

JNCL

opas omaisille ja ammattilaisille

Yhteistyössä:
Suomen JNCL-perheiden tukiyhdistys
Näkövammaisten liitto ry
Näkövammaiset lapset ry

Sisällys

1. Diagnoosista alakouluun	4
1.1 Ensioireet ja sairauden alkuvaihe	4
1.2 Mitä ja miten kerrotaan sairaudesta?	4
1.3 Lapsen ja perheen alkuvaiheen tuki	5
1.4 Lääkinnällinen kuntoutus	5
1.5 Varhaiskasvatuksen ja koulunkäynnin tuki	6
1.6 Kouluikäisen sosiaaliturva	6
1.7 Kouluikäinen ja JNCL-taudin aiheuttamia erityispiirteitä	7
1.8 Oireet lisääntyvät	9
 2. Taantumisvaihe	 11
2.1 Taantumisvaiheen toimintakyky	12
2.2 Miten käsitellä tilannetta nuoren itsensä kanssa?	12
2.3 Jaksatko käsitellä asiaa sisarusten kavereiden tai perheen ystävien kanssa?	12
2.4 Koulunkäynti	13
2.5 Taantumisvaiheen palvelusuunnitelma	13
2.6 Taantumisvaiheen kuntoutussuunnitelma, terapiat, apuvälineet	13
2.7 Nuoruusikäisen taloudelliset tuet	14
2.8 Tukea vanhemmille ja läheisille	15
 3. Heikentymisvaihe	
3.1 Tilanne	16
3.2 Toimintakyky	16
3.3 Jos et saa selvää puheesta	17
3.4 Suru ja käytöshäiriöt	17
3.5 Siirtyminen koulusta päivätoimintaan	18
3.6 Heikentymisvaiheen palvelusuunnitelma	18
3.7 Heikentymisvaiheen kuntoutus ja apuvälineet	19
3.8 Hoito	19
3.9 Vanhempien tukeminen	19

4. Palliatiivinen vaihe ja kuolema	20
4.1 Keskitytään hyvään hoitoon	20
4.2 Saattohoito	20
4.3 Perheen tukeminen saattohoitovaiheessa	21
4.4 Hautaus ja siihen liittyvät toimet	21
4.5 Perheen tilanne nuoren kuoleman jälkeen	22

Aluksi

Edessäsi on opas, jossa käsittelemme JNCL-tautia sairastavan lapsen, nuoren ja aikuisen elämänsäkaareen liittyviä käytännön asioita ja esittelemme pääkohtia palvelujärjestelmästä. Lisää tietoa palveluista löytyy myös Näkövammaisten liiton tuottamasta vuosittain päivittyvästä palveluoppaasta, www.nkl.fi/fi/etusivu/nakeminen/julkaisu/palveluopas sekä www.sosiaaliturvaopas.fi, jonka laatimisessa on ollut mukana 17 eri järjestöä.

Tämä opas on tarkoitettu sekä vanhemmille että ammattilaisille. Keskitymme JNCL-sairauden tuomiin arjen haasteisiin, sillä palvelujen ja tuen saamiseksi tarvitaan tietoa ja perusteluita.

Oppaan on toimittanut Näkövammaisten liiton lapsi- ja perhetyön asiantuntija Annika Tyynysniemi. Kirjoittajina ovat olleet Näkövammaisten liitto ry:n oikeuksienvälönnan asiantuntijat. Lisäksi opas sisältää vanhempien kertomia kokemuksia.

Oppaan teossa on auttanut Maria Liisa Punkari, joka toimi Näkövammaisten liiton JNCL-erityistyöntekijän tehtävissä vuosien 1988–2015 ajan.

Yhteistyössä Suomen JNCL-perheiden tukiyhdistys, Näkövammaisten liitto ry ja Näkövammaiset lapset ry.

1. Diagnoosista alakouluun

1.1 Ensioireet ja sairauden alkuvaihe

Sairauden näköön liittyvät oireet alkavat useimmiten 4–6 vuoden iässä, jolloin aiemmin terveen tuntuisen lapsen näkö alkaa heiketä. Lapsi alkaa katsella hyvin läheltä, lelut ja tavarat katoavat, värejä on vaikeaa erottaa toisistaan ja lapsi liikkuu varovasti hämärässä.

Näön heikentyminen johtuu silmän verkkokalvon rappeumasta, sillä verkkokalvon solut reagoivat herkästi hermosoluissa tapahtuviin aineenvaihdunnan muutoksiin, joita lapsella on ollut, perinnöllisen kertymäsairauden takia, syntymästään asti. Rappeuman aiheuttamia muutoksia huomataan silmän verkkokalvon tarkan näön alueella (makuladegeneraatio). Näköongelmat ilmenevät keskeisen näkökentän puutoksina, näöntarkkuuden heikentymisenä, häikäistymisherkyytenä, hämärässä näkemisen vaikeutena ja värinäön heikentymisenä. Koska lapsella on keskeisen näkökentän puutos, hän ei selviydy tarkkaa lähinäköä vaativista tehtävistä eikä tunnista kasvoja ja ilmeitä. Hän joutuu käyttämään näkökentän reuna-alueita, jolloin hän katsoo viistoon ohi kohteen.

Vanhempi kertoo: *Minä huomasin ihan ensimmäisenä, että meidän lapsi katsoi omaa piirustustaan heiluttamalla päätä ylös ja alas tai oikealle ja vasemmalle. Varmaan oli epäselviä kohtia näkökentässä.*

Muita kertymäsairauden ongelmia voivat olla lievät tai eriaisteiset oppimisvaikeudet sekä keskittymisen ja huomion suuntaamisen ongelmat, jotka johtuvat aivojen alkavasta degeneraatiosta, aivosolujen rappeutumisesta. Lapsen saattaa olla vaikeaa kuunnella satua tai toisen puhetta loppuun, ja lapsi hyppelee leikeissään ja tekemisissään aiheesta toiseen. Toisaalta mieluista tekemistä voi olla vaikea lopettaa. Lapsi voi olla levoton, ja hänellä voi olla nukkumiseen liittyviä ongelmia.

Osa lapsista saattaa jo varhaisessa vaiheessa saada epileptisiä kohtauksia, mutta yleisimmin ilmeisimmät kohtausoireet tulevat 11–12 vuoden iässä. Myös motoriikan alueella saattaa ilmetä vaikeutta, joka näkyy lievänä kömpelyytenä ja lievänä puheen tuottamisen vaikeutena.

JNCL-taudin toteaminen on perheelle epätietoisuuden aikaa. Myös lapsi reagoi tilanteensa muutoksiin, kun näön heikentyminen vaikeuttaa toimimista eikä hän selviydy samalla tavoin kuin muut lapset. Siksi on tärkeää, että lapsi saa onnistumisen kokemuksia ja muistoja. Lapsen ympäristö muokataan sellaiseksi, että hänen on siinä helppo toimia. Esikoulu- ja koulutehtäviä muokataan siten, että lapsi selviytyy niistä.

1.2 Mitä ja miten kerrotaan sairaudesta?

Sairauden toteaminen ja toimintakyvyn heikentyminen on hämmentävä tilanne lapselle itselleen sekä hänen sisaruksilleen. Perheen kaikkien lasten tulee saada tietoa sairaudesta oman kehitystasonsa ja vastaanottokykynsä mukaisesti. Lapsia kannattaa kuitenkin varjella liian varhaiselta tiedolta siitä, mitä etenevä sairaus tuo tullessaan aikanaan.

Vanhemmat sisarukset saattavat pelätä sairastuvansa samaan sairauteen. Perheen muiden lasten perinnöllisyystutkimuksista keskustellaan hoitavan lääkärin kanssa. Myös isovanhemmat ja sairaan lapsen vanhempien sisarukset tarvitsevat tietoa sairaudesta, mahdollista geenitestauksista varten.

Lapsen päivähoito, esikoulu ja koulu tarvitsevat tietoa sairaudesta tämänhetkisistä oireista ja siitä, miten ne vaikuttavat tällä hetkellä ja mitä tukitoimia lapsi tarvitsee. Kovin kauaskantoisia asioita ei tässä vaiheessa ole tarpeen vielä kertoa.

Kaiken hämmennyksen, pelkojen ja haasteiden keskellä on perheen lasten kannalta kuitenkin tärkeää, että perhe elää mahdollisimman tavallista elämää.

1.3 Lapsen ja perheen alkuvaiheen tuki

Keskussairaalan näkövammaisten kuntoutusohjaaja on lähityöntekijä kuntoutuksen ja palveluiden suunnittelussa ja perheen tukemisessa. Lisäksi kannattaa hakea keskusteluapua esimerkiksi psykologilta, josta tietoa antaa hoitava yksikkö. Myös sisarukset sekä muut perheen läheiset tarvitsevat tietoa ja tukea.

Perheellä on mahdollisuus osallistua Kelan kustantamaan yksilöllisille kuntoutusjaksoille ja sopeutumisvalmennukseen Näkövammaisten liiton liris-keskuksessa. Lisätietoja hakemisesta: www.nkl.fi/fi/etusivu/kuntoutus/lapset

Suomen JNCL-perheiden tukiyhdistys ry on JNCL- ja LINCL-tautia sairastavien perheiden yhdistys, joka järjestää mm. vertaistukitapaamisia. Lisätietoa www.jncl.fi sekä yhdistyksen julkisilta Facebook-sivuilta. Liity jäseneksi: <https://edge.flomembers.com/suomenjncl/members/application/createApplication> tai ota yhteyttä: info@jncl.fi.

Näkövammaiset lapset ry on vanhempainyhdistys, joka tarjoaa näkövammaisten lasten perheille vertaistukitoimintaa ja virkistystoimintaa. www.silmatera.fi

Norio-keskus on keskittynyt harvinaisiin perinnöllisiin sairauksiin. Sieltä saa neuvontaa ja tukea. www.norio-keskus.fi

Vanhempien kannattaa hakea keskusteluapua ammattilaisilta. Hoitava lääkäri voi kirjoittaa lähteen vanhempien kriisitukeen ja muuhun psykologiseen tukeen. Myös oman terveyskeskuksen kautta saa yhteyden kriisityöntekijöihin.

1.4 Lääkinnällinen kuntoutus

Keskussairaalaan lapselle laaditaan kirjallinen kuntoutussuunnitelma, joka toimii kuntoutumisen kokonaisjärjestelyjen tukena. Keskussairaalan kuntoutusohjaaja on keskeinen henkilö kuntoutuksen suunnittelussa ja toimii yhteyshenkilönä ammattilaisverkostossa. Lastenneurologian yksikkö ja silmäklinikka tekevät yhteistyötä hoidon ja kuntoutuksen suunnittelussa. Näönkuntoutuksen kautta lapsi saa suurentavia ja häikäistymistä helpotta-

via apuvälineitä. Liikkumistaidon ja valkoisen kepin käytön harjoittelu kannattaa aloittaa näön heikennettyä.

Toimintaterapia ja/tai fysioterapia alkaa toimintakyvyn ylläpitämiseksi ja yleensä sen kustantaa Kela.

1.5 Varhaiskasvatuksen ja koulunkäynnin tuki

JNCL-tautia sairastavalle lapselle tehdään useimmiten pidennetyn oppivelvollisuuden päätös. Oppimisen ja koulunkäynnin tukimuodot ja tuen taso määritellään myös.

Koulunkäyntiin saa tukea Oppimis- ja ohjauskeskus Valteri Onervasta tai ruotsinkielisestä Valteri Skillasta. Kunnan kustantamana on mahdollisuus saada heiltä tukea ja perehdytystä lapsen lähikouluun sekä käydä Valteri Onervassa tilapäisen opetuksen jaksoilla, ns. tukijaksoilla.

Lapsi opiskelee näkövammaisen opiskelutekniikoilla ja apuvälineillä. Äänikirjat tilataan Celiasta. Myös pistekirjoituksen opettelu aloitetaan varhaisessa vaiheessa. Alaluokkia käyvällä näkövammaisella lapsella on yleensä mahdollisuus aamu- ja iltapäivähoitoon, jossa usein on myös avustaja mukana.

1.6 Kouluikäisen sosiaaliturva, kuntoutus, tukimuotoja ja apuvälineet

Kela

- alle 16-vuotiaan vammaistuki www.kela.fi/vammaistuki-lapselle
- erityishoitoraha www.kela.fi/erityishoitoraha

Sosiaalitoimi

- Omaishoidon tukea haetaan sosiaalitoimesta. Omaishoidon tukeen liittyy myös omaishoitajan 2–3 päivää/kk myönnettävät omaishoitajan vapaapäivät.

Kunnan sosiaalitoimen vammaispalvelut

- www.nkl.fi/fi/etusivu/nakeminen/julkaisu/palveluopas/4-kunnan-vammaispalvelut
- henkilökohtainen apu koulun ulkopuolisena aikana, vapaa-ajan avustaja mukaan harrastuksiin
- kuljetuspalvelu vapaa-aikaan, (lapsen mahdollisuus käyttää taksia yhdensuuntaisiin matkoihin 18 kertaa kuukaudessa. esim. harrastusmatkoihin ja kaverien luo liikkumiseen)
- valaistuksen muutostyöt kodissa ja pihassa (tuetaan lapsen toimintakykyä heikentyneen näön ja häikäistymisherkyyden vuoksi valaistusta parantamalla)
- harkinnanvaraisena kunta voi myöntää 50% näkövammaiselle erityisesti soveltuvan iPhoneen hankintakuluista
- harkinnanvaraisena kunta voi myöntää tukea esim. vanhempien pistekirjoituskursseja varten
- *Palvelusuunnitelma*

Kunnan vammaispalvelujen työntekijä ja vanhemmat laativat yhdessä palvelusuunnitelman. Ennen ensimmäistä palvelusuunnitelmakokousta on hyvä pyytää tukea kuntoutusohjaajalta, niin että suunnitelmaan saadaan sisällytettyä lapsen ja perheen palvelutarpeet kattavasti.

- Perustelevat lausunnot eri palvelumuotoja varten saadaan hoitavalta lääkäriltä. Pyydä apua kuntoutusohjaajalta ja oikeuksiensvalvonnan asiantuntijalta.

Opetustoimi

- erityisen tuen päätös, johon sisältyy oikeus erityisopetukseen ja tukipalveluihin
- pidennetty oppivelvollisuus
- koulunkäynnin ohjaaja
- koulukuljetus tarpeen mukaan
- mahdollinen koulupaikka Valteri-koulussa
- Opetus- ja ohjauskeskus Valterin tuki ja ohjauspalvelut omaan kouluun sekä mahdollisuus tilapäisen opetuksen jaksoihin, ns. tukijaksoihin sekä opettajien ja koulunkäynnin ohjaajien perehdyttämiskoulutus ja pisteopetus

Muuta tukea

- Piste- ja äänikirjoja lainaavan Celia-kirjaston palvelut, www.celia.fi
- Vanhempien pistekirjoituskurssit (kunnan tuki on harkinnanvarainen),
- Suomen JNCL-perheiden tukiyhdistys ry:n toiminta; yhdistyksen verkkosivuille pääsee jäseneksi kirjautunut, www.jncl.fi
- Näkövammaiset lapset ry:n toiminta, tapaamiset ja lomat, www.silmatera.fi/toiminta
- Sokeain lasten tuki ry järjestää tuettuja lomia, www.sokeainlastentuki.com
- Sokeain Lasten Tukisäätiö myöstää apurahoja ja stipendejä, www.sokeainlastentukisaatio.fi
- Liikuntaharrastuksiin voi vuokrata Soveltavan liikunnan apuvälinetoimintaa tekevän Solian kautta, www.vammaisurheilu.fi/palvelut/solia ja Kehitysvammaisten tukiliitto ry:n apuvälinevuokraamo Malikkeen kautta, www.tukiliitto.fi/malike
- Sairaalan lapsen hoitoa varten on osalla työntekijöistä oikeus jäädä palkattomille vapaapäiville 1–4 työpäiväksi. Tilapäisen hoitovapaan oikeus erilainen, riippuen omasta työehtosopimuksesta tai työnantajasta.

Erikoissairaanhoito

- Hoitovastuu on keskussairaalan lastenneurologian yksiköllä. Kuntoutussuunnitelmaan liitetään myös kouluikäisen lapsen tarvitsemista lääkinällisen kuntoutuksen tukimuodoista ja apuvälineistä.
- kuntoutusohjaus
- useimmiten apuvälineinä voivat olla mm. suurentava lukulaite ja suurennuslasi sekä pistekirjoituskone
- valkoinen keppi ja sen käytönopetus
- liikkumistaidon ohjaus

Kela kustantaa hoitavan lääkärin johdolla tehdyn kuntoutussuunnitelman mukaan

- terapiapalvelut (toiminta- ja fysioterapia, puheterapia ja muut terapiat
- kuntoutuskurssit koko perheelle Näkövammaisten liiton liris-keskuksessa www.nkl.fi/fi/etusivu/kuntoutus/lapset

1.7 Kouluikäinen ja JNCL-taudin aiheuttamia erityispiirteitä

Lapsen kouluvuosien kuluessa alkaa JNCL-taudin oireiden monimuotoinen kirjo erottua selvemmin. Toisinaan, jos tauti todetaan vasta koulun alettua, saattaa opettaja tai kouluterveydenhoitaja kiinnittää huomioita heikentyneeseen näöntarkkuutteen.

Koulun 1.–3. luokilla lapsi voi vielä pärjätä tavallisessa luokassa. Tuolloin hän todennäköises-

ti selviytyy luokassa henkilökohtaisen avun, suurennuslaitteen ja äänikirjojen kuuntelulaitteen turvin. Opettajan ja muun tarpeellisen koulun henkilökunnan on hyvä tietää lapsen nykytilanteesta, jotta he osaavat ottaa sen huomioon sekä opetuksessa että välitunneilla.

Näöntarkkuus heikkenee ja mm. välitunneilla voi lapsen olla vaikeaa havaita kavereita näönvaraisesti. Helpotusta tuovat luokkakaverien ja välituntia valvovan aikuisen huomioliivit, sekä pihaleikkeihin varatut kirkkaat pallot, kartiot ja hulavanteet.

Vanhempi kertoo: *Meillä taisteltiin ensimmäiset vuodet läksyjen kanssa. Näin jälkikäteen mietti, kannattiko. Olisiko ne iltapäivät voinut käyttää mukavampaan toimintaan. Itselle ei tullut mieleenkään, että läksyt voisi jättää tekemättä tai niitä ei tulisi. Tokihan niitä voi antaa, mutta vain vähän, jos lapsi niitä haluaa.*

Kaverisuhteiden tukeminen on tärkeää, niin koulussa kuin vapaa-ajallakin. Vaikka lapsen näkö on heikentynyt ja muitakin oireita on tullut, on silti monia asioita, joita pystyy hyvin tekemään kaverien kanssa.

Lapsen puheen rytmi voi muuttua ja sanojen löytäminen nopeassa puheessa vaikeutuu. Lapsi joutuu hakemaan haluamaansa sanaa tai ilmaisua. Itsensä ilmaisuun auttaa rauhallinen, turvallinen ja ymmärtävä ilmapiiri. Päiväkirjatyypinen ”Muistelukirja” on lapsen oma kirja, jota voi käyttää kuvaamaan arkea ja pitämään yllä lapsen muistikuvia erilaisista tapahtumista. Muistojä, valokuvia ja tapahtumia voidaan kirjata myös tietokoneelle. Valokuvia voi sitten myöhemmin kuvailla lapselle.

Lapsen keskittymiskyky heikkenee, asioiden opettelu on hidasta ja hiljalleen jo opituissa taidoissa tapahtuu taantumista. Lapsen vuorokausirytmä voi alkaa heittelehtiä, yöt voivat olla levottomia.

Kouluikäisen vanhemmille tulee esiin monia kysymyksiä, joihin erityisesti saman kokeneet osavat vastata parhaiten. On suositeltavaa liittyä vertaistuen pariin, JNCL-yhdistykseen, www.jncl.fi. Yhdistys järjestää perhetapahtumia, joissa vanhemmat ja lapset pääsevät tapaamaan toisiaan.

Lapsen ollessa 7–10-vuotia aletaan tarvita lisää palveluja. Hoitava lääkäri, sairaalan kuntoutusohjaajat ja sosiaalityöntekijät sekä kunnan sosiaalityöntekijät ovat avainasemassa monien palvelujen hakemisessa. Heidän puoleensa kannattaa kääntyä palvelujen kartoittamiseksi ja ajantasalle saattamiseksi.

Vanhemmat tekevät hakemukset, mutta apua saa esim. kuntoutusohjaajalta, sairaalan sosiaalityöntekijältä tai Näkövammaisten liiton oikeuksienvälvonnan asiantuntijalta.

Kun lapsen sairaus etenee, on jokainen lapsen menettämä taito myös oma huolen ja surun aihe. Perheen surun käsittelyyn on hyvä järjestää palvelua ja aikaa. Lapsen ja myös sisarusten kodin ulkopuolinen hoitopaikka mahdollistaa vanhemmille omaishoidon tukeen liittyvien vapaa-päivien pitämisen.

1.8 Oireet lisääntyvät

Lapselle ilmaantuu muita liitännäissairauksia, kuten epilepsian ja parkinsonin taudin oireita. Ne tuovat tullessaan omanlaisiaan haasteita, mm. lääkehoidon ja lääkkeiden sivuvaikutusten ja epilepsiasairauden hoitoon liittyvän muun seurannan suhteen.

Alakouluaikana ilmenee sairauteen liittyviä oireita, kuten aiemmin opittujen asioiden unohtaminen, lyhytaikaisen muistin heikkeneminen, ”lyhytpinnaisuus” ja ärtyminen sekä yleisen valppauden väheneminen. Liikkumiskyky heikkenee, liikkeet hidastuvat. Lapsen perusliikuntakykyä on hyvä ylläpitää säännöllisellä arkiliikunnalla ja vaikkapa Soveltavan liikunnan vuokraamilla apuvälineillä, www.vammaisurheilu.fi/palvelut/solia. Myös Kehitysvammaisten tukiliiton Malike-toiminta vuokraa liikkumisen apuvälineitä tutustumista ja kokeilua varten, www.tukiliitto.fi/malike

Näin koko perheellä on mahdollisuus nauttia ulkoilusta, pyöräilystä ja muusta liikkumisesta.

Sairauden eteneminen vaikuttaa myös lapsen henkiseen hyvinvointiin monin eri tavoin. Lapsi voi olla aloitekyvytön, jopa apaattinen tai masentunut. Hän voi vetäytyä omiin oloihinsa, ja lapseen on vaikea saada yhteyttä. Hän voi olla myös hyvin aktiivinen. Lapsi seuraa ryhmässä muiden ihmisten puheita, ja kommentoi asiaa, vaikka hän ei olekaan juuri siinä keskustelussa mukana. Lapsi voi olla myös erityisen kiukkuinen, jopa aggressiivinen. Näitäkin oireita tulee esiin eri tavoin, yksilöllisesti.

Tavallinen arki kotona, vanhempien ja sisarusten seurassa, on lapselle parasta. Sitä kannattaa vaalia.

Kouluikäisenä monet lapsen oireet alkavat näkyä ulospäin. Lapsen toimintakyvyn ja käyttäytymisen ero perheen muihin lapsiin, on nähtävissä. Sen vuoksi esimerkiksi lapsen sisaruksille herää monia kysymyksiä. Näihin keskusteluihin on erilaisia malleja ja niihin kannattaa etukäteen varautua. Lapsen sisaruksilla on oikeus tietoon, koska heidänkin elämäänsä vammaisen sisaruksen tilanne vaikuttaa ja tulee vaikuttamaan monin tavoin. On tärkeitä muistaa, että vanhemmat päättävät, mitä halutaan kertoa sisaruksille, sukulaisille ja ystäville.

Kouluikäinen JNCL-lapsi on itse hämmentynyt sairaudestaan, menetetyistä näöistään ja muuttuneesta toimintakyvystään. Nämä lapsen omat havainnot vaikuttavat monin tavoin hänen käyttökseen mm. oikkuilevana käytöksenä.

Kuormittuminen arjessa voi olla myös ärtymyksen syynä. Osa lapsista ponnistelee koulussa osaamisensa ääri rajoilla ja vaatii itseltään suorituksia. Mikäli koululainen alkaa painokkaasti muistella omia menetettyjä taitojaan, on hyvä keskustella asiallisesti hänen kanssaan, mitä uusia taitoja hän on oppinut, ja miten paljon hän on ponnistellut.

Lapsen oma suru ja kaipaus entiseen, vaatii kuuloa ja tarkkaavaisuutta. Joskus perheessä voi olla myös tarve antaa lapselle mahdollisuus harrastaa monia asioita, niin että hän vielä tässä vaiheessa saa kokea ja iloita uusista asioista. Tässä kannattaa säilyttää maltti.

Mikäli lapsella on koulunkäynnin lisäksi sekä vaativaa kuntoutusta että useita kiinnostavia harrastuksia, voivat lapsen päivät täyttyä liiaksi. Havainnot lapsesta ovat tärkeitä jakaa vanhempien ja lapsen ympärillä olevien muiden aikuisten kanssa.

Lapsen kouluikä on lapsen elämässä hyvää aikaa. Lapsen sokeutumista ja epilepsiakohtauksia lukuun ottamatta muut oireet ovat tässä kohtaa vielä melko lieviä.

Lapsi on useimmiten vastaanottokykyinen ja hankaluuksista huolimatta kohtalaisen vuorovaikutustaitoinen. Elämä maistuu. Lapsi on utelias ja ilahtuu itselleen tärkeiden asioiden huomioon ottamisesta ja hänen pienten toiveidensa kunnioittamisesta. Vanhemmat ja koko perhe voivat suunnitella yhdessä pieniä hyviä hetkiä perheen arkeen ja juhlaan.

2. Taantumisvaihe

Perhe on JNCL:aa sairastavan nuoren tukikohta. Nuoren ystävyys-suhteet ovat pitkälti vertais-suhteita, mutta ne ovat varsin merkittäviä. Kelan kuntoutusjaksoilta tai Valterin tukijaksoilta syntyneet ystävyys-suhteet kantavat ja voivat jatkua koko nuoren elämän ajan. Ystävyys on vahva tuki ja tämä kumppanuus voi tuoda iloa koko perheelle.

Nuori ei irtaudu vanhemmistaan, vaan hoitovastuu jatkuu ja tiivistyy. Nuoren on saatava kokemus siitä että hän voi toivoa, innostua ja toimia, vaikka itsenäinen suoriutuminen on vaikeaa. Nuoren odotukset ja mielenkiinnon kohteet ovat tässä vaiheessa hyvin konkreettisia: lapsuudesta tutut leikit, pelit, eläimet, kirjat, musiikki, televisio-ohjelmat ja läheiset ihmiset.

Vanhemmat ovat nuorelle myös innostajia, toiminnan ja tekemisen mahdollistajia, siksi myös vanhemmat tarvitsevat runsaasti tukea.

2.1 Taantumavaiheen toimintakyky

Varsin monen JNCL-tautia sairastavan nuoren motoriset toiminnot ja puheen tuottaminen heikentyvät teini-iän kuluessa. Nuoresta tulee aiempaa kankeampi ja kumarampi. Hänellä on tasapainovaikeuksia, mahdollisesti myös epileptisiä kohtauksia, liikehäiriöitä aiheuttavia parkinsonityyppisiä oireita, käytöksen häiriöitä ja oppimisvaikeuksia. Hänen on opeteltava tekemään monia asioita eri tavalla kuin ennen ja ponnisteltava lujasti aiemmin helposti sujuneissa toimissaan.

Muutokset vievät nuorelta jo muutenkin heikentyneitä voimia ja heijastuvat monin tavoin hänen kokemusmaailmaansa ja minäkuvaansa. Hän on silti murrosikäinen nuori, toiveineen ja tarpeineen. Hänellä voi olla vahva tahto ja selkeä käsitys siitä mitä haluaa.

Motorisen ja kognitiivisen toimintakyvyn heikkeneminen eivät ole aina saman tahtisia. Nuorten kyvyissä ja valmiuksissa on tässäkin vaiheessa huomattavia yksilöllisiä eroja. Toiset saattavat olla motorisesti ja älyllisesti varsin toimintakykyisiä, kun taas toisilla nuorilla myös looginen päätelykyky ja abstrakti ajattelun taito ovat heikentyneet varhain. Myös muutokset lyhytkestoisessa muistissa ja mieleen palauttamisen kyvyssä ovat yksilöllisiä.

Ihmisen älykkyydessä on monia osa-alueita, eikä JNCL-sairaus välttämättä heikennä kaikkia kognitiivisia kykyjä tasaisesti. Nuoren puheesta voi olla vaikea saada selvää motorisen heikkene-misen aiheuttamien äänkytsoireiden vuoksi, mutta hänen ymmärryksensä voi olla hyvinkin tervää ja sanavarastonsa saattaa laajentua edelleen.

Kommunikaation vaikeudet aiheuttavat hänelle välillä sietämätöntä turhautumista ja epätoivoa. Siksi ymmärretyksi tulemista tulee kaikin tavoin tukea. Lapsen puheen sisältö voi köyhtyä; hän hakee tuttujakin käsitteitä ja sanoja.

Puhuminen, juttelu, todellinen keskustelu, dialogi ja aidosti kuulluksi tuleminen ovat tärkeitä nuoren sosiaalisen läheisyyden ja hyvinvoinnin kannalta. Aiemmin koettu ja opittu ja sen muis-telemisen kannattelevat tämän vaiheen vaikeuksissa yllättävän paljon.

2.2 Miten käsitellä tilannetta nuoren itsensä kanssa?

Nuoren sisäinen ja ulkoinen olemus on erilainen sisaruksiin verrattuna. Päivittäin tapahtuu turhauttavia ja sietokykyä koettelevia asioita. Arvaillet, kuinka paljon nuori ylipäättään miettii itseään ja tulevaisuuttaan. Nuoren tilanne on julma ja kohtuuton.

Tieto nuoren vaikeasta etenevästä sairaudesta ja JNCL-taudin luonnolliseen kulkuun kuuluvasta varhaisesta kuolemasta järkyttää myös työntekijöitä ja muita nuoren lähellä olevia ihmisiä. Mielipiteet ja tuntemukset vaihtelevat siitä, mitä nuorelle itselleen kerrotaan sairauden kulkuun ja varsinkin sen loppuvaiheeseen liittyvistä vaikeuksista.

Vanhemmat päättävät lapsensa edun myös siitä, mitä nuorelle kerrotaan sairaudesta. Terveystieteidenhuollossa potilaan asema ja oikeudet määräytyvät sekä hänen ikänsä että hänen kehitystasonsa mukaan. Alaikäistä potilasta hoidettaessa on hänen mielipiteensä otettava huomioon, mutta jos alaikäinen ei kykene päättämään hoidostaan, häntä on hoidettava yhteisymmärryksessä hänen huoltajansa tai laillisen edustajansa kanssa.

Kokeneet työntekijät lohduttavat: nuori elää tätä päivää, kuten kuka tahansa nuori, konkreettisesti ja epärealistisin haavein. Niitä ei tarvitse murtaa, mutta on myös hetkiä, jolloin nuori saattaa olla avoin ja ahdistunut sairautensa edessä.

2.3 Jaksatko käsitellä asiaa sisarusten kavereiden tai perheen ystävien kanssa?

Perheen arkea sivuavat läheiset ihmiset ovat tavalla tai toisella osallisena tässä ”uudessa normaalissa” tilanteessa. Vanhemman omien rajojen tunnistaminen ja asettaminen helpottaa kanssakäymistä. Voit kertoa mikä nuoren tilanne on, mutta myös sen, jaksatko tai haluatko puhua asiasta enempää. Toisaalta voit kokeilla avoimuutta. Kerro läheisille, millaista konkreettista apua heiltä toivoisit, tai kuinka toivot asiaa käsiteltävän läheisten seurassa.

2.4 Koulunkäynti

Vanhempi kertoo: A:n (tuolloin 13-vuotias) sairaus on edennyt vähitellen omalla vääjäämättömällä painollaan. Keskittymiskyvyn huonontumista ja näön heikkenemistä on seurannut hiljalleen tapahtuva taantumisen, muistin huononeminen ja käytöshäiriöt. Lopullisesti A sokeutui viime kesänä, jäljelle jäi vain hyvin vähäinen valon taju. Nyt A:lle on alkanut tulla Parkinsonin-taudin oireita. Liikkumiskyky on myös selvästi huonontunut. Meillä on kotona pyörätuolikin, johon A ei kyllä mielellään istu. Koulunkäyntiä vaikeuttavat erityisesti juuri pitkäjännitteisyyden puute ja käytöshäiriöt.

Vaikeavammainen nuori jatkaa sairauden etenemisen mukaan koulunkäyntiään yläkoulussa tai erityiskoulussa. Henkilökohtainen avustaja on yleensä välttämätön. Oppimistavoitteet ja opetusjärjestelyt toteutetaan yksilöllisten tarpeiden vaatimalla tavalla. Myös kielellisten kykyjen ja kommunikaation tuki tulee järjestää riittävällä tasolla.

Innostus on avaintekijä myös JNCL:aa sairastavan nuoren onnistuneessa oppimisessa. Vaikka oppisisällön tulee olla nuoren kykyjä vastaavaa, sen on oltava merkityksellistä, kiinnostavaa ja

positiivisesti haastavaa. Sairauden edetessä hän on entistä riippuvaisempi rauhallisesta ympäristöstä ja turvallisuuden tunteesta. Vakituinen luokka ja tuttu opiskeluympäristö ovat myös tärkeä kommunikaatiota tukeva tekijä. Nuoren tulee olla (tarvittaessa lähiaikuistensa ja vertaiskaveriensä kanssa) osallisena opetusohjelman sisällön, toteuttamistavan ja mukautusten suunnittelussa.

Opettajat ja avustajat saavat tarvittaessa tukea (sairaanhoidopiiristä riippuen) silmäyksikön tai lasten neurologian kuntoutusohjaajilta sekä Valteri Onervasta ja erityisopettajalta.

2.5 Palvelusuunnitelma taantumisvaiheessa

Palvelusuunnitelmaan kootaan keinoja helpottaa fyysistä apua ja liikkumisen apuvälineitä tarvitsevan, mahdollisesti arvaamattomasti käyttäytyvän sokean nuoren asumista ja koulunkäyntiä.

Kodin kylpyhuone- ja wc-tiloja sekä kulkureittejä on syytä muokata rollaattoria, pyörätuolia tai avustajaa käyttävän henkilön tarpeisiin. Käytännössä toimintaterapeutti tai liikuntavammaisten/kehitysvammaisten kuntoutusohjaaja suunnittelee tarvittavat muutokset ja kotikunta kustantaa muutostyön vammaispalveluna. Harvinaisen etenevän JNCL-taudin luonnollisen kulun selvittäminen kunnan sosiaalitoimen työntekijöille on tärkeää. Silloin kunnan työntekijä pystyy paremmin ennakoimaan sairauden oireiden aiheuttamia toimintakyvyn muutoksia päätöksiä tehdessään. Palvelusuunnitelmaa mietittäessä kannattaa olla yhteydessä kuntoutusohjaajaan ja hoitavaan lääkäriin. Lääkärinlausunto palvelusuunnitelmaan pohjaksi on yleensä tarpeen.

Henkilökohtainen avustaja auttaa rytmittämään perheen ja lapsen elämää ja jakaa osaltaan hoidotaakkaa. Avustajiksi tarvitaan tässä vaiheessa todennäköisesti jo useampia henkilöitä ja heiltä vaaditaan taitoa vastata sairauden vaiheen tuomiin tarpeisiin. Jotta avustaja saadaan sitoutettua tehtäväänsä mahdollisimman pitkäksi aikaa, on tärkeää että avustaja tietää riittävän pitkälle tulevaisuuteen työsuhteensa pituuden. Tärkeää on, että avustajalle on annettu työnsä tueksi riittävä perehdytys lapsen tilanteesta. Perehdytyksestä vastaavat vanhemmat, mutta myös kuntoutusohjaaja voi kysyä avuksi.

Nuori tarvitsee myös kuljetuspalvelua koulumatkoihin ja vapaa-ajalle. Palvelusuunnitelmasa kannattaa kiinnittää erityistä huomiota kuljetuspalvelun järjestämistapaan, mikäli kuljetukset toteutetaan erillisenä tilausjärjestelmänä ja yhdistelykuljetuksina. Nuoren mahdollinen kohtaosalttius ja avuntarve sekä käytössä olevat liikkumisen apuvälineet voivat oikeuttaa palvelun järjestämiseen yksilöllisten tarpeiden mukaisesti.

2.6 Kuntoutussuunnitelma, terapiat, apuvälineet

Kuntoutussuunnitelman laatimisvastuu on sillä julkisen terveydenhuollon yksiköllä – useimmiten erikoissairaanhoidolla – joka pääasiassa vastaa sairauden hoidosta ja seurannasta. Käytännössä tämä voi olla neurologisten sairauksien poliklinikka tai erityishuoltopiirin käyttämä palveluntuottaja.

Kuntoutussuunnitelmaan kirjataan mahdollisimman kattavasti lapsen tarvitsema hoito, kuntou-

tus, apuvälineet, palvelut ja toimenpiteet. Suunnitelmaan teossa on mukana hoitava lääkäri, kuntoutusohjaaja, terapeutit sekä vanhemmat. Kuntoutussuunnitelma on osa hoitosuunnitelmaa ja se tehdään 1–3 vuodeksi.

Kuntoutusohjaaja toimii yhdyshenkilönä kodin, sairaalan ja muiden lapsen hoitoon ja kuntoutukseen osallistuvien tahojen ja viranomaisten välillä.

Säännöllisen fysioterapian ja siihen liittyvän vanhempien ohjauksen tavoitteena on hidastaa lapselle kehittyvää lihasjäykkyyttä ja siitä johtuvia kipuja sekä hidastaa virheasentojen kehittymistä. Osa fysioterapiasta voidaan toteuttaa myös ratsastusterapiana ja allasterapiana.

Toimintaterapeutin ohjauksessa tuetaan lapsen mahdollisuuksia arjen toimiin, leikkiin ja muuhun toimintaan vamman rajoituksista huolimatta. Lapsi ja hänen lähipiirinsä saavat ohjausta lapsen toimintakyvyn ylläpitämisessä.

Näön kuntoutuksen keinoin tuetaan lapsen toimintakykyä ja itsenäistä selviytymistä. Palveluita voivat olla mm. apuvälineiden sovitus ja lainaus, näönkäytönohjaus ja liikkumistaidonohjaus.

Puheterapialla voidaan etsiä itseilmaisun vaihtoehtoja puheen vaikeutuessa. Puheterapeutin tuella on myös mahdollisuus sairauden pidemmälle edetessä saada ohjausta suun seudun motoriikkaan liittyvissä vaikeuksissa. Musiikkiterapia ja muut taideterapia voivat olla nuorelle tueksi ja avuksi.

Myös psykiatristen oireiden hoito on tärkeää. Ahdistuneisuus, masentuneisuus, psykoottiset oireet, aggressiiviset purkaukset, suru ja levottomuus ovat osa sairautta. Oireiden taustalla voi olla monia asioita – ne voivat olla aivojen toiminnan häiriöstä johtuvia, mutta myös reaktioita muuttuvaan itseen ja tilanteeseen. Niillä on suuri vaikutus nuoren itsensä ja hänen läheistensä hyvinvointiin. Oireet saattavat lievittyä lääkityksellä, psykiatrisella tuella ja joskus myös psykiatrinen osastohoitojakso saattaa olla välttämätön ratkaisu.

2.7 Nuoruusikäisen taloudelliset tuet

Kela

Nuori siirtyy alle 16-vuotiaan lapsen vammaistuen piiristä 16 vuotta täyttäneen vammaistuen piiriin. Osa voi saada kuntoutusrahaa, tai jopa nuoren kuntoutusrahaa tilanteesta riippuen. Useimmiten 16 vuotta täytettyään JNCL-nuoret hakeutuvat eläkkeelle. Tuolloin nuori on oikeutettu myös eläkkeensaajan hoitotukeen.

Kotikunta

Omaishoidon tuen tai erityishoitorahan turvin vanhempi voi jäädä joksikin aikaa työstä kotiin hoitamaan sairasta omaistaan.

Hoitovälineet (sänky, pyörätuoli jne.) ja maksuttomia hoitotarvikkeita lääkärin läheteellä saadaan terveyskeskuksen kautta.

Edunvalvonta

Edunvalvojan määrääminen täysi-ikäiselle nuorelle on välttämätöntä, koska hän ei itse kykene hoitamaan taloudellisia asioitaan tai muuten huolehtimaan eduistaan. Vanhemmat hoita-

vat yleensä aikuisen lapsensa asioita, esimerkiksi asiointia Kelassa ja pankissa. Täysi-ikäisen lapsensa puolesta toimiminen ei onnistu ilman käräjäoikeuden tekemää päätöstä edunvalvonnasta. Holhousviranomainen on alueen maistraatti, josta saa apua edunvalvonnan järjestämiseksi ja jolle hakemus edunvalvonnan tarpeesta osoitetaan.

2.8 Tukea vanhemmille ja läheisille

Hoitava lääkäri, kuntoutusohjaaja tai sosiaalityöntekijä voivat suositella ammatillista tukea ja apua. Tukea saa kunnan sosiaalitoimen lapsi- ja perhepalveluista.

www.thl.fi/fi/web/lapset-nuoret-ja-perheet/peruspalvelut/sosiaalipalvelut

Sairauden edetessä arki saattaa viedä koko perheen voimavarat eikä tukiverkoston kohtaamiseen riitä aikaa tai tahtoa. Tosin yksikin liikkeelle saava kiinnostuksen kohde riittää: halu tutustua muihin perheisiin, halu jakaa kokemuksia tai halu saada lisää tietoa sairaudesta. Tukipylväitä sairauden eri vaiheissa ovat asialle omistautunut lääkäri, oma kuntoutusohjaaja, sukulaiset ja ystävät.

Suomen JNCL-perheiden tuki ry saattaa vertaisperheet yhteen. Pidempään sairastaneiden lasten omaiset voivat monin tavoin antaa tukea ja käytännön neuvoja.

3. Heikentymisvaihe

3.1 Tilanne

Nuoren aikuisen asuminen järjestetään toimintakyvyn ja perheen voimavarojen mukaisesti. Tässä ikävaiheessa hän saattaa opiskella valmentavassa koulutuksessa tai nuori on päivätoiminnassa työ- ja toimintakeskuksessa. Hän voi asua edelleen perheensä kanssa. Henkilökohtaiset avustajat ovat keskeinen osa arjen sujumista. Lyhytaikais- ja tilapäishoitoa viikonloppuisin tai lomajaksoina voidaan hakea tilapäisenä perhehoitona tai perhelomittaja tulee lapsen kotiin. Vammaispalvelun sosiaalityöntekijältä saa lisää tietoa oman asuinkunnan käytännöistä.

Nuori voi aikuistuuessaan myös muuttaa erityistä tukea tarvitsevien henkilöiden palveluasuntoon. Käytetään käsitettä palveluasuminen, jossa palvelua järjestetään ympärivuorokautisesti. Palveluasumisesta saa tietoa oman kunnan sosiaalitoimen vammaispalvelun työntekijältä. Joissain kunnissa on ollut tarjota nuorelle ja vanhemmille valmennusta ennen palvelukotiin muuttoa.

Kun kotona tai palvelukodissa asuminen ei enää ole mahdollista tai perheen voimavarat eivät riitä pitkälle edenneen JNCL-tautia sairastavan nuoren tai aikuisen hoitoon, on hänen aika siirtyä tehostettuun palveluasumisen piiriin. Useilla paikkakunnilla on syytä varautua jonotukseen, koska tehostetun palveluasumisen paikkoja on niukasti. Varhainen ennakointi ja suunnittelu on hyödyllistä ja ne tulee ottaa huomioon palvelu- ja hoitosuunnitelmassa.

3.2 Toimintakyky

Osalla JNCL-tautia sairastavista lapsista ja nuorista taudin kulku voi olla nopeasti etenevä ja hyvinkin raju, jolloin puhe- ja liikuntakyvyttömyys tulee varhain, jopa 10–13 vuoden iässä, kun taas osa pysyy kuolemaansa saakka liikuntakykyisinä ja osittain omatoimisinä. Monet nuoret aikuiset säilyttävät kontaktin ympäristöönsä osittain omatoimisinä tai täydellinen liikuntakyvyttömyys jää muutaman kuukauden tai vuoden mittaiseksi.

Taudin edetessä psykoottiset oireet yleistyvät ja ilmenevät näkyinä tai harhoina. Nuoren mielen tuomat aistiharha voivat olla pelottavia ja ahdistavia, mutta joskus myös värikkäitä ja harmittomia mielikuvia ja kuvioita.

Aikuistuvalla sokealla JNCL-tautia sairastavalla henkilöllä on vaikeuksia puheessa ja nielemisessä. Hän on useimmiten vaikeasti liikuntavammaisen. Myös epilepsia-kohtaukset lisääntyvät iän myötä ja ovat entistä kovempia ja vakavampia. JNCL-taudissa myoklonisia lihasnykäyksiä tavataan vain osalla lapsista taudin myöhäisvaiheessa ja tällöinkin enimmäkseen ainoastaan öiseen aikaan.

Vanhempi kertoo: *Aistit heikentyvät, mm. makuaiisti, kylmän ja kuuman tuntemus. Kosketus esim. hiusten harjaus saattaa tuntua epämiellyttävältä. Liikuntakyvyn heiketessä täytyy varautua erilaisiin apuvälineisiin: seisomatuki, polvinostin, wc-tuki ja koroke, suihkupyörätuoli, sähkösäsky, painepatja. Osa välineistä tarvitsee kuljettaa myös tilapäishoitoon, kouluun tai päivätoimintaan. Tähän tarvittavat taksikyydit kannattaa varmistaa hyvissä ajoin.*

Samoin kodin muutostöihin kannattaa varautua, sillä ko apuvälineet on usein suunniteltu julkisiin, avomiin tiloihin. Avustustarve lisääntyy ja joissain tilanteissa yksi avustaja ei riitä esim. vessakäynteihin.

3.3 Jos et saa selvää puheesta

Nuoren puheen tuottaminen on monin tavoin hankalasti ymmärrettävää. Se voi olla muminaa ja vaikuttaa vieraan korviin jopa epäloogiselta höpöttelyltä.

Vanhempi kertoo: Monesti vanhemmat oppivat tulkitsemaan puhetta, eleiden, tunnetilojen yms. kautta ja nappaamalla puheen virrasta jonkin ymmärrettävän sanan ja kyselemällä siitä. Monesti puhe on ymmärrettävämpää vieraan henkilön kanssa esim. vammaispalvelun edustaja, koska nuori on silloin vieraskorea – puhuu vähemmän ja skarppaa. Toki silloin ei tarpeellinen sanottava tule ehkä esiin ja voi jäädä mielikuva, että tilanne on paremmin kuin onkaan. Kommunikaatiokansion tekemistä kannattaa harkita hyvissä ajoin. Tähän saa myös opastusta. Myös nielemisongelmat muodostavat osansa tämän vaiheen ongelmista. Sekä puheenmuodostukseen että varsinkin nielemisongelmiin on puheterapialla ollut hyviä vaikutuksia.

Puheterapeutin tuki on välttämätön. Terveystieteiden vastuu kommunikointiin tarkoitettujen apuvälineiden ja sovellusten valinnasta. Prosessin nimi on *kommunikoinnin arviointi* tai *kommunikoinnin apuvälinearviointi*. Osa arvioinnista ja apuvälineistä hoituu perusterveydenhuollossa, mutta usein tarvitaan lähete erikoissairaanhoidon. Kun nuorelle tehdään kuntoutussuunnitelmaan päivitystä, otetaan myös kommunikointiin liittyvät asiat puheeksi.

Epileptiset kohtaukset (useita eri tyyppisiä) saattavat toistua monta kertaa päivässä. Epilepsian hoidon seuranta järjestetään erikoissairaanhoidossa eli keskussairaalan neurologian poliklinikalla. Epilepsiaa hoidetaan säännöllisellä ja jatkuvalla lääkehoidolla ja kohtauksen pitkittyessä ns. ensiapulääkkeellä. Lääkkeitä voidaan joutua muuttamaan useitakin kertoja, ennen kuin löydetään yksilöllinen vaikutus. Neurologin vastuulla on myös hoidonohjaus.

3.4 Suru ja käytöshäiriöt

Nuoren kyky hallita omaa käyttäytymistään heikentyy taudin etenemisen myötä. Mikäli hänellä on ”huono päivä tai hetki” voi lähellä olevilla olla vaikeuksia seurata hänen tunnetilojensa vaihtelua ja reagoida niihin asiaan kuuluvasti. Aivan tavallinen väsymyskin voi, erilaisten uusien oireiden lisäksi, olla hetkellisenä syynä. Koska monella JNCL-tautia sairastavalla on unihäiriöitä, on ymmärrettävää, että nuori on ärtyisä.

Teini-iässä, kun nuorella on haasteita myös hormonaaliseen kehitykseen liittyen, voivat käytöshäiriöt olla todella voimakkaita. Muutosvastarinta, toiminnan jumiutuminen erilaisissa siirtymävaiheissa, esimerkiksi siirryttäessä arjen toiminnasta toiseen. On itkua, pelkotiloja, rai-vonpuuksia ja yleistä aggressiivisuutta. Tilanteet saattavat olla niin hämmentäviä, ettei nuoren kanssa jakseta tai haluta lähteä kodin ulkopuolelle. Vuorovaikutusta nuoren kanssa saattaa hallita varovaisuus ja suostuttelu.

Vanhempi kertoo: *Nuori myös haluaa itse pysytellä turvallisessa ympäristössä, esim. kotona sisätiloissa. Jotkut perustoiminnot kuten pesu tai nukkumaanmeno aiheuttavat vastarintaa, joka saattaa näkyä ”4-vuotiaan” kiukutteluna. Silti, osa nuorista elää seesteisempää vaihetta aikuisuuden kynnyksellä. Käytöksen hankaukset liittyvät silloin useimmiten kommunikaatiovaikeuksista johtuviin väärinymmärryksiin.*

Nuoren elämään kuuluu myös seksuaalisuus. Seksuaalisen kehityksen myönteinen tukeminen voi olla haastavaa, koska lähi-ihmisillä ja etenkin nuorella ei ole käsitteitä eikä välttämättä keinojakaan. Osa nuoren seksuaalisista teoista voidaan ajatella olevan turhautumisesta, tekemisen puutteesta tai käytöksen ongelmista johtuvia.

Tietoa ja ohjausta seksuaalisuuteen liittyvissä asioissa saa mm. Vammaisten ihmisoikeudet asumisessa- käsikirjassa (VIA-projekti) www.vike/via ja Kehitysvammaisten tukiliiton sivuilla www.tukiliitto.fi

3.5 Siirtyminen koulusta päivätoimintaan

Tieteellisesti ei toistaiseksi ole pystynyt selvittämään, missä vaiheessa JNCL:aa sairastava nuori lakkaa oppimasta siinä mielessä, ettei uusi tieto enää jää muistiin pitkäkestoisesti ja palautettavaksi. Käytännössä on todettu, että jollain tasolla tapahtuva oppiminen on hyvinkin mahdollista jopa sairauden pitkälle edenneessä vaiheessa.

Nuori JNCL:aa sairastava aikuinen on uuden edessä siirtyessään koulusta päivätoimintaan ja kotoa uusiin asuinympäristöihin. Hänen kognitiiviset kykynsä, havainnointinsa ja kielellinen ilmaisu-nsa ovat vaikeutuneet edelleen yksilöllisesti.

3.6 Heikentymisvaiheen palvelusuunnitelma

Palvelusuunnitelmaa päivitetään nuoren toimintakyvyn ja perheen voimavarojen mukaan. Kiinnitetään huomiota ennakkoivaan suunnitteluun, jolloin vammaispalvelun sosiaalityöntekijän ja kehitysvammaisten kuntoutusohjaajan kanssa käydään läpi suunnitelmassa huomioon otettavat tulevaisuuden tarpeet.

Nuoren asumisen muoto ratkaistaan nuoren tilanteen ja perheen voimavarojen ehdoilla. Ympäri vuorokautinen palveluasuminen voi olla joko vammaispalvelua tai muuta palveluasumista. Vammaispalveluna palveluasumista voidaan järjestää myös kotona. Mahdollista on myös ns. intervalli- eli vuoroasuminen; nuori asuu osa-aikaisesti kotonaan ja osa-aikaisesti hänelle soveltu- vassa tehostetun palveluasumisen yksikössä.

Nuoren toimeentulona ovat käytännössä kansaneläke ja eläkkeensaajan hoitotuki. Palvelusuunnitelma on edelleen tarpeen uusia nuoren palvelutarpeen muuttuessa.

3.7 Heikentymisvaiheen kuntoutus ja apuvälineet

- Kelan kuntoutus jatkuu hoitavan lääkärin arvion mukaan (fysioterapia, puheterapia kommunikaation tukena)
- Kehitysvammaisten kuntoutusohjaus
- Apuvälineet ja hoitovälineet saadaan terveydenhuollon kautta
- Yhteydet kehitysvammaneuvoalan jatkuvat, myös lääkärinvastaanotto kehitysvammaisten palvelujen kautta.

On otettava huomioon, että Kelan kuntoutus on tavoitteellista toimintaa, johon liittyy esimerkiksi terapian vaikuttavuuden arviointi. Hoitava lääkäri arvioi, onko kuntoutuksesta enää hyötyä. Mikäli Kela ei myönnä kuntoutusta, voi fysioterapiaa hakea myös oman terveydenhuollon kautta. Käsite on *palliativinen fysioterapia*. Yksi vaikutuksista voi olla kipujen vähentäminen

3.8 Hoito

- Hoidon suunnittelu ja muuttaminen taudin etenemisen myötä, oman alueen terveyskeskusten tuki
- Yhteydet kotisairaalaan, jolloin hoitava terveyskeskuslääkäri on mukana suosituksissa

Vanhempi kertoo: *Tilapäis- ja varsinkin pysyväisasumisen valvontaan on syytä kiinnittää huomiota. Nuori helposti jätetään omaan huoneeseensa kuuntelemaan musiikkia tms., kun hänelle tärkeintä olisi vertaiskontaktit ja mukana olo. Mitään sirkushuveja ei tarvitse järjestää, monesti nuorelle riittää, että hänet esim. otetaan viereen ja jutellaan ruuanlaiton tai astianpesukoneen täytön yhteydessä.*

3.9 Vanhempien tukeminen

- Kelan erityishoitorahaa maksetaan alle 16-vuotiaan lapsen hoito- ja kuntoutuspäivistä
- Omaishoidon tukea maksetaan, kun vammaisen henkilö asuu kotona
- Alle 16-vuotiaan sairaan lapsen hoitoa varten voi työntekijällä olla oikeus saada 1–4 työpäivää vapaata eri työsopimusten mukaan

Vanhemmat ovat melkoisen kuorman kantajia. Perheen muut nuoret elävät ikäistensä elämää, joissain perheissä muut nuoret ovat ehkä jo lähteneet opintoihinsa. Vanhemmat ovat jo tottuneet moniin muutoksiin nuoren toimintakyvyn heiketessä. Perhe-elämään vaikuttaa myös se, että vammaisen nuoren avustaja tai avustajia on kodissa. Omaishoidon vapaapäivät ovat tärkeitä hengähdystaukoja arjen rutiineista.

Monet vanhemmat ovat kertoneet, että tärkein linkki on edelleenkin yhteys toisiin samassa tilanteessa oleviin vanhempiin. Osa vanhemmista tahtoo keskusteluapua, osa taas etsii tuen tarpeeseen laulua, taidetta, urheilun seuraamista, metsänraivausta tai vain omaa aikaa. Monet vanhemmat uskaltavat ajatella sairaan lapsensa kotoa muuttoa, ja jopa omaa uudenlaista elämäänsä nuoren kuoleman jälkeen.

4. Palliatiivinen vaihe ja kuolema

4.1 Keskitytään hyvään hoitoon

Tässä vaiheessa nuori tai nuori aikuinen heikkenee ja hänen toimintakykynsä alenee. Hänet tulee vuodepotilas, hän on parantumattomasti sairas. Nuori voi asua tehostetun palveluasumisen yksikössä, hoitokodissa ja joskus hän on hoidossa terveyskeskuksen vuodeosastolla. Terveyskeskuslääkäri konsultoi tarvittaessa eri erikoislääkäreitä ja muita asiantuntijoita. Perushoito on samanlainen kuin muiden vakavasti sairaiden hoito. Terveyskeskuksen fysioterapiaa voidaan jatkaa lääkärin arvion mukaan. Tarpeen mukaan voidaan olla yhteydessä kehitysvammaisten kuntoutusohjaajaan.

Vanhemmat laativat hoitotahdon ja se voidaan tallentaa sairauskertomuksen liitteeksi tai se voi kulkea nuoren mukana. Hoitotahdon kirjaamisessa on olemassa hyviä malleja, esimerkiksi Muistiliiton sivuilla www.muistiliitto.fi/fi/etuudet-jaoikeudet/hoitotahto.

Käsite palliatiivinen tarkoittaa oireenmukaista, tuskaa lievittävää ja vähentävää sekä helpottavaa hoitoa. Palliatiivisessa hoidossa tavoitellaan mahdollisimman hyvää elämän loppuvaihetta.

Parantumattomasti sairaan hoito on monitahoista ja sen vuoksi yhteistyön eri ammattiryhmien välillä tulee olla saumatonta. Näin voidaan turvata hoidon pitkäjänteisyys, inhimillisyys ja hyvä laatu.

4.2 Saattohoito

Lääkärin päätöksellä palliatiivisesta hoitolinjasta siirrytään nuoren kuoleman lähestyessä saattohoitoon. Saattohoidosta on hyvä tehdä suunnitelma yhdessä hoitavan lääkärin kanssa. Lääkärin ja tarvittaessa muun henkilökunnan kanssa keskustellaan kuolintavasta. Huomioon otettavia asioita ovat: kivunhoito, hengityslaitte, sedaatio ja elvytyksestä luopuminen.

Nuori kuolee harvoin kotona. Hoitokoti tai oman paikkakunnan terveyskeskuksen vuodeosasto on useimmiten viimeinen hoitopaikka. Mikäli päädytään kotihoitoon, terveydenhuolto voi tehdä kotisairaala-päätöksen kotona tapahtuvaan hoitoon. Saattohoito on osa palliatiivista hoitoa kuoleman lähestyessä. Kuolevaa ihmistä ja hänen läheisiään tuetaan ja hoidetaan yksilöllisesti parhaalla mahdollisella tavalla inhimillisiä arvoja kunnioittaen.

Joskus kuolevan fyysiset oireet ja henkinen kärsimys ovat sietämättömiä. Sietämätön olo voi johtua esimerkiksi hallitsemattomasta kivusta. Palliatiivisella sedaatiolla tarkoitetaan näiden oireiden lievittämistä rauhoittamalla lääkkein tai heikentämällä tajuntaa muulla hoidolla. Palliatiivisen sedaation tarkoitus ei ole kuoleman edistäminen. Ennen sedaation aloittamista on varmistettava, että kaikki muut keinot oireiden hallitsemiseksi on kokeiltu.

Jos on suunniteltu, että nuori saa kuolla kotona, on kotisairaanhoidon työntekijöiden kanssa keskusteltu kuolemaan liittyvistä toimenpiteistä. Ihmisen kuolemaan liittyy myös lakiin ja ase-
tuksiin kirjattuja määräyksiä. Kuolemasta on ilmoitettava viipymättä hoitavalle lääkärille. Ilmoituksen tapa on sovittu ja kirjattu hoitosuunnitelmaan. Mikäli kuolema on odottamaton, vaikka sairauteen liittyvä ja luonnollinen, on siitä ilmoitettava myös poliisille. Joskus joudutaan päättämään ruumiinavaukseen. Hoitava lääkäri kirjoittaa kuolintodistuksen, johon liittyy hautauslupa.

4.3 Perheen tukeminen saattohoitovaiheessa

Nuoren elämän saattohoitovaiheessa on hyvä kiinnittää huomiota myös nuoren vanhempien ja läheisten jaksamiseen, riippumatta siitä asuuko JNCL-tautia sairastava henkilö lapsuudenkodissaan, hoitokodissa tai onko hän hoidettavana terveyskeskuksen vuodeosastolla.

Vanhemmat ovat kohdanneet lapsensa sairauden aikana ehkä satoja työntekijöitä. JNCL-tauti ja sen piirteet, vaikeiden oireiden hoito ja kuntoutuksen eri portaat ovat tulleet tutuiksi, kaikissa muodoissaan. Vaikka sairauden vaikeita vaiheita on tässä vaiheessa takana jo vuosia, on oman lapsen kuolema aina uutta. Tarvitaan avointa keskustelua, tarvitaan lämpöä ja kunnioitusta.

4.4 Hautaus ja siihen liittyvät toimet

Kun omaiset ovat saaneet hautausluvan sisältävän kuolintodistuksen, voidaan käynnistää hautaukseen liittyvät toimenpiteet.

Kelaan on ilmoitettava kuolemasta pian, koska kuolinkuukauden jälkeen maksetut etuudet peritään takaisin kuolinpesältä. www.kela.fi/muistin-tueksi

Apuvälineet palautetaan ohjeen mukaan luovuttaneille yksikölle sieltä saatavien ohjeiden mukaan.

Pankkiin on ilmoitettava kuolemasta kirjallisesti. Vaikka vainaja olisi varaton, on kuolinpäivän jälkeiset tilitiedot verottajalle ja tilitietoja käytetään myös perunkirjoituksessa. Kuolinpesän hoitaja on vastuussa vainajan varojen hoidosta.

Perunkirjoitus on tehtävä kolmen kuukauden kuluessa kuolemasta. Sitä varten tarvitaan aukoton sukuselvitys (vainajan virkatodistus) ja virkatodistukset kuolinpesän osakkaista. Sukuselvityksen saa väestökirjanpidosta vastuussa olevalta viranomaiselta, seurakunnalta tai maistraatista.

Kuolinpesän osakkaita ovat vanhemmat. Mikäli vanhempi on kuollut, ovat kuolinpesän osakkaita myös vainajan sisarukset.

4.5 Perheen tilanne nuoren kuoleman jälkeen

Jopa 20–30 vuoden pitkä taival on yhdessä sairaan lapsen ja sairaan sisaruksen kanssa eletty. Perheyhteisöön on ehkä liittynyt sisarusten puolisoita ja heille on syntynyt lapsia.

JNCL-tautia sairastavan, vaikeavammaisen ihmisen kuolemaan liittyy sekä surun että helpotuksen tunteita. Sairas sisarus ja sairas lapsi on vahvasti vaikuttanut elämällään koko perhekuntaan ja lähipiiriin. Vuosien varrella elämään on kertynyt monenlaisia kokemuksia.

Osa perheistä tapaa ystäviksi tulleita muita vanhempia. Eri järjestöissä järjestetään kursseja lapsensa menettäneille vanhemmille ja sisaruksille.