die te moeilijk is en spanning oproept.

- Bij een moeilijke opdracht kan het helpen om in het begin deze samen uit te voeren en geleidelijk aan de hulp te verminderen.
- Stel geen moeilijke vragen waarvan je zou kunnen weten dat het kind niet kan voldoen aan je vraag.
- Test het kind niet (of hij het wel weet). Zeg niet: "maar dat weet je toch wel?"
- Maak er geen repetitie of overhoring van, bijv. "hoe heet het meisje naast je?"
- Verbeter het kind niet onnodig, door bijvoorbeeld te zeggen: "dat heb ik je toch al zo net gezegd?" Confronteer het kind niet met zijn niet meer weten of kunnen, bijv. "dat hebben we vanmorgen samen afgesproken, weet je nog wel?" of "volgens mij kun jij dat nog wel best alleen!"
- Ga niet in discussie over feiten als de ander fantaseert (vaak om zich een houding te geven of het decorum te bewaren). Dit is een lastig punt. Probeer de discussie te beëindigen en biedt de ander een concreet ander onderwerp aan.
- Probeer het gevoel van het kind te herkennen en te erkennen. Ontken deze niet en probeer de gevoelens niet weg te duwen.
- Beter is het om de situatie voor te zijn, dus preventief te handelen. Tracht de situatie voor het kind te vereenvoudigen door te zoeken naar een uitweg. In zekere zin probeer je het kind op een voor hem acceptabele manier op een ander, veiliger spoor te brengen. Daarvoor is het nodig dat je in staat bent een inschatting te maken van het 'kennis' en 'kunnen' niveau van het kind.

### **Confronteren en afwegen**

Is het verstandig om elke confrontatie uit de weg te gaan of toch de confrontatie aan te gaan met het kind? Dit hangt sterk af van het onderwerp. In de meeste situaties is het verstandig om de confrontatie niet aan te gaan. Dat betreft dan vooral handelingen, activiteiten en presteren dat te maken heeft met de achteruitgang als gevolg van de J-NCL.

Probeer confrontaties te vermijden en situaties waarin een confrontatie dreigt te omzeilen. Het kind leert bijna nooit van het aangaan van deze confrontatie en een confrontatie maakt het kind alleen maar onzeker.

Per situatie en afhankelijk van de persoonlijkheid van het kind kun je de afweging maken of het in het belang van dit kind is om desondanks een milde confrontatie aan te gaan. Bespreek als ouder met je partner of met je collega's wanneer en op welke manier je deze milde confrontatie kunt aangaan. Het aangaan van een milde confrontatie kan namelijk ook inhouden dat het kind zich serieus genomen voelt.

Bij onderwerpen die geen duidelijke relatie hebben met het ziekteproces is het natuurlijk wel mogelijk om de confrontatie aan te gaan met het kind. Maar dat heeft meer te maken met algemene opvoedingssituaties.

**Voorbeeld.**

**In de ochtendpauze gaan het kinderen naar het plein. Klaas wil graag op de skelter, maar een andere kind heeft daar reeds toestemming voor gekregen. Nu dramt Klaas dat hij het oneerlijk vindt want hij gaat altijd in de pauze op de skelter, dus nu wil hij ook. De leerkracht geeft duidelijk aan dat hij, Klaas, niet egoïstisch moet zijn en dat ook andere kinderen de kans moeten hebben op de skelter te gaan. Als Klaas blijft drammen zegt de leerkracht dat hij nu direct moet stoppen met zeuren en geeft een suggestie voor een alternatieve activiteit.**

Confronteer het kind nooit met zijn ziekte zelf, dat wil zeggen met het vertellen aan welke ziekte hij lijdt en

wat dat betekent. Het weten van de ziekte zelf heeft geen nut, zeker daar er geen genezing mogelijk is. Wel kun je het kind eerlijk vertellen over aspecten van het ziekteproces als het daarover vragen heeft.

**Voorbeeld**

**Het kind vraagt of de oogdokter hem weer beter (=ziend) kan maken. Geef dan een eerlijk antwoord, maar wel eentje waarmee het kind verder kan. Je zou kunnen vertellen dat zijn ogen niet beter worden, maar dat hij heeft geleerd om te 'zien' met zijn handen, goed te 'luisteren en zien' met de oren en -indien dat het geval is- dat hij kan lezen met het brailleschrift.**

Van Roosmalen (2009) beschrijft in haar boek "Wat nu? Mijn kind wordt niet meer beter!" de rol die de school kan vervullen voor ernstige zieke kinderen die uiteindelijk aan de aandoening komen te overlijden. Haar boek is bedoeld voor iedereen die in het onderwijs te maken krijgt met een kind die niet meer beter wordt, maar het is ook voor ouders een praktische handreiking. Haar drie pijlers bestaan uit (zie onderstaande afbeelding):

- Communicatie met het gezin
- Afstemmen op psychologische basisbehoeften
- Emotioneel ondersteunen van de zieke kind en de omgeving.



Afbeelding: model van Palliatieve Kindbegeleiding [ uit: T. Van Roosmalen: 'Wat nu? Mijn kind wordt niet meer beter! (2009); pag. 10 ]

Van Roosmalen hanteert de definitie uit IMPaCCT: Standaarden voor palliatieve zorg voor kinderen in Europa, (een document dat werd opgesteld door de Stuurgroep van de Taskforce voor palliatieve zorg voor kinderen van de EAPC; vertaling: Bragt van J. en Galesloot C, 2008): Bekerom en Hulsman schrijven: "Palliatieve zorg voor kinderen (0 – 18 jaar) is de actieve, totale benadering van zorg voor kinderen met een levensbedreigende of levensduur beperkende aandoening. De zorg voor het kind en/of gezinsleden omvat lichamelijke, psychologische, sociale, pedagogische en spirituele aspecten. De zorg is gericht op een zo hoog mogelijke kwaliteit van leven en wordt voornamelijk bepaald door de individuele behoeften en mogelijkheden van het kind en het gezin. Er moet aandacht zijn voor palliatieve zorg vanaf het moment dat de diagnose is gesteld. De palliatieve zorg wordt gecontinueerd, ongeacht transities in plaats, zorgverleners en/of zorgperspectief. Effectieve palliatieve zorg vereist een gecoördineerde, brede aanpak door een multidisciplinair team, waarvan het gezin deel uitmaakt" (Bekerom en Hulsman, april 2012).

### 3.2 Angsten, wanen, hallucinaties en dwangmatig vragenstellen

#### Voorbeeld

Als de leerling de klas binnenkomt begint hij een 'spervuur' van opmerkingen af te vuren op de leerkracht. Steeds maar weer dezelfde opmerkingen en vragen. "Weet je ....."

"Heb je al gehoord dat...."

"Ik heb... uh, ik heb...uh ene..., dat weet je toch wel?"

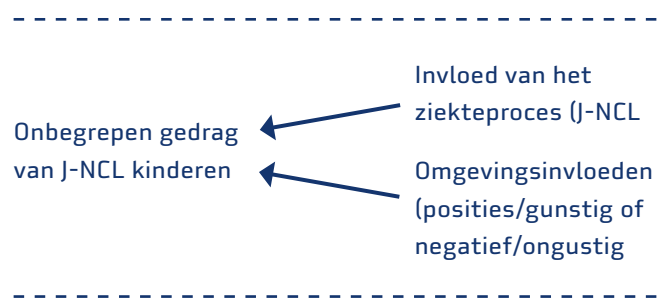
"Weet .... wel dat ik straks naar het logeerhuis ga?"

"Weet jij het wel....weet jij .... Weet jij..."

De leerling raakt helemaal in paniek en begint hard te huilen.

Kinderen zijn nog sterk afhankelijk van hun omgeving; van hun ouders en van de leerkracht. Dit is zeker het geval bij kleuters en jonge kinderen. Naarmate kinderen ouder worden neemt deze afhankelijkheid geleidelijk aan af; de kinderen richten zich meer op hun leeftijdgenoten en vertrouwen meer op eigen inzichten. Dit proces van afnemende afhankelijkheid van ouders en leerkrachten kent een optimum bij kinderen met J-NCL, waarna de afhankelijkheid weer begint toe te

nemen. De leeftijd waarop dit gebeurt varieert per kind. Maar zeker is, dat hun afhankelijkheid toeneemt totdat zij in de latere fasen van het ziekteproces weer volledig afhankelijk zijn van hun omgeving. Het functioneren van kinderen met J-NCL kan door invloeden van de omgeving gunstig of ongunstig worden beïnvloed. De personen die het kind omringen geven bewust en onbewust signalen af waarmee een gunstige of ongunstige situatie geschapen wordt voor kinderen met J-NCL. Een gunstige, als veilig ervaren omgeving geeft minder onbegrepen en problematisch gedrag dan een ongunstige omgeving. Daarnaast kunnen er in het kind zelf ook factoren zijn die het gedrag bepalen en waar wij slechts in beperkte mate invloed op hebben.



#### Rustige omgeving

Suggesties voor een zo gunstig mogelijke omgeving met de juiste hoeveelheid en soort prikkels:

- Stem de omgeving en je eigen gedrag af op de manier waarop kinderen met J-NCL de informatie verwerken. Voor veel kinderen geldt dat zij al snel te veel prikkels achterelkaar te verwerken krijgen. Dat roept spanning en angsten op en zij zullen zich daartegen gaan verzetten.
- Het kinderen hebben moeite met het verwerken van meerdere informatieprikkels tegelijkertijd. Zij onderdrukken of filteren van omgevingsprikkels veel minder goed en ontvangen alle prikkels zonder onderscheid. De gelijktijdige prikkels veroorzaken een chaos in hun hoofd. Dat maakt dat ze snel afgeleid worden en moeite hebben zich op één ding te concentreren. Zij hebben dan twee soorten van afweer: enerzijds kunnen zij zich geheel van de buitenwereld afkeren, maar anderzijds zien we dat ze gefrustreerd raken en boos worden of zelfs angstig en in zichzelf gekeerd raken.
- Omdat veel kinderen met J-NCL zich vastklampen aan vaste gewoonten en rituelen vertonen zij doorgaans

- sterke weerstand als de dingen anders dan anders verlopen. Velen van hen houden niet van dwang. Deze weerstand ontstaat als zij zich overvraagd voelen.
- Het helpt als zij zich kunnen terugtrekken bij te veel drukte. Heerlijk om dan in een kalme hoek van het lokaal of de kamer naar een verhaaltje of rustgevende muziek te luisteren. Anderen geven de voorkeur om naar een aparte ruimte te gaan of te rusten op bed, met een verhaaltje of muziek via een hoofdtelefoon of een geluidsbox.
  - Bij het opstellen van het onderwijsrooster is het zaak rekening te houden met momenten waarop inspanning van het kind wordt gevraagd en momenten waarop sprake kan zijn van ontspanning.

### Slapen

Bij kinderen met J-NCL kan de biologische klok 'verstoord' raken. Ouders melden geregeld dat hun zoon of dochter 's morgens al zeer vroeg wakker is en actief wordt. Het kan leiden tot een verstoring van het dag- en nachtritme. Deze verstoring van het tijdgevoel treedt meer op in de zomerperiode dan in de winter. Er zijn verschillende manieren om hier mee om te gaan. Vaak beginnen ouders met het verduisteren van de ramen, zodat het geheel donker is in de slaapkamer.

Wanneer dat onvoldoende werkt wordt ook wel Melatonine gegeven om hun zoon of dochter beter te laten inslapen. Maar deze medicatie helpt niet tegen het vroeg wakker worden<sup>(10)</sup>. Andere ouders staan toe dat hun kind in de eigen slaapkamer gaat spelen. Het is in ieder geval belangrijk om de dag 's avonds op een rustige manier te beëindigen. Zorg voor een vast avondritueel en een vast tijdstip van naar bed gaan, helemaal als er problemen zijn met het inslapen en bij een verstoring van het dag- en nachtritme.

Opgewonden zijn zonder duidelijke reden of aanleiding  
Kinderen met J-NCL raken dikwijls opgewonden zonder een duidelijke reden of aanleiding. Het kind kan daarbij zo sterk opgewonden zijn dat het niet te stoppen lijkt. Als het in het geheel niet duidelijk is wat de aanleiding of oorzaak is van de opgewondenheid probeer dan het volgende (in deze opklimmende volgorde):

1. spreek op een rustige manier tegen het kind,
2. speel rustige muziek, bij voorkeur klassieke muziek,
3. draai het verlichtingsniveau omlaag,
4. houd het kind stevig vast (diepe druk geven),
5. neem het mee naar een rustige omgeving totdat het kind gekalmeerd is; blijf bij het kind en laat hem enige tijd met rust.

Het begeleiden van een kind met J-NCL is geen eenvoudige taak. Het vraagt om een bedachtzame, tactvolle en sensitieve begeleider. Deze hanteert bij voorkeur een gedragsaanpak waarbij de situatie snel geanalyseerd wordt op mogelijke oorzaken en aanleiding van het gedrag voordat overgaan wordt tot handelen. We hebben immers te maken met speciale kinderen die als gevolg van het ziekteproces 'onbewust' handelen op basis van ervaren frustratie en angsten. Het kind kan opgewonden zijn door omstandigheden die buiten zijn of haar controle liggen.

### Beleving en gevoelens

Kinderen met J-NCL zijn minder goed in staat om te vertellen hoe het komt dat zij zich zo gedragen zoals zij zich gedragen. Zij weten zelf ook nauwelijks waarom ze gefrustreerd, boos en angstig zijn. Zij ervaren hun stemmingen, hun gevoelens en angsten als iets wat hen overkomt. Het is voor henzelf, maar ook voor hun omgeving moeilijk te achterhalen wat de oorzaak of aanleiding is van hun gedrag. Probeer aan te sluiten bij hun belevingen en van daaruit te achterhalen of het mogelijk is hun gedrag om te buigen.

Het begrip 'beleving', valt op verschillende manieren te omschrijven. Hier bedoelen we met 'beleving' de ervaring van een persoon, de gedachten en gevoelens die iemand op een bepaald moment heeft over zichzelf en hoe iemand een gebeurtenis op dat moment ervaart. Een beleving is altijd aanwezig, ook al zijn we deze gevoelens, deze ervaringen lang niet altijd bewust, laat staan dat we ze kunnen verwoorden. Wat we denken, voelen en ervaren verschilt van persoon tot persoon. Wat wij denken over onszelf, over anderen en de ruimere omgeving en de manier waarom wij daar op bepaalde wijze op reageren, is afhankelijk van onze persoonlijkheid, onze levensgeschiedenis, de eigen leerervaringen, maar ook van de manier waarop onze

---

<sup>(10)</sup> Geadviseerd wordt om voor de juiste dosering en tijdstip van inname een arts te raadplegen; dit geldt ook over het feit of het wenselijk is met Melatonine te beginnen.

hersenen in staat zijn te functioneren. Bij kinderen met J-NCL is het functioneren van de hersenen aangetast en dat beïnvloedt de manier waarop het kind reageert en handelt. De ziekte NCL is een proces van geestelijke en lichamelijke achteruitgang. Het gaat vaak samen met verschillende negatieve gevoelens, zoals frustraties, gevoelens van verlies, onveiligheid, boosheid en angst. Er zijn echter ook momenten van positieve gevoelens, zoals blijdschap, tevredenheid, vertrouwen of verliefdheid. In een veilige omgeving zullen meer positieve gevoelens voorkomen, al is dat geen garantie. Want ook in een veilige omgeving kunnen er onverklaarbare negatieve gevoelens optreden. Deze positieve en negatieve gevoelens kunnen zich afwisselen. Het ene moment kunnen het kinderen zeer aardig en aanhankelijk zijn, terwijl zij (op dezelfde persoon) even later erg boos kunnen worden.

### **Gedrag en beleving**

Wij kunnen aan een kind niet zien wat hij denkt of wat hij voelt. We kunnen zijn gedrag wel observeren en van daar uit de gevoelstoestand proberen in te schatten. Gedachten en gevoelens uiten wij door ons gedrag en door wat wij zeggen. Gevoelens kunnen zich op verschillende manieren uiten. Als een kind stil is kan dat betekenen dat het bang is, maar ook dat het intensief luistert. Een invoelend persoon probeert zich in te leven in de situatie van het kind. Maar we geven er altijd een eigen 'kleuring' aan. Onze eigen levensgeschiedenis en persoonlijkheid zal nagenoeg altijd als een filter functioneren bij het 'lezen' van het gedrag van het kind.

Belevingen zijn altijd eerlijk, geen mens kan zijn gevoelens ontkennen of er aan ontkomen. Kinderen met J-NCL uiten deze gevoelens meer direct, maar dat past voor een deel ook bij de leeftijdsfase. Jonge kinderen zijn doorgaans eerlijker in het uiten van hun gevoelens dan volwassenen.

Het is van belang om aan te sluiten bij de gevoelens van het kinderen met J-NCL. Dit heeft tot doel het scheppen van een veilige(r) omgeving. In een veilige(r) omgeving voelt het kind zich beter en kan het beter functioneren.

We kunnen op twee manieren aansluiten bij de beleving van het kind: aansluiten bij zijn (veronderstelde) gedachten of aansluiten bij zijn (veronderstelde) gevoelens.

### **- Aansluiten bij de gedachten van het kind**

Als we aansluiten bij de gedachten dan gaan we mee met wat het kind zegt; dan reageren we op de inhoud van de boodschap of het verhaal. We geven het kind de kans zijn verhaal te vertellen. Soms kunnen we de woorden niet begrijpen of het verhaal niet volgen, maar dat is geen punt. De begeleider kan gerichte vragen stellen om achter het verhaal te komen. Vragen met wie, wat, waar, wanneer en hoe. In een later fase van het ziekteproces is het zaak om vooral 'gesloten' vragen te stellen.

### **- Aansluiten bij hun gevoelens**

Als de begeleider aansluit bij de gevoelens dan gaat hij op zoek naar de achterliggende emoties en stemmingen die bij het verhaal of de situatie horen. De begeleider gaat niet direct in op het verhaal, maar geeft het kind de kans om de gevoelens, de emoties te uiten en sluit daar op aan. De begeleider gaat op zoek naar de actuele beleving, zegt bijv. "het lijkt wel dat je boos bent omdat je de naam van het liedje niet meer weet, klopt dat?" of "het is ook erg vervelend als je iets niet meer weet. Dan is het niet gek dat je verdrietig wordt."

Maar niet altijd kan of durft het kind zijn gevoelens te uiten. De opgebouwde spanning zoekt een uitweg en dat kan de oorzaak zijn van probleemgedrag: boos worden, schreeuwen, enzovoort.

### **Suggesties**

- Confronteer het kind niet met zijn falen. Blijf bij de gevoelens.
- Tracht zijn gevoelens op een invoelende manier te verwoorden.
- Negeer deze gevoelens niet.
- Verwacht van het kind niet dat het weet waarom het boos of verdrietig is. Stel geen 'waarom-vragen'.
- Lieg niet. Geef het kind geen valse hoop, maar blijf eerlijk, maar wel op een manier die het kind hoop kan geven.
- Geef het kind wel een kans om uit zijn actuele verdriet of boosheid te komen. Blijf in de nabijheid van het kind. Wijs het kind niet af.
- Koop het kind niet om door te beloven dat het straks iets leuks gaat doen. Het is niet eerlijk tegenover het kind en je ontkent zijn of haar gevoelens.
- Soms lukt het om het kind begrip te laten ervaren voor zijn emoties. Dan is het wellicht mogelijk om de emoties te 'parkeren'. Dat wil zeggen dat

het mogelijk is om in te gaan op de inhoud van de emoties en gezamenlijk de emoties een andere betekenis te geven en daarmee te laten afzwakken (in vakjargon heeft dat 'her-etiketteren' van de emoties).

### **Begeleidingsrichtlijnen in crisis situaties <sup>(11)</sup>**

Het ziekteproces veroorzaakt soms typische gedragskenmerken. Deze gedragskenmerken zijn zichtbaar als crisismomenten: hallucinaties, epileptische verschijnselen, op Parkinson gelijkende verschijnselen of psychotische perioden.

### **Epilepsie**

Kenmerkend voor J-NCL is het optreden van zowel eenvoudige als complexe vormen van epilepsie. Deze aanvallen beïnvloeden zowel de armen als benen, laten een starende blik zien en verwijde pupillen. Om de epileptische verschijnselen onder controle te houden krijgt de persoon anti-epileptica toegediend.

### **Op Parkinson gelijkende verschijnselen**

In het begin van mobiliteitsproblemen kan spierspanning verhoogd en verontrustend zijn. Op bepaalde momenten is angst zichtbaar, vooral bij gedragingen zoals gaan liggen, gaan staan, opstaan van een stoel, beginnen met lopen.

Het zichtbaar zijn van op Parkinson gelijkende verschijnselen of hallucinaties is algemeen. Deze zijn te herkennen aan stoornissen in de ruimtelijke waarneming, de angst om te bewegen, controleverlies en stijfheid van de spieren, vooral in de kaken. Medicatie kan meer zekerheid bieden en een gevoel van veiligheid en welbevinden terugbrengen (en indirect de periodes van hallucineren verminderen) maar is doorgaans niet direct bedoeld om het bewegen te verbeteren (zie ook H 2.5 Motoriek en voortbewegen).

Medicatie kan ook worden voorgeschreven om het bewegen langer in stand te houden. Wanneer er geen verbetering wordt gezien binnen een maand zou met deze medicatie gestopt moeten worden en een anti-angst medicatie overwogen kunnen worden.

### **Pijn reductie**

Pijnverlichting is belangrijk als er problemen ontstaan in de gewrichten en met kauwen en slikken. Het verlichten van de pijn is daarom zo belangrijk omdat het kind doorgaans niet in staat is de pijn te rationaliseren, dat wil zeggen om de pijn een andere betekenis te geven. Bij problemen met kauwen en slikken kan een speciaal dieet behulpzaam zijn.

### **Psychosen**

Perioden met psychotische kenmerken komen van tijd tot tijd voor, vooral voorafgaande aan een periode met verhoogde epileptische activiteit. Kenmerkend zijn de angsten, paranoïde verschijnselen, zweten en vergrote pupillen. Deze verschijnselen zijn moeilijk te onderscheiden van complex partiële epileptische verschijnselen. Het is van belang deze activiteiten goed te observeren en vast te leggen en via de ouders door te geven aan de behandelende arts. Na een periode van angst kan een periode van vermoeidheid en slaperigheid optreden en kan een verlies van vaardigheden zichtbaar zijn. In perioden van onrustig gedrag, is het belangrijk bovenstaande gedragskenmerken te herkennen. Epileptische verschijnselen, psychosen, pijn en Parkinson verschijnselen treden nogal eens gezamenlijk op als één grote uitingsvorm. Een medicamenteuze behandeling zal dan gericht dienen te zijn op alle symptomen tegelijk. Maar naast een medicamenteuze behandeling is altijd een aanvullende benadering vanuit de begeleiding wenselijk. Een begeleiding die stoelt op empathie, ondersteuning en een gevoel van welbevinden en het gewone leven. Laat het kind zo veel mogelijk actief deel nemen aan de dagelijkse bekende routines. Bevestig het kind voortdurend waar hij is en laat hem onderdeel uitmaken van de sociale omgeving en sociale interactie. Deze perioden van gedestabiliseerd gedrag kunnen van een tot vele weken aanhouden en worden dan gevolgd door maanden van stabiliteit. Deze cyclus zal zich herhalen.

### **Hallucinaties**

Kinderen met juveniele NCL kunnen last hebben van hallucinaties. Hallucinaties kunnen twee gezichten

---

<sup>(11)</sup> Gebaseerd op suggesties van Sarah Kenrick, (RNMH, 2005); SeeAbility, Heather House, Engeland, Heather Drive, Tadley, Hampshire RG26 4QR

hebben. Het kind lijkt zelf afwezig te zijn, er lijkt sprake van een ander persoon. In de tweede plaats kan het kind angstig zijn door 'verschrikkelijke' dingen die het 'ziet', zoals zwarte vogels en monsters, slangen en spinnen. Hoewel volwassenen weten dat deze monsters en dingen onwerkelijk zijn, bestaan ze voor het kinderen wel degelijk, zijn zeer realistisch en zeer bedreigend. Dergelijke angstaanvallen kunnen de gang van zaken in de klas of thuis ernstig verstoren. Een veronderstelling is dat deze hallucinaties nauw verbonden zijn met het optreden van epileptische verschijnselen. De perioden van hallucineren kunnen een aantal weken tot maanden aanwezig zijn. Hoewel hallucinaties net als epilepsie, nooit geheel te vermijden zijn, vallen er wel een aantal algemene richtlijnen te geven die de ernst en de duur van hallucinaties kunnen beperken. Voor begeleiders is het goed te beseffen dat het kind op dergelijke momenten geen controle meer heeft over wat er aan de hand is. Er is doorgaans geen juiste oplossing voor deze gedragsuitbarstingen. Het een kwestie van gissen en missen om te proberen wat het beste werkt om het kind gerust te stellen.

Een ding is duidelijk: de gebruikelijke gedragsveranderingstechnieken zijn overduidelijk niet werkzaam. Een lastig punt is dat het kind zich vaak bewust is van wat er met hem gaande is, ook al kan het kind die gedachten of dat gevoel niet onder woorden brengen. Het is er zich van bewust van dat er sprake is van een achteruitgang van mogelijkheden en vaardigheden. Dit (vaak onbewust) 'weten' kan versterkend werken op de angsten. Het frustratie niveau kan omhoog gaan wanneer het kind niet of onvoldoende via woorden tot uitdrukking kan brengen wat er in hem omgaat.

Suggesties voor de begeleiding bij hallucineren en suggesties om preventies te handelen bij kans op hallucinaties.

- Een voorspelbaar, zich herhalend en duidelijk ritme geeft steun. Een dagschema ondersteunt het kind dat moeite heeft met overgangen naar andere activiteiten. Bij een voortschrijdend ziekteproces kunnen verwachtingen en teleurstellingen ook problemen veroorzaken. Als er over enkele dagen een uitstapje op het rooster staat kan het kind vooruitlopend op de gebeurtenis een spanning opbouwen die op een bepaald moment tot

uitbarsting kan komen. Als om welke oorzaak dan ook het uitstapje niet kan doorgaan, kan het voorkomen dat het kind een probleem heeft, daar het de oorzaak van niet doorgaan niet begrijpt. Het is teleurgesteld en kan daar niet mee omgaan. Het anticiperen zelf (het vooraf rekening te houden met wat er kan gebeuren) kan dus al problemen veroorzaken, vooral daar er geen controle mogelijk is op het proces van anticiperen. Als duidelijk is dat anticiperen en omgaan met teleurstellingen een probleem vormen, is het beter het kind vooraf niet te vertellen over een komende gebeurtenis. Dit lijkt dan in tegenstelling met de opmerking dat kinderen niet kunnen omgaan met een plotselinge verandering van het rooster. Maar beseff dat veranderingen die aanleiding zijn tot een plezierige gebeurtenis doorgaans niet of beduidend minder vaak tot problemen leiden. Kortom, het is een kwestie van wikken en wegen wat in een bepaalde situatie een betere oplossing is. Weet dat er vaak niet sprake is van een 'beste' oplossing.

- Houd de momenten van hallucinaties bij in een dagrapportage. Noteer zo duidelijk mogelijk wat er direct voorafgaande aan de hallucinaties plaatsvond (waar, wanneer en wie erbij aanwezig zijn); beschrijf de verschijningsvorm van de hallucinaties (in het bijzonder de lichaamstaal en gezichtsexpressie); hoe de communicatie is van de begeleiders en het kind tijdens de hallucinaties en hoe lang de periode van hallucinatie duurt.
- De hallucinaties verergeren (doorgaans) wanneer de vaardigheden en mogelijkheden achteruitgaan. Dit geldt in het bijzonder wanneer de mogelijkheden om te communiceren en zich te concentreren verminderen. Omgevingsfactoren kunnen hallucinaties verergeren (bijv. geluiden, mensen massa's en lange(re) tijd achtereen -meer dan twee uur- dezelfde activiteit uitvoeren).
- Bespreek met alle betrokkenen hoe je het kind benadert tijdens momenten van hallucinatie en leg deze benadering vast zodat er eenheid en continuïteit bestaat in de begeleiding. Als het kind hallucineert kun je één van de volgende stappen zetten:
  - Tracht het kind gerust te stellen in een rustige omgeving waarin het zich (doorgaans) veilig en vertrouwd voelt, bijv. de eigen (slaap)kamer. Laat het kind niet alleen, blijf bij het kind.



- Laat het kind luisteren naar zijn favoriete muziek tijdens momenten van heftige angst.
  - Geeft het kind een favoriet voorwerp of speeltje in de handen waarmee het kan friemelen en manipuleren. Dit speeltje kan de aandacht afleiden.
  - Zorg ervoor dat slechts één persoon tegen het kind spreekt tijdens een periode van hallucinatie. Andere begeleiders dienen zo stil mogelijk te zijn omdat deze stemmen verwarrend kunnen werken.
  - Spreek tegen het kind op een rustige, zachte en geruststellende manier.
  - Herhaal dezelfde boodschap (mededeling) in plaats van met het kind in een gesprek te geraken omdat hij in die periode waarschijnlijk niet in staat is te antwoorden.
- Als het kind fysiek begeleid dient te worden tijdens deze momenten van hallucinatie, bijv. om van de ene ruimte naar de andere te gaan, doe dat dan op een rustige en kalme manier volgens de afgesproken manier. Verricht het fysieke handelen op een vlotte manier, terwijl je het kind rustig informeert wat je aan het doen bent, wat er met hem gebeurt.
  - Belemmer het kind niet in fysiek opzicht tijdens een periode van hallucinatie omdat dit de angst vergroot. Als je twijfels hebt over de fysieke veiligheid van het kind sta dan toe dat het kind op de grond gaat liggen omdat het daar de minste risico loopt. Zorg er wel voor dat het kind zich niet bezeert aan de meubels of obstakels. Blijf wel in de directe nabijheid van het kind.
  - Besef dat je op een succesvolle manier met hallucinaties kunt omgaan. Eventueel kan het kind medicatie ontvangen (na overleg met een arts) om het ongemak te verkleinen.
  - Als het hallucineren in toenemende mate terugkeert kan een permanente medicamenteuze ondersteuning aanbevolen zijn. Dit na overleg tussen ouders en arts.
  - Hallucinaties kunnen wisselen gedurende het ziekteproces. De behandelende arts heeft de verantwoording over de dosering van de antipsychotica medicatie en deze kan samen met de ouders beslissen over het verminderen of te vermeerderen van de dosering afhankelijk van de actuele situatie van het kind.
  - Het gebruik van anti-epileptica kan nodig zijn omdat periodes van hallucinaties vaak samengaan met een verhoogde epileptische activiteit.

### **Aanvullende suggesties om preventies te handelen bij kans op hallucinaties (Zie ook H 3.5 Communicatiemap)**

#### **Kalender verwijzer systeem**

Een kalender systeem kan structuur en voorspelbare routines door de dag heen aan het kind geven. Maak voor een dergelijke kalender gebruik van concrete voorwerpen (verwijzers) die het kind gemakkelijk herkent en die een activiteit aanduiden.

#### **Keuze mogelijkheid bieden**

Biedt het kind de mogelijkheid om te kunnen kiezen. Het aantal keuzemogelijkheden hangt af van de cognitieve mogelijkheden van het kind. Naarmate het moeilijker is te kunnen kiezen moet het aantal keuzemogelijkheden beperkt worden tot uiteindelijk een keuze uit twee alternatieven. Het feit dat het kind kan kiezen geeft hem het gevoel van controle te behouden. Als het maken van een keuze moeilijk is dan kan de begeleider het kind een keuze voorleggen en vragen "wil je thee?". In deze situatie is het van belang dat het kind heeft geleerd om met Ja of Nee te reageren. Zegt het Ja op de vraag dan is de keuze eenvoudig. Is het antwoord Nee, dan volgt de volgende vraag "wil je ranja?". Op deze manier kan het kind zelf zijn voorkeur aangeven. Het aanbieden van een keuzemogelijkheid is alleen werkzaam en zinvol wanneer het daadwerkelijk mogelijk is de door het kind gekozen keuze uit te voeren.

#### **Communicatiemap of Praatboek**

Het praatboek kan gebruikt worden als een positieve gedragsondersteuning. Het biedt de mogelijkheid om terug te gaan naar het verleden. Vooral als het Praatboek voorzien is van tastobjecten krijgt het kind met J-NCL de kans om zelf een gesprek te beginnen over een onderwerp waaraan hij plezier beleeft. Het door het kind gekozen verhaal biedt de ander de gelegenheid aan te sluiten bij de wensen van het kind. Daarmee bestaat de kans om het frustratieniveau van het kind te verminderen, daar de ander het onderwerp van het kind begrijpt.

#### **Muziek**

Luisteren naar (rustige) muziek in een periode van opgewondenheid en onrust kan het kind de gelegenheid bieden de onrust om te buigen naar meer rustige gevoelens.

### Ondersteunende hulpmiddelen

Wanneer het kind met J-NCL minder mogelijkheden heeft om te spreken kan een ondersteunend spraaksysteem doormiddel van knoppen behulpzaam zijn. Door middel van het indrukken van een knop kan het kind op een positieve manier aandacht vragen en een vraag stellen. Eenvoudige gesproken verhalen kunnen ook onder een knop worden aangeboden. Biedt het kind een toetsenbord aan met een aantal voelbaar verschillende knoppen. Onder elke knop zit dan een ander kort verhaal. Beperk het aantal knoppen wel tot hetgeen het kind cognitief aan kan.

### Ombuigen van de aandacht

Het trachten af te leiden van de aandacht kan eveneens worden gehanteerd als een positieve gedragsstrategie. Het ombuigen van de aandacht kan op verschillende manier gebeuren. Je kunt het kind een verwijzer aanbieden voor een alternatieve activiteit, je kunt een liedje gaan zingen of een verhaal gaan vertellen terwijl het kind met een andere en minder leuke activiteit bezig is. Het ombuigen van de aandacht slaagt doorgaans uitsluitend wanneer de opwindning niet al te hoog is.

### Echolalie

Echolalie is een is een begrip uit de psychologie en psychiatrie. Het is het dwangmatig herhalen van woorden of zinnen, zonder dat de betekenis ervan daadwerkelijk te begrijpen. Het kind kan dezelfde vraag keer op keer herhalen en zelfs als het antwoord krijgt, blijft het kort daarop dezelfde vraag herhalen. Het lijkt erop alsof het kind niet tevreden is met de reactie van de ander. Deze perioden van eindeloos herhalen kunnen enige tijd aanhouden, vermoeien het kind en maken het als maar angstiger en verdrietiger. Het is vooral zo moeilijk om met deze gedragsuitingen om te gaan omdat het gedachtenproces niet meer volgens de gebruikelijke logische regels verloopt. Deze uitbarstingen kunnen op elk moment optreden zonder een duidelijke voorafgaande waarschuwing en zonder een duidelijke aanleiding. Er lijkt ook sprake te zijn van hallucinaties en het lukt niet om op deze gedragingen met een logische manier van redeneren er achter te komen wat het kind in gedachten heeft. Besef dat het kind niet kan helpen wat er gaande is.

Tot slot nog enkele ondersteuningsuitgangspunten zoals die al jaren gehanteerd worden in het onderwijs aan en de begeleiding van kinderen met J-NCL.

### 'Tien Uitgangspunten', voor kinderen met J-NCL:

- 1 Is ..... (naam van het kind) vandaag motorisch actief geweest?
- 2 Zijn wij (kind en leerkracht) vandaag buiten geweest?
- 3 Heb ik (naam leerkracht) vandaag de interesse gebieden van het kind aangeboord?
- 4 Hadden wij vandaag lichamelijk contact?
- 5 Heeft ..... (naam van het kind) vandaag haar handen gebruikt?
- 6 Heb ik (naam leerkracht) iets uit haar herinneringenvoorraad gebruikt?
- 7 Hebben wij (naam kind en leerkracht) samen plezier gehad en hebben we gelachen?
- 8 Zijn wij (naam kind en leerkracht) als vrienden uit elkaar gegaan?
- 9 Heb ik (naam begeleider ) mijn eigen identiteit en eigenheid bewaard?
- 10 Heb ik (naam leerkracht) aan mijn eigen behoefte gedacht?

### 3.3 Kinderen en fantasie

Hoe ziet de wereld van kinderen er uit? Zolang kinderen klein zijn is hun wereld, gemeten aan die van volwassenen, uiterlijk nog erg beperkt maar hoeveel is daar niet te zien en te beleven! Elke morgen brengt nog ongekende, wonderlijke belevenissen die de wereld verrijkt en groter maakt. Het kind is middelpunt van zijn eigen wereld, het betreft alles op zichzelf. Als je klein bent zijn de dingen om je heen allemaal nog vol eigen leven, zoals voor de kleine Marc in een gedicht van Paul van Ostaïjen.<sup>(12)</sup>

Marc begroet 's morgens de dingen

**Dag ventje met de fiets op de vaas met de  
bloem ploem ploem  
dag stoel naast de tafel  
dag brood op de tafel  
dag visserke-vis met de pijp  
en  
dag visserke-vis met de pet  
pet en pijp  
van het visserke-vis**  
**DAAG-AG VIS**  
**dag lieve vis**  
**Dag kleine visselij mijn**

Kinderen spelen met de dingen om hen heen en ze maken zich zo de wereld eigen. Als ze wat ouder zijn, beginnen ze zich, al spelend, vertrouwd te maken met de wereld van de grote mensen.

Soms plagen kinderen elkaar, de jongste kinderen worden geplaagd door hun oudere broer of zus met spelletjes waar soms de plaaggeest, de bangmaker zelf nog het bangst van wordt. Maar kinderen hebben zo hun eigen middelen tegen de boze wereld. De dichter Hendrik de Vries schrijft<sup>(13)</sup>

**Hij dacht aan zijn broertjes plannen:  
hoe die zich flink sterk wou maken,  
Sterker dan de sterkste mannen,  
vechtend met leeuwen en draken.  
Dat kon door een toverdrank. –  
Laken, aan knijpers gespannen,  
Rukte, 't werd woedend gewapper.**

De dagdroom wordt wreed onderbroken: de leeuwentemmers zijn zelfs bang voor wapperend wasgoed, het laken. Een kind stapt met grenzeloos vertrouwen de wereld binnen, het voelt zich innerlijk verwant met alles om hem heen. Het deelt z'n vertrouwen mee aan al die levende wezens en ook aan alle levenloze dingen die de wereld bevolken, het staat ermee op voet van gelijkheid.

Proberend, tastend, spelend leert het kind de wereld kennen; het volgende fragment van een gedicht van Schierbeek tekent het fijntjes. Kinderen scheppen hun eigen wereld die niet altijd de onze is.

**Kinderen spelen,  
Kijk zij leggen zich de ogen uit  
en leggen hun oren op straat  
en over de huid der aarde tasten hun vingers  
en zien alles en staan verbaasd  
en vertalen hun verbazing  
en zien zichzelf  
in: de vlucht van een vogel  
het teken in steen  
de gang van het water  
en het spoor in hemel en aarde**

In het begin van zijn leven is het kind uiterlijk en innerlijk helemaal afhankelijk van de hem omringende en verzorgende volwassenen. Geleidelijk aan verkennen zij de wereld. Maar kinderen blijven gebruikmaken van de verbeeldingswereld; zij houden van verhalen, van sprookjes en legenden; de symboliek en het magische realisme neemt nog een belangrijke plaats in. Zij weten overigens daarbij dat het een als-of-wereld is, een niet echte wereld, hoewel soms....

<sup>(12)</sup> Nagelaten gedichten: Marc begroet 's morgens de dingen; in Verzamelde gedichten; 13e druk, 1996; uitgave Prometheus/Bert Bakker, Amsterdam

<sup>(13)</sup> Fragment uit: ...Klein, dat hij naar buiten liep, in Gitaarfantasieën, Idyllisch; Verzamelde gedichten (1993); uitg. Bert Bakker.

De wereld van het kind is niet onze wereld. Kinderen overschrijden nog grenzen die voor volwassenen vaak getrokken zijn. Ook volwassenen kunnen grenzen nog wel overschrijden en in de verbeelding duiken (denk daarbij aan de film, het boek en de televisie series, de reclame die ons van alles doet beloven en geloven). Maar bij kinderen is dat alles zo gewoon. Kunnen wij soms niet jaloers kijken naar het onbekommerde spel van een kind? Wij volwassenen zijn over het algemeen zakelijker en realistischer en gaan uit van het concrete. Hoeveel moeite hebben velen van ons niet met moderne, abstracte kunst; willen velen niet een betekenis zien in het schilderij: "wat stelt het voor?" Voorwerpen, gedachten enzovoort moeten van ons voldoen aan verschillende regels. Willen we gezamenlijk van iets kunnen genieten, gezamenlijk deelgenoot worden van iets anders, dan zullen wij een gemeenschappelijke taal dienen te spreken. Anders gezegd: wij willen elkaar begrijpen, willen met elkaar kunnen communiceren. Daarom dient communicatie te voldoen aan verschillende regels die wij met elkaar hebben afgesproken. Wij hebben allemaal wel eens gedacht als iemand iets tegen je zegt of een kind dat je vertelt over zijn fantasie: "waar heeft de ander het over". Dan merk je misschien dat de overgang van werkelijkheid naar fantasie moeilijk gaat, we moeten een andere wereld binnenstappen. Wat volwassenen doorgaans met taal doen, doen kinderen via hun spel: het uiting geven aan hun gevoelens, emoties en verbeeldingswereld. Willen wij met hun mee kunnen doen, dan moeten wij hun taal verstaan. Wij zullen weg moeten stappen uit de objectieve wereld, dus uit de realiteit en binnen moeten gaan in de subjectieve wereld van het kind: we doen als-of. Wij weten drommels goed dat er naast deze wereld, de speelwereld, de verbeeldingswereld nog een andere objectieve wereld bestaat. Bij kinderen met J-NCL zien wij dat ook zij hun fantasie en verbeeldingswereld hebben. Maar er is een verschil. Volwassenen *weten* (= kennis hebben van feiten) dat de verbeeldingswereld een subjectieve wereld is, dus niet echt is. Kinderen met J-NCL weten in toenemende mate niet meer dat hun verbeeldingswereld, hun speelwereld, een subjectieve wereld is. Deze subjectieve wereld wordt voor hun realiteit. Er ontstaat een botsing van twee werelden, omdat er bij hen sprake is van een andere verwerking van binnenkomende informatie. In de begin fase van hun

ziekte speelt deze botsing nog weinig, maar deze neemt toe naarmate het ziekteproces vordert. In de loop van het ziekteproces krijgen zij meer moeite om fantasie en werkelijkheid te scheiden. Er is dan sprake van een toenemend problematisch functioneren.

Het uitgangspunt is dat alle kinderen spelen (al zijn er door ernstige omstandigheden situaties waardoor het kind niet meer speelt). Er is veel geschreven over de functie van het spel en de fantasie. Het spel kan verschillende functies hebben. Veel van de ontwikkelingen in het kindertijd komen al spelend tot stand. Door spelen leert het kind de beginselen van samenwerken; een kind dat nooit goed heeft leren spelen heeft een grote kans in zijn latere ontwikkeling sociale of psychische moeilijkheden te ondervinden. In het spel, in zijn fantasie kan het kind zijn gevoelens en emoties kwijt, kan het de gebeurtenissen verwerken. Spel kan een uitlaat zijn voor een te veel aan energie; het spelen biedt het kind de mogelijkheid tot spanningsvermindering. Het spel kunnen we zien als een voorbereiding voor het latere volwassen leven. Anderen zien spel als een manier om de hele mens ontwikkeling in versneld tempo door te maken. De vraag is wat wij met het spel en de fantasie kunnen doen bij kinderen met J-NCL. Bij het spel ligt het accent op de wisselwerking tussen het kind, zijn omgeving en de verbeeldingswereld van het kind. We onderscheiden vrij spel van het kind (alleen of samen met andere kinderen of volwassenen), spelbegeleiding en de speltherapie.

Spelbegeleiding kunnen we omschrijven als een systematische en methodische vorm van extra hulp aan kinderen die hiaten of problemen ondervinden op het gebied van spelontwikkeling en spelontplooiing. Speltherapie is gebaseerd op dezelfde principes maar heeft een ander doel. Speltherapie is een vorm van psychotherapie waarin het spel gebruikt wordt als therapeutisch middel een kind, dat in emotionele zin dreigt vast te lopen, te helpen. Voorwaarden voor een spel therapeutische behandeling is dat de speltherapeut de relatie-ontwikkeling, het spelgedrag en de communicatie in spelbeelden als belangrijkste therapeutische middelen hanteert. Spelbegeleiding en speltherapie kunnen een zinvolle bijdrage leveren aan de emotionele en affectieve

ontwikkeling van kinderen met J-NCL. Een specifieke spel therapeutische behandeling is de methode Beeldcommunicatie van Hellendoorn.

Vrij spel helpt bij de verwerking van de ervaren toenemende beperkingen. In het spel kan en durft het kind zich vaak beter te uiten, kan het zijn emoties en gevoelens op een verholde manier uiten. We hebben het hier over het verbeeldende spel. Het spel is een als-of wereld en in het verbeeldende spel tracht het kind in verholde taal iets te zeggen; het is een wereld in beeld, een beeldverhaal. Er zijn allerlei soorten verbeeldend spel.

Het verhaal

Realistisch  
Verbeeldend, fantasie: fabel, sagen, sprookje

Creatieve verbeelding

Tekenen, verven, knippen, plakken  
Boetseren  
Hout werken en modelleren  
Constructie materialen, blokken, lego



Spel

Materialen in een andere functie gebruiken.  
Bijvoorbeeld: de pantoffel is de boot, bed, auto, ...  
Abstract spel en concreet spel  
Poppenspel, poppenkast, spel met auto's, dieren, ...  
Blokken spel  
Rollenspel en fantasiespel

Dagdromen

Speelt zich in het hoofd af of via verhalen

Het spel der verbeelding kan de ontwikkeling van de sociaal-emotionele ontwikkeling van het kind ondersteunen. Als volwassenen problemen hebben gaan zij daar doorgaans over praten. Kinderen praten minder over hun problemen, maar zij spelen hun problemen uit. Jonge kinderen (peuters en kleuters) spelen omdat zij nog onvoldoende kunnen praten over hun problemen. Kinderen in de onder- en middenbouw van de basisschool zijn geneigd hun problemen te ontkennen en te verdringen. Maar in hun spel komen de problemen doorgaans verholde in beelden naar buiten.

Ook kinderen met J-NCL spelen hun problemen doorgaans beter uit (ongeacht de vorm waarin zij dat doen) dan er over te praten. De taalproblemen, de geheugen problemen en de informatieverwerking zitten hen dwars. Maar in hun spel zullen zij net als alle andere kinderen hun problemen op een verholde manier, dus indirect, laten zien in de beelden van het spel. In het verbeeldende spel bij kinderen en ook bij kinderen met J-NCL zien we een symbolische herbeleving van conflict ervaringen van het kind en dat is een krachtige expressie van verholde en verdrongen emotionele uitingen. Het werkt ontlastend (catharsis) en dat heeft een grote therapeutische waarde. In het verbeeldend spel van kinderen kan het de complexe buitenwereld organiseren, door de wereld te verkleinen en te vereenvoudigen. In het verbeeldende spel met auto's dieren, poppen kan het kind zich veilig uiten en hoeft niet bevreesd te zijn voor kritiek van pappa, mamma of de juf. Door te doen als-of, kan het kind de negatieve gevoelens verbeelden en dat roept positieve emoties op.

Ook in latere stadia van het ziekteproces kan het kind nog spelen, zelfs als het moeite heeft met het spreken. In de latere fase van de ziekte J-NCL zijn er overeenkomsten met het spel van kinderen



met een (lichte tot matige) verstandelijke beperking. Het spel is dan minder verbaal (minder gericht op verbale communicatie) en minder intellectueel (minder gericht op intellectuele processen als zelfinzicht en zelfreflectie). Er zijn ook verschillen met het spel van slechtziende en blinde kinderen. Het spel is statischer, het kind speelt nog wel met modellen maar op een kleiner speelveld. We zien overeenkomsten met kinderen met een motorische beperking: minder bewegelijk en meer moeite in de omgang met het speel materiaal.

Om tot verbeeldend spel, tot beeldcommunicatie te komen is het wel nodig dat er een elementair symboolbegrip aanwezig is. Maar kinderen met J-NCL zijn doorgaans geen kinderen met een verstandelijke beperking ook al functioneren zij in cognitief opzicht overeenkomstig. Zelfs als het spel zijn communicatie waarde verloren lijkt te hebben (als het kind moeite

heeft om door middel van het verbeeldend spel iets te zeggen), wil dat nog niet zeggen dat de fantasie niet meer bruikbaar is. Wanneer het spel beslist niet meer lukt kan het vertellen van verhalen (sprookjes, sagen, legenden) nog waardevol zijn. Er is dan weliswaar meer sprake van een eenrichtingsverkeer, maar een goede observator (iemand die het kind goed kent), kan uit de reacties van het kind de gevoelens 'lezen'. In deze fase is een eerdere opmerking van belang: de subjectieve wereld van het verhaal wordt de realiteit. Subjectiviteit is objectiviteit geworden: fantasie wordt werkelijkheid.

### **Sprookjes**

Sprookjes zijn vertellingen, die naar aard en vorm al meer dan 3500 jaar oud zijn. De verhalen zijn allen op gelijksoortige manier gestructureerd vanuit herkenbare elementen. De ons bekende sprookjes van oudere oorsprong zijn onopgesmukt: ieder detail heeft een betekenis. Ze kennen een logische opbouw van vaak op magische manier aaneengeregen elementen, waarbij de personen die erin voorkomen, factoren vertegenwoordigen, die in de diepste beleving van ieder mens een rol spelen. Ieder sprookje richt zich doorgaans op de beschrijving van een bepaald geheel van gevoelens en belevingen, de bewustwording daarvan, het daaruit resulterende geestelijke groeiproces en de manier van functioneren die daar tenslotte uit voortvloeit. Een sprookje is dus niet zomaar een (kinder)verhaaltje, maar een verhaalvorm, waarin magisch-religieuze ervaringen aan ten grondslag liggen (Kiestra, 1985).

Sprookjes geven onbewust, een bepaalde weergave van het onbewuste functioneren van mensen. Het zijn aan het onbewuste ontleende facetten die bepalend zijn voor de mate waarin het verhaal boeit en blijft boeien. Sprookjes kunnen dan ook een bijdrage leveren tot de geestelijke groei naar de volwassenheid, het individuatieproces van de mens.

Er zijn redenen om aan te nemen dat sprookjes niet zozeer uit het individuele, maar vooral uit het collectief onbewuste putten. Als we daar vanuit gaan kunnen sprookjes ook voor kinderen met J-NCL hun betekenis hebben. Of de cognitieve beperkingen van kinderen met J-NCL uiteindelijk de individuatie processen mogelijk maken is individueel bepaald. Maar indien we er vanuit gaan dat dit mogelijk is, dan moeten we serieus overwegen om zo vroeg mogelijk van sprookjes gebruik

te maken. We mogen immers niet vergeten dat het kind met J-NCL niet noodzakelijkerwijs een verstandelijke beperking heeft. Het kind is eerder een kind met een in potentie normale cognitieve ontwikkeling waarbij op een bepaald moment de dementering een rol gaat spelen.

### **Het vertellen van sprookjes als gedragsmatige beïnvloeding van emoties en beleving.**

Sprookjes kunnen gebruikt worden om de emotionele ontwikkeling van kinderen te bevorderen. Dit vindt niet alleen plaats in antroposofische kringen, waar gewerkt wordt volgens de gedachtegang van R. Steiner, maar ook in andere kringen.

Bij het voorlezen van sprookjes zijn verschillende facetten te onderscheiden, die het mogelijk maken om de ontwikkeling en het functioneren van kinderen te beïnvloeden. Het voorlezen van een sprookje is, mits het goed gebeurt, een ritueel op zich.

Wanneer sprookjes worden voorgelezen (het vertellen) door een bekend en vertrouwd persoon en in een sfeer van goed en affectief contact, dan ontstaat er een sfeer van geborgenheid. De geborgenheid heeft een rustgevende invloed op mogelijke angsten ten aanzien van datgene wat nog komen gaat.

Een sprookje heeft een duidelijke structuur. Het kent een hoge mate van voorspelbaarheid, vooral bij een regelmatige herhaling. Het maakt daardoor een intens meeleven en beleven mogelijk en we zien emoties en gevoelens van affectieve aard. Deze wordt voorverteller en het kind steeds voorspelbaarder. Mede door het intens voorlezen of vertellen en de eenduidig herkenbare intonaties worden emoties uitgelokt. Deze emoties zijn dan benoembaar (door de verteller) en door het benoemen ook herkenbaar voor het kind. Herkenbaarheid en benoembaarheid van emoties maakt dat de emoties minder overdonderend en vrees verwekkend worden.

In ieder sprookje komt uiteindelijk alles goed. Dat is een extra aanleiding voor het geleidelijk afnemen van vrees voor emoties. De veronderstelling is dan dat er sprake is van een vermindering van de basale angst, zodat het kind zich langzamerhand zekerder en plezieriger gaat voelen.

Dit effect is doorgaans generaliserend van aard, dat wil zeggen dat het kind ook nadien zich nog langere tijd prettig en plezierig blijft voelen.

## 3.4 Communicatiemap

### Ieder Mens Is Een Verhaal, Altijd De Moeite Waard.

“Als het verhaal over het uniek-zijn ontbreekt, ontbreekt het hart uit het leven van de mens.”

Piet Brongers

Een communicatiemap is een persoonlijk geschiedenisboek. Een communicatiemap kan verschillende uitvoeringen hebben, verschillen in omvang en uitvoerigheid. De communicatiemap komen we ook tegen onder andere benamingen, zoals praatboek, levensboek, ervaringsboek of als herinneringskoffer. Wat alle vormen gemeen hebben is dat het een bonte verzameling is over het levensverhaal van iemand, in de vorm van verhalen, foto's, knipsels, opmerkingen, voorwerpen. Het bevat in ieder geval informatie over belangrijke en emotionele gebeurtenissen uit het leven van deze persoon. Met gedichtjes, met liedjes, met informatie over gewoontes. Het is een boek waarin de persoon zichzelf herkent en waardoor het voor de ander (bijvoorbeeld familie, leerkracht, verzorging of verpleging) makkelijker is om contact met de persoon te krijgen, vooral als het ziekteproces voortschrijdt.

#### Waarom een communicatiemap?

Voor kinderen met J-NCL is dit persoonlijk geschiedenisboek van belang omdat zij in de loop van hun ziekteproces te maken krijgen met verminderde geestkracht. Een communicatiemap geeft steun aan het herinneringsproces, helpt hen in contact te blijven met het eigen verleden en helpt hen op deze manier wellicht hun identiteit te bewaren. Het boek geeft voor anderen aanknopingspunten voor contact. Het kan een handvat zijn in de begeleiding en bij een ontmoeting of gesprek met anderen. Het helpt een gesprek als de communicatie niet meer vanzelf verloopt. Het kan helpen het sociale isolement te overbruggen. Beschouw in het beginstadium het ziekteproces de communicatiemap als een vorm van een fotoboek over het leven dat het kind uitlokt tot het vertellen

van herinneringen en 'verhalen' over vroeger. De communicatiemap is dan een handvat als het kind iets op dat moment niet weet. In een later stadium is de communicatiemap behulpzaam meer over het kind te weten te komen.

Bijvoorbeeld: Wat zijn de gewoontes, wat lust hij graag, van welke muziek houdt hij. De communicatiemap is kortom een handvat bij de zorg en de omgang met de gedesoriënteerde mens. Juist omdat het kind met J-NCL sterk gericht is op zijn herinneringen is het nodig om kennis te hebben van belangrijke ingrijpende gebeurtenissen uit diens verleden. Plaats zoveel mogelijk informatie met betrekking tot het leven van het kind met J-NCL in de communicatiemap.

#### Wie 'schrijven'<sup>(14)</sup> in de communicatiemap?

Het kan van belang zijn om kort nadat de diagnose gesteld is te beginnen met het aanleggen van de communicatiemap. Dit kan voor ouders een manier zijn van verwerking van hun emoties. Voor het kind is het zijn persoonlijk geschiedenisboek. Betrek het kind zoveel mogelijk bij het 'schrijven' ervan. Samen kunnen ouder en kind de geschiedenis vastleggen. Op school kan dat samen met de leerkracht gebeuren. Laat het kind vertellen wat het wil bewaren, laat het zelf vertellen en door anderen laten 'opschrijven' (via een gesprek of interview bijvoorbeeld). Niet alles kan samen met het kind worden vastgelegd; delen van het levensverhaal worden door personen uit het sociale netwerk van het kind met J-NCL opgetekend.

Als wij uitgaan van het idee dat de communicatiemap van een individueel kind is, valt het aan te bevelen om het boek in de ik-vorm te schrijven. Maar het kan ook geschreven worden vanuit het gezichtspunt van een ander. Die ander spreekt de hoofdpersoon, het kind met J-NCL, dan rechtstreeks aan. Zo wordt duidelijk dat het niet het kind is die aan het woord is, hoe goed die ander zich ook in hem verplaatst, maar de moeder, vader of begeleider.

In elke beschrijving gaat het enerzijds over de feitelijke gebeurtenissen, maar anderzijds over de gevoelens, over dat wat diepe indruk op het kind maakte, wat belangrijk was en mogelijk nog is voor het kind, wat 'bij het kind hoort', over hoe het iets duidelijk maakte

---

<sup>(14)</sup> Als hier staat 'schrijven' kan dat het letterlijke schrijven zijn, maar ook het verzamelen van andere materialen zoals voorwerpen, foto's, video, geluidsopnamen, muziek.



en maakt. Het is goed dat er verschillende mensen aan het woord komen, waarbij het van belang is er bij te schrijven wie die ander is. Als iemand voor of namens het kind met J-NCL schrijft zal het verhaal noodgedwongen subjectief zijn. Het is namelijk moeilijk je volledig te verplaatsen in de ander. Maar de 'schrijver' dient te schrijven in het besef dat het er om gaat het kind uit de verf te laten komen en te typeren. Wanneer er onderwerpen zijn die het kind angstig maken schrijf dan vanuit het kind perspectief en niet vanuit de omgeving.

### **Verantwoordelijk voor de totstandkoming van een communicatiemap**

De coördinatie bij de totstandkoming en het onderhouden van de communicatiemap ligt in eerste instantie bij de ouders. Maar in overleg met de ouders zal de leerkracht ook een deel van de verantwoordelijkheid op zich nemen voor de situatie op school en in geval van elders geregeld logeren de persoonlijk begeleider in de logeersituatie. In alle situaties geldt dat het belangrijk is het kind zoveel mogelijk te betrekken bij het aanleggen en onderhouden van de communicatiemap. Omdat we een communicatiemap gebruiken in de omgang met het kind maakt het ook deel uit van de communicatie. Dat maakt het van belang om ook de logopedist in te schakelen (zie ook het gedeelte over logopedie in hoofdstuk H 2.4 Communicatie, Spraak Taal en Logopedie).

### **Hoe ziet een communicatiemap er uit**

Er zijn verschillende mogelijkheden om de communicatiemap vorm te geven. Het kan een losbladig ringbandsysteem (zoals een multomap) zijn, een digitaal systeem met verhalen (bijvoorbeeld de App voor de Apple iPad: Pictello), foto's en muziek, maar ook een herinneringskoffer. Vaak zal het bestaan uit een combinatie van vormen.

Maak een handleiding met daarin uitleg over de manier van gebruiken van het systeem. Dit ongeacht de vorm van een communicatiemap: of het nu een herinneringskoffer is, een ringband systeem of een audio-visueel systeem als Pictello.

### **Suggesties bij het vullen van een Communicatiemap:**

- In een losbandig ringbandsysteem kunnen de bladzijden uit het boek op papierformaat A4, of A5 verzameld worden. Dit heeft als voordeel, dat

het gemakkelijk valt aan te vullen en dat er zowel fotobladen, tekstbladen, tekeningen als eenvoudige werkjes in geplaatst kunnen worden. Plaats de bladen in een plastic insteekhoes; plastic hoezen en geplastificeerde fotobladen kunnen zoveel mogelijk beschadigingen voorkomen.

- Als er foto's in komen, zorg dan wel voor duidelijke foto's; foto's zijn belangrijk als ondersteuning voor begeleiders.
- Plaats bij foto's van personen of gebeurtenissen steeds een toelichting; waar het is of wie het is of wie het zijn en waarom deze foto in het boek staat. Hoe meer feitelijke en emotionele informatie, des te meer aanknopingspunten er zijn voor zowel het kind en de ander. Hetzelfde geldt voor de voorwerpen in een herinneringskoffer.
- Maak of verzamel foto's van 'gewone' situaties waarin het kind op dit moment leeft. Dat 'gewone' (de eigen kamer; directe leef- en woonomgeving; samen eten; mensen met wie hij leeft; werk of bezigheden; etc.) maakt het grootste deel van zijn leven uit! Daar horen ook belangrijke rituelen bij, bijv. het begin van de dag of de afsluiting.
- Foto's van mensen die voor het kind nu betekenis hebben. Ouders, broers en zussen, vrienden, leerkrachten, begeleiders, activiteitenbegeleidsters, goede kennissen, enzovoorts.
- Audio-visuele informatie over belangrijke plaatsen, situaties, gebouwen, deelname aan cursussen of clubs.
- Foto's en geluiden van voor het kind belangrijke dieren.
- Belangrijke of ingrijpende gebeurtenissen uit het eigen leven. Bijvoorbeeld rond de geboorte, doop, ziekenhuis opnames, verhuizing, verjaardagen, naar school gaan, communie, van school weggaan.
- Verhalen en geluidsfragmenten van belangrijke en/of ingrijpende gebeurtenissen. Denk daarbij aan (familie)feesten, verjaardagen, Sinterklaas, Kerstmis, doop, communie. Afscheid van iemand, overlijden en begrafenissen.
- Het bewaren in een herinneringskoffer van voorwerpen die verwijzen naar en herinneren aan belangrijke situaties waarbij het kind betrokken was. Dat kunnen gebruiksvoorwerpen zijn, vakantieherinneringen, belangrijke cadeautjes, herinneringen aan personen, knuffels. Van wie kreeg hij ze en wat is het belang er van voor het kind?

- Het bewaren van dingen die het kind zelf (mede) heeft gemaakt, zoals een tekening of werkstuk.
- Hoeveel audio-visuele materialen, verhalen en foto's bewaren we? Wat een goede hoeveelheid valt niet te zeggen, dat hangt af per persoon en de situatie. Van belang is wel dat het geheel hanteerbaar moet blijven.
- Leg afbeeldingen en liedjes vast op een CD-rom of DVD.

### Levensverhaal

Naast bovenstaande zaken is het van belang het levensverhaal van het kind te beschrijven. Daarin staan de belangrijkste levensmomenten beschreven, liefst chronologisch, dus te beginnen bij de geboorte.

Allerlei 'documenten' kunnen belangrijk zijn als onderdeel van een levensverhaal:

- Versjes en gebeden die voor hem als baby en als jong kind vaak gezegd zijn.
- Teksten (en melodie) van liedjes die veelvuldig gezongen werden of worden. Liedjes die hij graag hoort of meezingt.
- Allerlei gelegenheidskaarten: van verjaardagen, geboorten, huwelijken, overlijden.
- Verwijzingen naar videobanden, fotoboeken, vakantieplakboeken, die belangrijk zijn.

### Uitspraken van het kind

Het kan van waarde zijn om in de communicatiemap bepalende uitspraken, zinnestukjes, woorden, gebaren, uitdrukkingen en typerende reacties van het kind over anderen, over gebeurtenissen of situaties op te nemen. Als het van toepassing is, beschrijf dan op welke manier het kind naar zichzelf keek en kijkt, wat het van zichzelf vindt, wat het van en over zichzelf zegt, hoe het kijkt naar en wat het zegt over het verleden, het heden, de toekomst, de mensen om zich heen, de wereld om zich heen, de geheimvolle dingen van het leven, God, dood en doodgaan, hemel.

### Praktische zaken

#### - Eigendom en privacy

De ouders van het kind zijn eigenaar van de

communicatiemap. Uit het oogpunt van privacy is het noodzakelijk dat voor in de communicatiemap staat wie het boek samen, met de betrokkene, mogen inzien. Doorgaans zijn het de ouders die bepalen wie de communicatiemap mogen inzien en lezen.

#### - Bewaren

De ouders, leerkracht en de begeleider zijn samen verantwoordelijk voor de wijze waarop het boek bewaard, bijgehouden en behandeld wordt.

#### - Meenemen

In overleg met de betrokken personen kan het kind (een deel van) de communicatiemap meenemen als het op bezoek gaat.

#### - Verhuizen

Indien aanwezig gaat de communicatiemap bij verhuizing mee naar een eventuele vervolgsituatie, zoals dagbesteding.

#### - Overlijden

Bij overlijden gaat de communicatiemap die niet thuis bij de ouders aanwezig was, terug naar hen of anderen die erkend zijn als erfgenaam. Het is raadzaam dit vast te leggen.

## 3.5 Persoonlijke behoeften en veiligheid

De piramide van Maslow is een door Abraham Maslow in 1943 gepubliceerde hiërarchische ordening van behoeften. Hij rangschikte de universele behoeften van de mens in deze hiërarchie. Volgens zijn theorie van hiërarchische ordening zou de mens pas streven naar bevrediging van de behoeften die hoger in de hiërarchie geplaatst werden nadat de lager geplaatste behoeften bevredigd waren.<sup>(15)</sup>

Helemaal onder aan de piramide zag Maslow de organische of lichamelijke behoeften. Deze fysiologische behoeften houden verband met het evenwicht van het organisme en het lichamelijke. Hieronder vallen onder meer behoefte aan slaap, voedsel, drinken en het uitscheiden van ontlasting.

Op de tweede plaats zag hij de behoefte aan veiligheid en zekerheid. Ieder mens gaat veiligheid zoeken in

<sup>(15)</sup> Wetenschappelijk onderzoek heeft geen steun opgeleverd voor de hiërarchische ordening van behoeften van Maslow. Diverse onderzoeken naar de activering van behoeften lijken er juist op te wijzen dat verschillende categorieën aan behoeften nagestreefd kunnen worden los van het al dan niet bevredigd hebben van andere behoeften. Behoeften op verschillende niveaus kunnen ... tegelijkertijd manifest zijn. Iemand met een gezondheidsprobleem kan tegelijkertijd de behoefte voelen aan schoonheid en wijsheid.

een georganiseerde kleine of grote groep. Dit kan bijvoorbeeld het gezin of de schoolklas zijn. Een stap hoger staat de behoefte aan vriendschap, liefde en positief-sociale relaties. Daarboven zien we de behoefte aan waardering, erkenning en zelfrespect, die de competentie en het aanzien in groepsverband verhogen en het belang van de status in sociaal verband verwoord. Helemaal boven aan staat de behoefte aan zelfverwerkelijking of zelfactualisatie. Het sociale milieu is niet weg te cijferen als steunende basis van deze actualisatietendens (informatie Wikipedia: [nl.wikipedia.org](http://nl.wikipedia.org)).



Als gevolg van de ziekte J-NCL vallen erg veel zekerheden weg en daarmee de veiligheid voor het kind. Het is dan ook aan de omgeving van het kind om een veilige ruimte om het kind heen te scheppen. Dit kan plaatsvinden door:

- Het kind op een positieve en liefdevolle manier te benaderen.
- Zorgdragen voor zijn lichamelijke behoeften en zo mogelijk pijnen te verlichten en nadelige effecten van symptomen te bestrijden.
- Maak lichamelijk contact met het kind als deze daar behoefte aan heeft.
- Blijf in contact met het kind.
- Zorg voor een stabiele en voorspelbare dagindeling.
- Wees alert op onverwachte en vooral vervelende (en negatieve) veranderingen in de dagstructuur en levensstructuur.
- Functioneer voor het kind als extern geheugen als

het daar zelf niet meer voor kan zorgen.

- Ga op een juiste manier om met het functieverlies van het kind. Blijf het kind ondersteunen, waarbij het respect voor het kind van belang is.
- Spreek het kind aan op zijn sterke kanten.
- Zorg voor een communicatief netwerk rond het kind, waarin opgenomen zijn de ouder, het onderwijzend personeel, andere begeleiders en allen die van belang zijn voor het welzijn van het kind.

### 3.6 De medewerker: competentie en ethiek

Hier boven is al veel geschreven over de uitgangspunten en de manier van begeleiden van kinderen met J-NCL. Dit deel beschrijft de benodigde competenties van medewerkers en over ethiek in onderwijs en zorg.

#### Competenties

Welke eisen kunnen we stellen aan professionele medewerkers die te maken krijgen met kinderen en kinderen met J-NCL. In zekere zin zijn dit vaardigheden, inzichten in en de kennis over onderwerpen die gelden voor het werken met alle kinderen met stoornissen en beperkingen. Het is voor elke medewerker van belang dat deze beschikt over een open en flexibele houding in het werken met het kinderen en hun omgeving. Naast algemene pedagogische kennis is ook specifieke kennis nodig over het ziektebeeld en het omgaan met achteruitgang en verdriet.

Medewerkers dienen in ieder geval aan de volgende voorwaarden te voldoen.

- Kennis hebben verkregen van en deze kunnen toepassen op de ziekte NCL en J-NCL in het bijzonder. Omdat er in ons land geen specifieke opleiding bestaat over deze ziekte is het wenselijk dat de instelling of het onderwijs een in-service opleiding biedt of een mentorschap door ervaren medewerkers aan nieuwe medewerkers.
- De medewerker dient een basiskennis te hebben over dementeringsprocessen.
- Kennis van en begrip over rouwverwerking en verdriet is wenselijk.
- Begrip kunnen opbrengen voor de gevoelens (over voldoende inlevingsvermogen beschikken) van kinderen met J-NCL, hun ouders en andere medewerkers.

- Goed en neutraal kunnen observeren en het signalen van gedragsveranderingen kunnen opmerken.
- In staat zijn om in te spelen op de veranderingen in het gedrag als gevolg van het ziektebeeld.
- Het bespreekbaar kunnen maken en daadwerkelijk een gesprek kunnen aangaan over zaken die te maken hebben met het ziektebeeld met alle betrokkenen.
- Zelfstandig en samen met anderen kunnen zoeken naar creatieve aanpassingen of oplossingen voor ontstane problemen.
- In staat zijn tot reflectie over het eigen handelen en de gevoelens die het werken met kinderen met een degeneratief ziektebeeld met zich meebrengt.
- In staat zijn om ook afstand te kunnen nemen van het werken met deze groep kinderen, dat wil zeggen het kunnen scheiden van werk en persoonlijk leven.

### **Omgaan met verlies**

Wanneer een kind overlijdt zal je dat als leerkracht of begeleider doorgaans diep raken, het overlijden brengt iets bij je teweeg. Het is belangrijk je hier bewust van te zijn, daar verlies spanning en/of stress kan opleveren. Stress heeft te maken met de hoeveelheid spanning of druk die we ervaren. Wanneer de eisen die aan je worden gesteld of die je aan jezelf stelt, overeenkomen met wat je zelf aankunt, spreken we van gezonde spanning of gezonde stress.

Bij het verlies van iemand heb je te maken met drie aspecten, namelijk je 'draaglast', de 'draagkracht' en het 'draagvlak'.

Gestreefd moet worden naar een evenwicht tussen draaglast (of de belasting die je ervaart) en de draagkracht (of de belastbaarheid die je aan kunt).

De draaglast wordt gevormd door factoren en eisen uit je omgeving die spanning veroorzaken. De draagkracht wordt bepaald door je persoonlijke mogelijkheden om stress of spanning te voorkomen en er mee om te gaan. De draaglast kan worden verzwaaard door emotionele werkstress of door persoonlijke stress (veroorzaakt door de privé situatie).

Er ontstaan problemen wanneer de draaglast groter wordt dan de draagkracht. Bijvoorbeeld doordat er in korte tijd veel gebeurt, zoals de emotionele belasting na het overlijden van een kind. Dat kan mede veroorzaakt zijn door grote werkdruk of doordat je moe of ziek bent. Het draagvlak is de ondersteuning die je ervaart vanuit de werksituatie of de thuissituatie.

Je hebt dan de ruimte om over je spanningen, verdriet of stress te spreken.

Suggesties in het geval van het overlijden van een kind in je werksituatie.

- Je helpt de ander niet met medelijden. Je helpt de ander door er te zijn en te zijn 'wie je bent door oprechtheid inlevingsvermogen en onvoorwaardelijke positieve aandacht'.
- Sluit aan bij de ouders (luisterend en volgend).
- Enerzijds meegaan met de verhalen en de uitingen van de ouders, terwijl je anderzijds hen op een opbouwende manier confronteert met de realiteit daar waar nodig.
- Weest je ervan bewust dat jouw normen en waarden kunnen verschillen van die van de ouders.
- Belast de ouders niet met je eigen bezorgdheid.
- Zoek geen verklaring of schuld over de dood van het kind.
- Overrompel de ouders niet met grote hoeveelheden informatie ineens. Zij kunnen 'verdoofd' zijn door het overlijden van hun kind en vol zitten met emoties.
- Wees niet bang om te praten over de situatie. Toon warme belangstelling, troost en bemoediging. Maar vergoelijk de situatie niet en zeg niet dat het wel weer goed komt.
- Probeer ouders zelfvertrouwen te geven.
- Leg jouw zienswijze en aanpak niet op aan anderen.

### **Ethiek in onderwijs en zorg**

In het werken met kinderen en jongeren met een degeneratief ziektebeeld komen net als in de algemene zorgverlening ethische aspecten naar voren. De laatste decennia neemt de belangstelling voor ethische vragen toe. Het kan gaan om de grote vraagstukken over leven en dood, maar ook de dagelijkse omgang met zorgvragers heeft ethische aspecten.

Het gaat dus niet alleen over de grote ethische vragen met betrekking tot erfelijkheid, rond kunstmatige voortplanting, euthanasie en andere beslissingen rond het levenseinde. Het gaat ook over de kleinere en alledaagse ethische vragen. Over bijvoorbeeld de manier waarop we om dienen te gaan met de allerzwakste zorgbehoevenden. Het gaat over vragen als 'wat is goede zorg' en 'wat is goed onderwijs', 'welke zorg mag en kan ik geven'. De zorg-ethische vraagstukken gaan iedereen aan, ook het onderwijs.

We spreken van ethische aspecten als we de vraag kunnen stellen wat het juiste handelen in die specifieke situatie is. Het juiste handelen betreft de menselijke en menswaardige kant van ons handelen. De vraag is niet of we de handeling technisch juist uitvoeren, het gaat over vragen als:

- Wat maakt mijn onderwijs en mijn zorg tot goed onderwijs en goede zorg?
- Komt het verleende onderwijs en de verleende zorg tegemoet aan de behoeften van het kind?
- Heb ik juist gehandeld?
- Hoe kan ik ondanks de werkdruk goed onderwijs en goede zorg bieden?

Kortom, de ethiek kan ons helpen onze morele vooronderstellingen beter zichtbaar te maken, ze kritisch te bekijken en ze te kunnen onderbouwen.

Ethiek besteedt aandacht aan het morele aspect van het handelen. Daarnaast gaat ethiek over de morele principes van de bedoelingen van het handelen. Tot slot stelt ethiek ook de vraag "wat is een goed leven" en wat is de samenhang van mijn handelen en 'dat goede leven'.

De werkwijze van de ethiek stelt ook vragen. Op welke manier kijken we tegen een probleem aan, hoe komen we tot een oplossing en tot welke concrete adviezen komen we voor het omgaan met een probleem. De ethiek stelt ons de vraag waarom dit handelen zo'n probleem voor ons zelf is en welke waarden we zelf hanteren.

Praten over ethiek stimuleert het nadenken over de vraag wat zorg tot goede zorg maakt en welke waarden en visies daaraan ten grondslag liggen. Een waarde is een principe dat we belangrijk vinden.

Ieder die handelt heeft te maken met zijn persoonlijke waarden en normen, en met die van de ander (in het onderwijs: de leerlingen) en hun ouders (familie). De persoonlijke waarden zijn enerzijds gebaseerd op levensbeschouwing of religie, maar zijn ook het resultaat van opvoeding en socialisatie. Daarnaast hebben werkenden (leerkrachten, begeleiders) te maken met de waarden en normen van hun beroep (omschreven in de beroepscode) en met die van de

instelling waarin zij werken. Tot slot heeft iedere medewerker te maken met de waarden en normen in de maatschappij.

Ethische vragen kunnen gaan over verschil van opvatting over wat goed handelen is. Dan is het zaak in gesprek te gaan. Een gesprek kan helpen de verschillende opvattingen te verduidelijken. Door nu gezamenlijk de verschillende opvattingen te bespreken en te verhelderen, kan wederzijds begrip ontstaan. Het hoort tot de professionele verantwoordelijkheid dat medewerkers (leerkrachten en zorgmedewerkers) zich steeds afvragen hoe ze handelen en waarom ze op deze manier handelen.

### **Gesprekken over ethische zaken binnen het onderwijs en zorg**

In het werken met kinderen met J-NCL zullen ethische vragen geregeld naar voren komen. Het is dan ook van belang om ruimte te hebben over deze ethische zaken van gedachten te wisselen. In verschillende situaties en op verschillende momenten in het onderwijs en de begeleiding kunnen ethische vragen en dilemma's<sup>(16)</sup> ontstaan. Denk daarbij aan bijvoorbeeld de volgende onderwerpen.

- Hoe verhoudt zich de opvoedingsgedachte 'gewoon waar het kan, speciaal waar het moet' met het leven van deze kinderen.
- Waarom zullen we bepaalde gedragingen aanleren of afleren als we weten dat over enige tijd dit gedrag niet meer aan de orde is.
- Waarom lessen in oriëntatie en mobiliteit als het kind zich straks toch niet meer zelfstandig kan verplaatsen?
- Waarom braille leren?
- Waarom geen aanvullende sondevoeding als het 'gewone' eten zoveel problemen geeft?

In werkbesprekingen of teamoverleg moet tijd en ruimte gemaakt worden om te praten over de vraag of het geboden onderwijs en de geboden zorg past en wenselijk is. En wat betekent het voor de medewerkers dit onderwijs en deze zorg te verlenen? Het is nodig dat de leiding de juiste voorwaarden

---

<sup>(16)</sup> We spreken van een ethisch dilemma als er een keuze gemaakt moet worden tussen twee of meer mogelijkheden, waarbij aan de verschillende mogelijkheden nadelen kleven. Er moet hoe dan ook voor een van de mogelijkheden gekozen worden.

schept voor dit overleg en ruimte biedt voor een open gesprek met elkaar, zonder te oordelen over het eigen handelen en dat van anderen.

Gesprekken over ethische onderwerpen en dilemma's op het werk (in de school, logeer- en woonvorm) leveren veel voordelen op<sup>(17)</sup>.

- **Voor de kwaliteit van het onderwijs en zorg**

Als medewerkers praten over wat goed onderwijs is in een bepaalde situatie, betekent het dat zij met elkaar in gesprek gaan over welke vorm van onderwijs het beste gegeven kan worden en waarom.

Als medewerkers kunnen praten over ethische dilemma's van het dagelijkse handelen zal dat een essentiële bijdrage zijn aan de goede sfeer in het onderwijs.

- **Voor de kwaliteit van het werk**

Een gesprek over ethische aspecten kan betekenen dat medewerkers protocollen kunnen vertalen naar de individuele situatie van het kind met J-NCL. Dit vraagt een zeker niveau van professionaliteit. Het biedt medewerkers de kans dat onderwijs en die zorg te geven, waar ze achter staan. Dat verhoogt de motivatie en betrokkenheid tot het werk. Een protocol kan nooit een 'stuk papier' in de kast zijn, maar behoort een leidraad te zijn, een 'levend' document.

- **Voor de samenwerking**

Door samen te praten over de nuances van het werk ontstaat een grotere betrokkenheid van de teamleden op elkaar. Collega's leren elkaars standpunten in het werk kennen. Er is meer begrip over en weer.

- **Voor de organisatie van het werk**

Als er regelmatig gesproken wordt over de inhoud van het werk, wordt duidelijk welke organisatorische voorwaarden ingevuld moeten zijn om goede zorg te kunnen verlenen. Dan kunnen zorgverleners aan hun leidinggevendend duidelijk maken waarom er bijvoorbeeld niet zomaar bezuinigd kan worden op middelen of personeelsbezetting.

---

<sup>(17)</sup> Genoemde punten zijn afkomstig uit het eindverslag CNV Publieke Zaak, 2004 en hoewel ze gaan over de zorg, zijn ze met een kleine aanpassing ook van toepassing voor het onderwijs; website: [www.zorgethiek.nl](http://www.zorgethiek.nl)

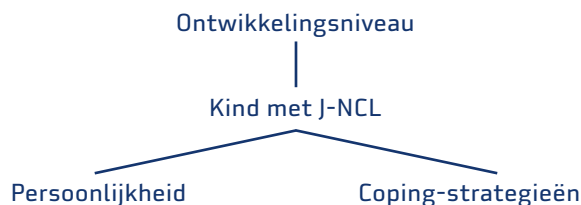
# Onderwijs

## 4.1 Het belang van onderwijs

### Een ziek kind en onderwijs

Van Slochteren schrijft dat de eerste reactie van ouders en docenten die te maken krijgen met een chronisch of langdurig ziek kind vaak beschermend van aard is. Zij geven de prioriteit aan het herstel van het kind, waardoor het onderwijs even niet meer belangrijk is (Slochteren, H. van, 2009).

Ziekte is een situatie waarin de gezondheid ernstig is aangetast en dat blijkt uit de gevolgen op somatisch, psychisch en sociaal gebied. Een zieke is een patiënt die zorg en/of behandeling nodig heeft. We zien dan dat er wordt teruggevallen op een biomedisch denkmodel<sup>(18)</sup>. Een stoornis is dan een verstoord normaal proces; een verstoorde stofwisseling (J. Derksen, 2015, p.80). Wat nodig is, is een holistische visie<sup>(19)</sup> op de mens, op het kind, want naast de medische kant dient er rekening te worden gehouden met de sociale wortels en die passen het beste in een psychosociaal model.



Ziekte is een stressvolle gebeurtenis in het leven van een kind. In psychologische zin wordt er gesproken over een traumatische gebeurtenis, dat wil zeggen

dat er sprake is van een lijdensdruk. Het verstoort het psychische evenwicht. Hoe een kind hiermee omgaat wordt bepaald door de persoonlijke kenmerken van het kind. Dat is niet slechts het ontwikkelingsniveau van het kind, maar ook de persoonlijkheid en de coping-strategieën<sup>(20)</sup>. Denk verder ook aan de verhouding tussen draaglast en draagkracht van het kind. We kunnen ons de vraag stellen waarom we kinderen verder onderwijs laten volgen als bekend is dat zij hun verworven kennis toch weer vroegtijdig moeten loslaten. Als ernstig zieke kinderen naar school gaan zal met het voortschrijden van de ziekte het onderwijsleerproces en het onderwijsaanbod aangepast dienen te worden. Er ontstaat bij het kinderen een toename van stoornissen die leiden tot meer beperkingen en belemmeringen. In de loop van de tijd zijn meerdere aanpassingen nodig. Vanuit de wettelijke kaders wordt aangegeven dat het volgen van onderwijs verplicht is (in de wet staan enkele uitzonderingen). Het is dan ook de gewone gang van zaken dat kinderen naar school gaan en dat geldt evenzo voor kinderen met J-NCL.

Er zijn meerdere redenen waarom het van belang is dat kinderen waarbij J-NCL gediagnosticeerd is naar school gaan (naar Stubbe, 2006; Naafs-Wilstra, 1995).

- Het naar school gaan is de normale gang van zaken en kinderen en ouders zijn daar aan gewend.
- Het komt voor dat het kind al een school bezoekt nog voordat de diagnose J-NCL is gesteld. De vraag van al dan niet naar school gaan is dan geen onderwerp van gesprek meer. Bovendien is het kind dan waarschijnlijk al leerplichtig.
- Het naar school gaan biedt structuur en regelmaat aan het leven en geeft ook rust.

<sup>(18)</sup> Het gangbare mensmodel in de medische wetenschap is het biomedische model, waarin ziekte wordt gereduceerd tot een probleem in biologische processen. In het biomedische model heeft de arts de taak om de verstoorde processen terug te brengen tot hun oorspronkelijke evenwicht (Wikipedia).

<sup>(19)</sup> Iets is holistisch wanneer er naar het geheel wordt gekeken en niet naar de som van de verschillende onderdelen waarvan iets is opgebouwd. Bij een holistische geneeswijze wordt het gehele individu betrokken. Volgens het holisme hangt alles met elkaar samen. Iets kan niet bekeken of geanalyseerd worden door naar een gedeelte van dat geheel te kijken.

<sup>(20)</sup> Coping is een combinatie van de verstandelijke en emotionele reacties op stress of een probleem, en het gedrag dat daaruit voortvloeit.



- Inspanning en ontspanning wisselen elkaar af.
- Op het moment dat deze structuur wegvalt, zal het zieke kind steeds vaker op zichzelf aangewezen zijn. Schoolwerk kan op die momenten afleiding bieden, wat ervoor kan zorgen dat een kind even vergeet dat hij ziek is.
- Op school ontmoet het kind leeftijdgenoten, het is de plaats om vrienden te maken, nieuwe dingen te leren, plezier te hebben.
- School is een bron van verrijking: het kind krijgt leeractiviteiten aangeboden.
- De school is ook van belang voor de sociale en emotionele ontwikkeling van het kind.

Bij kinderen met J-NCL gaat het bijna nooit over cognitieve leerdoelen en diploma's. Het gaat om een kind dat aandacht nodig heeft. Het gaat waar mogelijk om iets nieuws te leren en trots te zijn op wat je hebt gedaan en kunt. Anders gezegd, het gaat erom het kind een kwaliteit van leven te bieden. Niemand weet hoe lang een leven duurt. Ook voor kinderen waarvan zeker is dat ze vroegtijdig zullen overlijden, valt er geen uitspraak te doen over hoeveel tijd ze nog te leven hebben. Als we binnen het onderwijs het woord 'ongeneeslijk ziek' of 'terminaal ziek' gebruiken werkt dat verlamdend op de omgeving en het onderwijs. Het 'niet meer beter worden' gaat dan overheersen. De kans is groot dat allen gaan twijfelen aan de verdere ontwikkeling van het kind. De tijd die nog resteert kan dan niet meer gebruikt worden om te leven. De beperkingen die de ziekte met zich meebrengt zullen ertoe leiden dat het kind een ander leven gaat leiden, terwijl de kwaliteit van leven voorop dient te blijven staan.

Het in sociaal isolement raken is een groot probleem voor kinderen met J-NCL. Zij willen 'gewoon doen' en 'gewoon meedoen' en als dat niet meer kan of gebeurt, dan missen zij dat. Een kind behoort in contact te blijven met leeftijdgenoten, ook met hen die hij kende voordat de diagnose werd gesteld en het naar een speciale school is gegaan.

Onderwijs aan zieke kinderen is mentaal van groot belang. De school vormt een verbinding met de 'gezonde' kant van het leven. Door onderwijs voor deze kinderen te continueren en ze in contact te brengen met de klas, krijgen ze weer wat houvast en een toekomstperspectief (A. Kaptein in Stubbe, 2009); ook

bij kinderen met J-NCL.

Samenvattend kunnen we stellen dat het goed is om een kind met J-NCL te blijven uitdagen en dat kan mogelijk het beste binnen het onderwijs. De vraag die vervolgens opkomt is: 'Op welke manier kun je het kind met J-NCL het beste uitdagen'. Een 'gezond' kind moet niet overvraagd worden vanwege het gevaar van frustratie; dat gaat eveneens op voor kinderen met J-NCL. Maar dat kind mag zeker ook niet ondervraagd worden. Het is de kunst en kunde om de juiste uitdaging te vinden en deze te bieden. Een kind weet doorgaans feilloos wanneer je hem niet serieus neemt en zal afhaken wanneer hij de taak te kinderachtig of te eenvoudig vindt. Een kind wil een zekere uitdaging hebben. Dat betekent dat onderwijs aan kinderen met J-NCL maatwerk is en niet past in een voorgevormd model. Bied het kind adaptief onderwijs, dat aansluit bij zijn ontwikkelingsniveau, zijn mogelijkheden, de interesses en rekening houdt met de leerstijl en persoonlijkheid. Een adequaat en adaptief onderwijs aanbod biedt veiligheid en een juiste werkdruk. Daarvoor zijn geen pasklare oplossingen of programma's; het vraagt van de leerkracht creativiteit om te komen tot een adequaat onderwijsaanbod. Kortom, onderwijs aan kinderen met J-NCL vraagt om 'zelf-denkende' docenten.

#### **Verwachtingen van ouders van het onderwijs**

Ouders verwachten van de school eerlijkheid en openheid en ook een respectvol vertrouwen. Bij een onderzoek onder ouders van kinderen met J-NCL gaven de ouders aan dat zij vooral het verminderen en het verliezen van cognitieve vaardigheden vervelend vinden (M. Officier, 2012). Ouders verwachten een goede samenwerking en onderling overleg over het adaptieve onderwijsaanbod en pedagogische aanpak. Dit aanbod omvat voor hen meer een kind-gerichte aanpak dan een leerstofgerichte aanpak.

De meeste onderwijsexperts omschrijven kindgericht lesgeven als onderwijs dat gericht is op de behoeften van elke individuele kind. Hetgeen een kind leert, staat centraal tijdens de les. Het doel van kindgericht onderwijs is kinderen de kans te geven hun cognitieve vaardigheden te ontwikkelen in een goed functionerende leeromgeving, in plaats van ze standaard kennis voor te schotelen. Bij kindgericht (adaptief) onderwijs horen ook het versterken van autonomie, competenties en relaties.

### **Uitgangspunten van het onderwijs**

Uitgangspunt voor het onderwijs aan kinderen met J-NCL is dat zij plezier behouden en beleven aan het naar school gaan. Leerkrachten dienen hun visie op onderwijs steeds aan te passen aan het kinderen vanwege de afname van fysieke en cognitieve mogelijkheden. Wanneer kinderen met plezier naar school gaan kan dat een positieve invloed hebben op de thuissituatie.

We dienen ons te realiseren dat het onderzoek naar de effecten van onderwijs aan kinderen met J-NCL overigens beperkt beschikbaar is. Het verrichte onderzoek naar onderwijs voor kinderen met J-NCL laat verschillende visies zien. Sommige studies benadrukken het belang van een goede communicatie en samenwerking tussen alle team leden om het onderwijs aan kinderen met J-NCL effectief te laten zijn.

De samenwerking met de ouders wordt daarbij van groot belang genoemd. Anderen benadrukken het belang van een realistisch verwachtingspatroon van de mogelijkheden van het kinderen en het elkaar emotionele ondersteuning kunnen geven.

Alle onderzoekers benadrukken dat het van belang is dat de leerkracht ervaring heeft en getraind is in het onderwijs aan kinderen met speciale behoeften. De achteruitgang in het cognitief functioneren van kinderen is tegengesteld aan dat wat zij geleerd hebben. Leerkrachten hebben geleerd om te onderwijzen, een kind op een hoger plan van ontwikkeling te brengen. Leerkrachten zijn niet opgeleid om 'achteruit' te werken en dat wat zij onderwijzen na enige tijd niet meer gekend wordt door het kind. Deze omgekeerde ontwikkeling kan voor een leerkracht emotioneel moeilijk zijn.

Kinderen met 'cognitieve achteruitgang' hebben hulp nodig om zaken op een andere dan de gebruikelijke manier te onthouden; vooral bij zintuiglijke en fysieke activiteiten. Velen benadrukken dat het accent van de onderwijsdoelen in de loop der tijd moet veranderen van op kennis en inzicht gerichte doelen naar fysieke en communicatie doelen.

De volgende uitspraak kan als leidraad dienen: "Over het centrale punt van leven en het doel van onderwijs zal ernstig nagedacht moeten worden als duidelijk is dat een kind vroegtijdig zal sterven. Zowel ouders als leerkrachten worden genoodzaakt de doelen van dit kind te heroverwegen. De kwaliteit van leven,

de haalbare dagelijkse doelen, plezier, relatie en de beschikbare tijd van leven worden kostbare elementen" (Fraser 2001a).

## **4.2 Het pedagogisch klimaat**

Niet alleen het kind, maar ook het pedagogisch klimaat speelt een rol bij het welbevinden van kinderen. De leerkrachten maken daar zelf ook deel van uit. Zij zijn immers de spil in de klas.

De leerkracht kan zichzelf de volgende vragen stellen met betrekking tot het onderwijsklimaat voor kinderen met J-NCL (vragen op verschillende niveaus):

### **Op schoolniveau**

- Zijn er op schoolniveau duidelijke regels en afspraken?

### **Op groepsniveau**

- Zijn er op groepsniveau duidelijke regels en afspraken?

- Hoe is de sfeer in de groep?

- Hoe is de relatie tussen het kinderen onderling?

### **Op leerkrachtniveau**

- Hoe reageer ik op het kind?

- Hoe verlopen de interacties tussen mij en het kind?

- Weet ik wat er in het kind omgaat?

- Hoe ga ik ermee om als deze kind apart komt te staan van de andere kinderen?

In de eerste plaats is sociale veiligheid voor kinderen belangrijk: alleen binnen een veilig klimaat in de klas of school ontwikkelen kinderen zich. Ze ontdekken wat ze kunnen en beleven daar ook veel plezier aan. Kinderen die zich veilig voelen op school zullen er ook graag naar toe gaan.

Ten tweede is sociale veiligheid belangrijk voor de leerkrachten; het is prettiger om in een sociaal veilige school te werken. Ook leerkrachten moeten zich veilig voelen en hun problemen moeten naar tevredenheid opgelost kunnen worden.

Ten derde, maar zeker niet op de laatste plaats moeten ouders hun kinderen met een gerust hart naar school kunnen sturen. Zij moeten zich prettig voelen als zij in de school zijn.

Het 'pedagogisch klimaat' heeft veel met de sociale veiligheid te maken. We spreken van een goed pedagogisch klimaat als de sfeer in de klas en in

de school goed is. De leerkrachten gaan op een leuke manier met elkaar en met het kinderen om, en het kinderen gaan op een leuke manier met de leerkrachten en de andere kinderen om. Een goed pedagogisch klimaat is een goede voorbereiding op een sociaal veilige school.

Het is belangrijk dat:

- De leerkrachten en het gehele team een voorbeeldfunctie zijn voor het kinderen.
- De leerkrachten open staan voor elkaars ideeën én die van het kinderen.
- De leerkrachten het kinderen de algemeen aanvaardbare normen en waarden aanleren en elkaar (leren) waarderen en respecteren.
- Het kinderen binnen hun cognitieve mogelijkheden leren dat ze zowel voor zichzelf als voor elkaar verantwoordelijkheid dragen.
- Leerkrachten een positieve houding hebben ten opzichte van het kinderen en hun ouders.

De leerkracht kan op verschillende manieren hulp bieden (Rohlf's, D., 2006):

- Bied hulp aan op een indirecte wijze indien de leerling moeite heeft met het accepteren van hulp en het afhankelijk zijn van anderen.  
Dat betekent:
  - De geboden hulp uitvoeren zonder dat rechtstreeks te benoemen
  - Samen met de leerling de taak of het taakgedeelte uitvoeren
  - Maak een grapje als iets niet lukt en hulp nodig is.
  - Dat het soms beter is om rechtstreeks te zeggen: "zal ik je even helpen?"
- Bied de hulp stap voor stap aan en op een terloopse manier (dat wil zeggen op een natuurlijke en niet nadrukkelijke manier). De leerling kan dan wennen aan het feit dat het gewoon is hulp te ontvangen.
- Bied alleen dan hulp als de leerling de activiteit, de handeling beslist niet meer zelf kan uitvoeren. Neem niet over wat de leerling zelf nog kan doen of wil doen. Kortom: biedt alleen hulp aan daar waar het noodzakelijk en wenselijk is.
- Wees creatief in het bedenken van de wijze van hulpbieden.

Behandel de leerling niet als een klein en onmondig kind; behandel het steeds met respect.

## 4.3 Interventies in de klas

Kinderen met J-NCL kunnen gedragsproblemen laten zien in de klas. Een Amerikaans onderzoek laat zien dat de gedragsproblemen bij kinderen met J-NCL samenhangen met hun frustratie wanneer zij vaardigheden en kennis verliezen (Bills 1998, 2006). De leerkracht zal zichzelf een aantal vragen kunnen stellen, om achter de aanleiding of oorzaak van het gedragsprobleem te komen (Daniels, 1998). Dit vragenstellen gaat vooraf aan het opstellen van een begeleidingsplan. Laten we naar deze vragen kijken en ze in relatie brengen tot kinderen met J-NCL.

### A. Kan het gedragsprobleem verband houden met een ongeschikt curriculum of onderwijsmethodiek?

Het lange termijn geheugen van kinderen met J-NCL blijft in verhouding lang behouden. Zij willen dan ook vasthouden aan vroeger geleerde en verworven kennis en vaardigheden. Zij willen er dan ook nog geheel bij horen en willen niet kinderachtig benaderd worden. De suggestie is om de leerstof voor hen dan ook betekenisvol te maken.

### B. Kunnen de gedragsproblemen ook het gevolg zijn van de onmogelijkheid van het kind om de leerstof te begrijpen?

Zorg er voor dat de leerstof betekenis voor het kind heeft. Dit zal het begrip vergroten. Echter, de moeilijkheid om de te leren begrippen (concepten) te begrijpen is doorgaans niet de oorzaak van de gedragsproblemen bij kinderen met J-NCL. Vaker is dat het gevolg van de in hun ogen kinderachtige manier waarop zij worden behandeld. Hoewel zij 'worstelen' met hun achteruitgang en gevoelens van hulpeloosheid, willen zij wel dat hen leeftijdsadequate begrippen worden aangeboden. Zij ervaren en voelen wanneer er hen minder betekenisvolle schoolactiviteiten wordt aangeboden. De 'truc' is om een evenwichtig leerprogramma te zoeken met geschikte aanpassingen zodat zij net als de andere kinderen kunnen meedoen.

### C. Kunnen de gedragsproblemen het onderliggend gevolg zijn dan de stoornissen en beperkingen van deze kind?

Gedragsproblemen die het gevolg zijn van de beperkingen van het kind is niet ongevoel, zeker

wanneer het kind in het verleden voordat de ziekte zich openbaarde, nauwelijks tot geen gedragsproblemen liet zien. Het is dan ook zaak om kennis te hebben van het gedrag van het kind van het verleden. De leerkracht behoort flexibel met het gedrag van het kind om te gaan. Voorkom het star vasthouden aan vroegere onderwijsmethoden die niet succesvol en ongeschikt zijn voor kinderen met J-NCL.

#### **D. Kunnen de gedragsproblemen het gevolg zijn van andere factoren?**

Er kunnen verschillende oorzaken zijn voor onbegrepen gedrag van het kind. Denk daarbij aan: 1) de indeling van het klaslokaal, 2) verveling of frustratie, 3) wisseling tussen de lessen. Voor kinderen met J-NCL is de indeling van het lokaal belangrijk. Hebben zij een beeld van de indeling, weten zij waar de lesmaterialen liggen, enzovoort. Is het lokaal obstakel vrij? Kinderen die hun gezichtsvermogen later verliezen moeten wennen aan het gebruikmaken van andere dan visuele zintuigen bij hun oriëntatie. Een afwisseling tussen eenvoudige activiteiten en meer uitdagende activiteiten kunnen het kind helpen betrokken te blijven op de lesactiviteiten en perioden van frustratie en verveling te voorkomen. Een herkenbaar lesrooster is prettig. Het helpt het kind door een minder prettige activiteit uit te voeren. Het verminderen van een periode van chaos of onduidelijkheid tijdens leswisselingen of het 'verhuizen' naar een ander lokaal helpt gedragsproblemen te voorkomen. Het is soms nuttig het kind te laten begeleiden door een leerkracht of een andere kind tijdens het verplaatsen tussen twee ruimten.

#### **E. Zijn er oorzaken van het gedragsprobleem welke de leerkracht zou kunnen veranderen?**

De leerkracht kan veranderingen aanbrengen in het lesprogramma van het kind, de manier van communiceren aanpassen, de houding en verwachting ten opzichte van het kind veranderen en het kind meer positieve feedback geven. Het is wenselijk om een houding aan te nemen die het kind met J-NCL meer plezier in het leven geeft (Von der Dunk en de Jong, 1992). De ervaringen die een kind nu opdoet kan in een later

stadium van grote betekenis zijn, vooral daar die kennis en vaardigheid dan niet meer geleerd kan worden of mogelijk kan zijn. De beste manier om er achter te komen of ongewenst gedrag het gevolg is van een klassenactiviteit, is het maken van een functionele analyse<sup>(21)</sup> om de oorzaak-gevolg relatie te onderzoeken.

#### **F. Op welke manier kan gewenst gedrag bevorderd en ongewenst gedrag tegengegaan worden?**

Het gebeurt maar al te vaak dat gewenst gedrag genegeerd wordt en dat een leerkracht wel reageert op minder gewenst gedrag. Er is een stelregel dat een positieve beloning ten minste vier keer zo vaak gegeven moet worden als een negatieve opmerking. Vaker een compliment geven is zelfs beter: tracht te komen tot een verhouding van acht positieve beloningen op één negatieve reactie. Maar doorgaans wil een kind 'gewoon' aandacht van de leerkracht en het maakt het kind niet primair uit of dit positieve of negatieve aandacht is. Een leerkracht kan uiting geven aan positieve beloning op verschillende manier: door woorden, lichaamstaal, ruimtelijke nabijheid, en plezierige activiteiten aanbieden.

Hanteer straffen met de uiterste voorzichtigheid. Straf is effectief om een ongewenst gedrag te onderdrukken, maar het is geen garantie dat het kind weet wat gewenst of gepast gedrag is. Gedrag verandert niet 'zo maar'. Door straf kan het ongewenste gedrag plaatsmaken voor ander ongewenst gedrag. Wanneer de leerkracht niet het gewenste gedrag aanleert is de kans aanwezig dat het kind het ongewenste gedrag vervangt door een nog ongewenster gedrag. Onderwijzen betekent het aanleren van vaardigheden en kennis en niet het onderdrukken of verwijderen van gedrag (Maag, 2001). Besef dat door het frequent geven van positieve waardering de kans toeneemt dat een kind ook moeilijke taken wil proberen uit te voeren zonder te protesteren.

Kinderen met J-NCL kunnen nogal eens geagiteerd gedrag vertonen waarvoor geen duidelijke aanleiding

---

<sup>(21)</sup> Met het maken van een functionele analyse wordt hier bedoeld beschrijven van alle functies en aspecten die kunnen samenhangen met het gedrag van het ongewenste gedrag van het kind. Daarbij komt de wordingsgeschiedenis van het gedragsprobleem van het kind aan de orde en de factoren die ervoor zorgen dat de het problematische gedrag in stand blijft.

of reden is aan te wijzen en dat dit geagiteerde gedrag nauwelijks te stoppen valt. Wanneer de functie, de aanleiding en de oorzaak van een gedragsprobleem niet te achterhalen valt kan een leerkracht een van de volgende mogelijkheden proberen (in opeenvolging van handelen):

- a) spreek op een rustige en kalme manier met het kind, verlaag je spreektoon en spreek in eenvoudige zinnen en op rustige snelheid;
- b) draai rustige muziek (vooral klassieke muziek kan daarvoor gebruikt worden);
- c) temper de hoeveelheid licht (wanneer het kind nog lichtperceptie heeft);
- d) houdt het kind stevig vast, de zogeheten diepe druk (vooral bij jongere kinderen kan dit werken; je geeft hiermee aan dat je het kind wilt beschermen en contact wilt houden);
- e) ga samen met het kind in een rustige ruimte zitten (op een zitzak of op een niet koude grond); oudere kinderen kun je ook enige tijd alleen laten zitten in de ruimte. Soms vindt het kind het prettig dan naar muziek te luisteren (via geluidsboxen of via een hoofdtelefoon).

Het omgaan met minder goed begrepen gedrag van kinderen met J-NCL vraagt om een bedachtzame, sensitieve leerkracht die de situaties vlug en goed kan analyseren, bij voorkeur nog voordat de situatie kan escaleren. Het is bovendien goed te beseffen dat je werkt met een kind dat gewoonweg reageert met frustratie en woede op het ziekteproces. Reageer dan ook voorzichtig en met respect op het kindgedrag. Misschien is het kind opgewonden en van streek door omstandigheden die buiten zijn of haar controle liggen. Gevoelens van schaamte en verlegenheid kunnen optreden als er sprake is van incontinentie. Woede aanvallen van het kind kunnen veroorzaakt worden door de chaos die het kind in het hoofd ervaart. Dan kan het beter zijn om de inhoud van de les of de onderwijsdidactiek aan te passen dan het gedrag aan te pakken. Dit alles vraagt van de kant van de leerkracht een grote mate van bedachtzaamheid. Soms kan het nuttig en wijs zijn om bij minder gewenst gedrag van het kind te beginnen met "nee" te zeggen tegen het kind. Zolang het duidelijk is dat dit een redelijk verzoek is en dat de reden van het 'nee' verklaard wordt, zal dit de relatie tussen leerkracht en kind of het welzijn van het kind niet verstoren. Spreek

tegen het kind met 'ik-boodschappen'.

Weet dat het kind met J-NCL in emotioneel opzicht wispelturiger wordt. Probeer situaties die aanleiding kunnen geven tot opgewondenheid waar mogelijk te verminderen en/of vermijd situaties die opbouwen tot grote opgewondenheid waarbij het kind zichzelf niet meer in de hand kan houden.

Zorg voor momenten waarop het kind zich kan ontspannen (Johnston, 2001).

Het omgaan met gedragsproblemen is zelfs voor de beste leerkracht een opgave en mogelijk ook een uitdaging. Besef dat je als leerkracht meerdere instrumenten hebt om op een succesvolle manier met het kind om te gaan als deze zich in een emotioneel moeilijk moment bevindt. Blijf steeds kalm en rustig. Blijf flexibel. Blijf bij het kind. Val terug op een collega als je er zelf helemaal niet meer uitkomt.

Zie ook Bijlage 2: Communicatie tips.

#### 4.4 Aangepast onderwijsplan

De leerkracht en het onderwijsteam gaat uit van de mogelijkheden en het willen leren van de leerling bij het aanbieden van nieuwe kennis, vaardigheden en inzichten.

- Weeg zorgvuldig af of dat wat je het kind wilt leren ook van belang en zinvol is.
- Neem de leerling steeds serieus als hij aangeeft bepaalde zaken te willen leren.
- Ga uit van de mogelijkheden van deze leerling en niet vanuit de beperkingen en belemmeringen.
- Leg de nadruk niet op de prestatie en het eindresultaat maar op het proces van leren, op het bezig zijn.
- Betrek de leerling actief bij het leren en het onderwijsproces.
  - Onderneem activiteiten die passen bij zijn mogelijkheden
  - Onderneem activiteiten die passen bij zijn interesses
- Het onderhouden van vaardigheden, kennis en inzichten is ook leren.
- Ontwikkel de kennis, inzichten en vaardigheden in de breedte als het in de diepte niet meer wil. Dat wil zeggen dat je meer van hetzelfde aanbiedt in plaats van nieuwe leerstof.

Leerkrachten en ouders kunnen een verschillende visie hebben op de onderwijsbehoeften van kinderen. Vooral daar het ontwikkelingsperspectief en de levensverwachting bij kinderen met J-NCL zo anders is dan bij het doorsnee kind, is het van belang dat ouders en leerkrachten in gesprek gaan en blijven over het onderwijs aan hun kind.

Schep realistische onderwijs verwachtingen ten aanzien van kinderen met J-NCL; het is geen eenvoudige taak waarvoor leerkrachten en ouders zich gesteld zien (Koehler en Loftin, 1994). Bij het ontwikkelen van onderwijsdoelen op korte en langere termijn kunnen de volgende punten van dienst zijn bij het onderwijs aan kinderen met J-NCL:

- Blijf positief
- Onderwijs het kind zijn sterke kanten en zijn interesses
- Onderwijs functionele vaardigheden
- Pas het onderwijsleerplan zodanig aan dat het kind daarmee positieve resultaten kan behalen.
- Bied het kind bij de leeftijd passende activiteiten (wees niet kinderachtig voor het kind)
- Respecteer de rechten en de behoeften van het kind in alle stadia van het ziekteproces
- Benadruk de actuele kwaliteit van leven (het leven speelt zich nu af)
- Heb (samen) plezier!

Het kan voor de leerkracht moeilijk zijn om doelen te formuleren wanneer het kind in feite achteruit gaat in functioneren op een of meerdere ontwikkelingsgebieden.

Het plezier in het naar school gaan is belangrijker dan het behalen van de onderwijsdoelen. We spreken niet over onderwijs dat het kind voorbereidt op werk of een plek in de arbeidzame maatschappij, maar op het verwerven van nuttige ervaringen op dit moment. Plezier en het vinden van plezier in het bezig zijn, zijn belangrijke methoden tegen stress (Von der Dunk en de Jong, 1992). Dit geldt ook voor de periode na de schoolperiode, dat wil zeggen tijdens de dagbesteding volgend op het onderwijs.

Maar besef dat elke kind met J-NCL ook een individu is. De individuele vooruitgang en het ziekteverloop kan per kind variëren. Beleef als leerkracht plezier aan het werken met kinderen met J-NCL. Het is als een reis met het kind door het onderwijs en zijn eigen ontwikkeling.

Kinderen die leiden aan dementie hebben ook hun herinneringen aan het 'normale bestaan'. Deze herinneringen zullen desintegreren en gaan bestaan uit vage flitsherinneringen, maar zijn anders dan kinderen die vanaf hun geboorte een (ernstige) verstandelijke beperking hadden, ook al hebben beide kinderen hetzelfde niveau van intelligentie (Von der Dunk en de Jong, 1992).

Naarmate het ziekteproces verder gaat kost het onderwijs doorgaans meer moeite, en neemt doorgaans ook de vermoeidheid toe. Zorg dat er in de buurt van het lokaal een aparte ruimte is met een bed waar het kind met J-NCL rust kan krijgen. Door de onderwijsdag heen kan het kind daar naar toe gaan: afhankelijk van de stemming en de vermoeidheid van het kind om daar naar muziek of een verhaal luisteren, of te slapen. Dit kan een ruimte zijn die ook door andere kinderen te gebruiken is als zij rust nodig hebben. In deze ruimte kan een kind ook uitrusten na een epileptische aanval.

## 4.5 Schoolafsluiting en transitie

Een kind dat onderwijs gaat volgen zal meerdere overgangen ondervinden in de schoolloopbaan. Het begint als het kind naar een vorm van voorschoolse opvang gaat; daarna volgt doorgaans de basisschool. Dat zal vaak de school in de eigen buurt en woonplaats zijn. De vroege kinderjaren van kinderen met J-NCL zijn doorgaans niet veel anders dan van andere kinderen. De verandering komt pas wanneer zij minder goed gaan zien, ergens tussen hun vierde en achtste levensjaar. Veel van het kinderen gaan problemen op school ondervinden in de eerste jaren van het basisonderwijs. Sommige kinderen al in groep 1 of 2, bij anderen in groep 3. Echter bij niet alle kinderen is in het begin duidelijk dat er sprake is van visuele problematiek als mogelijke oorzaak van het minder goed kunnen meekomen op school.

In het verleden kwam het wel voor dat het kind eerst een school voor kinderen met leerproblemen bezocht. De leerproblemen en gedragsproblemen stonden op de voorgrond en niet de visuele problematiek; de diagnose J-NCL was nog niet gesteld. Zodra de visuele stoornissen meer op de voorgrond traden, of de diagnose J-NCL was gesteld, ging het kind alsnog naar een school voor kinderen met visuele beperkingen.

Voor het kind een extra overgang met als gevolg dat het vertrouwen in zichzelf en het onderwijs daalde. Zodra de vraag opkomt of er sprake is van een visuele achteruitgang komt een oogarts in beeld. Deze zal doorgaans in de eerste instantie aan retinitis pigmentosa denken en niet direct aan J-NCL. Dat komt in beeld als de oogarts verder gaat zoeken doordat de achteruitgang van het visueel functioneren wel erg snel gaat of dat er in die beginfase direct al sprake is van epileptische aanvallen. Het moment waarop de diagnose J-NCL wordt gesteld wisselt per kind. Het komt voor dat de diagnose J-NCL pas wordt gesteld rond de tijd dat het kind naar een speciale school voor kinderen met visuele beperkingen gaat of deze school al bezoekt.

Gaat het gezichtsvermogen verder achteruit en het kind kan minder goed meekomen op de reguliere basisschool, dan kan een overstap overwogen worden naar een school voor kinderen met visuele problemen (een zo geheten cluster 1 school). Vaak tussen hun zesde en tiende levensjaar. Ook is het mogelijk, dat een basisschool steun ontvangt van de ambulante onderwijsbegeleiding van Visio of Bartiméus. Als het kind de vertrouwde eigen omgeving verlaat om een school voor kinderen met visuele problemen te bezoeken in een andere plaats, dan betekent dit dat schoolvervoer en de gehele dag van huis zijn aan de orde komen. Voor kind en ouders kan de overgang naar een school voor speciaal onderwijs een moeilijke periode zijn.

In het begin kiezen ouders nogal eens voor vier dagen speciaal onderwijs en een dag op de basisschool in de eigen buurt zodat hun kind contact kan houden met het kinderen in de woonbuurt. De overgang naar het onderwijs voor kinderen met een visuele beperking ervaren de meeste kinderen als een opluchting. Het onderwijs is beter afgestemd op hun specifieke visuele problematiek. Het tempo van het onderwijs ligt soms lager. Bij het toenemen van de leeftijd krijgt de ziekte J-NCL meer invloed op het ontwikkelingsproces en verloopt het onderwijsproces moeizamer. Het kind kan niet meer goed meekomen in de klas. Daarnaast zien we dat de sociale contacten met de andere kinderen vermindert, of dat de school aangeeft de grenzen van haar mogelijkheden te hebben bereikt (M. Officier, 2012).

Er komt dan een moment om de overstap te overwegen van de afdeling normaal lerende kinderen naar de afdeling kinderen met een meervoudige beperking. Niet altijd bevinden deze twee afdelingen (afdeling voor normaal lerende kinderen en de afdeling voor kinderen met een meervoudige beperking) zich in hetzelfde gebouw of zelfs maar op hetzelfde terrein. Kind en ouders krijgen te maken met opnieuw een overgang van school.

Als er op het moment van de diagnose stelling al sprake is van ernstiger leerproblemen kan overwogen worden direct een overstap te maken naar een afdeling voor kinderen met meervoudige beperkingen binnen het speciaal onderwijs voor kinderen met visuele problemen. Ouders kunnen er ook uitdrukkelijk voor kiezen hun kind op de reguliere basisschool te houden. Als de basisschool bereid is en de mogelijkheid heeft extra tijd te investeren in dit kind én er ambulante onderwijskundige begeleiding beschikbaar is, dan kan dit een goede keuze zijn. De tijd dat kinderen met een visuele beperking automatisch verhuisden naar een woonvoorziening behorende bij een school van Visio of Bartiméus ligt jaren achter ons.

Het moment van een overstap van de afdeling van normaal lerende kinderen naar een afdeling voor kinderen met een meervoudige beperking is lastig; 'wat is het juiste moment voor overgang? Dit geldt vooral wanneer beide afdelingen niet op eenzelfde locatie gehuisvest zijn.

Ouders en onderwijskundig personeel noemen verschillende argumenten voor een overplaatsing van het kind van de afdeling normaal lerende kinderen (SO-afdeling) naar de afdeling voor leerlingen met een meervoudige beperking (MB-afdeling) van een school voor kinderen met een visuele beperking (M. Officier, 2012). In dit onderzoek merkt een moeder op dat haar zoon door de drukte in de gangen en het schoolplein het overzicht verliest en onzeker wordt. Een andere moeder geeft aan dat haar zoon achterblijft bij de andere kinderen en dat haar zoon na de overgang weer het gevoel kreeg mee te kunnen doen. Weer een andere ouder merkte op dat ze de problemen hun dochter op de afdeling SO wilde besparen. Een vader gaf aan dat zijn dochter onzeker werd op de afdeling SO. Een leerkracht van de afdeling SO merkt op dat het van belang is dat een kind nog gemakkelijk nieuwe contacten moet kunnen leggen en nieuwe relaties



moet kunnen opbouwen. Naarmate de zorg en de begeleiding toeneemt bij het voortschrijden van het ziekteproces is het (opgebouwd) hebben van een vertrouwensband van belang.

Tenslotte is er dan nog de overgang van de school naar de dagopvang van een zorginstelling. De leeftijd waarop kinderen de schoolperiode afsluiten varieert van veertien jaar tot twintig jaar. Bij het bereiken van het 20e levensjaar moeten het kinderen de school verlaten (wettelijke verplichting).

Onderzoek (M. Officier, 2012) liet zien dat er verschillende factoren van invloed zijn op de keuze voor het overstapmoment van de afdeling MB naar een zorginstelling. We noemen: het kind kan niet meer meekomen in het onderwijsritme en onderwijsaanbod; het onderwijs kan de toegenomen zorgvraag niet meer bieden; het nog kunnen opbouwen van sociale contacten in de zorginstelling; het niet meer leerplichtig zijn vanaf achttien jaar. Soms is het de leerling zelf die aangeeft van school te willen en te gaan 'werken'. Maar ook de kosten kunnen een rol spelen om te stoppen met onderwijs vanaf het 18e jaar.

#### **Onderwijs keuze: regulier of speciaal onderwijs?**

De keuze is aan de ouders en hangt mede af van de mogelijkheden die het reguliere onderwijs heeft te bieden en wil bieden. Van belang bij de keuze van onderwijs is of het kind in onderwijskundig opzicht voldoende aangeboden krijgt, of het kind aansluiting kan krijgen en behouden bij de medeleerlingen en of het kind zich veilig ervaart binnen het onderwijs. Er zijn voordelen aan het speciaal onderwijs voor kinderen met een visuele beperking. De specifieke kenmerken van dit kind kunnen bepalen of het eerst naar de SO-afdeling gaat of direct naar de MB-afdeling. Voordeel van deze vorm van onderwijs is dat het kind geen uitzondering is en zich kan 'optrekken' aan en vergelijken met andere kinderen met een visuele beperking. Nadeel is wel dat het daarvoor doorgaans naar een andere plaats moet om onderwijs te volgen en afhankelijk is van schoolvervoer (tenzij de ouders het vervoer zelf verzorgen). De instellingen voor cluster 1 bieden speciaal basis- en voortgezet onderwijs. Er is echter ook wel iets voor te zeggen om het kind de plaatselijke school te laten bezoeken. Het voordeel is dat het kind in zijn eigen sociale omgeving blijft. Het onderwijs dient dan wel bereid te zijn extra

inspanningen te verrichten. In het kader van 'passend onderwijs' kunnen de reguliere scholen naast de normale basiskosten (van het Ministerie van OCW) ook een vergoeding voor extra ondersteuning aanvragen. Dit naast de eventuele inzet van de ambulante onderwijskundige begeleiding vanuit cluster 1 op de reguliere school. De instelling voor cluster 1 maakt met de reguliere school afspraken over de extra ondersteuning van het kind.

# Ouders

## 5.1 Ouders en opvoeden

**Ga de strijd aan, maar doe dat niet alleen  
'We hebben niets te vrezen dan de vrees zelf'  
(Franklin Roosevelt)<sup>(22)</sup>.**

Wanneer ouders nog maar net de diagnose J-NCL te horen hebben gekregen, is het te verwachten dat er angst en wanhoop ontstaat. Vrees voor de toekomst: "Wat gaat er met mijn kind gebeuren? Hoeveel tijd heb ik nog met mijn kind?". De toekomst lijkt duister en op het moment dat ouders de akelige boodschap krijgen is alles<sup>(23)</sup> nogal onbekend voor hen.

Dit onbekende, dit niet weten is als de duisternis om je heen. Besef dat kennis als de brandende kaars is waarvan de vlam de duisternis een eindje terug duwt en je pad kan verlichten. Dit geldt niet alleen voor kennis, maar ook voor de emoties. Kennis over de ziekte van het kind, kennis over J-NCL kan het begin zijn van een beetje licht dat ouders kan helpen de angst en vrees beheersbaar te maken en te houden. De ziekte J-NCL is als het afleggen van een moeizame weg, maar het is niet noodzakelijk deze weg geheel alleen te reizen. Er zijn velen die een deel van de route samen met de ouders willen afleggen.

Niemand begrijpt de ouders beter dan andere ouders van een kind met dezelfde ziekte. Ouderpraatgroepen, ontmoetingen met andere ouders kunnen tot steun zijn. Ook al moeten ouders de gehele weg zelf afleggen, het is essentieel dat zij dat niet in hun eentje (behoeven) te doen. Anderen kunnen hen tot steun zijn, ook al kunnen die anderen maar een deel van de route samen met hen afleggen.

Wanneer ouders geconfronteerd worden met de diagnose J-NCL stelt het hen voor grote onzekerheden en vragen. Drie elementen zijn van belang:

- Het kind is in de eerste plaats een kind, hun kind
- Het kind is een kind met een stoornis
- Het kind is een kind met J-NCL.

Maar bovenal: Hun kind is in de eerste plaats een kind en dat telt het meest.

De ouders worden door verdriet getroffen en overweldigd door emoties. Zij hebben verschillende manieren om met hun verdriet om te gaan en plannen te maken over de toekomst van hun zoon of dochter, het onderwijs, de medische begeleiding, de verzorging en hun eigen hoop. Ouders houden zich bezig met het plannen van de toekomst en dat is anders dan wat hun kind weet en hoopt. Zij houden, bewust of onbewust, rekening met het slechtste scenario, maar hopen het beste. Vaak hoor je ouders zeggen dat zij behoefte hebben aan rust.

### Het opvoeden van een kind met een eindig perspectief

De opvoeding steunt op het verleden en is gericht op de toekomst. Opvoeden is gericht op het leven en de toekomst: het kind begeleiden naar een zo volwaardig mogelijk leven, afgestemd op de mogelijkheden van het kind.

Een ernstige ziekte en een vroegtijdig einde van het leven trekken verleden en toekomst in sterke mate samen in het heden. Het verleden verliest aan draagkracht, wordt geanalyseerd en valt uit elkaar. Het toekomstperspectief verliest de aantrekkingskracht ervan. Ieder mens weet dat hij eens zal sterven, maar juist de onzekerheid over het tijdstip waarop maakt het leven in vele opzichten toch onbegrensd in mogelijkheden. Als de dood nabij is, maakt dat de tijdsbeleving bewust en dwingt tot beantwoording van de vraag naar de zin van de tijd die nog rest.

Een pas geboren kind ontmoet een nog onbekende en ondoorzichtige wereld. Het kind neemt zijn plaats in de wereld en leert met de dingen en de wereld om te gaan en er gebruik van te maken. Het kind doet zoals het anderen ziet en hoort doen, het zet zijn ervaringen om in handelen. Het leert dat de wereld bekend wordt door er in te handelen. Zijn speelgoed biedt mogelijkheden

<sup>(22)</sup> Vroegere Amerikaanse president

<sup>(23)</sup> Alles wat te maken heeft met de ziekte J-NCL en de toekomst van je kind

om met de wereld te experimenteren. Het kind gaat al doende en lerende zijn eigen weg ontdekken en ontwerpt zijn eigen wereldbeeld. Het treedt in gesprek met de omringende wereld, komt er mee in contact. Spreken is het toetsen en delen met anderen van de eigen gedachten. Er ontstaat een wisselwerking van gedachten tussen het kind en de anderen. Door deze omgang met de wereld verwerft het kind zicht op het leven, een proces dat tijd, ervaring en handelen vereist. Het kind heeft vanuit zichzelf een vertrouwen in de dingen en zijn kunnen. Dit vertrouwen ontstaat mede als het kind ervaart dat hij welkom is, dat ouders hem liefdevol ontvangen. Dat zij werkelijke interesse in hem tonen en tijd en ruimte voor hem maken.

In de wereld is het kind niet alleen en opvoeden vindt niet in het luchtledige plaats. Er is sprake van een voortdurende wederkerige beïnvloeding. Opvoeden is een proces waarin de verschillende elementen in de opvoedingssituatie elkaar voortdurende beïnvloeden (Sipma, 1996, p.19). De ontwikkeling van een kind is het product van de constante wisselwerking tussen het kind en zijn omgeving, die geboden wordt door de opvoeders en de sociale omgeving.

Ook het kind met een eindig perspectief en de opvoeder worden door elkaar wederzijds beïnvloed. Wanneer een opvoeder zich geplaagd ziet voor een kind waarvan de ontwikkeling beperkt is en het leven vroegtijdig ten einde loopt, kan deze in de opvoeding niet meer terugvallen op de algemeen geldende opvoedingsdoelen. Het kind kan immers de weg niet volledig aflopen van "in ontwikkeling zijn" naar "volgroeid of ontwikkeld zijn". In dit proces van ontwikkeling is een blokkade ontstaan die het aflopen van de hele weg belemmert. Het kind met J-NCL is begrensd in tijd van leven en dat stelt de opvoeder voor specifieke pedagogische vragen. De opvoeder heeft een beperktere tijd van opvoeden om het kind zich de sociale regels eigen te laten maken. Bovendien kunnen de opvoeders in de loop van het ziekteproces van het kind minder een beroep doen op de cognitieve processen.

De vraag is of het kind zelf op een gegeven moment kan en zal 'vertellen' wat het beleeft aan het ziek zijn. We kunnen slechts aan het gedrag van het kind enigszins afleiden of en in welke mate hij beseft heeft van zijn ziek-zijn en de mogelijke consequenties daarvan. Bekend is dat kinderen wel deelvragen hebben over hun ziekte, zoals de vraag wat er met hun ogen

aan de hand is. De kinderen komen zelden tot nooit tot een rationeel geformuleerde vraag over hun mogelijk sterven. Maar zij zenden wel signalen uit als de spanning binnen hun beleving hoog opgelopen is (door onzekerheid en angst). Deze signalen kunnen ook als vragen worden opgevat, maar het is onduidelijk of de kinderen ook een rationeel antwoord willen hebben. Vaak vragen zij om deelantwoorden of om directe en concrete oplossingen voor hun actuele beperkingen. Bijv.: het kind ontdekt dat het ook wel handig kan zijn om in een rolstoel te zitten als je met iemand boodschappen gaat doen, want dan word je minder snel moe.

De ziekte van het kind verhindert de voltooiing van de opvoeding. Terwijl het normaal is dat de ouders na verloop van tijd steeds een stapje terugzetten en het kind de regie over zijn eigen leven begint over te nemen, zien we nu het omgekeerde. In de loop van het opvoedingsproces beginnen de opvoeders zich weer meer met het kind te bemoeien en neemt de zorg toe. Anderzijds probeert het kind de regie over zijn eigen leven zo lang mogelijk vast te houden en in het begin zelfs te vergroten, maar het merkt dat het meer en meer moet terugvallen op zijn opvoeders. Ouders zien zich geplaagd voor de noodzaak de ziekte en het voortijdige einde een plaats te geven in het ontwikkelings- en levensproces van het kind. Het is een opgave voor ouders en het kind om het ziekteproces en het eindig perspectief een zin te geven. Het is een (ortho)pedagogische opgave voor opvoeders om de methodiek van opvoeden en het doel van het handelen voortdurend bij te stellen. In de concrete dagelijkse praktijk zal voortdurend de vraag worden gesteld op welke manier het opvoedkundige handelen plaats dient te vinden. Kan de theorie van het (ortho)pedagogische handelen antwoorden vinden en geven aan de concrete werkelijkheid? Is het concrete opvoedkundige handelen niet doordrenkt van gevoelens, intuïties, relaties en ervaringen? We stellen ons de vraag wat de invloed is van de ziekte en het eindig perspectief op het leven van hen die direct naast het kind staan. Hoe beleven ouders het leven van hun kind met J-NCL? Hoe beleven de broers en zussen het hebben van een broertje of zusje met J-NCL? De relatie die iemand heeft met dit kind beïnvloedt ook de beleving van hen die met dit kind te maken hebben.

Hoe dan ook, het ziekteproces en het eindig perspectief heeft een sterke invloed op de belevingswereld van een opvoeder.

### **J-NCL, opvoeden en verwennen**

Ruim 400.000 kinderen in Nederland hebben een chronische ziekte, een langdurige of permanente aandoening die niet te genezen is. Hun ziek-zijn beïnvloedt het gehele gezin. De ouders van deze kinderen staan geregeld voor moeilijke keuzes. Zij willen hun kind een gewone opvoeding geven, maar hebben de neiging toe te geven, te verwennen. Het doet je als ouder pijn te zien wat jouw kind moet ondergaan en meemaken. Maar leren gehoorzamen is zeker ook voor deze kinderen belangrijk.

Verwennen is een schande, zegt de een, terwijl de ander niets liever dóet dan verwennen. Maar wat is verwennen eigenlijk en is dat erg? Als we iets "verwennen" of "verwend" noemen, heeft dat iets weg van een moreel oordeel, van goed en slecht. Verwennen wordt vaak gezien als het aanleren van verkeerde gewoonten waardoor kinderen later de harde buitenwereld niet zouden aankunnen. En dat zou slecht zijn. Maar is er ooit bewezen dat "verwennen" schadelijke gevolgen heeft? "Kinderen die erg worden verwend kunnen niet tegen een stootje. Ze zijn gewend altijd hun zin te krijgen. Maar ook als je veel ziek bent, kun je niet altijd je zin krijgen. Ze moeten leren om te gaan met tegenslag. Verwende kinderen kunnen dat meestal niet zo goed" (dr. R. Kohnstamm). 'Voor goed opvoeden moet aan twee basisvoorwaarden worden voldaan,' zegt Nicole van As. 'De eerste is dat het kind wordt ondersteund, dat het liefde krijgt, dat het geknuffeld wordt, dat het wordt geaccepteerd om wie het is en dat er oog is voor zijn behoeften. De tweede is dat er regels zijn en grenzen, dat er eisen aan het kind worden gesteld, dat het verantwoordelijkheden krijgt die passen bij zijn leeftijd, en dat het leert rekening te houden met anderen. Als wel aan de eerste voorwaarde wordt voldaan, maar niet aan de tweede, is er volgens mij sprake van verwennen.' En dat leidt meestal tot problemen, zegt ze. 'In de grote wereld kan niet altijd worden tegemoetgekomen aan alle behoeftes en eisen en verwachtingen van het kind, maar daar is het niet aan gewend. Het zal dan ook moeite hebben zich aan te passen aan nieuwe situaties. Het zal er ook moeite mee hebben als er door zijn omgeving grenzen worden gesteld aan zijn gedrag'

(As. N van, z.j.). In haar literatuurstudie over een toegeeflijke opvoeding ("Is het verwennen van kinderen maladaptief?") komt Gysels tot een genuanceerder beeld dan in onze maatschappij heerst (Gysels. F, 2010). Zij schrijft dat verwennen zeker niet enkel negatieve gevolgen heeft bij. Verwennen heeft op het gedrag van kinderen en jongeren veelal een minder goede invloed, terwijl bij adolescenten ook positieve gevolgen genoemd worden. Op de innerlijke beleving lijkt een toegeevende opvoeding geen negatieve gevolgen te hebben. Toegeeflijk opgevoede jongeren vertonen juist een gezonde innerlijke leefwereld (dwz. de manier waarop je in de wereld staat). Bij sommige kinderen is de kans op materiële verwenning groter dan bij anderen. Gysels zegt in haar conclusie dat het zeer negatieve beeld van verwennen dat in onze maatschappij heerst, gerelativeerd dient te worden. Maar het is niet verboden of verkeerd om je kind af en toe, of in een bepaald opzicht, te verwennen. Verwend worden is ook heerlijk. Het is pas een probleem als je het altijd doet, en overal en steeds wanneer het kind gaat tegenstribbelen. Verwennen als een afkoopsom. Maak je als ouder zorgen wanneer het in toenemende mate moeite kost eisen aan je kind te stellen of als je steeds meer moeite krijgt met de eisen die je kind stelt. Als je steeds minder bij hem of haar voor elkaar krijgt. Het verwennen wordt pas echt een probleem als je kind op allerlei terreinen zijn eigen zin kan en gaat doen. Het is dan tijd om actie te ondernemen. Tussen hoe een kind zich thuis gedraagt en buitenshuis zit vaak een verschil. Kinderen beseffen doorgaans heel goed dat zij elders bepaalde gedragingen niet hoeven te vertonen, want dat wordt niet geaccepteerd. Wat thuis wel kan, wordt op school of bij hun vrienden thuis beslist niet getolereerd. Kinderen kunnen zich doorgaans gemakkelijk aan een andere situaties aanpassen. Veel 'verwende' kinderen leren later wat er van hen verwacht wordt. Maar het is verstandig dat ouders hun kinderen met verschillende situaties laten kennismaken. Dan ervaren zij dat het niet overal hetzelfde toegaat.

Ouders van zieke kinderen (ook kinderen met J-NCL) willen hun kind beschermen en zijn geneigd tot over-bescherming. Juist dat over-beschermen kan leiden tot probleemgedrag. Een kind dat te veel beschermd wordt krijgt onvoldoende kansen de wereld te ontdekken, zijn zelfstandigheid te bevorderen en

een eigen autonomie te ontwikkelen. Maar in hoeverre groeit een kind met J-NCL uit tot een zelfstandig en autonoom persoon als er op een gegeven moment sprake is van een neerwaartse ontwikkeling? Is het dan erg dat wij hen over-beschermen?

Er valt begrip op te brengen voor ouders van kinderen met J-NCL, die de neiging hebben veel toe te geven. De opvoeding komt immers in een heel ander perspectief te staan als je kind een levensbedreigende ziekte heeft. Dan gaat de neiging het kind te beschermen makkelijk over in 'verwennen'. Voor ouders die weten dat hun kind niet oud zal worden is het geregeld moeilijk om standvastig te zijn in de opvoeding. Want zou je in het korte leven dat een kind heeft, het niet zoveel mogelijk laten genieten en het (dus) lekker verwennen? De ene ouder zegt: "Het doet mij als ouder pijn als ik zie dat hij weer een toeval heeft gehad." Een ander zegt: "Ik weet dat mijn kind niet oud zal worden, dan koop ik toch maar weer een speelgoed auto voor hem." Het is niet vreemd dat je het als zielig ervaart je kind zo moe te zien of te merken dat het buiten niet mee kan spelen met de andere kinderen. Dan vind je het niet nodig dat het niet meehelpt met opruimen of ga je zelf met het kind naar buiten. Echter, als je dat steeds maar doet, is sprake van wat we verwennen zouden kunnen noemen; je leert het kind niet met tegenslagen om te gaan. Maar valt hier aan te ontkomen?

De ziekte J-NCL verhindert een normale ontwikkeling. Maar in zijn jeugd, hoe kort ook, krijgt het kind ook met andere kinderen te maken en met andere situaties. Daar moet het mee om kunnen gaan. Als je je kind tot een aanhankelijk en verwend persoon hebt 'gemaakt' kan dat voor het kind heel vervelend zijn.

Voor het kind met J-NCL is het niet goed als zijn ziekte volledig en uitsluitend op de voorgrond staat. Het is op de eerste plaats kind. Behandel het kind zo veel mogelijk als ieder ander kind. Ook het kind met J-NCL moet op tijd naar bed, zijn rommel opruimen en naar zijn ouders luisteren.

Verwar de wensen van je kind niet met noden. Je dochter wil graag kapperspulletjes hebben om mee te spelen, maar dat hoeft niet beslist het duurste merk te zijn. Houd in het achterhoofd dat het zo gemakkelijk is om "ja" te zeggen. Door snel toe te geven lijken het gedram, het gehuil of de driftbuien van je kind snel

over te zijn. Maar dit is slechts een tijdelijke oplossing. Het leert op termijn dat het kind zijn zin krijgt door zich te 'misdragen'.

Wees als ouder niet bang dat je kind je niet meer lief vindt (voor veel ouders een nachtmerrie). Besef dat liefde en echte betrokkenheid niet in de materiële dingen zit. Kinderen hebben vooral behoefte aan aandacht. Liefde is ook hen niet op hun wenken bedienen, maar hen de lol te laten ervaren van dat wat komen gaat, de verwachting van iets.

Als je het kind wilt leren dat niet alles gekocht kan worden en dat de situatie niet altijd zo kan zijn als het kind wil, dan kun je de zaak het beste stap voor stap aanpakken. En geef steeds uitleg waarom je handelt zoals je handelt. Van de ene dag op de andere zeggen: "je mag niks meer en je krijgt niks meer", werkt niet. Je kind wordt daar terecht boos en verontwaardigd over. Begin met het veranderen van één bepaald gebied, bijvoorbeeld het kijken naar alle programma's op de televisie. Vertel dat je niet elk weekend grote en dure cadeaus voor hem of haar kunt kopen. Leg bijvoorbeeld uit waarom het kind niet terstond kan krijgen wat het wil. Leren enig uitstel te accepteren voor het verlangde is zinvol.

Kortom, je leert je kind dat er niet altijd onmiddellijk aan zijn wensen voldaan kan worden. En dat er soms wel eens gewacht moet worden. Ook een kind met J-NCL zal moeten leren beseffen dat je iets voor een ander moet overhebben, dat je rekening houdt met de ander. Dat heeft te maken met de culturele en maatschappelijke normen. Als ouder geef je het goede voorbeeld en je vraagt dat gedrag ook van jouw kind. Leg je kind steeds maar weer uit waarom beleefdheid en rekening houden met een ander belangrijk is. Bas Levering (docent pedagogiek) stelt als vuistregel. 'Als je je kind leert rekening te houden met een ander en ervoor zorgt dat het de onmiddellijke bevrediging van behoeften leert uitstellen, kan je niet verwennen' (zie As. N van, z.j.).

### **Eerlijkheid. Moet ik het mijn kind vertellen en zo ja, wat vertel ik?**

Wat vertellen we, wat niet? Waar reageren we op en op welke manier? Vanuit wiens perspectief reageren we? Is het wijs om te denken "ze hebben recht om alles te weten. Het geeft hun rust"? We moeten ons afvragen of het verstandig is om het kind de gehele waarheid te vertellen. Kan het kind deze waarheid

bevatten en verwerken? Wat is de psychische draagkracht van het kind? Is het motief om de (gehele) waarheid te vertellen wel eerlijk?

Voor alles geldt dat het van wezenlijk belang is dat er een vertrouwensband bestaat tussen ouder en kind. Deze band is nodig om hun kind te ondersteunen op zijn levenspad. Dat betekent dat er openheid dient te bestaan; dat er een klimaat is waarin vragen gesteld kunnen worden en worden beantwoord.

We moeten ons afvragen of het vertellen over de ziekte en de gevolgen daarvan misschien ook uitgaan van onze eigen behoefte, dus die van de opvoeders. De afloop van de ziekte is weliswaar bekend, maar weten wij het gehele verloop bij dit individuele kind? Ontnemen wij dit kind dan niet een deel van de zingeving in zijn eigen leven? Ontnemen wij dit kind dan niet elke hoop? Het kind zal vragen hebben en onzekerheden kennen over de gebeurtenissen van vandaag, van gisteren en morgen, maar staat doorgaans niet echt stil bij de langere termijn. Dat is anders dan bij volwassenen, die zich doorgaans wel bezighouden met wat in de toekomst ligt. De beperkingen in het cognitief functioneren maakt ook al dat het voor het kind met J-NCL moeilijk is om te reflecteren over het eigen handelen, het zelfinzicht is immers nog niet voltooid.

De ouders zullen er vaak voor kiezen om het kind niet te vertellen aan welke ziekte het lijdt en wat de gevolgen daarvan zijn. Ze vertrouwen erop om de naam van de ziekte niet te noemen tegen hun kind en dit dient te worden gerespecteerd door allen die met het kind te maken hebben. De voorkeur gaat uit, zoals hier boven al is geschreven, naar het vertellen van deel-waarheden, van deel-antwoorden. Elke opvoeder zal daarbij rekening moeten houden met het bevattings- en verwerkingsvermogen van het kind. Ouders, arts en school dienen wel regelmatig te spreken over de te verwachten symptomen voor de komende periode en dienovereenkomstig benodigde aanpassingen.

Van de school als organisatie vragen ouders een respectvol vertrouwen en kennis van zaken omtrent de ziekte en het verloop ervan. Zij vragen ook van de school dat zij op een professionele, maar ook warme manier met hun kind omgaan.

### **Ondersteuning voor het gezin en de familie**

Ouders zien zich geconfronteerd met een zeer weinig voorkomende ziekte en daarmee allerlei vragen. Zij hebben vragen over de toekomst van hun kind: hoe is het verloop van de ziekte, hoe het zal gaan, wat staat ons als ouders en gezin te wachten en hoe kunnen wij daar mee omgaan? Welke steun kunnen wij krijgen? Naast deze vragen die verbonden zijn aan het kind zijn er ook factoren in het gezin die van invloed zijn op de verhoudingen binnen het gezin. Dat zijn de persoonlijkheidskenmerken van de ouders (denk daarbij onder meer aan hun eigen geestelijke gezondheid, de intellectuele capaciteiten, hun visie op opvoeden), de financiële mogelijkheden, het sociale netwerk. "Factoren die eigen zijn aan het ziektebeeld, het stadium van de ziekte, het ontwikkelingsniveau en de persoonlijkheidskenmerken van het kind, maar ook de houding van de ouders en de manier waarop zij omgaan met de ziekte van hun kind (Hulstein-Dirkmaat, 1995). Het gezin heeft ongetwijfeld steun nodig. Van wie kan je steun krijgen? Hoe is je relatie met de behandelende arts? Een goede relatie met het kinderarts en het kinderneuroloog, maar ook de relatie met de huisarts is van belang. Kun je met jouw vragen ook bij de school terecht en zo ja met welke vragen? Word je vertrouwen niet geschaad. Is er behoefte aan praatcontact met andere ouders die ook een kind hebben met J-NCL? Voor deze en vele andere vragen zie je je als ouder gesteld.

Er komen vragen komen over het inlichten van eventuele andere kinderen, over "Moet ik het mijn niet zieke zoon of dochter vertellen?" "Wanneer vertel ik het?" "Hoe vertel ik het en "Aan wie vertel ik het nog meer?". Doorgaans is de vraag niet óf maar veel meer 'wanneer en hoe' ouders hun andere kinderen gaan informeren. Het tijdstip en de manier waarop zal per situatie verschillen en afhangen van het specifieke gezin en de leeftijd van het kinderen. Maar het is van belang dat broertjes en zusjes geïnformeerd worden. Dat informeren zal zeker niet te laat moeten gebeuren, omdat kinderen de veranderingen in het gezin wel degelijk opmerken. Door hen te informeren krijgen zij de mogelijkheid om de veranderingen in het gezin te begrijpen en zich daaraan aan te passen.

Een broertje of zusje kan de behoefte hebben om op hun school over hun zieke broertje of zusje te vertellen. Ook hierbij geldt weer de vraag wanneer en hoe te informeren en wat allemaal wel en niet te

vertellen (zie ook onder 5.3 Broer en zussen). Dezelfde vragen kunnen gelden voor het informeren van overige familieleden, voor goede vrienden.

### Ondersteuning

**“In het begin vonden wij dat wij het alleen moesten oplossen. Wij dachten ook dat we dat konden (...). Later merkten we dat we mensen nodig hadden en hebben we geleerd hulp te accepteren. Die kregen we van andere mensen dan we verwachtten (...). Ga niet in een hoekje zitten omdat het zo erg is. Ja, het is inderdaad erg, maar probeer met de kinderen van de leuke dingen in het leven te genieten. We gaan er nu anders mee om dan in het begin. Rustiger. Maar als je zegt: Accepteer het, neen, accepteren doe je het nooit.”**

[interview met B. en K Kovacsevits, ouders van twee kinderen met J-NCL]

De ervaring leert dat de meeste ouders een vorm van ondersteuning wenselijk vinden. De vorm waarin deze ondersteuning geboden wordt en de aard verschilt per ouder.

De steun kan geboden worden vanuit een van de gespecialiseerde instelling zoals Visio of Bartiméus, maar ook vanuit algemene hulpverleningsinstellingen. Bijv. door het maatschappelijk werk, thuiszorg / praktische pedagogische gezinsbegeleiding, logeer- en vakantieopvang en dagopvang. Adviezen ten aanzien van verpleegkundige handelingen, een aangepaste woning, invulling van de vrije tijd en de inzet van vrijwilligers kan ook zeer welkom zijn.

De doelstelling van elke ondersteuning of begeleiding is de ouders in staat te stellen om hun kind zo lang mogelijk thuis te kunnen laten wonen en te begeleiden. Het gaat over de kwaliteit van leven van alle betrokkenen: het kind met J-NCL, de ouders de andere kinderen. Daarvoor kan het noodzakelijk zijn om de zorg af en toe uit handen te geven.

Voor elke ondersteuning geldt dat het plaatsvindt op vraag van en in overleg met de ouders. Het is hun kind en zij zijn de ervaringsdeskundigen van hun kind. Zij zijn het die de anderen de noodzakelijke informatie over hun kind kunnen geven. Het serieus luisteren naar

de ouders door de professionals is een voorwaarde om goed te kunnen samenwerken en te adviseren.

### Dagboek<sup>(24)</sup>

Het bijhouden van dagboek of logboek is belangrijk in veel opzichten. Bij een logboek denken we vaak aan een beschrijving hoe wij ons voelen, wat we ervaren. Dat is maar ten dele wat hier onder een logboek wordt verstaan, te weten het bijhouden en bewaren van alle brieven, papieren, uitkomsten van onderzoeken en andere informatie die je als ouder ontvangt. Bewaar deze informatie zorgvuldig en geef ze niet weg en als er naar gevraagd wordt, maak dan een fotokopie en stuur die op. Op deze manier behoud je altijd het origineel. Het is ook mogelijk om de ontvangen papieren te scannen en elektronisch op te slaan. Welke manier je ook kiest, zorg dat je een onderverdeling maakt zodat je de informatie snel en gemakkelijk kunt terugvinden. Het is handig om vast te leggen (in een schrift, iPad of ander elektronisch apparaat) wat je wilt onthouden (ook een functie van een logboek). Er zijn namelijk erg veel zaken om te onthouden en als je veel zaken hebt te onthouden kan dat gemakkelijk leiden tot verwarring. Het vastleggen van belangrijke zaken helpt je ook veranderingen te zien.

Wat kun je zoal vastleggen in een dagboek of logboek?

- De afspraken die je maakt en hebt gehad met artsen en andere hulpverleners. Noteer datum, de reden van afspraak en de uitkomsten van het overleg. Ook het gebruik van medicatie noteren: aard van medicatie, dosering, tijdstip van inname, en eventueel de effecten.
- Het registreren van epileptische activiteiten met datum, tijdstip, soort van aanval en de duur. Deze informatie kan van belang zijn voor de neuroloog of kinderarts. Het vastleggen van aanvallen kan een patroon laten zien, mogelijke factoren die aanleiding kunnen zijn tot een aanval en de effecten van medicatie. Indien mogelijk registreer dan ook de opgemerkte gedagsveranderingen die aan een epileptische aanval vooraf gingen.
- Houd het slaappatroon van je kind bij, het tijdstip van naar bed gaan, hoe lang het duurt voordat het

---

<sup>(24)</sup> De suggesties zijn gebaseerd op: Insight for Parents, informatie van de Batten Disease Support and Research Association (BDSRA)



kind in slaap valt, hoe laat het 's morgens wakker is en of het 's nachts ook wakker is geweest waarvoor u het bed moest verlaten.

- Veranderingen in het gedrag zijn ook van belang om te registreren. Bij meisjes is het zaak om ook de menstruatie cyclus en te noteren of en zo ja welke gedragsveranderingen optreden rond de menstruatie.
- Een 'heen en weer' schrift tussen thuis en de school kan ook van belang zijn. Noteer daarin van beide kanten de gebeurtenissen die voor beide partijen van belang kunnen zijn. In een latere fase van het ziekteverloop kan het ook ter ondersteuning van de communicatie zijn, vooral als het kind zelf moeilijk kan vertellen.

Als deze notities dagelijks plaatsvinden kan het van waarde zijn om aan het einde van de dag een zeer korte samenvatting te geven van de dag: een goede dag een minder goede dag.

### **Zorg goed voor je eigen 'geest' en lichaam**

Het is van groot belang om jezelf in acht te houden zodat je de zorg voor je kind en het gezin kunt volhouden. Het is juist zaak om het gevoel te vermijden dat het gehele leven om de ziekte van het kind draait. Hier onder staan een aantal suggesties waar je als ouder rekening mee kunt houden (gebaseerd op Nancy Carney, 2007).

- Zorg voor de juiste voeding en voldoende slaap.
- Onthoud dat gevoelens gewoon gevoelens zijn: zij zijn goed noch fout. Het delen van je gevoelens met goede vrienden kan verlichting bieden.
- Het is niet vreemd dat je lichamelijke klachten (symptomen) ervaart als gevolg van de huidige situatie en stress.
- Zorg dat je elke dag een moment voor jezelf neemt, een moment om 'geestelijk' weer op energie op te doen. Ga een eindje wandelen, kijk naar een leuke film op de televisie, mediteer, eet wat lekkers, ... zelfs een kort moment van rust of meditatie kan je geestkracht weer herstellen.
- Bedenk dat alles moeilijker kan lijken wanneer jij jezelf oog in oog met de dood ziet staan van je kind. Denken, het nemen van beslissingen, ja zelfs de alledaagse handelingen gaan moeizamer dan anders. Sta je toe om (voorlopig) op een lager niveau te functioneren.

### **Zorg voor het gezin en elkaar**

- Besef dat mensen op verschillende manieren met stress omgaan. Wat werkt voor de één kan zinloos zijn voor de ander. Geef duidelijk aan wat jij wilt en nodig hebt om met je verdriet te kunnen omgaan om daarmee conflicten te vermijden. Het samen opvoeden van een kind met J-NCL vraagt nogal wat van jezelf en elkaar. Je wordt voortdurend geconfronteerd met crisis na crisis, teleurstelling op teleurstelling en tegenvallers. Moeilijkheden volgen elkaar constant op en je staat geregeld voor bijna onmogelijke keuzes. Dat doet een groot beroep op de onderlinge solidariteit als ouder. Het is een leven met verlies voor allen. Het vraagt veel van de ouders. Spanningen in het gezin ontstaan gemakkelijk.
- Hoe ga je samen als echtpaar en als gezin de problemen te lijf? Hoe is de verdeling van de aandacht? Verwijten ouders elkaar dat de een te veel of juist te weinig aandacht aan het zieke kind geeft? Kun je samen over de problemen praten of sluit een van beiden zich er schijnbaar voor af?
- Zorg dat je tijd hebt om leuke activiteiten met het kind met J-NCL te ondernemen. Maak tijd vrij om je kind voor te lezen, samen een spelletje doen, om samen te zijn en prettig lichamelijk contact met hem of haar te onderhouden. Dit kan bevorderend zijn en ondersteunend voor ouder en kind. Maar maak net zo goed ruimte en tijd vrij voor de andere kinderen. Ook zij hebben behoefte aan en recht op aandacht en veiligheid.

### **De gewenste hulp ontvangen**

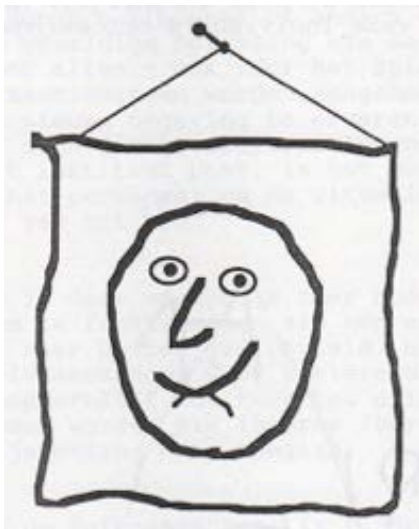
- Besef dat anderen je wel willen helpen, maar dat zij niet altijd weten op welke manier.
- Stel een lijst op van de soort hulp en ondersteuning je zou willen ontvangen van anderen.
- Besef dat ondersteuning van anderen behulpzaam kan zijn, maar dat het op andere momenten ook te veel kan zijn. Stel grenzen aan bezoek en/of telefonisch contact wanneer je daaraan behoefte hebt.
- Het kan zinvol zijn wanneer een goede vriend of een familielid het aanspreekpunt is voor boodschappen en andere berichten. Sommigen plaatsen een kort bericht op hun antwoord apparaat of op hun e-mail waarin zij de contact-vrager bedanken voor hun aandacht, maar aangeven niet direct te reageren. Pas deze boodschap aan op de actuele situatie van je kind.

- Soms kan het zinvol zijn contact te hebben met ouders die door eenzelfde soort proces zijn gegaan.

## 5.2 Ouders en hun verdriet

Tijd jaagt  
haastig en dravend  
en laat ons achter  
waarop moeten wij wachten  
hoe dan bezweren wij  
de pijn de honger de droogte?  
met het vergeefse trachten  
elkaar te troosten

Ellen Warmond



De glimlach is als een zon in het winterse donker  
Laat de glimlach niet op de lippen verdrogen  
De glimlach is de reserve van de mens  
Het is goed om op dagen met stress een  
glimlach te zien  
De glimlach is gratis, de blijde reserve  
Het beste middel tegen slechte zenuwen

Ons leven is zo kort, wat hebben we te verwachten?  
Kan een kleine glimlach ons levenstestament zijn.

Gedicht van de Noorse Spielmeier-Vogt tijdens een  
Ouderverenigingsconferentie (1988)  
Uit: *Van ouder voor ouders*, z.j., Deense Spielmeier-Vogt  
Vereniging

Ouders ervaren het verliezen van een kind als een van de ergste, zo niet het ergste wat hen kan overkomen. De dood van je eigen kind is een verwoestend en intens verlies. Dit hoofdstuk gaat over de verliesverwerking. De centrale vraag is "is het mogelijk om een verlies te verwerken?" Over welke vorm van 'verliesverwerking' spreken we? Er is iets onnatuurlijks aan de dood van een kind. Van een kind wordt verwacht dat het de ouders overleeft; dus als een kind vroegtijdig overlijdt wordt het gezin overspoeld door verdriet en rouw. Verdriet en rouw is een emotionele reactie die vele soorten gevoelens omvat, zoals ongeloof, gevoelens van alleen zijn en verlaten worden, angst, vrees, woede, gevoelens van schuld, spijt en droefheid en wanhoop. Mensen ervaren gevoelens van verdriet en rouw bij de 'aankondiging' van een dodelijke ziekte of de dood.

### Verscheurde gevoelens

Ouders van ernstig zieke kinderen ervaren een wijde verscheidenheid van verschillende gedachten, gevoelens en lichamelijke verschijnselen. Zij ervaren vaak een dubbel gevoel. Enerzijds wil je als ouder zo gewoon mogelijk doorgaan, want het geeft een prettig gevoel als alles normaal gaat. Anderzijds bestaat het gevoel nooit genoeg te doen, dat je als ouder niet in staat bent de gewenste zorg en bescherming te geven. Je wilt je kind alle aandacht geven, maar anderzijds wil je ook niet dat het leven geheel in het teken staat van het ziek zijn. Zolang als het mogelijk is gewoon doen, gewoon naar school gaan net als de andere kinderen, spelen zoals de andere kinderen, met z'n allen gewoon op vakantie gaan, het kind zien als een gewoon kind. Maar lukt dat wel altijd? Wringt er niet iets als je als ouder deze houding aanneemt? Je neemt een dubbele houding aan: je ziet het glunderen van jouw kind voor het meedoen, maar daar doorheen zie je donkere wolken. Het gaat je door merg en been, maar je denkt: "Ik heb geen andere keus".

### Het verlies

Wat verliezen ouders wanneer hun kind wordt gediagnosticeerd met J-NCL en wanneer hun kind dood gaat?  
- **Het verlies van illusies.**

Wat hadden de ouders voor grootste verwachtingen voor hun zoon of dochter. Zij bouwden illusies op over later. Van nature beschermen ouders het kind. Zij denken "indien ik mijn kind op de juiste manier

opvoed dan zullen hem geen slechte dingen overkomen”, “mijn kind is veilig” of “kanker is iets wat anderen overkomt”. Maar als zij te horen krijgen dat hun kind J-NCL heeft en wat dat allemaal betekent, dan beseffen ouders dat zij hun kind niet kunnen beschermen tegen het kwaad. Dan verliezen zij de illusie van hun almachtige bescherming. Het was immers de taak van ouders hun kind te beschermen, maar daarin ‘falen’ de ouders nu. Je wereldbeeld kan uiteen spatten.

#### - Het verlies van de toekomst

De diagnose J-NCL berooft ouders van hun toekomst met het kind. Hun kind was immers verweven als een tapijt met hun toekomst, een onlosmakelijk deel van het eigen ontwerp. Wanneer de ziekte J-NCL zich aankondigt verscheurt dat het tapijt, het ontwerp is beschadigd, wellicht vernield. Jij als ouder verliest het plezier en de trots die zo eigen is aan het zien van het leven van je kind dat zich ontvouwt en dat zijn mogelijkheden kan uitbreiden. De pracht van de lentetooi verandert in één slag in de duisternis van een nachtmerrie. Het ontwerp van het tapijt is voor altijd verscheurd. Terwijl je deze schade aanschouwt moet je desondanks kijken naar de andere kinderen in het gezin; zij hebben eveneens hun ouders beslist nog nodig en daarnaast de hulp van hun ouders om te rouwen. Zijn er geen andere kinderen in het gezin dan worden de ouders geconfronteerd met een vroegtijdig terugvallen op elkaar, het lege nest. Dat doet een zwaar beroep op de onderlinge omgang tussen beide ouders.

#### - Het verliezen van een deel van jezelf.

Bij het overlijden van een kind verliezen ouders een deel van zichzelf. Zij hebben tijd en krachten gestopt in hun kind, hun hoop en dat zijn allemaal onderdelen van henzelf. Ouders investeren overvloedig in hun kind. Hoe meer zij in hun kind investeren des te meer verliezen zij. Wat ouders hebben geïnvesteerd in hun kind valt niet uit te drukken in maanden en jaren.

#### - Omgaan met het verdriet van rouw

Rouwen is geen eenvoudige zaak. Wanneer je iemand dreigt te verliezen waarvan je houdt of daadwerkelijk verliest, dan verandert je wereld voor altijd. Het verliezen van een illusie over de toekomst, het verliezen van jouw kind, laat jouw wereld in scherven uiteen vallen. Niets kan meer hetzelfde zijn. Door te rouwen probeer je de wereld weer bijeen te schuiven, maar het is nooit meer dezelfde als voorheen.

Deze nieuwe wereld is niet gebouwd in een dag, zelfs niet in een jaar. Ouders zeggen dat het jaren duurt voordat hun wereld weer enigszins op orde is, maar de scherven blijven altijd zichtbaar. Je kunt het leven voorstellen als een spiraal trap. Keer op keer kom je weer aan op hetzelfde punt van de spiraal, maar elke keer als je dat punt bereikt en uitkijkt, besef je dat je verder moet, op weg naar een volgend niveau. Je bereikt weer hetzelfde punt, maar hebt dan een iets ander perspectief. Steeds opnieuw moet je door dat moeilijke punt heen.

Bij voortdurend weer de confrontatie met het verlies. Er is geen ontkomen aan. Herinner je dat wat je met jouw kind ondernam, welke ervaringen je hebt gehad. Het beleven van de herinneringen gaat het gehele leven door. Soms zijn het plezierige herinneringen, soms pijnlijke herinneringen, maar vaak alle twee tegelijk. Weet dat jouw kind de kern is van de rouw. Op vaak vaste momenten in het jaar wordt je overvallen door herinneringen, zoals tijdens een vakantie, de verjaardag, de dag van overlijden. Ouders denken soms gericht terug aan hun kind. De ene keer willen ze dat voor zichzelf bewaren, een andere keer willen zij deze gedachten en de gevoelens delen met anderen, vooral met hen die het kind ook kenden. Het zijn de speeltjes en de voorwerpen van het kind, de foto's, maar ook liedjes en plekken die verbonden zijn met het kind. Neem als ouder de tijd voor deze beelden, gedachten en gevoelens. Kijk naar de dingen die je als ouder doen herinneren aan hem. Deze activiteiten kunnen ouders helpen met hun verdriet te kunnen omgaan; herhaal deze acties oneindig vaak. Het is niet ongewoon dat het kind terugkomt in de dromen. Bedenk na het overlijden van een kind wat je wilt bewaren en wat je wilt wegdoen. Je bewaart jouw kind in ieder geval in je eigen gedachten. Het kind maakt voor de rest van jouw leven deel van je uit. Echter wat je niet kunt behouden in de echte wereld is het kind zelf, als tastbaar persoon. Zowel de diagnose J-NCL en het daarbij behorende eindig perspectief van de dood, laat de ouders achter met een diep gevoel van falen. De ziekte J-NCL is geheel buiten de controle van ouders en niemand kan je verantwoordelijk stellen dat jij je kind onvoldoende beschermd hebt. De gedachten dat jij als ouder niets hebt kunnen doen tegen deze ziekte geeft vaak een gevoel van persoonlijk

ontoerekeningsvatbaarheid. Het kan een diep gewortelde overtuiging geven dat jij als ouder niet goed bent geweest, niet competent of waardevol. Dit zijn de pijnlijke aspecten van rouw die veel ouders ervaren en één van de moeilijkste om op te lossen. Je ontwerp voor de toekomst heeft nooit rekening gehouden met de mogelijkheid van de dood van je kind. Er waren geen alternatieve plannen. Een van de gehoorde uitspraken van ouders die hun kind verloren is, dat de toekomst niet hun eerste gedachte is. Het zijn de gedachten aan het einde van het leven van je kind en de herinneringen, die de ouders bezet houden. Maar daarnaast zijn er andere zaken die aandacht vragen: je partner, de andere kinderen, je baan en de rest van de familie. Als je een partner hebt dan is het van belang om het verdriet van de ander te respecteren en elkaar in het verdriet te ondersteunen. Je verdriet en herinneringen kennende, is het de opgave om in het reine te komen met je persoonlijk gevoel van gefaald te hebben en te bouwen aan een leven voor je zelf zonder jouw kind: het proces van rouwen om je kind is een lange weg, een weg die een leven lang duurt.

## Rouwen

**“... Er is het begin van rouw, het doorlopen van de rouw en de rest van het leven”**

Rouwen is een natuurlijk gevolg na een verlies, dat geldt voor volwassenen, maar ook voor kinderen en jongeren. Het ervaren van verlies hoeft niet uitsluitend het overlijden van een persoon te betreffen. Het kan in feite iedere ervaring zijn, waarbij een persoon het gevoel heeft iets verloren te hebben wat die persoon nauw aan het hart lag en wat niet meer terugkomt. Het is het verlies van het verlorene en dat kan een persoon zijn, een land dat je hebt moeten ontvluchten, het verlies van een ouder bij een scheiding van je ouders, een vaardigheid die je kwijt bent geraakt of een levensfunctie. Die ervaring kan zo sterk zijn dat er een proces van verwerking en aanpassing optreedt. Dat is het proces waarbij je gedwongen bent te leren met de nieuwe situatie om te gaan en het verlies een plaats in je eigen leven te geven. Als een kind zijn ‘normale’ gezondheid verliest, een ernstige ziekte heeft zoals bij J-NCL, roept dit evengoed een verlieservaring op, bij ouders en kind. Kinderen en jongeren ervaren een verlies op allerlei manieren.

Er ontstaat een emotioneel veranderingsproces als een kind dit verlies begint te verwerken. Dit leert de ervaring van hen die werken (hebben gewerkt) met kinderen met J-NCL; ook deze kinderen laten emotionele reacties zien op hun verlies. Het kinderen tonen boosheid als iets niet (meer) lukt, zijn somber, hebben een negatieve stemming. Er ontstaan aandacht- en concentratieproblemen, maar ook bewegingsonrust, minder gemotiveerd om naar school te gaan. Er kunnen lichamelijke klachten ontstaan, verandering van de eetlust (zowel een verminderde als een verhoogde eetlust), slaapstoornissen en angsten. Allemaal signalen die ook passen bij kenmerken van een depressie.

Het verwerken van rouw en het rouwproces bij kinderen en jeugdigen is geregeld bestudeerd geweest. Vooral Elisabeth Kübler-Ross heeft veel geschreven over rouw en het rouwproces. Zij ging er vanuit dat het rouwproces in opeenvolgende fasen was verdeeld. Tegenwoordig gaan we er vanuit dat deze fasen niet zo strikt zijn en door elkaar lopen; anderen schrijven dat er in het geheel geen sprake is van fasen. Duidelijk mag zijn dat niet iedereen op dezelfde manier rouwt. Rouw is een individueel proces. Al zijn er wel herkenbare fasen. De verliesverwerking van ouders van een ernstig ziek en later overleden kind kan jaren duren, mogelijk zelfs levenslang. Vooral daar het ziekteproces vele jaren duurt en ouders zich voortdurend moeten aanpassen aan een volgende stap in het ziekteproces.

Ouders leven met de gedachten dat een aanvankelijk gezond kind nu ‘overmeesterd’ is door een progressieve ziekte, waarvan zij weten dat zij op een gegeven ogenblik afscheid moeten nemen; in het besef dat het leven nooit meer hetzelfde zal zijn. Mijn ervaring met de ouders van overleden kinderen met J-NCL is dat het leven weliswaar verder gaat, hoe moeilijk dat ook is, maar dat het verdriet blijft, ook na jaren. In hun boek “Dwalen door het land van rouw” (2010) beschrijven Riet Fiddelaers-Jaspers en Sabine Noten de verwerking en rouw voor een kind en jongere als een ‘zoektocht’. Van het gewone leven is het kind beland in het ‘Land van Rouw’ en moet daarin op weg gaan. Zij schrijven “... Soms is het nodig om stil te staan, een lange tijd ergens te blijven en te rusten.

De tocht kan heel vermoeiend zijn.... Je bepaalt zelf om wel of niet verder te lopen, je kiest zelf de richting. Misschien neem je een zijweg, of een onbekend

kronkelig paadje, waardoor de mensen om je heen je niet meer snappen. Of je neemt juist de hoofdroute die bij de anderen meer bekend is. (...) Iedereen heeft zijn eigen rouwlandschap, de landkaart ziet er bij iedereen anders uit. Je kunt stilstaan, doorlopen, een zijpad nemen, maar een ding staat vast: je kunt niet terug lopen. Wel kun jij je omdraaien en terugkijken naar wat is geweest, naar het pad dat je al gelopen hebt..."

(in Bekerom en Hulsmans, 2012). In welke mate dit opgaat voor kinderen met J-NCL is niet geheel duidelijk. Er komt een fase in het ziekteproces dat het kind zijn emoties niet meer kan communiceren via taal en geheel is aangewezen op niet-talige uitingen. Duidelijk is dat ook deze kinderen en jongeren zich 'onbewust' de vraag (kunnen) stellen "hoe overleef ik momenten van verdriet en pijn als die weer eens onverwacht toeslaan? Zijn zij ook in staat om een betekenis te geven aan het gebeuren? En is er in een latere fase van het ziekteproces nog sprake van voldoende zelfinzicht en zelfreflectie?

Als een geliefd mens sterft, beseffen we wat doodgaan en de dood betekent. De doodsbeleving overkomt ons, verwart ons, doet ons twifelen aan onszelf en aan alles wat zo vanzelfsprekend leek. Het leven komt op losse schroeven te staan en wij worden gedwongen tot verandering. Als een geliefd persoon doodgaat, beleven we niet alleen onze eigen dood die in de toekomst onszelf zal overkomen, maar wij sterven in zekere zin met hem of haar mee. Maar als een kind overlijdt is het verdriet bijna onoverkomelijk.

Wij voelen ons ontwricht en moeten ons opnieuw in het leven oriënteren. Deze ervaring is zo oud als de mensheid.

De dood van een kind, een persoon die wij innig lief hebben, een doodservaring die de ouders doorstaan in het besef van hun eigen levenseinde. De dood maakt deel uit van ieders realiteit; het gaat in het leven steeds om scheiden en afscheid nemen.

Maar dat wensen wij als ouder niet van onze kinderen, zij behoren, nee, zij moeten ons overleven. Anderen weten vaak niet wat ze tegen je moeten zeggen. Zelf zou je wellicht ook niet echt weten wat je tegen een ander zou moeten zeggen. Misschien proberen

anderen je gerust te stellen in de hoop je troost te bieden. Maar kunnen anderen wel troost en empathie bieden? In perioden van intens verdriet heb je naast ondersteuning ook behoefte aan rust. Wat kunnen anderen tegen jou zeggen als je rouwt en bijna stikt in het verdriet? Toen de man van Sherlyl Sandberg (een van de machtigste vrouwen binnen Facebook) plotseling overleed ontmoette ze een jeugdvriend uit haar kindertijd die rabbijn is. Hij vertelde haar het krachtigste eenregelige gebed dat hij ooit had gelezen: "laat mij niet sterven terwijl ik nog leef." Sandberg postte een tekst op Facebook, waarin ze wil laten zien waar mensen na een verlies tegenaan lopen.<sup>(25)</sup> Zij schrijft dat zij na het overlijden van haar man op veel momenten verdwaald raakt in de leegte. Dat is ook wat we horen van ouders die hun kind verloren. Na het overlijden van je kind voel je de pijn, wil je vluchten. Moet je vechten tegen je eigen tranen om ruimte te scheppen. Pas na het overlijden van je kind leer je wat je tegen anderen kunt zeggen die in nood verkeren. Anderen proberen je gerust te stellen dat het wel weer goed zal komen. Mensen gaan er vaak vanuit dat hoop bieden het meest troostende is wat je een mens in rouw en verdriet kunt bieden. Misschien is echte empathie wel juist niet volhouden dat iets wel weer goed zal komen, maar toegeven dat dat misschien niet zo is. Als anderen dan tegen je zeggen: "Je zult wel weer gelukkig worden", zal je hart tegen je zeggen: ja, we zullen weer gelukkig worden, maar diep in je hart weet je dat je nooit meer echt blij zal zijn. Het is van belang om anderen 'binnen te laten'. Hulp vragen en aangeven hoeveel hulp je nodig hebt, kun je leren en dat is belangrijk. Dat betekent dat je je dan open en kwetsbaar zult moeten (leren) opstellen. Maar dat betekent ook dat er momenten zijn waarop je de ander niet kunt en wilt binnenlaten. Dat je elke contact vermijdt, dat je de ander niet wilt aankijken, uit angst dat je zult instorten.

#### Tips voor ouders<sup>(26)</sup>

- Zorg voor je eigen leven en gezondheid als ouder en laat de ziekte of de stoornis van je kind niet altijd centraal staan.

<sup>(25)</sup> Artikel in NRC van vrijdag 5 juni 2015: 'Zeg me vooral niet dat het wel weer goed zal komen'.

<sup>(26)</sup> De suggesties zijn gebaseerd op: Insight for Parents, informatie van de Batten Disease Support and Research Association (BDSRA).

- Herinner je elke dag dat je goed voor jezelf moet zorgen. Heb jezelf lief en waardeer jezelf. Besef dat je een moeilijke taak hebt te vervullen en je verdient ook tijd voor jezelf.
  - Heb oog voor signalen van somberheid of zelfs depressie en vraag niet te laat professionele hulp wanneer dat noodzakelijk is.
  - Wanneer anderen (familie, vrienden) je hulp willen bieden, accepteer dat aanbod en geef concrete aanwijzingen wanneer, waarin en hoe zij je kunnen helpen.
  - Leer jezelf om op de juiste manier tegen de conditie van je kind aan te kijken. Informatie geeft kracht.
  - Vertrouw ook op je intuïtie en instincten. Doorgaans zullen ze je in de juiste richting leiden.
  - Je mag verdriet hebben over je verloren dromen, maar sta jezelf ook toe om nieuwe dromen te hebben.
  - Sta op je recht als opvoeder, als ouder en als burger.
  - Zoek steun bij andere ouders die in een soortgelijke omstandigheid verkeren. Het kan een grote steun zijn om te weten dat je niet alleen bent.
- (Zie ook 7.1: Omgaan met spanning)

### Fasen in de rouw

John Bowlby	Elizabeth Kubler-Ross	Terese Rondo	Huidige opvattingen
Hij dacht dat het rouwproces te vergelijken was met het proces dat een baby doormaakt wanneer hij gescheiden wordt van de moeder.	Zij schreef over de stadia van rouw en verlies als iemand zelf geconfronteerd wordt met zijn eigen (aanstaande) dood.	Deze auteur noemt zes stadia van rouw en verdriet	Emotionele en cognitieve (geestelijke) activiteit
Protest: boosheid en ongelooft	Ontkenning	Herkennen van het verlies	Aanpassing op de verandering en het verbonden blijven met de overledene.
Wanhoop: Depressie, droefheid rusteloosheid	Boosheid en woede	Reageren op het gescheiden worden	Het formuleren van een nieuw persoonlijk levensverhaal waarvan het overlijden van de ander deel uitmaakt.
Loslating: De beslissing wordt genomen om niemand meer lief te hebben	Onderhandelen	Het herinneren en het opnieuw ervaren van het overlijden en de relatie met de ander.	Het (her-)vinden van de zin van het leven, waarvan de veranderde relatie met de overledene deel uitmaakt.
Indien de rouw en het verlies niet opgelost worden, zal de persoon definitief onthecht raken van de relatie met anderen.	Depressie	Het afstand nemen van de oude banden met de overledene en de oude veronderstelde wereld.	
	Acceptatie (neerleggen bij)	Het hernemen en terugvinden van een nieuwe wereld zonder de oude te vergeten. Herinvesteren in het leven	

## 5.3 Broers en zussen

Ouders hebben wellicht meer kinderen, kinderen zonder de ziekte J-NCL. Het is niet eenvoudig een gezond broertje of zusje te zijn van een kind met J-NCL. De kans bestaat dat gezonde broertjes en zusjes in de schaduw staan van het broertje of zusje met J-NCL. Ouders hebben niet altijd de kracht om hun 'gezonde' kinderen voldoende aandacht te geven, vooral wanneer het kind met J-NCL veel van de ouders vraagt. Het kan voorkomen dat de ouders dan onvoldoende beschikbaar zijn voor de vragen van hun andere kinderen. Deze kinderen kunnen dan lijden aan een te spaarzaam contact met hun ouders. Het is mogelijk dat deze kinderen op jonge leeftijd al een grotere zelfstandigheid en rijpheid bereiken dan normaal het geval is.

Het is belangrijk dat ook deze kinderen voldoende aandacht van hun ouders krijgen. Dat zij de kans krijgen om ook eens zonder hun 'zieke en aandacht vragende broertje of zusje' met een van beide ouders of beide ouders 'op stap' gaan. De 'gezonde' kinderen hebben ook hun behoeften en wensen. Ook zij hebben soms behoefte om hun frustraties, teleurstellingen zorgen te uiten, behoefte aan een luisterend oor. Zij zullen de ruimte moeten krijgen om ook hun eigen vriendenkring op te bouwen, waarbij het soms ook mogelijk is het kind met J-NCL te betrekken.

Het hebben van een broer of zus met een beperking heeft invloed op het leven van de andere kinderen in een gezin. Het is een nog ingrijpender gebeurtenis wanneer het een broertje of zusje betreft waarvan duidelijk is dat deze vroegtijdig zal overlijden. Wat betekent het hebben van een broer of zus met een eindig perspectief; van een broer of zus die niet zelfstandiger en onafhankelijker wordt, maar onzelfstandiger en afhankelijker. Omdat de meeste zieke kinderen thuis blijven wonen, zal deze situatie een stempel drukken op het leven van het kind zonder een beperking.

Er is veel geschreven over rouw, vooral over het verlies van een ouder, partner of kind. Er zijn daarentegen weinig boeken geschreven over het verlies van je broer of zus. Wat betekent het wanneer je een oudere broer of zus hebt die geen voorbeeld voor je kan zijn, niet een broer of zus waaraan jij je kunt optrekken en mee

op stap kunt gaan. Heb je een broer of zus met J-NCL dan blijft het samen spelen en optrekken doorgaans beperkt tot de eerste levensjaren.

Het gezin waarin je opgroeit is de basis van je bestaan. Je broer of zus is iemand die je al je hele leven kent. Je groeit samen op en maakt alles met elkaar mee, vanaf het eerste moment dat je bestaat. Broers en zussen zijn een deel van je identiteit, een deel van jezelf. Er is wel gezegd dat je "met het overlijden van je ouders je verleden verliest, met een kind verlies je de toekomst, met je partner het heden". Maar met een broer of zus verlies je heden, verleden en toekomst.

Ieder mens verwerkt het verlies van een broer of zus op zijn of haar eigen manier. Het kan de broers en zussen dichter bij elkaar brengen, maar het omgekeerde is eveneens mogelijk.

Het verlies van een ander is een existentieel verlies en met het overlijden van een broer of zus verlies je ook een deel van jezelf. Je moet een nieuwe plek in je leven vinden. De broertjes en zusjes (verderop als brusjes aangeduid) leren al op vroege leeftijd dat er bij hun thuis iemand is die meer dan gemiddeld zorg nodig heeft. Er wordt wel gezegd dat brusjes doorgaans nogal zorgzaam zijn met een groot verantwoordelijkheidsgevoel. Maar is het niet mogelijk dat onder dit verantwoordingsgevoel veel verwarrende gevoelens en boosheid zit die niet vertolkt wordt uit loyaliteit met de ouders en het zieke broertje of zusje? Een brusje kan zich schuldig voelen over deze negatieve gevoelens, vooral ook omdat hun broertje of zusje er ook niets aan kan doen dat het een ernstige beperking heeft en veel aandacht en zorg nodig heeft. Deze negatieve gevoelens zijn er ondanks de schuldgevoelens toch, ook al worden ze goed verborgen. Dat deze negatieve gevoelens er zijn is echter begrijpelijk.

### Problemen en signalen

Het is niet ongewoon dat brusjes hun problemen indirect uiten vanwege hun loyaliteit met hun ouders en zieke broer of zus. Of een kind overbelast raakt hangt samen met verschillende factoren. Deels wordt dat bepaald door de fase waarin de broer of zus met J-NCL zich bevindt. De leeftijd en het karakter van het niet-zieke kind speelt een rol, op welke manier vraagt het aandacht? Door zich terug te trekken of juist veel aandacht te vragen? Ook de mate waarin de ouders beschikbaar zijn voor het niet-zieke kind is van belang.



Overbelasting kan zich tonen in lichamelijke problemen, zoals buikpijn, hoofdpijn of in bedplassen. Maar ook angst, verdriet en spanning wordt vaak gezien. In de puberteit geven brusjes op andere manieren aan dat het niet goed gaat. Sommigen jongeren uiten dat door zich in toenemende mate terug te trekken; er ontstaan slaapproblemen, concentratieproblemen op school en eetproblemen (dit heet het verinnerlijken van de problemen of het internaliseren). In de puberteitsleeftijd komt het ook wel voor dat zij in opstand komen, Zij ontvluchten de thuissituatie zo veel mogelijk en gaan experimenteren met drank, drugs, seks of diefstal. Dit is het naar buiten brengen van de problemen of externaliseren. Een meer aanvaardbare vorm is het zich fanatiek storten op een hobby, sport of vrienden. Doordat brusjes hun problemen het liefst verborgen willen houden is het van belang de signalen die zij uitzenden op hun waarde te schatten. Vooral problemen op school kunnen een duidelijk signaal zijn. Een tekort aan sociale contacten kan eveneens wijzen in de richting van overbelasting en problemen. Het is kortom niet ongewoon dat brusjes van een zieke broer of zus overbelast raken. Het is belangrijk dat de omgeving de signalen van deze kinderen weet te herkennen en op tijd weet te reageren, ook al is dat doorgaans in eerste instantie niet eenvoudig. Voor ouders en hun kinderen is het zaak dat zij gezamenlijk inzien dat praten over hun problemen helpt. Het helpt om eerlijk tegen elkaar te zijn en de ruimte van ouders te krijgen om de problemen te verwoorden.

# Vragen en antwoorden

In dit hoofdstuk staan veel van de vragen bijeen die ouders zichzelf stellen als zij te horen hebben gekregen dat een van hun kinderen de ziekte J-NCL heeft. Maar ook leerkrachten en andere hulpverleners die werken met ouders en kinderen met J-NCL kunnen dezelfde vragen hebben. Deze vragen en antwoorden die hieronder staan zijn ook in de tekst zelf opgenomen, soms op dezelfde manier, soms anders. De ervaring heeft ons geleerd dat het prettig is om deze vragen en antwoorden bijeen te plaatsen. De antwoorden die gegeven worden pretenderen geen volledigheid of het enige antwoord te zijn.

## **Wat kan ik verwachten over de toekomst? Hoe snel verloopt de ziekte?**

Het enige wat te zeggen valt over de toekomst van een kind met J-NCL is dat het ziekteverloop van elk kind weer anders is en alleen in grote lijnen vergelijkbaar. Dat maakt dat ook de behandeling voor elke kind er net iets anders uit kan zien. Er valt hooguit wat te vertellen over de voortgang in algemene zin, maar er valt niet te voorspellen wanneer veranderingen gaan optreden. Er zijn veel factoren die een rol spelen in de voortgang van de ziekte, ook factoren waar we geen weet van hebben. Denk daarbij aan de erfelijke achtergrond, de persoonlijkheid, het verloop van de ontwikkeling gedurende de voorafgaande jaren.

## **Gaat het kind werkelijk dood?**

Het enige wat we met zekerheid weten dat het kind zal komen te overlijden. De vraag naar het wanneer is niet te beantwoorden. Sommige kinderen werden helaas niet ouder dan achttien jaar, anderen werden dertig jaar. Er is onderzoek gaande om meer te weten te komen over NCL met als doel een effectieve behandeling te vinden. Onderzoek naar een enzymbehandeling, naar gen therapie bij sommige vormen van NCL. Maar er is voor J-NCL tot op heden nog geen werkende behandeling gevonden.

## **Wat kan ik verwachten, wat mag ik hopen?**

In grote lijnen doorlopen alle kinderen met J-NCL hetzelfde traject, al zal de snelheid verschillen en kan er verschil zijn in volgorde van de stadia van de ziekte.

Kinderen met J-NCL doorlopen na hun geboorte een normale ontwikkeling, maar vanaf hun vijfde jaar zijn doorgaans de eerste symptomen van de ziekte zichtbaar. Het is triest te zien dat bij alle vormen van NCL er een voortdurend proces van verlies valt op te merken, een licht herstel, een tijdje gelijkblijvend functioneren, waarna weer een terugval merkbaar is. Het is niet duidelijk wat er precies aan een terugval vooraf gaat en hoe groot het herstel is en hoelang een stabilisatie duurt. Een terugval kan veroorzaakt worden door een ziekte zoals ernstige verkoudheid, maar het kan ook het voortgaande proces van de ziekte zelf zijn.

Nagenoeg altijd begint de ziekte met een snelle achteruitgang van het gezichtsvermogen. Het optreden van leerproblemen zien we bij veel kinderen pas later. Hoewel epilepsie zich al redelijk vroeg in het ziekteproces kan voordoen, is dat niet bij alle kinderen het geval. Er zijn kinderen waarbij al met zes jaar een eerste epileptische aanval optreedt, terwijl anderen tot hun achttiende jaar nog steeds aanvalsvrij zijn. Wanneer epileptische aanvallen zijn opgetreden, zullen deze in de loop van de jaren in heftigheid en frequentie doorgaans toenemen. Maar tussen de eerste epileptische aanval en de volgende kan soms lange tijd verlopen.

Epilepsie kan in verschillende vormen optreden en niet alle kinderen hebben dezelfde vorm. Wanneer zij optreedt zal er doorgaans gekozen worden voor anti-epileptica om de aanvallen onder controle te krijgen en te houden. Soms is dat moeilijk en zullen verschillende soorten anti-epileptica worden uitgeprobeerd.

Woordvinding-problemen treden in de loop van de ziekte op; in het begin slechts spaarzaam, maar na verloop van jaren vaker. De kinderen hebben meer moeite om zich via woorden en zinnen te uiten. Problemen met eten en drinken treden in een latere fase van de ziekte op. Dan kan gekozen worden voor sondevoeding. Onhandigheid en motorische problemen nemen in de loop van de jaren toe. Het zelfstandig lopen gaat moeilijk en de vermoeidheid neemt toe.

Uiteindelijk komt het kind in een rolstoel terecht. De cognitieve functies nemen eveneens af. Er ontstaan problemen in het leren, geheugen problemen treden op, vooral daar waar de taal een rol speelt. Gedragsproblemen die samenhangen met angsten komen voor. Het is wellicht beter om te spreken van onbegrepen gedrag, omdat wij niet altijd weten wat de gedragingen die wij als problematisch ervaren, veroorzaakt. Problemen met slapen worden geregeld gezien (moeite met inslapen, doorslapen en vroeg wakker zijn).

#### **Is het de schuld van ouders dat het kind J-NCL heeft?**

De ziekte J-NCL is erfelijk bepaald. Beide ouders moeten drager zijn van hetzelfde defecte gen om de kans te hebben dat er een kind geboren wordt met de ziekte J-NCL onder de leden. Elk mens is drager van meerdere defecte genen, maar die leiden zeer zelden tot een ziekte als J-NCL. In het geval van J-NCL is geen van beide ouders zich ervan bewust drager te zijn. Dus er is absoluut geen sprake van schuld.

#### **Kunnen andere kinderen uit het gezin ook J-NCL krijgen?**

Als vader en moeder drager zijn van het defecte gen dat J-NCL veroorzaakt, dan is er bij elk geboren kind: 25% kans om geen drager te zijn van het defect gen, 50% kans om drager te zijn van het defecte gen, maar zelf de ziekte niet krijgen en 25% kans dat het kind beide defecte genen heeft ontvangen, van zowel de vader als de moeder; in dit geval zal later de ziekte optreden. Als oudere kinderen geen symptomen van de ziekte vertonen, krijgen zij de ziekte niet, maar kunnen wel de drager van het defecte gen zijn.

#### **Waarom wil één van de ouders niet praten over het ziek-zijn van hun kind met J-NCL.**

Het is niet vreemd en gewoon om de ziekte van een kind te willen ontkennen, ook al weet je op rationeel niveau wel dat de diagnose J-NCL juist is. Wanneer er sprake is van een traumatische ervaring en dat is het geval bij het te horen krijgen van de diagnose J-NCL, treedt een "rouw-cyclus" in werking met fase van ontkenning, onderhandelen, woede en mogelijk later het zich neerleggen bij de feiten. In deze fase kan het soms uiterst moeilijk zijn om over de gevolgen van de diagnose te praten omdat je zelf als ouder zo vol zit van emoties.

#### **Wat moet ik het kind vertellen?**

Moet ik mijn kind met J-NCL vertellen over de ziekte? Moet ik eerlijk zijn? En als ik het mijn kind vertel wat vertel ik hem of haar dan? Vanuit wiens perspectief reageren we? Is het wijs om te denken "ze hebben recht om alles te weten. Het geeft hun rust"?

We moeten ons afvragen of het verstandig is om het kind de gehele waarheid te vertellen. Kan het kind deze waarheid bevatten en verwerken? Wat is de psychische draagkracht van het kind? Is het motief om de (gehele) waarheid te vertellen wel eerlijk? Gaat dat uit van onze eigen behoefte? De afloop van de ziekte is weliswaar bekend, maar weten wij het gehele verloop bij dit individuele kind. Ontnemen wij dit kind dan niet een deel van de zingeving in zijn eigen leven? Ontnemen wij dit kind dan niet elke hoop? Het kind zal vragen hebben en onzekerheden over de gebeurtenissen van vandaag, van gisteren en morgen kennen, maar staat doorgaans niet echt stil bij de langere termijn. Dat is anders dan bij volwassenen, die zich doorgaans wel bezighouden met wat in de toekomst ligt. De beperkingen in het cognitief functioneren maakt ook al dat het voor kinderen met J-NCL moeilijk is om te reflecteren op hun eigen handelen, hun zelfinzicht is immers nog niet voltooid.

Veelal wordt gekozen deel-waarheden te vertellen, deel-antwoorden te geven. Elke opvoeder zal daarbij rekening moeten houden met het bevattings- en verwerkingsvermogen van het kind. Ouders vertrouwen erop dat de naam van de ziekte en het verdere verloop niet verteld worden aan het kind; dit dient te worden gerespecteerd door allen die met het kind te maken hebben. Voor alles geldt dat het van wezenlijk belang is dat er een vertrouwensband bestaat tussen ouder en hun kind. Deze band is nodig om hun kind te ondersteunen op hun levenspad. Het is wenselijk dat er openheid in het gezin bestaat, dat er een klimaat is waarin vragen gesteld kunnen worden en worden beantwoord. Samenvattend kunnen we stellen dat het uitgangspunt van begeleiders, artsen en ouders erop gericht is het kind niet te vertellen aan welke ziekte het kind lijdt en wat het vervolg van deze ziekte is.

#### **Wat vertel ik de andere kinderen?**

Of je over de ziekte van een broertje of zusje ("brusje") of een klasgenootje vertelt aan andere kinderen is

voor het grootste deel afhankelijk van hun leeftijd. Jonge kinderen nemen er doorgaans genoeg mee wanneer zij te horen krijgen dat hun oudere broer, zus of klasgenoot 'ziek' is en niet goed kan zien. Oudere kinderen zullen vroeger of later gaan doorvragen. Het is dan aan de begeleiders om na te gaan of het brusje of klasgenoot het antwoord in psychisch opzicht aan kan. Het is echter niet altijd noodzakelijk om alles tot in details te vertellen. Ga na wat de andere kinderen kunnen bevatten en op welke manier zij er mee om kunnen gaan.

Wanneer vragen rijzen is het zaak om er over na te denken op welke manier je de antwoorden gaat geven. Maar beter is het om al voordat de andere kinderen met vragen komen na te denken over een te geven antwoord. Houd goed rekening met de ontwikkelingsleeftijd van de kinderen. Besef dat zij doorgaans meer begrijpen dan we denken en dat zij gevoelig zijn voor de nuances die je in het verhaal aanbrengt. Kinderen verwachten een eerlijk antwoord. In feite begin je met hen een nogal algemeen antwoord te geven, maar wel een eerlijk antwoord. Let vooral goed op hun emotionele reactie. Nemen zij genoeg met het gegeven antwoord? Als dat het geval is hoeft je niet verder te gaan. Het kan wel zinvol zijn om bij hen na te vragen of ze vinden dat ze een antwoord hebben gekregen op hun vraag. Waarschijnlijk zullen zij op een later tijdstip terugkomen op hun vraag en wellicht kan dan iets meer verteld worden, maar zorg er voor dat zij niet onnodig in de war raken door het antwoord. Oudere kinderen willen graag op school over hun 'zieke' broertje of zusje vertellen. Wat er aan de hand is. Dat te vertellen in de klas kan deel uitmaken van het verwerkingsproces. Bespreek als ouders zorgvuldig met de kinderen wat zij willen vertellen en op welke manier. Het is van belang om vooraf een gesprek met de leerkracht te hebben over het onderwerp. Maar laat vooral je kind zelf bepalen wat hij of zij kan en wil vertellen en op welke manier. De rol van ouder is er vooral een van begeleiden en ondersteunen. Niet altijd wil het kind dat je als ouder er bij bent als zij het vertellen. Respecteer dat.

#### **Wat vertel ik de familie?**

Ook nu weer is het aan de ouders te bepalen of, wanneer en wat verteld wordt. Dat hangt af van de band die met de familieleden bestaat. Maar het is

hoe dan ook verstandig om het hen vroeger of later te vertellen. Het is van belang om je verdriet en je emoties te delen met hen die je dierbaar zijn.

#### **Wat vertel ik anderen over de erfelijkheid?**

Wanneer je aan je eigen ouders verteld hebt dat een van je kinderen J-NCL heeft betekent dat ook dat een van jouw ouders van beide kanten drager is van het afwijkende gen. En dat op hun beurt zij het foutieve gen ook weer geërfd hebben van hun ouders. Deze informatie kan verdriet geven, een "rouw cyclus", in de familie.

#### **Wat vertel ik vrienden en kennissen?**

Wat je als ouder deelt met vrienden en kennissen hangt sterk af van de emotionele band die je met hen hebt. Ook nu geldt weer dat het aan de ouders is om te bepalen wat, wanneer en hoeveel verteld wordt.

#### **Op welke manier kan ik als ouder hulp ontvangen?**

##### **Hoe kan ik om hulp vragen en wat vraag ik?**

Wees niet bang om hulp te vragen. In de loop van de tijd neemt de druk op de eigen tijd toe omdat er zoveel te regelen valt en de begeleiding van het kind met J-NCL zowel in praktisch als in emotioneel opzicht in toenemende mate zwaar is. Vraag hulp van anderen die jij je kind toevertrouwd. Het kan verstandig zijn om samen als echtpaar boodschappen te doen, of er voor een wandeling op uit te gaan, zelfs voor een korte tijd. Even de druk loslaten door je op iets anders of je partner te richten. Besef dat het kind het vaak ook fijn vindt om met een ander een spelletje doen, naar muziek te luisteren of naar een video te 'kijken'.

##### **Hoe moet ik reageren op de komende epilepsie?**

Wanneer je ziet dat het kind een epileptische aanval heeft is dat niet prettig om te zien. Het is doorgaans intens schrikken. Wanneer het kind de eerste aanval heeft kun je denken, dat je kind ter plekke dood gaat. Het is niet vreemd en ongewoon dat je niet weet wat je op zo'n moment moet doen. Aarzel dan niet om 112 te bellen. Schaamte is niet nodig, ook al is het kind weer bij op het moment dat de ziekenauto gearriveerd is. Na deze eerste aanval is het van belang contact op te nemen met de huisarts of de behandelend kinderarts. Er zal onderzoek volgen en dan besluit het kinderarts of de kinderneuroloog of er over gegaan wordt tot anti-epileptica medicatie.

Vraag aan de arts verdere informatie over epilepsie. Goede informatie valt te halen van de website van de Epilepsie Vereniging Nederland ([www.epilepsievereniging.nl](http://www.epilepsievereniging.nl)).

Als het kind aanvallen heeft, is het belangrijk om met de behandelaar van het kind afspraken te maken over de manier om aanvallen te stoppen en die afspraken op schrift te zetten. Hoe zo'n protocol er uitziet, verschilt per kind. In het protocol staat beschreven:

- onder welke omstandigheden de aanval moet worden gestopt
- welk middel gebruikt moet worden
- in welke hoeveelheid
- of het toedienen van medicatie herhaald mag of moet worden
- wanneer een ambulance gebeld moet worden

In het protocol staat beschreven onder welke omstandigheden de aanval moet worden gestopt: meestal is dat na drie tot vijf minuten verstijven of schokken. Verreweg de meeste aanvallen duren korter. Maar als aanvallen bij het kind moeilijk te stoppen zijn, kan de arts adviseren de noodmedicatie meteen bij het begin van een grote aanval toe te dienen. De kans dat de aanval dan stopt, is groter dan wanneer je nog enkele minuten wacht.

Zie ook een voorbeeld van een epilepsieprotocol van het Landelijk Werkverband Onderwijs en Epilepsie aan het einde van deze publicatie.

### **Kan een dieet ook nuttig zijn?**

Een juiste voeding is van belang en een gezond dieet is altijd van belang. Zorg steeds voor een voedingspatroon dat voldoende bouwstoffen bevat. Maar er is geen speciaal dieet voor kinderen met J-NCL. Van belang is om op het gewicht van je kind te letten. Een overgewicht is niet goed, voor niemand. Als je kind minder beweegt, doordat het lopen moeilijker gaat of dat het al in een rolstoel zit, is het vooral zaak goed op het gewicht te letten en er voor te zorgen dat je kind toch voldoende beweging krijgt.

### **Zijn voedingssupplementen nodig en nuttig?**

Of je kind voedingssupplementen nodig heeft valt het beste te bespreken met de behandelende arts. In het verleden zijn verschillende voedingssupplementen geprobeerd, zoals Vitamine E, B6, B12 en selenium. Uit onderzoek bleek dat deze toevoegingen op de langere termijn geen extra duidelijk effect had op de ziekte.

Hetzelfde geldt voor visolie, ook daarvan is het effect niet aangetoond.

### **Waar kan ik terecht voor ondersteuning?**

Voor ondersteuning, hulpverlening en onderwijs kunt je terecht bij zowel Bartiméus als Koninklijke Visio. Voor de medische ondersteuning kunt je terecht bij de Universitaire Medische Centra in ons land.

### **Hoe is de samenwerking tussen thuis en onderwijs als het gaat om epilepsie ?**

Het is van belang dat de school in samenwerking met de ouders een plan opzet betreffende het omgaan met epilepsie op school. Wanneer moet 112 worden gebeld (na een aanval van 3 minuten, 5 minuten). Stel gezamenlijk een protocol op dat geregeld geactualiseerd wordt. Beschrijf in het protocol niet alleen wanneer 112 gebeld gaat worden, op welke manier de ouders gewaarschuwd kunnen worden, maar ook welke medicatie het kind gebruikt, welke contra-indicaties bestaan voor bepaalde medicatie en of een kind gereanimeerd mag worden. In het protocol wordt ook een beschrijving gegeven van het type van epilepsie en de manier waarop dat zich openbaart (wanneer kunnen toevallen optreden, wat zijn potentieel uitlokkende factoren, welke zijn de eerste verschijnselen, vervolgvormen) en op welke manieren er op gereageerd dient te worden. Na afloop wordt geregistreerd waar en wanneer de aanval was, hoe lang het duurde, hoe er gehandeld is en door wie, welke medicatie gegeven is. Van belang is dat iedereen die met deze kind werkt weet wat er in het protocol staat en waar het zich bevindt.

### **SOS schrift**

Het is wenselijk voor J-NCL kinderen een SOS-schrift aan te leggen (maar ook voor alle andere kinderen met speciale behoeften) en dat schrift op een vaste en een voor iedereen bekende plaats neer te leggen. Dit SOS-schrift dient altijd actueel te zijn en een van de leerkrachten zal daarvoor verantwoordelijk moeten zijn.

Het is zinvol om in het SOS-schrift ook adviezen op te nemen met betrekking tot het eten en drinken. Doorgaans kan een logopediste gespecialiseerd in problemen met betrekking tot eten en drinken advies geven.

In het SOS-schrift wordt een actuele lijst met medicatie opgenomen: wat, wanneer, waar en door wie. Ook wordt er beschreven welke medicatie gecontra-indiceerd zijn (zoals bijvoorbeeld Haldol bij hallucineren). Ook wordt hier beschreven welke extra medicatie gegeven kan en mag worden (door wie, wanneer, welke dosering). Een arts schrijft de medicatie voor en heeft het eindtoezicht op het gebruik daarvan. Op school zal een van de personeelsleden de dagelijkse verantwoordelijkheid hebben over de medicatie (na overleg en met toestemming van ouders).

# Omgaan met spanning

Dit hoofdstuk gaat over 'het omgaan met spanning', over 'op een effectieve manier omgaan met je tijd' en 'de spanningen in het gezin'.

## 7.1 Omgaan met spanning

Spanning en stress zijn onderdeel van het leven, ook zonder een ernstig ziek kind. Spanning en stress zijn niet te ontlopen, door niemand. Geen leven zonder stress, zoveel is duidelijk. Het begrip stress is zo algemeen geworden dat iedereen gevoelsmatig begrijpt wat stress inhoudt, maar het is moeilijk om er een goede definitie van te geven. Stress valt te duiden als een reactie op een bedreigende situatie. Dat kan voor iedereen anders zijn; het hangt af van hoe je zelf een situatie beoordeelt én manieren hebt om met die situatie om te gaan.

Zodra er sprake is van een stressvolle situatie zetten onze hersenen twee systemen in werking. Het ene, het sympathisch zenuwstelsel, geeft nagenoeg direct een reactie die ons lichaam gereedmaakt voor actie. Onze spieren spannen zich aan en onze bloeddruk en hartslag gaan omhoog, waardoor je je hart voelt bonzen in je borstkas. De pupillen verwijden zich. Het bloed wordt onttrokken aan onze organen en naar de spieren gestuurd. De spijsvertering gaat langzamer werken. We beginnen te zweten. Even later begint een tweede systeem te werken. In de hersenen wordt een stofje aangemaakt (door de hypofyse), cortisol geheten. De bloedsuikerspiegel stijgt en de stofwisseling gaat harder werken. Op deze manier komt er energie vrij om met de stressvolle situatie om te gaan. Beide systemen zijn bijzonder nuttig, omdat ze ons in staat stellen in noodsituaties adequaat te handelen. Als het lichaam bij voortdurende het stofje cortisol moet aanmaken en daardoor het cortisolniveau langdurig verhoogt, is de kans groot dat er een

stoornis ontstaat aan ons immuunsysteem. Op den duur neemt de gevoeligheid voor ziektes toe. De gevoeligheid voor stress en de manier waarop wij op stress reageren verschilt per persoon. Er wordt wel van uit gegaan dat het verschil in stressgevoeligheid al tijdens de zwangerschap ontstaat. Ook vroege ervaringen zijn van invloed op het stresssysteem. Vooral stress gedurende de eerste vier levensjaren maakt mensen kwetsbaar voor latere stressfactoren. Maar het ervaren van een milde stress kunnen kinderen later juist ook weerbaarder maken. Onderzoek toont aan dat het gevolg van stress op ons lichaam en hersenen in hoge mate afhangt van de manier waarop we met stress omgaan. Deze manier van omgaan met stress wordt 'copingstrategie'<sup>(27)</sup> genoemd.

Een spanningsvolle situatie kan vanuit drie basisbronnen ontstaan:

### 1. De omgeving

Denk daarbij aan het op tijd halen van de trein of het vliegtuig. De omgang met andere mensen. Als een geplande barbecue misschien niet kan doorgaan omdat het weer zo slecht is. Of de bestelde keuken wel op tijd geleverd wordt, enzovoort.

### 2. Je eigen lichaam

Ziekte, ongelukken, slaapstoornissen.

### 3. Je eigen gedachten.

Dat is de manier waarop we een spanningsvolle gebeurtenis benoemen, welk etiket we er op plakken en op welke manier we denken de stress te kunnen oplossen.

Er zijn twee soorten copingstrategieën. De ene strategie is probleemgericht (actie gericht) en de tweede manier is emotiegericht. De probleemgerichte aanpak richt zich direct op het probleem. Bij de emotie gerichte strategie trachten we de manier te veranderen waarop we over de stress denken en is dus

<sup>(27)</sup> Coping is een begrip uit de psychologie, waarmee de manier waarop iemand met problemen en stress omgaat wordt bedoeld. Coping is een combinatie van de verstandelijke en emotionele reacties op stress of een probleem, en het gedrag dat daaruit voortvloeit. Er zijn verschillende strategieën en mechanismen van coping. Mensen wisselen het mechanisme dat ze toepassen af, afhankelijk van de omstandigheden en hun copingstrategie (ook wel copingstijl genoemd), die samenhangt met hun persoonlijkheid. (WIKIPEDIA; Coping (psychologie))



een manier om de eigen emoties te beïnvloeden. Bij een probleemgerichte aanpak proberen we de oorzaak van de spanning en de stress weg te nemen. De gedachte is dat wanneer de oorzaak is weggenomen, we geen last meer hebben van spanning en stress. Bij de emotiegerichte aanpak richten we ons op de gevoelens, de emoties die de spanning en de stress bij ons oproepen. De gedachte daarbij is dat spanning en stress het gevolg is van de manier waarop we tegen een situatie aankijken. Niet de situatie zelf roept de spanning en stress op, maar ons oordeel van de situatie roept de spanning op. Er wordt vanuit gegaan dat op lange termijn de probleemgerichte aanpak de voorkeur heeft. Maar wie in staat is om de negatieve emoties te vermijden, dat wil zeggen op een andere manier tegen problemen aan te kijken, kan daar op korte termijn zijn voordeel mee doen. Helaas kunnen we de oorzaak van de ziekte J-NCVL niet wegnemen en daarmee de spanning en stress. Wat overblijft is een aanpak die erop gericht is de emoties 'de baas' te worden en te blijven, of althans enigszins beheersbaar te houden. Ongeacht de gekozen aanpak is het zinvol om sociale steun te zoeken bij familie en vrienden.

## 7.2

### Problemen in het leven<sup>(28)</sup>

Hierboven viel al te lezen dat Spanning en stress een dagelijks onderdeel van het leven zijn en dat we spanning en stress niet kunnen vermijden. Maar we weten ook dat sommigen met meer akelige omstandigheden worden geconfronteerd dan anderen. Er zijn maar bijzonder weinig mensen die door het leven gaan zonder emotionele en vervelende situaties mee te maken. Leren omgaan met de dagelijkse opwindingen en de grote stressfactoren in het leven kunnen van nut zijn. Er zijn verschillende manieren en technieken die behulpzaam kunnen zijn in het (leren) omgaan met spanningen en stress. Hier boven zijn twee soorten copingstrategieën genoemd: de probleemgericht (of actie gericht) strategie en de emotiegerichte strategie (zie vorige gedeelte voor de betekenis).

Omdat het bij de ziekte J-NCL niet mogelijk is de ziekte te niet te doen, zullen we ons hier vooral richten op de emotiegerichte strategie.

## 7.3

### Ontspannen valt te leren

1. Zoek een rustige en ontspannen omgeving (een rustig plekje in je huis)
2. Zoek in die ruimte een geschikte plaats waar je kunt zitten of liggen zonder de eerste twintig minuten gestoord te worden.
3. Span één van je handen stevig aan (bal een vuist) gedurende vijf seconden en ontspan daarna je hand (laat de spieren los).  
Doe dit twee keer.  
Richt je op het gevoel als je de spanning in je hand loslaat.  
Doe dat ook met de andere hand en vervolgens met beide handen tegelijk.  
Nadat je de aandacht gericht hebt op de handen, richt je de spanning en de ontspanning op de volgende spiergroepen: de armen, de voeten, schouders, enkels, de buik en de maag, de rug, de nek, de ogen, mond en kaken.  
Je zult dan ervaren dat het richten van de aandacht op het gevoel van spanning en ontspanning in sommige spiergroepen meer ontspanning geeft dan in andere spiergroepen.
4. Denk aan prettige zaken tussen het aanspannen en ontspannen van de spiergroepen. Denk aan zaken die voor jou verbonden zijn aan ontspanning. Richt je aandacht daarbij op het gevoel van een prettige warmte, op het gevoel van zwaarte en het loslaten. Dat kan voor de één samengaan met gedachten aan het liggen op een zonovergoten strand, voor een ander het luisteren naar aangename muziek of het zitten voor een openhaardvuur; iedereen heeft wel ontspanning gevende gedachten.
5. Doe deze oefening (zoals hier boven beschreven) gedurende ongeveer 15 minuten per dag.
6. Doe het bij voorkeur dagelijks, maar ten minste drie keer per week.
7. Sommigen vinden deze oefeningen prettig om te doen wanneer ze het idee hebben gespannen te raken, moe te worden, in slaap proberen te komen of bij het gevoel van een opkomende hoofdpijn.
8. Pas deze techniek van het aanspannen en ontspannen van bepaalde spiergroepen ook toe

---

<sup>(28)</sup> Gebaseerd op 'Coping Workbook for Care Providers of Children with Batten Disease; Elise E. Labbe, Ph.D

om je te ontspannen tijdens spanningsvolle gebeurtenissen. Span en ontspan dan vooral die spieren of spiergroepen waar je de spanning ervaart. Bijvoorbeeld: het ontspannen van de kaakspieren, het ontspannen van je handen.

Naarmate je meer geoefend hebt in het ontspannen merk je ongetwijfeld dat het na verloop van tijd slechts een paar minuten duurt om je te ontspannen. En, als je goed geoefend bent, zal je merken dat het denken aan prettige en ontspannen situaties hetzelfde resultaat geeft. Bedenk: oefening baart kunst!

## 7.4 Effectief omgaan met je tijd valt te leren<sup>(29)</sup>

### Een verhaal

#### Werk slimmer, niet harder

**Een jonge man wilde altijd al houthakker worden. Hij bezocht op zijn achttiende verjaardag een houthakker en vroeg of hij bij hem in dienst kon komen.**

**De houthakker keek naar de jongen, zag dat hij lang was, sterk en gezond en nam de jongen aan. De eerste dag hakte de jongen tien grote bomen om, helemaal in zijn eentje. Daaruit bleek de grote bekwaamheid van de jongen en de houthakker was zeer tevreden.**

**De volgende dag werkte de jongen net zo hard en net zo lang als de eerste dag, maar hij hakte slechts acht bomen om. Maar dat was nog steeds een respectabel aantal. De week verliep en de jongen werkte elke dag even hard en lang, maar elke dag produceerde hij minder. Op de laatste werkdag van de week, de vrijdag, riep de baas de jongen bij zich op zijn kantoor.**

**De jongen schaamde zich omdat hij zo weinig gepresteerd had en de tranen rolden over zijn wangen.**

**“Meneer”, zei hij, “Ik werk harder en harder, maar ik ben bang dat ik u teleurstel.”**

**“Waarom presteer je zo weinig?” vroeg de baas.**

**“Ik probeer echt mijn best te doen”, was het**

**antwoord van de jongen.**

**“Heb je de tijd genomen om de bijl te wetten<sup>(30)</sup>, mijn jongen?”, vroeg de baas. De jongen antwoordde: “Nee meneer, ik had werkelijk niet de tijd omdat ik zo druk aan het werk was.”**

De moraal: werk slimmer, niet harder.

[Charlesworth and Nathan, aangepast door Powell and Enright, 1990.]

### Waarom is het van belang om effectief met je tijd om te gaan?

Een veel gehoorde klacht is dat we aan veel zaken niet of nauwelijks toekomen, dat we het veel te druk hebben. Als ouder van een kind met J-NCL heb je het doorgaans druk. Je kind vraagt veel van je en je wilt ‘alles’ voor jouw kind doen. Maar ook de andere kinderen en je partner vragen aandacht en tijd van jou. Ouders vertellen dat ze achter zoveel zaken aan moeten, een dokters bezoek, achter hulpmiddelen aan, dan een gesprek met een uitkeringsinstantie of de gemeente; er is zoveel te doen. Als dat het geval is, dan is het zaak om zuinig en efficiënt met je eigen tijd om te gaan. Vooral onder spanningsvolle omstandigheden en in tijden van ervaren stress is het belangrijk je eigen tijd goed te bewaken en je tijd slim in te delen. Domweg harder en langer werken leidt doorgaans niet tot het gewenste resultaat, eerder geeft dit een omgekeerd effect.

Met de Engelse term ‘Time management’ wordt de manier aangeduid om op de juiste manier met je tijd om te gaan. ‘Time management’ gaat over het op een gewenste en efficiënte manier de activiteiten uitvoeren en in je activiteiten agenda plaatsen. Voorbeelden zijn te vinden op het internet onder de zoekterm ‘agenda beheer’ of ‘time management’. De meeste voorbeelden komen uit het bedrijfsleven. Als je je gesteld ziet voor veel taken of wanneer er veel van je gevraagd wordt, is het verstandig om je tijd en de activiteiten op een juiste manier in te delen en niet te handelen als de jongen uit het verhaal die houthakker wilde worden.

<sup>(29)</sup> Besef dat effectief omgaan met je eigen tijd of ‘time management’ geen wetenschap is, maar slechts vanuit de ervaring is ontstaan.

<sup>(30)</sup> Wetten is het slijpen van een mes of een bijl met een wetsteen.

Het kan zinvol zijn om een lijst op te stellen van de activiteiten waarvan je denkt dat die beslist gedaan moeten worden. Begin er mee om kritisch te kijken of je ze ook daadwerkelijk zelf wilt of zelf moet doen. Noteer een aantal van deze activiteiten op de lijst en ga ze vervolgens nog eens kritisch overlezen; moeten deze activiteiten ook werkelijk op de lijst staan? Wees geen controle freak die alles zo nodig zelf moet doen. Er zijn ook anderen die iets kunnen doen of wellicht hebben sommige zaken geen prioriteit.

Als de lijst klaar is ga je de lijst opnieuw langs en maak je er een prioriteiten lijst van (vaak ook wel een 'To-do' lijst genoemd). Maak een onderverdeling in drieën.

1. Wat wil je direct doen.
2. Wat kun je iets later doen (dus zaken die enige uitstel dulden, geen hoge prioriteit hebben; bijvoorbeeld die kunnen wachten tot later op de dag of zelfs tot morgen of overmorgen)
3. Wat kun je langer laten wachten (dus activiteiten die je kunt uitstellen tot een later tijdstip; bijvoorbeeld later in de week)

Een lijst behoort ook niet al te groot te zijn, want dan plan je te veel en is dat een recept voor mislukkingen. Heb ook niet het idee dat alleen jij zelf die activiteit kunt doen. Laat het gehele 'to-do' lijstje niet groter zijn dan tien activiteiten, in elke categorie zo'n drie activiteiten, en zeker categorie A moet niet meer dan drie activiteiten bevatten. Het helpt om te noteren wanneer je iets gaat doen, waar en hoelang je er mee bezig wilt zijn en wanneer je iets voltooid wilt hebben. Maar... wees realistisch! Dus... kies slechts een beperkt aantal activiteiten of taken die je op je lijst gaat plaatsen voor deze dag of deze week. Begin met ten hoogste drie activiteiten.

Denk eerst na voordat je een activiteit op je activiteiten- of prioriteitenlijst plaatst. Is het echt noodzakelijk dat je die taak uitvoert? Moet je misschien niet wat anders eerst doen? Wees zo concreet mogelijk met je activiteiten, schrijf geen vage zaken op de lijst, maar alleen dat wat heel concreet is. Leer ook "nee" te zeggen tegen activiteiten of taken.

Doorgaans is het zinvol om zaken uit elkaar te houden die je wilt doen en waarover je een beslissing wilt of denkt te moet nemen. Je hoeft namelijk niet altijd over alles terstond een beslissing te nemen op het moment dat ze in je leven verschijnen. Het helpt om ergens een 'nachtje over te slapen' of er met je partner of

een goede vriend(in) over te praten. Verdeel een grote activiteit of taak in kleinere, behapbare delen, waarvan de doelen ook haalbaar zijn in de tijd die je daarvoor wilt en kunt uittrekken. Maak voor die kleinere delen een concreet, dus haalbaar dag- of weekprogramma. Het opstellen van een dag- of weekprogramma houdt in dat je voor de uitvoering van deze taken 'deadlines' stelt, dus dat je aangeeft wanneer die taak voltooid dient te zijn.

Noteer uitsluitend die taken op je lijst schrijft waarvan jezelf vindt dat je deze op die dag of in die week kunt uitvoeren. Er is niets ontmoedigender dan activiteiten of taken op een lijst te plaatsen waarvan je bij voorbaat al weet of zou kunnen weten dat zij die dag of die week beslist niet gedaan kunnen worden. Kortom, wees realistisch. Doe één ding tegelijk en voltooid deze alvorens naar een volgende taak te gaan. Als je een taak of activiteit begint, blijf daar dan ook niet eindeloos mee bezig, maar maak die taak af binnen de door jezelf gestelde tijd. Een taak of activiteit die je voltooid hebt geeft een goed gevoel. Beloon jezelf met een schouderklop of neem een korte thee- of koffiepauze. Dat helpt.

Als je op deze manier je tijd indeelt zal dat enige rust geven omdat je dan minder hap snap te werk gaat. Dat levert minder spanning op en dat was toch het uitgangspunt? Op deze manier is time-management haalbaar. Je houdt meer tijd over voor jezelf en voor echt leuke activiteiten met je partner en je kinderen.

## 7.5 Spanningen in het gezin en de communicatievaardigheden

De rollen in het gezin veranderen als je de zorg hebt voor een kind met J-NCL. Veel tijd zal besteed worden aan zaken die betrekking hebben op het kind met J-NCL. De kans is groot dat andere gezinsleden zich tekort gedaan voelen en dat andere familieleden merken dat er ook voor hen minder aandacht is. De aandacht wordt verlegd. Ouders krijgen minder tijd voor zichzelf en elkaar; ook in financieel opzicht vinden er veranderingen plaats. Een ziek kind doet een beroep op de uitgaven: doktersbezoeken, extra medische kosten, kosten voor aanpassingen. Een veel gehoorde opmerking is dat ouders minder tijd voor elkaar hebben en wanneer zij dan eindelijk even tijd voor elkaar hebben zij vaak te moe zijn om van het samenzijn te genieten. Deze veranderingen kunnen spanningen

oproepen. De afzonderlijke gezinsleden zullen elk op een andere manier met de ontstane veranderingen en de spanningen omgaan. In het huwelijk kunnen spanningen ontstaan die het huwelijk onder grote druk plaatsen. Dat vraagt om een vroegtijdige aanpak. Mocht het onderstaande stukje wat moralistisch overkomen, dan klopt dat. Maar het is zo belangrijk om op een juiste manier met elkaar om te gaan! Trek tijd voor elkaar en het gezin uit als je een kind met J-NCL hebt. Zorg er voor dat je elke week een moment vindt dat je er voor elkaar bent. Vaker is nog prettiger, maar de werkelijkheid leert dat dit niet altijd haalbaar is, hoe jammer ook. Tijd vinden betekent plannen maken en met elkaar tot overeenstemming komen dat de zorg voor je kind met J-NCL tijdelijk door een ander wordt overgenomen op de momenten waarop je als

partners voor elkaar beschikbaar bent. Die ander kan een familielid zijn, een goede kennis of een professionele ondersteuner. Eén avond in de week kan al voldoende zijn om er geheel voor elkaar te zijn. Als je daar de tijd voor neemt, kan dat onderlinge problemen mogelijk voorkomen. Dat geeft ook de gelegenheid om elkaar te ondersteunen, niet uit elkaar te drijven of weer naar elkaar toe te groeien. Dus... maak tijd voor elkaar. In de tweede plaats is het zaak na te gaan op welke manier je met elkaar praat. Hoe zijn de onderlinge communicatievaardigheden van de partners en de kinderen. Is er sprake van een positieve en assertieve<sup>(31)</sup> vorm van communicatie in het gezin? Zijn er onderdelen van de communicatie die verbetering nodig hebben?

Zie hier onder kenmerken van een meer en minder positieve communicatie:

#### Communicatie vaardigheden

Meer positieve vormen van communiceren	Minder positieve vormen van communiceren
Een open houding, met oogcontact. Tijdens een gesprek niet friemelen of bezig zijn met andere zaken zoals het lezen van een boek of televisie kijken.	Val de ander niet onnodig in de rede; laat de ander eerst uitspreken voordat je reageert.
Teruggeven wat de ander zegt, het samenvatten van wat de ander tegen je zegt.	Op een vage manier spreken.
Controleer het gevoel van de ander. Het is niet altijd nodig om de ander raad te geven of het gevoel van de ander te veranderen. Het accepteren van het gevoel is doorgaans al voldoende.	Uitsluitend spreken in emoties en gevoelens. De ander kan daar uitsluitend naar luisteren en dat gevoel respecteren, maar kan er inhoudelijk weinig mee.
Spreek je specifieke verzoeken en wensen naar elkaar uit. Je hebt het recht en de verantwoordelijkheid om de ander een verzoek te doen.	Het uiten van fysieke en verbale bedreigingen.
Waardeer dat de ander zich eerlijk uit. Vraag om verduidelijking wanneer het je niet geheel duidelijk is wat de ander bedoelt of wil.	Zich uitsluitend uiten in kritiek naar de ander. Gedachten lezen; reageren op dat wat je veronderstelt dat de ander denkt, voelt en wil en van daaruit conclusies trekken.

Z.O.Z

<sup>(31)</sup> Assertief zijn: als je voor jezelf op durft te komen. Een assertief persoon is meestal weerbaar en laat niet met zich sullen. Het houdt anderzijds ook in dat je de ander respecteert.

Meer positieve vormen van communiceren	Minder positieve vormen van communiceren
Besteed speciale aandacht aan de manier waarop je emotionele gevoelens van boosheid en verdriet uit. Hanteer bij voorkeur zinnen als: Ik voel me (de emotie) omdat (het gedrag waardoor dat gevoel ontstaat).	Haal geen oude koeien uit de sloot. Vaak is het beter om oude onenigheden te laten rusten.
Blijf bij het onderwerp van gesprek en vlucht niet weg in een ander onderwerp dat weinig of niets met het oorspronkelijke onderwerp heeft te maken.	Ga niet over naar andere onderwerpen als afleidingsmanoeuvre om een lastig of vervelend onderwerp te vermijden.
Blijf in het hier en nu.	Ga niet terug naar die 'oude koeien'.
Geef op een positieve en constructieve manier kritiek waar de ander wat mee kan.	Ongeloof tonen over de positieve instelling of goede bedoelingen van de ander.
Bied waar mogelijk een alternatief; probeer tot een gezamenlijke oplossing te komen waar beide partijen mee eens kunnen zijn.	Zeggen dat het in het verleden niet lukte en nu ook wel niet zal lukken.
Stop het gesprek voor dat moment wanneer je er op dat moment niet uit komt; bespreek wanneer je er later op terug komt (maak een concrete afspraak). Zeg ook eerlijk tegen de ander dat je op dat moment niet over een onderwerp wilt (verder) praten omdat je het tijdstip niet geschikt vindt. Maak zo mogelijk een heldere afspraak over een geschikte tijdstip.	Overloos doorgaan terwijl de stemming er niet is om tot overeenstemming te komen.

Besef tot slot dat elke vorm van communicatie invloed heeft op het onderlinge gedrag, dus op de reactie van de ander. In elke communicatie beïnvloed je elkaar. Ga bij jezelf eens na op welke manier je aandacht besteedt aan de ander. Geef je de ander, je partner en de kinderen, complimenten of reageer je vooral met kritiek? Laat je blijken dat je hen waardeert? Of ben je een persoon die vooral met narrigheid en met negatieve kritiek en boosheid reageert? Bij de laatste manier is de kans groot dat er een vervelende stemming ontstaat. Ga eens na op welke manier je er toe kunt bijdragen om elkaar meer te waarderen en complimenten te geven over gedragingen

die je waardeert. Het is veel eenvoudiger om op een negatieve manier naar elkaar te reageren dan op een positieve manier. Vertel alle kinderen geregeld dat je van hen houdt, ook al geef je het kind met NCL mogelijk meer aandacht. Vergeet niet dat waardering voor elkaar en het uitspreken daarvan van groot belang is. Ga met elkaar om tafel zitten om gezamenlijk de problemen door te nemen of te bespreken wat je gezamenlijk kunt gaan doen. Houd daarbij in het oog dat een gezinsgesprek voor jonge kinderen anders zal zijn dan voor oudere kinderen. Zie ook Bijlage 2: Communicatie tips.

# Tot slot

Marion van der Tuin schrijft in het eindwerkstuk voor haar HBO-opleiding (1985):

“Het tot het einde zinvol beleven van dit ‘omgekeerd leven’ wordt volgens mij het beste bereikt, wanneer er tussen de ten gevolge van de ziekte van Spielmeyer-Vogt<sup>(32)</sup> dementerende kinderen / jongeren en hun begeleiding iets gegroeid is in de zin van ‘laten we vrienden zijn’.

Zij eindigt dan met de tekst van een lied gezongen door Elvis Presley

Laten we vrienden zijn

Wees niet bang,  
Jij en ik zijn geschapen als gelijken, kleintje.  
En ik weet hoe het aanvoelt,  
Als jij je buiten spel voelt gezet, kleintje.  
Maar als je de helpende hand  
Die ik je aanreik aanvaardt,  
Dan kunnen we samen glimlachten;  
Laten we vrienden zijn.

De wereld die jij waarneemt,  
Kan voor jou een mysterie schijnen.  
De nacht kan duister zijn,  
Maar blijf keihard je best doen en je dromen worden waar.  
Je leeft in een stille wereld,  
Maat laten we voor eenmaal doen alsof,  
Wij hier samen zitten te praten;  
Laten we vrienden zijn.

Je bent niet alleen,  
Ik heb altijd geweten dat we met elkaar kunnen opschieten.  
En iemand die ik ken,  
Zegt dat het leven goed is en hij kan geen ongelijk hebben.  
Plezier en lachen,  
Wachten vlak om de bocht.  
Laten we dat samen vinden;  
Laten we vrienden zijn.

(Arnold/Morrow; vertaling Han Siepman)

---

<sup>(32)</sup> De benaming van de ziekte die voorheen gebruikt werd.

# Bijlage 1: Medisch handelen

Enige handreikingen betreffende het medisch handelen bij Neuronale Ceroid Lipofuscinosis.

## Informatie over NCL:

Neuronale Ceroid Lipofuscinosis (NCL) is een groep van lysosomale stofwisselingsziekten, waarvan er nu 14 verschillende aandoeningen bekend zijn, waarvan JNCL het meeste voorkomt. Het is een ziekte, waarvan als eerste symptoom treedt snel progressieve vermindering van de visus op. Binnen een paar jaar treden er ook cognitieve achteruitgang, epilepsie, ataxie, motorische achteruitgang, slaap- en spraakstoornissen op. Ook gedragsproblemen, waaronder psychotische stoornissen worden geregeld gezien. De achteruitgang zet zich voort en uiteindelijk raken ze rolstoelgebonden en kunnen zich verbaal moeizaam uiten.

Door slikproblemen wordt het eten steeds moeilijker en in veel gevallen is voeding via een PEG-sonde nodig. Nog later in het ziekteproces is er vaak veel slijmproductie. Door algemene verzwakking, luchtwegproblematiek en epilepsie overlijden de cliënten.

## Specifieke medische problemen:

- **Motorische stoornissen** zijn van extrapyramidale aard en vertonen gelijkenis met de ziekte van Parkinson, wat betreft rigiditeit, startproblemen en onwillekeurige bewegingen. Voorts wordt het spierstelsel steeds zwakker. Evenwichtsstoornissen worden veroorzaakt door aantasting van de kleine hersenen. AntiParkinsonmiddelen, zoals Methyldopa hebben maar een beperkt en kortdurend effect en worden daarom zeer selectief gegeven. Bij (snel ontstaande) bewegingsonrust en onwillekeurige bewegingen hebben Benzodiazepinen, zoals Oxazepam (10-50 mg), Diazepam (10-20 mg), Lorazepam (1-2 mg) vaak een goed effect. Deze doseringen kunnen herhaald worden na 3-4-uur. Als een Benzodiazepine geen effect heeft, kan soms Biperideen (Akineton) in tabletvorm gegeven worden. (1mg), ook dit kan zo nodig 3 x daags gegeven worden.
- **Epilepsie:** kan zowel van generaliseerde aard (grote toevallen, die angstgevoelens nadien kunnen geven), als van partiëel (complexe) aard zijn (kleine

schokjes met of zonder verlaagd bewustzijn). Bij zich snel herhalende toevallen of status epilepticus wordt Clonazepam (Rivotril) druppels in de wangzak (10 druppels = 1 mg) gegeven, eventueel te herhalen na 10 min. Ook is Midazolam neusspray 2,5 mg/ dosis effectief.

- **Myoclonieën:** onwillekeurige spierschokken in handen, armen, benen, in later stadium soms over hele lichaam zijn niet van epileptische aard. Gewone anti-epileptica hebben in het algemeen geen effect. Alleen Levetiracetam (Keppra) lijkt wel een gunstige invloed te hebben. Ook Benzodiazepinen kunnen een gunstige invloed hebben, zoals Oxazepam en Clobazam. Sommige anti-epileptica zoals Carbamazepine en Fenytoïne kunnen myoclonieën verergeren en daarom beter niet gegeven worden.
- **Bij acuut optredende gedragsproblemen** is het beter geen klassieke neuroleptica (zoals Haloperidol) te geven wegens acute verergering van al bestaande extrapyramidale verschijnselen. (meer kans op oculogyre crisis en maligne neuroleptica syndroom). Meestal zal er al wel een atypisch neurolepticum als onderhoudsmedicatie worden gegeven, zoals: Pipamperon, Risperidon, of Sulpiride. In acute gevallen kan Stesolid 10 mg effect hebben, hogere dosis Diazepam (20mg) of Oxazepam (50-100mg) oraal. Indien deze geen effect hebben kan eventueel Promethazine 25-50 mg tablet gegeven worden. Dit kan naast de bestaande medicatie gegeven worden.
- **Urineretentie** kan in een later stadium optreden door spierzwakte. Het kan onrust en pijn, slaapstoornissen geven. Als er geen symptomen zijn kan er afgewacht worden. Meestal treedt er binnen 24 uur wel een spontane mictie op. Anders bijvoorbeeld proberen met 5 mg Distigmine (Ubretid) de blaasfunctie op gang te krijgen. Geen effect: dan katheteriseren.
- **Luchtweginfecties:** komen vooral in latere stadia frequent voor. Er zijn geen contra-indicaties voor bepaalde antibiotica, behalve individueel gebleken overgevoeligheid.

Marijke Nieberg, A.V.G.

Arts voor Verstandelijk Gehandicapten,  
voorheen werkzaam bij Koninklijke Visio de Brink



# Bijlage 2: Communicatie tips

Communicatietips voor de omgang met kinderen met J-NCL<sup>(33)</sup>

1. Spreek langzamer tegen een kind met J-NCL. De informatie daalt langzamer in dan gebruikelijk. Spreek in concrete taal (woorden die voor het kind concrete betekenis hebben) en spreek met een rustige, zachte en lage stem.
2. Als je een verhaal vertelt, is het van belang om dat verhaal in te leiden. Het kind kan dan meedenken en volgen waar het verhaal en gesprek over zal gaan of waar het verhaal vandaan komt.
3. Blijf direct gericht op de ander (kijk de ander aan, spreek rechtstreeks naar de ander, ook al ontbreekt het gezichtsvermogen van het kind). Gelaatgericht spreken geeft extra informatie dat kan helpen de aandacht vast te houden. Door naar het gezicht van het kind te kijken krijg je bovendien een idee of de informatie herkend wordt, of het kwartje valt.
4. Als je merkt dat een en ander nog niet duidelijk is, voeg dan informatie toe. Overvoer het kind met J-NCL echter niet met een teveel aan informatie, doseer het. Controleer steeds of dat wat je vertelt, duidelijk is of niet, of de mededeling 'overkomt'.
5. Wacht langer dan gebruikelijk op een antwoord (reactie) van het kind, voordat je doorvraagt of verder gaat met je verhaal.
6. Als je een vraag stelt over het (recente) verleden, vraag dan "Wat weet je nog van .... (en je noemt die gebeurtenis, die gedeelde ervaring)?" of "Weet je dat nog (als een bepaald onderwerp aan bod komt)?" De opmerking of vraag "Ben je dat vergeten?" "Weet je dat niet meer?" kan een negatieve lading hebben. Stel waar nodig 'gesloten' vragen, dat zijn vragen waar de ander doorgaans met 'ja' of 'nee' op kan antwoorden (bijvoorbeeld "Wil je een boterham met kaas?" en bij het antwoord "nee", kun je vragen "Wil je dan een boterham met hagel-slag?", enzovoort). Of je stelt een vraag waarin al een antwoord in besloten ligt (bijvoorbeeld: "Wil je een boterham met kaas of jam?").
7. Als het kind moeite heeft met het vinden van een woord, vul dan niet direct in. Wordt niet ongeduldig of laat via zuchten merken dat je ongeduldig bent. Wacht kalm even af voor je een hint of een suggestie geeft, mogelijk duurt het langer voordat er een antwoord komt.
8. Gesprekken in een grotere groep kunnen moeilijk zijn, soms te moeilijk zijn. De gesprekken gaan vaak te snel, springen vaak van de hak op de tak en er wordt niet altijd voldoende naar elkaar geluisterd. Het kind volgt (in een dergelijke situatie) het gesprek niet (meer) en haakt af. Ga binnen een grotere groep liever een onder-vier-ogen-gesprek aan. Dat is vaak veel zinvoller.
9. Een gesprek dat een beroep doet op het geheugen, vooral het onmiddellijke en recente geheugen kan lastig zijn voor kinderen met J-NCL. Gesprekjes over wat er nu gebeurt, over persoonlijke onderwerpen die het kind emotioneel raken gaan doorgaans gemakkelijker.
10. Een kind met J-NCL kan onverwachte en vreemde vragen stellen. Schrik daar niet van en reageer op deze onverwachte en vreemde vragen dan niet geïrriteerd.
11. Besef je eigen zwakke kanten voor een gesprek met een kind met J-NCL en probeer daar rekening mee te houden.

Enkele zaken om aan te denken:

- Ben ik zelf een snelle prater;
- Ben ik zelf veel (en graag) aan het woord;
- Heb ik moeite met stiltes in een gesprek en wil ik deze stiltes terstond opvullen door te helpen een woord te vinden;
- Ben ik geneigd geregeld snel en direct zeggen wat de ander moet en kan doen? Ben ik vlug in het geven van adviezen;
- Heb ik wel 'echte' aandacht voor de ander;
- Raak ik geïrriteerd en word ik kribbig als het kind steeds maar dezelfde vragen stelt? Wat kan ik hier zelf aan veranderen?

<sup>(33)</sup> In aangepaste vorm voor de communicatie met kinderen met J-NCL overgenomen uit Ik Heb Dementie, pagina 54-55, 50 openhartige brieven met tips voor een beter leven.

# Bijlage 3: Epilepsieprotocol

Voorbeeld van een epilepsieprotocol van het Landelijk  
werkverband Onderwijs en Epilepsie.



landelijk werkverband  
onderwijs en epilepsie

**WAT TE DOEN BIJ EEN AANVAL.**  
En andere belangrijke afspraken.

**Naam leerling:** \_\_\_\_\_  
**Geb. datum:** - - (dd-mm-jj)

pasfoto  
leerling

<b>Vorm epilepsie:</b>
<b>Frequentie en aard van de aanvallen:</b> <u>Soort aanvallen/ Aanvalsverschijnselen:</u>
<u>Frequentie:</u>
<b>Handelen leerkracht bij aanval:</b>
<b>Medicatie:</b>  Het toedienen van de noodmedicatie gebeurt door <u>Plaats van bewaren noodmedicatie (naam medicijn):</u>
<b>Waarschuwen:</b> Ouders: tel.  Anderen:
<b>Opvang andere leerlingen:</b>



expertisecentrum De Berkenschutse,  
onderdeel van Stichting Kempenhaeghe,  
Sterkselseweg 65, 5591 VE Heeze,  
Tel. 040-2279300, Fax. 040-2262151



  
de waterlelie

Expertisecentrum De Waterlelie,  
onderdeel van Stichting Epilepsie  
Instellingen Nederland te Heemstede,  
Spieringsweg 801, 2142 ED Cruquius  
Tel. 023-5483333, Fax 023-5483339

# Bijlage 4: Adressen

Vrijwel alle cliënten met NCL in Nederland zijn bekend bij c.q. krijgen een vorm van ondersteuning van de organisaties die zich richten op hulp aan mensen met een visuele beperking. Het betreft de volgende organisaties:

Koninklijke Visio, p/a Amersfoortseweg 180,  
1272 RR Huizen  
T 088- 585 50 00 (Bestuursbureau).

Koninklijke Visio, locatie De Brink  
Veenweg 20, 9481 TJ Vries  
T 088-586 10 00

Koninklijke Visio, locatie De Blauwe Kamer en  
onderwijs Breda  
Galderseweg 65, 4836 AC Breda  
T 088-585 80 00

Koninklijke Visio, locatie Wonen en  
Onderwijs Grave  
Jan van Cuykdijk 1, 5361 HM Grave  
T 088-585 82 50

Koninklijke Visio, locatie de Heukelom en  
Onderwijs Haren  
Rijksstraatweg 284-286, 9752 CL Haren  
T 088 585 75 00

In november 2001 is vanuit Bartiméus een NCL  
expertisecentrum gestart. Het centrum verzorgt o.a.  
cursussen, organiseert ontmoetings- en studiedagen  
en het ontwikkelt en verzamelt kennis en informatie  
m.b.t. de NCL ziekten.

Adres:  
NCL-expertisecentrum Bartiméus  
Oude Arnhemsebovenweg 3  
3941 XM Doorn  
T 0343-526 834  
Expertisecentrum NCL Bartiméus  
Postbus 87, 3940 AB Doorn  
T 0900- 778 88 99

De vereniging Batten Spielmeier Vogt, opgericht  
in 1990, is in 2002 als JNCL-diagnosegroep  
opgegaan in de V.K.S.: Volwassenen en Kinderen met  
Stofwisselingsziekten. De V.K.S. geeft 5x per jaar een  
contactblad uit "Wisselstof".

V.K.S.  
Van Hoogendorpware 115, 8014 RL Zwolle  
T 038-466 14 97

## Stichting Beat Batten!

In oktober 2007 is de stichting Beat Batten! Het is een  
vrijwilligersorganisatie en opgericht door ouders met  
een kind dat lijdt aan een NCL ziekte, met als doel te  
komen tot een therapie voor genezing of behandeling  
van de zeer ernstige stofwisselingsziekte NCL, in het  
bijzonder met betrekking tot de juveniele vorm van  
de ziekte van Batten, JNCL. Dit wil zij bereiken door  
wereldwijd zorgvuldig geselecteerd wetenschappelijk  
onderzoek financieel te ondersteunen. Zij richt zich in  
het bijzonder op de juveniele vorm van de ziekte van  
Batten, JNCL. Website: [www.beatbatten.com](http://www.beatbatten.com)

Het wetenschappelijk onderzoek in Nederland  
concentreert zich op de Universiteit Leiden. Dr. P.  
Taschner, geneticus, leidt deze onderzoeken.

Sylvius Laboratorium Leiden Universiteit.  
Postbus 9503, 2300 RA Leiden  
T 071-527 6203

Voor het vaststellen van de diagnose NCL kan een  
beroep gedaan worden op de klinisch genetische centra  
in Nederland.

Amsterdam (A.M.C.),	T 020-566 51 10/566 52 81
Amsterdam (A.Z.V.U.),	T 020-444 01 50
Groningen,	T 050-361 71 00/361 72 29
Leiden,	T 071-526 80 33
Maastricht,	T 043-387 58 55
Nijmegen,	T 024-361 39 46
Rotterdam,	T 010-703 69 15
Utrecht, tel:	T 088-755 38 00/755 55 55

## Buitenlandse NCL verenigingen:

### Denemarken

Dansk Spielmeier-Vogt Forening,  
Korsevaenget 58; DK-4100 Ringsted,  
Voorzitter: Ole Tornvig-Christensen,  
T +45 57 61 10 15; F +45 57 61 10 15,  
E-mail: [otc@olicom.dk](mailto:otc@olicom.dk)

### Duitsland

NCL Gruppe Deutschland E.V.  
Vierkatzen 32-b; D21269 Neu-Wülmsdorf.  
Contact: Rudolf Nölke,  
T +49 40 700 7521

### Finland

Finnish INCL-Association,  
Valokkiviita 5; Fin-60150 Seinäjoki  
Special worker: Pirjo Saari for INCL via Finnish  
Association on Mental Retardation.  
T +358 6 4192 701; e-mail: [pirjo.saari@famr.fi](mailto:pirjo.saari@famr.fi)

Spielmeier-Jansky Association,  
Mäkelänkatu 50; Fin-00510 Helsinki.  
Special worker: Maria-Liisa Punkari for LINCL and JNCL  
via Federation for the Visually Handicapped;  
T +358 9 3960 4329

### Noorwegen

Norsk Spielmeier-Vogt Forening (NCL), P.O. Box 55;  
N-4262 Alvaldnes.  
Chairperson: Mr. Reidar Dombestein;  
Tel.: +47 8800 4474; e-mail: [paulande@online.no](mailto:paulande@online.no)

### Verenigd Koninkrijk

Batten Spielmeier and Research Trust;  
reg. Charity No. 107095,  
83 Weymouth Bay Avenue; Weymouth, Dorset DT3 5AD.  
Contact: Mr. R.J.Ford

The Batten Disease Family Association;  
c/o Heather House, Heather Drive, Tadley,  
Hampshire RG26 4QR  
Chairperson – Mike O'Connor –  
[michaeloconnor@bdfa-uk.org.uk](mailto:michaeloconnor@bdfa-uk.org.uk)  
T + 270 01252 416323; e-mail: [admin@bdfa-uk.org.uk](mailto:admin@bdfa-uk.org.uk)

### Verenigde Staten inclusief Canada, Australië en Nieuw Zeeland

Batten Disease Support and Research Association  
(BDSRA)  
2600 parson Avenue; Columbus, OH 4320  
Contact: Mr. Lance Jonston (executive director)  
T +1 800 448 4570 / +1 740 927 4298  
E-mail: [bdsre@bdsra.org](mailto:bdsre@bdsra.org);  
Internet: <http://www.bdsra.org>  
De BDSRA geeft een nieuwsbrief uit: "The Illuminator",  
die via het internetadres van de BDSRA is op te halen.

### Zweden

Parents Association for Spielmeier-Vogt; deze  
vereniging maakt deel uit van de Swedisch Association  
for the Visually Impaired (SRF Synskadades  
Riksförbund); Sandborgsvägen 53; S-122 88 Enskeke.  
Contact: Eva Setreus;  
T +46 8 39 90 00

## Aanvullende Internet adressen:

- Batten Disease Support and Research Association:  
<http://bdsra.org>
- De laatste stand van zaken met betrekking tot de  
wetenschappelijke ontwikkeling op het gebied van  
erfelijkheid van NCL: <http://www.ucl.ac.ncl>
- De laatste stand van zaken met betrekking tot de  
wetenschappelijke ontwikkeling op het gebied van  
erfelijkheid van NCL: <http://www.rarediseases.org>

## Doe een wens Stichting

Make-A-Wish Foundation International heeft als  
missie: 'Het vervullen van de allerliefste wens van  
kinderen van 3 tot 18 jaar met een levensdreigende  
ziekte om daarmee een ervaring van kracht en  
blijdschap te creëren.'  
Internet: <http://www.makeawishnederland.org/wensen/>

## Villa Pardoes

Villa Pardoes biedt een onvergetelijke gratis vakantie.  
Voor gezinnen met een ernstig, mogelijk levens-  
bedreigend ziek kind van 4 tot en met 12 jaar.  
Voor kinderen die dolgraag een tijdje aan iets anders  
willen denken dan hun ziekte. Voor broertjes, zusjes,

ouders, opa's en oma's die dromen van een onbezorgde week samen. Even alles vergeten.

Internet: <http://www.villapardoes.nl/kinderen>

## Beeldmateriaal

Thor's film, a good life. Part 1 and 2 DVD ; The National Agency for Special Needs Education and School Sales Department.

Internet: <http://www.spsm.se> ; E-mail: [order@spsm.se](mailto:order@spsm.se)

## Internet

- Bartiméus Kennisbank;  
Internet: [http:// bartimeus.nl/kennisbank\\_index](http://bartimeus.nl/kennisbank_index)
- Batten Disease Support and Research Association;  
Internet: <http://www.bdsra.org>
- JNCL Research Fund;  
Internet: <http://jnclresearch.org>
- VKS – Volwassenen, kinderen en stofwisselingsziekten;  
Internet: <http://stofwisselingsziekten.nl>

# Literatuur

## Hoofdstuk 1 is mede gebaseerd op de volgende literatuur:

- Bartiméus Kennisbank  
[http:// bartimeus.nl/kennisbank\\_index](http://bartimeus.nl/kennisbank_index)
- Batten-Spielmeyer-Vogt CLN3, (2007) in Wisselstof, VKS, 2-02-2007
- Brean. A., Nr.7 – 1 april 2004; Tidsskr Nor Laegeforen 2004; 124: 970-1
- Internet <http://www.bdsra.org>, website van de Batten Disease Support and Research Association
- Internet: <http://jnclresearch.org>, home page, JNCL Research Fund
- Internet: <http://stofwisselingsziekten.nl>, website van de VKS – Volwassenen, kinderen en stofwisselingsziekten
- Spielmeyer W. Uber familiare amaurotische idiotie. Neurolog Cbl 1905; 24:620-1
- Stengel OC. Beretning om et maerkligt Sygdomstilfaelde hos fire Sodskende. Eyr 1826; 1: 347-52 , in Brean. A., Nr.7 – 1 april 2004; Tidsskr Nor Laegeforen 2004; 124: 970-1
- Stichting Beat Batten op de website: [www.beatbatten.com](http://www.beatbatten.com)
- The Illuminator, volume 19, number 3, July, 2007
- Vermaas., B.; Gentherapie, in Wisselstof, September 2007
- Vogt H. Uber familiare amaurotische idiotie und verwandte krankheitsbilder. Monatsschrift fur Psychiatrie und Neurologie, 1905; 22: 161-71.

## Bij de totstandkoming van het onderdeel 'Communicatiemap' (Hoofdstuk 3.5) is mede gebruik gemaakt van:

- Levensboek, een eigen boek voor mensen met een verstandelijke beperking, door Willem Cranen
- <http://members.home.nl/de-laak/intro.htm>; 2006 Activiteiten-Wizard
- De notitie 'Levensverhaal en levensbeschouwing in de zorg voor de mens met een verstandelijke handicap Handreiking bij het in beeld brengen van het levensverhaal van de individuele bewoner'. Uitgegeven door 't College voor Ethische en Levensbeschouwelijke Aspecten van de Zorgverlening (CELAZ) van de Nederlandse Zorgfederatie + de Adviescommissie voor Kwaliteit van Zorg en Onderwijs (AKO) van de

Nederlandse Vereniging voor Gehandicaptenzorg (NVGZ).

- 'Handleiding onthoudboek' van de Groesbeekse Tehuizen.
- Website WERKEN MET EEN LEVENSBEOEK van de Protestantse Kerk in Nederland:
- <http://www.pkn.nl/werkenmeteenlevensboek/>

## Overige literatuur

- Adams H.; de Blicj EA; Mink JW; Marshall FJ; Kwon J; Rothberg PG; Ramirez-Montealegre D; Pearce DA.(2006). *Standardized assessment of behavior and adaptive living skills in juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis*. Devel Med Child Neurology 2006; 48: 259-64.
- Adams H; Kwon J; Marshall FJ; de Blicj EA; Pearce DA.; Mink JW. (2007). *Neuropsychological symptoms of juvenile-onset Batten disease: experiences from 2 studies*. Journal Child Neurology 2007; 22: 621-7
- As. N van, (z.j.) op [www.jmouders.nl/ouders/opvoedstijlen/verwennen/verwennen-wat-is-dat](http://www.jmouders.nl/ouders/opvoedstijlen/verwennen/verwennen-wat-is-dat)
- Bäckman M.L. , P. R. Santavuori, L. E. Åberg1 & E. T. Aronen, (2005). *Psychiatric symptoms of children and adolescents with juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis*. Volume 49, part 1, pp 25-32 January 2005 Journal of Intellectual Disability Research.
- Bartiméus Kennisbank  
[http:// bartimeus.nl/kennisbank\\_index](http://bartimeus.nl/kennisbank_index)
- Batten-Spielmeyer-Vogt CLN3, (2007) in Wisselstof, VKS, 2-02-2007
- Bekerom, Frans van den, en Claire Hulsmans, (april 2012). *Kinderen en jongeren met een (chronische of ernstige) ziekte of aandoening in het onderwijs. Algemene aspecten m.b.t. (chronisch) zieke kinderen in het onderwijs*. Onderwijsmap Landelijk Netwerk Ziek-zijn & onderwijs. Aandachtspunten Onderwijs.
- Bills,W., Johnston,L.W., Wilhelm,R., & Graham,L. (1998). *Teaching and be taught: Aguide to teaching students with Batten's disease*. (ERIC Document Reproduction Service No.ED 450495).
- Bill,W., *The effects of comprehensive behavioral support strategies o behavior problems associated with Batten Disease*. University of Utah, Utah: Department of Special Education.
- Bozorg, Sara, Denia Ramirez-Montealegre, Mina Chung, David A. Pearce. (2009). *Juvenile neuronal Ceroid*

- Lipofuscinosis (JNCL) and the Eye*. Surv. Ophthalmol. 2009; 54(4): 463-471.
- Brean. A., Nr.7 – 1 april 2004; Tidsskr Nor Laegeforen 2004; 124: 970-1
  - Cialone j; Adams H; Augustine EF; Marshall FJ; Kwon JM; Newhouse N; Vierhile A; Levy E; Dure LS; Rose KR; Ramirez-Montealegre D; de Blicke EA; Mink JW. (2012). *Females experience a more severe disease course in Batten disease*. Journal Inherit Metab Dis. 35: 549-55.
  - Carney, Nancy, R.N. (2007). *Death and Dying: A Helpful Guide In Dealing With the Many "End of Life" Issues*. Batten Disease Support and research. Internet: <https://bdsra.org/wp-content/uploads/2012/01?Deathe-and-Dying.pdf>
  - Claussen M1, Heim P, Knispel J, Goebel HH, Kohlschütter A.(1992) Incidence of neuronal ceroid-lipofuscinoses in West Germany: variation of a method for studying autosomal recessive disorders. Am J Med Genet. 1992 Feb 15;42(4):536-8. Gevonden op Internet: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1609834?dopt=Abstract>
  - Daniels, V.I., (1998). *How to manage disruptive behavior in inclusive classrooms*. Teaching Exeptional Children, 30(4), 26-31
  - Delden, Geert W. (1998). Verstandelijk en visueel gehandicapt. Een handreiking voor groepsleiding, leerkrachten en andere begeleiders van mensen met een verstandelijke handicap en een visuele beperking. Visio, Consultatie en Advies Team, Echten, Haren.
  - Delden, G.W. en Th Kiestra (1990). Wokshop "Kind en fantasie", in Verslag van een ontmoetingsweekend van ouders, familieleden en hulpverleners van kinderen met de ziekte van Batten-Spielmeyer-Vogt en aanverwante aandoeningen zoals de ziekten van Jansky-Bielschowsky en Haltia-Samtavuori. 29-30 september 1990, Centrum Hydepark Doorn.
  - Delden Geert W. (1993). The Batten\_Spielmeyer-Vogt Disease: the deterioration of the memory Functions. Scriptie European Graduate School of Child Neuropsychology, Duivendrecht, Amsterdam
  - Delden, Geert W. van, (2000). Begrippen en Woordenlijst met betrekking tot het visuele systeem. Visio rapport nr 00-3 Visio Huizen.
  - Delden, G.W. (2007) *Batten-Spielmeyer-Vogt*. Interne notie, Haren, 15-08-2007
  - Delden, G.W. van, (2007). Kijken door muren. Over mensen met een verstandelijke en visuele beperking. Visio, Huizen.
  - Dunk, M. Von der, & de Jong, C.G.A. (ed), (1992). *Growing Up to Dependence: Children and Young People with Batten-Spielmeyer-Vogt Disease*. Bartimeus Foundation, Doorn, Netherlands.
  - IMPaCCT, Standaard voor palliatieve zorg voor kinderen in Europa, (2007). European Association for Palliative Care. Vertaling: Jos M.Van Bragt, Cilia M.Galesloot met hulp van Marijke Wulp van Agora. <http://docplayer.nl/docview/29/135672467/#file=/storage/29/135672456/13567246.pdf>. Oorspronkelijk gepubliceerd in the European Journal of Palliative Care, 2007, vol.14, nr3 109-114
  - Fiddelaers-Jaspers, Riet, en Sabine Noten. Opleiders van de Opleiding "Omgaan met Verlies" en Leergang Verliesconsulent. [www.rietfiddelaers.nl/library/1\\_Bij%20de%20Les%20Rouwlandschap.pdf](http://www.rietfiddelaers.nl/library/1_Bij%20de%20Les%20Rouwlandschap.pdf); [www.stapeltjesverdriet.nl](http://www.stapeltjesverdriet.nl)
  - Fraser, D. (2001a). *The educational needs of children with cancer: A qualitative study of 12 families*. Hamilton: Waikato Institute for Research in Learning and Curriculum.
  - Gysels, F. (2010) op [www.lib.ugent.be/fulltxt/RUG01/001/392/934/RUG01-001392934\\_2010\\_0001\\_AC.pdf](http://www.lib.ugent.be/fulltxt/RUG01/001/392/934/RUG01-001392934_2010_0001_AC.pdf)
  - Heather R. Adams, PhD, Jennifer Kwon, MD, Frederick J. Marshall, MD, Elisabeth A. de Blicke, MPA, David A. Pearce, PhD, and Jonathan W. Mink, MD, PhD, *Neuropsychological Symptoms of Juvenile-Onset Batten Disease: Experiences From 2 Studies*. Journal of Child Neurology, Volume 22 Number 5 May 2007 621-627, © 2007 Sage Publications; <http://online.sagepub.com>
  - Hofman, I.L. (1990). *The Batten-Spielmeyer-Vogt disease*. Bartimeushage, Doorn, Netherlands.
  - Hofman, I. L, (1999). De ziekte van Batten-Spielmeyer-Vogt of juvenile vorm van neuronale ceroid lipofuscinoses en verwant vormen. Doorn: Bartiméus.
  - Hulstein-Dirkmaat, (1995). The cognitive development of pre-school children treated for chronic renal failure. Pediatric Nephrology, Vol.9, p 464-469
  - Internet <http://www.bdsra.org>, website van de Batten Disease Support and Research Association
  - Internet: <http://jnclresearch.org>, home page, JNCL Research Fund
  - Internet: <http://stofwisselingsziekten.nl>, website van de VKS – Volwassenen, kinderen en stofwisselingsziekten
  - Johnston, L. (2001). *Batten Disease: Insights for parents*. Reynoldsburg, Ohio. Batten Disease Support and Research Association.



- Juvenile Batten's Disease: Care in Partnerschip.* (1999). Ability/Heather House
- Kiestra, Th. (1986) , Stichting de Brink (een verslag over sprookjes bij kinderen met BSV)
  - Koehler, W., & Loftin, M. (1994). *Visually impaired children with progressive, terminal neurodegenerative disorders.* Journal of Visual Impairment and Blindness, July-Aug., 317-328
  - Lange, M. de, (juni 2006). Interne notitie Visio Onderwijsinstelling Noord, afd. MB
  - Maag, J.W. (2001) *Rewarding by punishment: Reflection on the disuse of positive reinforcement in schools.* Exceptional Children, 67(2), 173-186.
  - Naafs - Wilstra M.C. (1995) Kinderen met kanker: school en toekomst. Vereniging 'Ouders, kinderen en kanker', Zwolle.
  - Niezen, Riet (2003) Verslag van het negende Internationale Congres over NCL van 9-13 april 2003 in Chicago
  - Officier, M, (2012). "Progressief! Perspectief?" Praktijkonderzoek Master SEN
  - Rohlfs, Dörte. 2006. *Zeil met mij mee.* Een Praktijkgericht Onderzoek Over de vraag: Wat zijn noodzakelijke begeleidingscompetenties voor kinderen met de Ziekte van Batten- Spielmeyer -Vogt. Scriptie Sociaal-Pedagogische Hulpverlening, Hanzehogeschool Groningen
  - Santorelli, Filippo Maria en anderen, 2013. Molecular epidemiology of childhood neuronal ceroid-lipofuscinosis in Italy Orphanet Journal of Rare Diseases 2013, 8:19 doi:10.1186/1750-1172-8-19; <http://www.ojrd.com/content/8/1/19>
  - Spielmeyer W. *Über familiäre amaurotische idiotie.* Neurolog Cbl 1905; 24:620-1
  - Stengel OC. *Beretning om et mærkligt Sygdomstilfaelde hos fire Sødskende.* Eyr 1826; 1: 347-52 , in Brean. A., Nr.7 - 1 april 2004; Tidsskr Nor Laegeforen 2004; 124: 970-1
  - Stubbé, H. (2005). Landelijk net werk ziek zijn en onderwijs.
  - Stubbé, H. (2006). *Cystic fibrosis en onderwijs.* Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting & Ziezo
  - Teach and be taught, A guide tot teaching students with Batten disease. (1998). USA: Batten Disease support and Research Association, BDSRA
  - Tuin, Tineke M van der, (1985). *Omgekeerd leven. Een studie over de vraag hoe kinderen en jongeren die dementeren ten gevolge van de ziekte van Spielmeyer-Vogt, te helpen bij het zo zinnvol mogelijk beleven van hun bestaan.* Eindwerkstuk HBO-J, Hannie Schaft Akademie Haren.
  - Verslag van de Teamdag NCL, expertisecentrum (2 oktober 2003); Kernteam NCL expertisecentrum Bartiméus, Doorn
  - The Illuminator, volume 19, number 3, July, 2007
  - Vermaas., B.; Getherapie, in Wisselstof, September 2007
  - Verslag van een ontmoetingsweekend van ouders, familieleden en hulpverleners van kinderen met de ziekte van Batten-Spielmeyer-Vogt en aanverwante aandoeningen zoals de ziekten van Jansky-Bielschowsky en Haltia-Samtavuori. 29-30 september 1990, Centrum Hydepark Doorn.
  - Vogt H. *Über familiäre amaurotische idiotie und verwandte krankheitsbilder.* Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie, 1905; 22: 161-71.
  - Willers, R. en Hulsteyn, K. en leden expertisegroep NCL. Nota JNCL herschreven versie mei 2014. Koninklijke Visio, Huizen
  - Williams, L.A., (2008). *Students first: A trans-disciplinary team approach tot the education of a student with Battens disease.* (dissertation) University of Canterbury, New Zealand.
  - Zuurman, Ruud. "Een kus ... en een knuffel" ISBN: 9789461763945
  - Zwijs-Hofman, I.L. (1985). Children in a dementia process: the batten-Spielmeyer-Vogt-disease. Bartimeushagen, centre for multiple handicapped, Doorn, The Netherlands.

**Koninklijke Visio**  
expertisecentrum  
voor slechtziende en  
blinde mensen

[www.visio.org](http://www.visio.org)