

Inhaltsverzeichnis

Abstract	2
1. Einleitung	3
2. Exkurs	4
3. Juvenile NCL	5
3.1. Überblick	5
3.2. Blindheit	6
3.3. Epilepsie	7
3.4. Demenz	8
4. Medizinische Versorgung von Patienten mit JNCL und deren Angehörigen	9
4.1. Allgemeines	9
4.2. Mitteilung der Diagnose	10
4.3. Medizinische Begleitung und Therapiemöglichkeiten	11
5. Pädagogische Begleitung von an JNCL erkrankter Kinder und Jugendlicher	13
5.1. Eingliederung in den passenden Schulbereich	13
5.2. Schulische Betreuung	15
6. Psychologische Begleitung von an JNCL erkrankter Kinder und Jugendlicher	17
6.1. Psychologische Begleitung sterbender Kinder	17
6.2. Psychologische Begleitung von Menschen mit geistiger Behinderung	19
6.2.1. Erwachsene Menschen mit geistiger Behinderung	20
6.2.2. Kinder und Jugendliche mit geistiger Behinderung	21
6.2.3. Begleitung von an JNCL erkrankter Kinder und Jugendlicher mit Hilfe supportiver Psychotherapie	22
7. Psychosoziale Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit JNCL und ihren Angehörigen	25
8. Fallbeispiele	27
8.1. Paul	27
8.2. Sarah	30
9. Fazit	36
Literaturverzeichnis	
Eidesstattliche Erklärung	

Abstract

In dieser Bachelorarbeit soll die psychosoziale Situation von Kindern und Jugendlichen mit juveniler Neuronaler Ceroid-Lipofuszinose (JNCL) untersucht werden. Sie ist eine der häufigsten, erblichen neurodegenerativen Stoffwechselerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen. Die Hauptsymptomatiken sind Blindheit, Epilepsie und Demenz. Diese Erkrankung ist nicht heilbar und führt zu einem frühen Tod der Betroffenen. Oftmals erfolgt die erste Diagnose beim Augenarzt, da zuerst die Erblindung eintritt. Beim Kinderneurologen erfolgt schließlich die endgültige Diagnose JNCL. Nun gilt es, das betroffene Kind und seine Angehörigen so gut wie möglich zu unterstützen. Dies geschieht auf medizinischer, schulischer/pädagogischer, psychologischer, sowie psychosozialer Basis. Bezüglich der medizinischen Unterstützung sind sowohl die Spezialsprechstunde für neurodegenerative Erkrankungen im Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (UKE), sowie Maßnahmen wie Physio-, Ergo oder Logopädie hilfreich. In manchen Fällen sind auch die Maßnahmen der sozialmedizinischen Versorgung notwendig. In der Schule ist eine an das betroffene Kind angepasste Form der Beschulung wichtig. Zur psychologischen Begleitung und Konfliktlösung kann die supportive Psychotherapie genutzt werden. Selbsthilfegruppen und die Beratung durch Sozialpädagogen in der Schule oder Behindertenwerkstatt übernehmen die psychosoziale Versorgung der betroffenen Kinder und Angehörigen. An zwei Fallbeispielen soll die praktische Umsetzung der Unterstützungsmöglichkeiten gezeigt werden.

1. Einleitung

In dieser Bachelorarbeit soll auf die psychosoziale Situation von an Juveniler Neuronaler Ceroid-Lipofuszinose (JNCL) erkrankten Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen, sowie deren Angehörigen in Deutschland eingegangen werden.

Neben den normalen Entwicklungsaufgaben in der Kindheit und Adoleszenz müssen sie Rückschläge, wie den Verlust des Augenlichts und körperlicher und geistiger Fähigkeiten verkraften. Dies stellt nicht nur für sie, sondern auch für Eltern, Lehrer und andere professionelle und nicht-professionelle Helfer eine große Herausforderung dar, die immer wieder aufs Neue bewältigt werden muss.

Dieser Themenbereich ist sehr bedeutsam, da diese Erkrankung sehr selten auftritt. Besonders für den Bereich psychosoziale Unterstützung (vornehmlich im Bereich Psychologie/ Rehabilitationspsychologie) steht noch sehr wenig Material zur Verfügung, auf das sowohl Betroffene selbst, als auch professionelle Helfer zurückgreifen können. In dieser Bachelorarbeit sollen alle derzeit verfügbaren Unterstützungsmöglichkeiten für Patienten mit JNCL zusammengetragen werden, sodass eine Sammlung entsteht, die sowohl für die Betroffenen selbst, als auch für ihre Helfer nützlich ist. Weiterhin ist es wichtig, dass das Krankheitsbild der JNCL noch bekannter wird, sodass es in den verschiedenen Einrichtungen wie z.B. Schulen, kinderärztlichen Fachpraxen/ Kinderkliniken, sowie Werkstätten und Tageseinrichtungen ggf. besser und vor allem so früh wie möglich erkannt werden kann. Dadurch könnte den betroffenen Kindern und Jugendlichen viel Leid erspart werden. Weiterhin könnte man so adäquat auf die speziellen Bedürfnisse dieser Kinder und Jugendlichen eingehen und bei auftretenden, krankheitsspezifischen Problemen entsprechend reagieren.

Diese Arbeit ist in folgende Kapitel untergliedert:

Im folgenden Kapitel werden das Krankheitsbild und die drei Hauptsymptomatiken Blindheit, Epilepsie und Demenz näher beschrieben. Es folgen Kapitel, in denen die einzelnen Bereiche der Versorgung dieser Kinder und Jugendlichen auf medizinischer, pädagogisch/ schulischer, psychologischer, sowie psychosozialer Ebene dargestellt werden. Im Anschluss daran werden zwei Fallbeispiele vorgestellt, die einen praktischen Bezug zu der in den voran gegangenen Kapiteln dargestellten Versorgung von Patienten mit JNCL herstellen sollen. Zum Schluss der Arbeit erfolgt ein Fazit, in dem die herausgearbeiteten Ergebnisse noch einmal zusammengefasst, ausgewertet und diskutiert werden.

2. Exkurs

Mein persönliches Interesse an dieser Erkrankung entstand während eines Praktikums in einer Einrichtung für Menschen mit geistiger Behinderung. Dort bin ich einer jungen Frau mit diesem Krankheitsbild wieder begegnet, zu der ich einen persönlichen Bezug hatte. Bis zu diesem Praktikum wusste ich jedoch noch nicht, dass sie an JNCL erkrankt war. Umso größer war für mich der Schock, als die Mitarbeiter der Einrichtung mich über ihren Zustand und das Krankheitsbild informierten und ich sie schließlich das erste mal seit Jahren wieder traf. Ich war sehr erschüttert darüber, wie sehr sie die Erkrankung verändert hatte und wie wenig doch von dem Menschen, den ich einmal kannte übrig geblieben war. Dennoch hatte ich noch eine kurze, aber sehr intensive Zeit mit ihr, bevor sie dann ein halbes Jahr nach unserem Wiedersehen starb.

Aufgrund dieses ersten, doch sehr intensiven Kontaktes mit JNCL, begann ich, Informationen über dieses Krankheitsbild zu sammeln. Ich fand heraus, dass es viele Informationen über medizinische Probleme gibt, während über die psychologische und soziale Situation jedoch sehr wenig Material existiert. So entwickelte sich nach und nach die Idee, meine Bachelorarbeit zu diesem Thema zu schreiben. Meine Motivation besteht darin, zu verstehen, was diese Erkrankung mit den Betroffenen macht und ich möchte herausfinden, welche Möglichkeiten es gibt, sie und ihre Angehörigen zu unterstützen. Außerdem sehe ich diese Arbeit als eine Form der Bewältigung dieser einschneidenden Erfahrung und schließlich des Todes meiner Bekannten an. Ich begann mich nun intensiv mit dem Thema JNCL zu beschäftigen und absolvierte im Jahr 2011 im Rahmen meines Studiums ein Praktikum im Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (UKE, die eine spezielle Sprechstunde für diese Erkrankung anbieten). In Hamburg konnte ich viele nützliche Informationen zu dieser Thematik sammeln, beispielsweise über die Unterstützungsmöglichkeiten für an JNCL erkrankte Kinder und deren Angehörigen. Des Weiteren hatte ich dort die Möglichkeit, mich mit verschiedenen Fachleuten auszutauschen und Kontakte zu knüpfen, die für die Erstellung meiner Bachelorarbeit sehr hilfreich waren. Während meiner Praktikumszeit konnte ich auch einige an JNCL erkrankte Kinder und Jugendliche begleiten, von denen ich in einem späteren Kapitel zwei Fälle anonymisiert vorstellen werde.

3. Juvenile NCL

In diesem Kapitel soll zunächst näher auf das Krankheitsbild der Neuronalen Ceroid-Lipofuszinose im Allgemeinen eingegangen werden. Später werden in drei Unterkapiteln die wesentlichen Symptomatiken der Krankheit erläutert. Im Folgenden wird der Name der Erkrankung nur noch mit NCL oder JNCL abgekürzt werden.

3.1. Überblick

Die verschiedenen Formen der NCL zählen zu den häufigsten erblichen neurodegenerativen Stoffwechselerkrankungen im Kindes- und Jugendalter. Die Inzidenz liegt laut Kohlschütter, Goebel und Schulz (2005) bei 1: 30.000 Lebendgeborenen. Diese Erkrankungen werden autosomal rezessiv vererbt und sind derzeit noch nicht heilbar, weshalb sie zu einem frühen Tod führen. Daher ist eine frühe Diagnostik wichtig, da den Betroffenen durch palliativmedizinische Maßnahmen geholfen werden kann und die betroffenen Familien gegebenenfalls genetisch und allgemein beraten werden können. Gemeinsam sind allen Formen der NCL der stetige Visusverlust, sowie das Auftreten von Demenz und Epilepsie (Kohlschütter et al., 2005). Dies geschieht aufgrund des Zellabfallstoffes Lipofuszin, was sich im neuronalen Gewebe ablagert und somit zu dem beschriebenen geistigen und körperlichen Verfall der Betroffenen führt. Der Ausbruch der Erkrankung erfolgt, je nach Form zwischen dem späten Säuglings- und dem frühen Schulalter, wobei sich die Kinder vor dem Beginn der Erkrankung ihrem Alter entsprechend entwickeln.

Die Formen der NCL lassen sich, neben atypischen Formen in: eine infantile Form (auch Jansky-Bielschowsky), eine juvenile Form (auch Spielmeyer-Vogt – oder Battenkrankheit genannt), sowie eine seltene adulte Form (auch Kufs-Syndrom genannt) gliedern (Kohlschütter et al., 2005).

Die Juvenile NCL, beginnt im frühen Schulalter. Erste Anzeichen sind hier Visusverlust durch Retinopathie beginnend mit ca. 6 Jahren, sowie das Einsetzen der Demenz, gekennzeichnet durch unerwartetes Absinken der schulischen Leistungen der Betroffenen (Kohlschütter et al., 2005). Später kommen eine Grand-Mal-Epilepsie, sowie parkinsonartige Bewegungsstörungen hinzu. Des Weiteren entwickeln 75 Prozent der Betroffenen psychiatrische Auffälligkeiten, wie z.B. depressive Zustände oder psychotische Phänomene mit Halluzinationen. Im Verlauf der Erkrankung tritt auch der geistige und körperliche Abbau der Patienten immer mehr in den Vordergrund, bis sie irgendwann schließlich voll-

ständig auf die Hilfe Anderer angewiesen sind. Die Lebenserwartung dieser Patienten liegt im Schnitt zwischen 30 und 40 Jahren (Kohlschütter et al., 2005; Seeliger, Rüter, Apfelstedt-Sylla, Schlote, Wohlrab & Zrenner, 1997).

Die Behandlungsmöglichkeiten der Erkrankung beschränken sich auf palliative Maßnahmen, sowie Begleitung der Betroffenen und ihrer Familien. Besonders im kinderpsychiatrischen Bereich steht die Behandlung der psychotischen Symptome, sowie der abendlichen Unruhe im Vordergrund (Kohlschütter et al. 2005).

3.2 Blindheit

Die Blindheit, in der Literatur auch als Amaurose bezeichnet, ist eines der ersten auftretenden Symptome der JNCL und stellt neben unerklärlichem Absinken der schulischen Leistungen, eines der ersten erkennbaren Merkmale der Erkrankung für die Betroffenen selbst, aber auch für deren Bezugspersonen dar.

„Blindheit wird durch eine Sehschärfe von 1/50 bis 0 definiert. Neben der vollkommenen Erblindung beinhaltet der Begriff nach den vom Bundesministerium für Gesundheit und Soziale Sicherung (2004) herausgegebenen Anhaltspunkten für die ärztliche Gutachtertätigkeit auch eine Norm-Sehschärfe, die auf dem besseren Auge zwischen 2% (1/50) und 0 liegen kann.“ (Quester, 2008, S. 140).

Der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft zufolge gilt eine Person als blind, wenn, auch nach optimaler Korrektur auf ihrem besseren Auge lediglich ein Visus von zwei Prozent der vollen Sehschärfe erreicht werden kann (Lienert, 2007). 90 Prozent der betroffenen Personen, verfügen über ein Restsehvermögen, während die restlichen 10 Prozent keine Lichtscheinwahrnehmung mehr haben. Dieses Restsehvermögen kann bei den verschiedenen Personen unterschiedlich ausgeprägt sein, angefangen bei dem Erkennen von Lichtquellen, wie z.B. Deckenlampen oder Sonnenlicht, bis hin zum Wahrnehmen von großen Gegenständen in Form von Umrissen, dem Auffinden von Lichtquellen, z.B. einem Fenster, sowie dem Lesen von Schwarzschriftbuchstaben mit Unterstützung vergrößernder Hilfsmittel (Lienert, 2007). Weitere Kriterien sind nach Lienert (2007) u.a. Schwierigkeiten bei der Orientierung ohne fremde Hilfe in unbekannter Umgebung, Erwerben eigener Vorstellungen ausschließlich durch den Einsatz des Hör- und Tastsinnes, sowie die Nutzung von blindentechnischen Hilfsmitteln wie z.B. dem Langstock oder für das Schreiben und Lesen, der von Louis Braille entwickelten Brailleschrift. Bei den Kindern und Jugendlichen mit JNCL liegt die Ursache für die Erblindung, wie oben bereits erwähnt, in

einer Retinopathie, einer Degeneration der Netzhaut die durch die Grunderkrankung verursacht wird.

3.3. Epilepsie

Neben der auftretenden Blindheit und Demenz, stellt auch die sich im Laufe der Erkrankung einstellende Epilepsie einen gravierenden Einschnitt für die Betroffenen Kinder und Jugendlichen dar. Nach Quester (2008) wird der Begriff epileptischer Anfall folgendermaßen definiert:

„Hierbei handelt es sich um eine krankhafte Reaktionsform des Gehirns infolge irrierender oder schädigender Reize, verursacht durch unterschiedliche zerebrale und sonstige Erkrankungen. Die Reiz-Antwort ist der Anfall infolge vorübergehender Übererregbarkeit und Spontanentladung zahlreicher Neurone (Depolarisation). In Abhängigkeit von der Lokalisation, der Anzahl der beteiligten Neurone und dem Grad der Ausbreitung im Gehirn kommt es zu unterschiedlichen Formen und Ausprägungen epileptischer Anfälle. Die Spontanentladung der Neurone kann hierbei auf einen lokalen Bereich beschränkt bleiben, größere Hirnbereiche umfassen oder sich über beide Hirnhemisphären ausbreiten (Generalisierung). Entsprechend unterschiedlich sind die Anfallsbilder, bei denen Verhalten, Motorik, Gefühlsempfindungen u.a. gestört sein können.“ (Quester, 2008, S.297).

Für epileptische Anfälle kann es laut Quester (2008) verschiedene Ursachen geben. Zum einen kann es sich hier um akute Störungen im Gehirn, um so genannte Gelegenheitsanfälle handeln, zum Anderen kann hierfür aber auch eine chronische Erkrankung verantwortlich sein, was dann als Epilepsie bezeichnet wird. Die Ursachen hierfür können toxische, entzündliche, verletzungsbedingte, sowie stoffwechselbedingte cerebrale Störungen sein, wobei letztere die Anfallsursache für die an JNCL erkrankten Kinder und Jugendlichen darstellt.

3.4. Demenz

Im Folgenden soll nun die Demenz, die im Laufe der JNCL sowohl für die Betroffenen selbst als auch für die Angehörigen immer präsenter wird, beschrieben werden. Quester (2008) definiert den Begriff der Demenz folgendermaßen:

„Der Begriff der Demenz beschreibt einen fortschreitenden Verfall intellektueller und kognitiver Funktionen. Nicht oder kaum beeinträchtigt sind dagegen das Bewusstsein und die Wahrnehmung. Bei den Betroffenen fällt ein zunehmend reduziertes Erinnerungsvermögen auf, das im Zusammenhang mit der fortschreitenden Erkrankung von zunehmenden Beeinträchtigungen der intellektuellen Fähigkeiten charakterisiert ist. Neben diesen Beschwerden finden sich auch Auffälligkeiten des Verhaltens und Veränderungen der Persönlichkeitsstruktur.“ (Quester 2008, S. 291)

Dabei unterscheidet sich der Abbau der Hirnleistungen je nach Form der Erkrankung. Die Ursachen für eine dementielle Erkrankung sind vielseitig. Unter anderem können hier Gefäßkrankungen, Autoimmunerkrankungen, aber auch die Degeneration des zentralen Nervensystems die Ursache einer Demenzerkrankung darstellen. Bei der Degeneration des zentralen Nervensystems kommt es zu einer Schädigung von Zelleigenschaften der bislang noch funktionstüchtigen Neuronen, was zu Funktionsstörungen führt, die weitreichende Teile des Gehirns betreffen (Quester, 2008). Diese Ursache der Demenz durch Neurodegeneration trifft am ehesten auf die an JNCL erkrankten Kinder und Jugendlichen zu, da es hier durch das sich im neuronalen Gewebe absetzende Lipofuszin ebenfalls zu weitreichenden Schädigungen im Gehirn kommt, die die Ursache für die vorliegende Demenz darstellen.

4. Medizinische Versorgung von Patienten mit JNCL und deren Angehörigen

In diesem Kapitel soll es darum gehen, die medizinische Begleitung der Patienten und ihrer Angehörigen näher zu beschreiben. Dabei wird auf die Ermittlung und das Überbringen der Diagnose eingegangen. Folgend werden Möglichkeiten der medizinischen Begleitung, sowie therapeutische Interventionen für betroffene Kinder und Jugendliche betrachtet.

4.1. Allgemeines

Das erste sichtbare Krankheitszeichen, das sich bei den Betroffenen und ihrem Umfeld bemerkbar macht, ist, wie in Kapitel 2 bereits näher beschrieben, die plötzliche Verschlechterung des Sehvermögens, woraufhin meist ein Augenarzt konsultiert wird. Er spielt eine wichtige Rolle bei der Erkennung dieser Erkrankung (Rüther, Gal & Kohlschütter, 2006). Oft wird die Diagnose JNCL hier zuerst gestellt, bzw. in Betracht gezogen. Ist diese Erkrankung dem Arzt bereits bekannt, werden die Betroffenen an eine Kinderklinik oder einen Kinderneurologen verwiesen, um die weitere Diagnostik in die Wege zu leiten. Da viele Augenärzte aber nicht ausreichend mit diesem Krankheitsbild vertraut sind, wird oft lediglich die bereits beschriebene Retinopathie diagnostiziert und die Sehverschlechterung mittels Sehhilfen zu kompensieren versucht (Kohlschütter, 2001). Der Kontakt zu einer Kinderklinik, bzw. zu einem Kinderneurologen erfolgt oft erst dann, wenn die Kinder eine Schule für Blinde und sehbehinderte Schüler besuchen und dort auf Sonderpädagogen treffen, die mit der Symptomatik dieser Erkrankung vertraut sind und somit eventuelle erste Zeichen der Erkrankung erkennen können. Den Eltern der betroffenen Kinder wird nahe gelegt, mit ihrem Kind einen Kinderneurologen aufzusuchen, um eine auf die Fähigkeiten und Bedürfnisse abgestimmte Förderung besser ermöglichen zu können, wobei hier noch nicht auf eine JNCL hingewiesen wird (Gaul, 2001). In der Kinderklinik wird dann mittels Blutuntersuchung ermittelt, ob eine JNCL vorliegt oder nicht (Kohlschütter, 2001).

4.2. Mitteilung der Diagnose

Bestätigt sich bei einem Kind die Diagnose JNCL, werden die Eltern zu einem Gespräch in die Kinderklinik gebeten. Da diese Erkrankung sehr schwerwiegend ist, wird für das Diagnosegespräch ein Zeitraum von mindestens einer Stunde eingeplant. Dieses Gespräch sollte in einer möglichst ruhigen Atmosphäre stattfinden und mögliche Störungen von außen ausgeschlossen werden (Heim, 2001). Den Eltern wird erklärt, was auf sie zukommen wird und welche Möglichkeiten ihnen finanziell zur Verfügung stehen bzw. wo sie sich hinwenden können, um den Alltag mit einem mehr und mehr auf Hilfe angewiesenen Kind meistern zu können. Weiterhin sollte in einem solchen Gespräch auch auf die Erbllichkeit dieser Erkrankung eingegangen werden, da dies für die betroffenen Familien eine wichtige Rolle in der weiteren Familienplanung spielt (Heim, 2001). Die Aufklärung der Eltern über das Ausmaß der Erkrankung sollte in diesem Gespräch bereits in vollem Umfang erfolgen und in keiner Weise bagatellisiert werden. Die Eltern sollen die Möglichkeit bekommen sich auf zukünftige Krankheitssymptome und die damit verbundenen Einschränkungen einstellen zu können (Kohlschütter, 2001). Allerdings sollte bei der Aufklärung auch darauf geachtet werden, inwieweit die Eltern Aufklärung wünschen, wie aufnahmefähig sie nach dem Überbringen der Diagnose sind und ob es sinnvoll ist, das Gespräch an einem anderen Termin fortzusetzen (Heim, 2001).

Das Überbringen einer solchen Diagnose erfordert auf Seiten des Arztes bzw. der Ärztin ein hohes Maß an Einfühlungsvermögen und Fingerspitzengefühl, da eine solche Nachricht für die Eltern oft ein Schock ist, den sie erst einmal verarbeiten müssen. Daher ist es wichtig, eine so schwerwiegende Diagnose so schonend wie möglich zu überbringen, sich Zeit für die Fragen der Eltern zu nehmen, auf emotionale Reaktionen einzugehen, aber auch zu erkennen, wenn die Eltern nicht mehr aufnahmefähig sind und es besser ist, das Gespräch an einem anderen Termin fortzusetzen (Heim, 2001). Aus diesem Grund wird meist auch noch ein zweiter Termin vereinbart, um noch einmal die Gelegenheit zu geben, Fragen zu stellen, wenn die Eltern die Nachricht einigermaßen verarbeitet haben. Oft ergeben sich noch einige Fragen, wenn der erste Schock vorüber ist. Je mehr es dem Arzt gelingt, auf die Fragen und Bedürfnisse der Angehörigen einzugehen, desto größer ist das Vertrauensverhältnis das zwischen Arzt und Angehörigen entsteht. Dies ist eine wichtige Basis für die Weiterbehandlung während des Krankheitsverlaufs (Heim, 2001).

Die betroffenen Kinder selbst werden über ihre Erkrankung und das genaue Ausmaß jedoch nicht aufgeklärt, da sich dies negativ auf ihre psychische Verfassung und somit auch auf den Krankheitsverlauf auswirken würde. Wenn jedoch eine Aufklärung erfolgt, so ge-

schiebt dies zum Schutz der Kinder nicht in vollem Umfang und nur soweit es notwendig ist. Dennoch ist ein gewisses Maß an Aufklärung und ein möglichst offener Umgang mit der Erkrankung wichtig, da die Kinder, nicht zuletzt aufgrund von Verhalten und Reaktionen ihres Umfeldes oft selbst spüren, dass sie sich von anderen Kindern unterscheiden. Zuzüglich erschweren Tabuisieren und ein verkrampfter Umgang mit der Erkrankung die Situation noch (Gombault, 2001). Außerdem ist es bei offenem Umgang mit der Erkrankung meist einfacher, die Kinder zur Mitarbeit bei der Therapie zu motivieren, wenn sie wissen, was mit ihnen passiert und wofür es gut ist.

4.3. Medizinische Begleitung und Therapiemöglichkeiten

Wie ebenfalls schon in Kapitel 2 erwähnt, ist derzeit noch keine Therapie für die JNCL verfügbar, dennoch gibt es verschiedene Möglichkeiten, die Kinder palliativmedizinisch zu begleiten.

So können die verschiedenen Symptomatiken der betroffenen Kinder, wie beispielsweise die Epilepsie oder auch psychiatrische Auffälligkeiten, medikamentös behandelt werden, wodurch das Leben der Patienten und deren Angehörigen wieder etwas erleichtert und angenehmer gestaltet werden kann (Kohlschütter et al., 2005). Weiterhin können auch Interventionen wie beispielsweise Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie und in manchen Fällen auch Reittherapie, hilfreich sein, um sprachliche und motorische Fähigkeiten so lange wie möglich zu erhalten. Dies machen die in Kapitel 8 dargestellten Fallbeispiele deutlich.

Einen weiteren Teil dieser Begleitung stellt die jährliche Verlaufskontrolle dar, wie zum Beispiel im Rahmen der NCL-Sprechstunde des Universitätsklinikum Eppendorf (UKE). Zu dieser erscheinen die Kinder einmal im Jahr in der Klinik. Im Rahmen dieser Sprechstunde wird untersucht, ob und inwieweit die Erkrankung weiter fortgeschritten ist. Diese Sprechstunden finden regulär zweimal in der Woche statt. Hier können auch Probleme diskutiert werden, die sich in der letzten Zeit, aufgrund der Erkrankung ergeben haben und evtl. nach Lösungen, auf psychologischer oder auch medikamentöser Basis, gesucht werden. Weiterhin werden die Eltern auch bei der Beantragung von Hilfsmitteln für ihre Kinder unterstützt. Durch die Erstellung von medizinischen Gutachten kann oft eine positive und schnelle Lösung für die Betroffenen erzielt werden, da Hilfsmittel oft sehr schnell benötigt werden. Lange Bearbeitungszeiten können dazu führen, dass die Krankheit soweit fortschreitet, dass das beantragte Hilfsmittel (wenn es dann bewilligt wurde) vom Betroffenen nicht mehr genutzt werden kann. Neben den festen Terminen der NCL-

Sprechstunden haben die Eltern auch jeder Zeit die Möglichkeit, bei Fragen oder akuten Problemen telefonischen Kontakt zu den Kollegen des NCL-Teams aufzunehmen.

Eine weitere Möglichkeit der Unterstützung bietet die sozialmedizinische Nachsorge. Sie sorgt für einen reibungslosen Übergang vom Krankenhaus in die häusliche Pflege. Diese Maßnahme beginnt bereits während des stationären Aufenthaltes und wird nach der Entlassung zuhause weitergeführt. Sie richtet sich unter anderem an Kinder mit chronischen Erkrankungen, sowie an schwerkranke und sterbende Kinder (Podeswik, Porz, Groeger & Thyen, 2009).

Ein Beispiel für die sozialmedizinische Nachsorge ist im Universitätsklinikum Eppendorf (UKE) der so genannte Kinderlotse. Dies ist ein Verein der sich um die Pflege und Beratung von Frühgeborenen, chronisch Kranken, sowie Kindern und Jugendlichen, die sich in der palliativen Phase befinden kümmert. Er ermöglicht es, schwerkranken Kindern und ihren Angehörigen, die Erkrankung so gut es geht in den Alltag zu integrieren. Hier werden u.a. chronisch- und schwerstkranke Kinder nach der Entlassung aus dem Krankenhaus weiter betreut. Neben ehrenamtlichen Helfern arbeiten im Kinderlotsen erfahrene Ärzte, Krankenschwestern und Sozialarbeiterinnen, die die Eltern u.a. in der Pflege ihrer Kinder anleiten, da diese neue Situation oft eine Herausforderung darstellt. In Pflegekursen können Eltern und Geschwister lernen, wie sie dem betroffenen Kind am besten helfen können. Diese können sowohl als Pflegekurs im Krankenhaus, als auch als individuelle Maßnahme am Heimatort, an bis zu sechs Terminen erfolgen. Die Kosten hierfür werden von den Krankenkassen übernommen. Des Weiteren können durch den Kinderlotsen auch noch während des Klinikaufenthaltes Anschaffungen von für die Pflege benötigten Hilfsmitteln, in die Wege geleitet werden, damit ein möglichst reibungsloser Übergang vom Krankenhaus in die häusliche Pflege ermöglicht werden kann. Außerdem unterstützen die Mitarbeiter dieses Vereins die Familien auch bei der Beantragung notwendiger Maßnahmen oder Hilfsmittel für das betroffene Kind, da dies neben den zu erlernenden pflegerischen Tätigkeiten ebenfalls eine Herausforderung für die Angehörigen darstellt (Kinderlotse e.V., 2008).

5. Pädagogische Begleitung von an JNCL erkrankter Kinder und Jugendlicher

Im Folgenden wird auf die Begleitung von an JNCL erkrankten Kindern und Jugendlichen im Schulbereich eingegangen, da diese Erkrankung meist eine große Herausforderung für die begleitenden Pädagogen darstellt. Dabei wird sowohl die Eingliederung der Betroffenen in den für sie passenden Schulbereich und später die schulische Betreuung beleuchtet. Hierbei wird sich hauptsächlich am Beispiel der Blinden und Sehbehindertenschule in Hamburg orientiert werden, da hier ein großer Erfahrungsschatz im Umgang und in Begleitung dieser Schüler gesammelt wurde.

5.1. Eingliederung in den passenden Schulbereich

Aufgrund der sich im Laufe der Erkrankung immer wieder verändernden kognitiven Fähigkeiten der Betroffenen, muss die Schulform hier immer wieder neu an die Fähigkeiten und Bedürfnisse angepasst werden. Dies ist für das betroffene Kind meist mit einigen Klassenwechseln und mit häufig wechselnden Bezugspersonen verbunden. In vielen Fällen kommen die betroffenen Kinder, aufgrund der auftretenden Schwierigkeiten beim Sehen von einer normalen Grundschule auf eine Schule für Blinde und sehbehinderte Schüler oder werden, wenn die Sehbehinderung schon früher auftritt gleich in eine Blindenschule eingeschult (Gaul, 2001).

Dort werden sie zunächst in eine normale Grundschulklasse aufgenommen. Wurde die Diagnose JNCL gestellt, muss überlegt werden, wie es mit dem betroffenen Schüler weitergehen soll. In der Blinden- und Sehbehindertenschule in Hamburg wird versucht, das erkrankte Kind solange wie möglich in seiner bisherigen Klasse zu beschulen, damit es nicht von heute auf morgen aus seiner vertrauten Umgebung gerissen wird. Dies ist bis zum vierten oder fünften Schuljahr möglich, so lange das Kind dort sozial gut eingebunden ist und die kognitiven Unterschiede noch nicht so groß sind, sodass das erkrankte Kind sich überfordert fühlt (Gaul, 2001). Zu Beginn können diese Defizite auch noch mit beispielsweise vereinfachten Aufgabenstellungen abgedeckt werden. Werden die Defizite und somit die Unterschiede zu den Klassenkameraden jedoch größer, wird ein Wechsel in den Mehrfachbehindertenbereich der Blindenschule notwendig. Dies kann über mehrere Schuljahre erfolgen. In der Blindenschule in Hamburg geschieht dies schrittweise, damit das Kind Zeit hat, sich an die neue Umgebung und die neuen Bezugspersonen zu gewöhnen.

Zunächst wird ein Kontakt zu der zukünftigen Klassenlehrerin des Kindes hergestellt. Hierbei nimmt die zukünftige Lehrerin Kontakt zum Kind auf. Dies ist wichtig, da die neue Lehrerin so schon viele Informationen über das Kind bekommt, die für die spätere Arbeit wichtig sind. Der nächste Schritt ist, dass das Kind nun einige Stunden in der Woche in der neuen Klasse verbringt, um auch die neuen Klassenkameraden kennen zu lernen. Diese Stunden werden zumeist in Fächern absolviert, in denen es besondere Schwierigkeiten hat. Nach und nach werden die Stunden, die das Kind in der neuen Klasse verbringt erhöht (Gaul, 2001).

Zu Beginn sind die kognitiven Unterschiede zwischen dem erkrankten Kind und den neuen Klassenkameraden relativ groß und es kann von seinen bisher erworbenen Erfahrungen noch lange Zeit profitieren. Dies ändert sich jedoch während des Krankheitsverlaufs. Mit dem Ende der Grundschule erfolgt dann der Wechsel in die neue Klasse. Zunächst kann das betroffene Kind noch einige Stunden in seiner alten Klasse verbleiben, um dort geschlossene Freundschaften so lang wie möglich aufrecht zu erhalten. Während des weiteren Krankheitsverlaufes wird aber auch das immer weniger werden (Gaul, 2001). In den folgenden Jahren wird das erkrankte Kind dann in der Abteilung für mehrfach behinderte Schüler weiter beschult, was bis zum frühen Erwachsenenalter möglich ist. Normalerweise beträgt die Schulpflicht in Hamburg neun Jahre, danach kann jedoch auf Antrag die Schulzeit für das betroffene Kind noch verlängert werden (Gaul, 2001).

Anschließend erfolgt, je nach Fortschritt der Erkrankung, der Übergang in eine Einrichtung für Menschen mit geistiger Behinderung oder in eine Pflegeeinrichtung. Auch hier wird mit Hilfe der Schule versucht, eine individuelle Lösung zu finden. Nach dem Wechsel in die neue Einrichtung können die jungen Erwachsenen noch von einem Pädagogen der Schule weiter betreut werden (Gaul, 2001). In manchen Fällen ist es den Jugendlichen aufgrund der fortgeschrittenen Erkrankung nicht mehr möglich, die Schule zu besuchen, so dass eine vorzeitige Ausschulung notwendig wird. In einem solchen Fall kann in manchen Einrichtungen, wie beispielsweise im Landesbildungszentrum für Blinde in Hannover, auch eine Betreuung durch einen vertrauten Lehrer zuhause erfolgen (Reinländer, 2001).

5.2. Schulische Betreuung

Während des Krankheitsverlaufes wird eine individuelle, an die Erkrankung angepasste Förderung des betroffenen Kindes notwendig. Hierzu ist es wichtig, dass die begleitenden Pädagogen mit der Erkrankung und ihrem Verlauf einigermaßen vertraut sind. Gombault (2001) differenziert im Verlauf der Erkrankung drei Phasen:

- (1) die Phase der Erblindung
- (2) die Phase des Abbaus der geistigen Fähigkeiten
- (3) die Pflegephase

Während der Phase der Erblindung sind die geistigen und kognitiven Fähigkeiten der Betroffenen noch gut, sodass sie noch viele Fähigkeiten und Fertigkeiten erwerben können. Während der zweiten Phase nehmen die geistigen Fähigkeiten immer mehr ab und die Demenz tritt immer mehr in den Vordergrund. Neue Fertigkeiten können gar nicht mehr oder nur noch sehr mühsam erlernt werden. Allerdings bleiben Interessengebiete oder an starke Emotionen geknüpfte Ereignisse noch lange als so genannte Gedächtnisinseln erhalten. Nach und nach werden diese Gedächtnisinseln für die Betroffenen immer bedeutsamer, sodass sie immer mehr auf diese fixiert sind. Sie stellen einen Teil einer eigenen Welt dar, in der die betroffenen Kinder und Jugendlichen sich sicher und geborgen fühlen und in die sie sich immer mehr zurückziehen. In der dritten Phase, der so genannten Pflegephase haben die Betroffenen die meisten ihrer Fähigkeiten und Fertigkeiten verloren und sind nun völlig auf die Hilfe anderer angewiesen (Gombault, 2001).

In der ersten Phase können die betroffenen Kinder noch eine normale Grundschulklasse besuchen, da hier die kognitiven Fähigkeiten noch nicht so stark von denen ihrer Klassenkameraden abweichen. Im Verlauf der zweiten Phase wird, wie oben bereits beschrieben, zum Einen die Umschulung in den Mehrfachbehindertenbereich, aber auch aufgrund der Demenz immer mehr eine Individualbetreuung des betroffenen Kindes notwendig (Gombault, 2001). Aufgabenstellungen müssen nun immer wieder an den Schüler angepasst oder in mehrere Teilbereiche zerlegt werden. Hier ist zum einen das Anknüpfen an die vorhandenen Gedächtnisinseln, aber auch das Schaffen von Ritualen, in Form von Begrüßungsritualen oder bestimmten Codewörtern hilfreich. Dies ist für die erkrankten Kinder eine Orientierungshilfe und vermittelt ihnen mehr Sicherheit im Schulalltag (Gombault, 2001).

Neben dem Erhalten und Fördern der Gedächtnisinseln, steht auch das möglichst lange Erhalten der Selbständigkeit der an NCL erkrankten Kinder und Jugendlichen im Vordergrund. Um dies möglichst lange gewährleisten zu können, werden verschiedene Interventionen wie beispielsweise Physiotherapie, Training der Sinne, sowie Mobilitätstraining und Training der lebenspraktischen Fertigkeiten durchgeführt. Diese Maßnahmen sollen es den Kindern ermöglichen, sich so lange wie möglich selbst in ihrer Umgebung zurecht zu finden, kleinere Handlungen in ihrem Alltag wie beispielsweise Einnehmen der Mahlzeiten, Toilettengänge, sowie das An- und Ausziehen selbst zu übernehmen. Sie vermeiden, dass die Kinder und Jugendlichen schneller als notwendig auf die Hilfe anderer angewiesen sind und somit erneut an Selbstbestimmung verlieren (Gombault, 2001).

Doch nicht nur die Förderung und Erhaltung der Selbständigkeit und das Aufrechterhalten der vorhandenen Gedächtnisinseln, sondern auch die Begleitung und Bewältigung der durch die Krankheit bedingten Verluste, spielen eine zentrale Rolle bei der Begleitung an JNCL erkrankter Kinder und Jugendlicher. Sie müssen in der pädagogischen Arbeit berücksichtigt werden. Gerade bei weiteren Schüben der Erkrankung und damit verbundenen Veränderungen benötigen sie die Hilfe der Pädagogen. Sie können die Betroffenen in diesen, für sie schweren Situationen auffangen, zuhören oder einfach nur da sein und die Traurigkeit und Einsamkeit mit ihnen teilen, die die Erkrankung mit sich zieht (Gombault, 2001).

Doch trotz aller Individualität und ihrer begrenzten Lebenszeit ist für diese Kinder vor allem auch ein möglichst hohes Maß an Normalität wichtig. Ziel ist, die ihnen bleibende Zeit so sinnvoll wie möglich zu gestalten. Hier geht es viel weniger um das Vermitteln von Inhalten, als vielmehr um die Teilhabe am gemeinschaftlichen Leben (Gombault, 2001).

Abschließend lässt sich sagen, dass die pädagogische Betreuung an juveniler NCL erkrankter Kinder zwar nach und nach ein hohes Maß an Individualität erfordert, aber auch die Teilhabe an der Gemeinschaft wichtig ist, um ihnen, trotz der fortschreitenden Erkrankung einen so normalen Schulalltag wie möglich gestalten zu können.

6. Psychologische Begleitung von an JNCL erkrankten Kindern und Jugendlichen

Neben der medizinischen und pädagogischen Unterstützung der an JNCL erkrankten Kinder und Jugendlichen, ist auch die psychologische Begleitung ein wichtiger Baustein in der Versorgung der Betroffenen und deren Angehörigen. Allerdings müssen hier mehrere Faktoren beachtet werden. Zum einen handelt es sich, wie in den vorherigen Kapiteln bereits erwähnt, bei der Erkrankung dieser Kinder und Jugendlichen um eine lebenslimitierende Erkrankung, die den Betroffenen Stück für Stück sowohl die Selbständigkeit und Selbstbestimmung, als auch die eigene Persönlichkeit nimmt. Zum anderen spielt hier natürlich auch der durch die Erkrankung immer fortschreitende geistige Verfall der Betroffenen eine entscheidende Rolle für eine psychologische Begleitung. Im Folgenden soll auf die Bereiche psychologische Begleitung von schwerkranken und sterbenden Kindern, sowie die Betreuung von Menschen mit geistiger Behinderung eingegangen werden, da beide Bereiche für die psychologische Begleitung dieser Kinder und Jugendlichen wichtig sind. Weiterhin wird auf die Möglichkeiten der psychologischen Begleitung bei Kindern und Jugendlichen mit JNCL eingegangen.

6.1. Psychologische Begleitung sterbender Kinder

Bevor mit einer adäquaten psychologischen Begleitung der schwerkranken und sterbenden Kinder begonnen werden kann, muss zuerst sichergestellt sein, dass alle Bereiche der palliativen Versorgung ausreichend abgedeckt sind. Dies betrifft vor allem die Bereiche der Medizin, also der Schmerztherapie, sowie den Bereich der Pflege. Der dritte Bereich, der bei der Palliativversorgung von sterbenden Kindern abgedeckt sein sollte, ist der psychosoziale und spirituelle Bereich. Die Versorgung schwerkranker und sterbender Kinder kann sowohl ambulant, als auch stationär in einem Kinderhospiz erfolgen. Wobei im Gegensatz zu einem Hospiz für Erwachsene, der Fokus in einem Kinderhospiz nicht vornehmlich auf Sterbebegleitung liegt. Die meisten der Kinder in einem Hospiz sind Kinder mit einer Stoffwechsel- oder einer neurodegenerativen Erkrankung. Für diese Kinder wird eine so genannte Entlastungspflege angeboten (Henkel et al., 2005).

Für die professionellen Begleiter sterbender Kinder und Jugendlicher können bei der psychologischen und psychosozialen Begleitung Modelle, wie Sterbephasen hilfreich sein. Sie können helfen, das betroffene Kind oder den Jugendlichen und seine emotionalen Reaktionen besser zu verstehen.

Ein Beispiel für ein solches Modell sind die Sterbephasen von Elisabeth Kübler-Ross. Sie unterteilt den Sterbeprozess in fünf Phasen:

(1) Nicht-Wahrhaben- Wollen der Situation.

In dieser Phase reagiert der Betroffene mit Verneinung und Isolation auf die vorliegende Situation.

(2) Auflehnung

Nach der Isolation folgt die Phase, in der der Betroffene versucht, sich gegen die vorliegende Situation aufzulehnen. Er reagiert mit Wut und Zorn auf seine Prognose.

(3) Verhandeln

In dieser Phase versucht der Betroffene, um jedes bisschen Lebenszeit zu verhandeln, z.B. noch einmal Weihnachten erleben oder die Hochzeit des eigenen Kindes. Hier kann es aber auch darum gehen, mögliche lebensrettende oder lebensverlängernde Maßnahmen in Anspruch zu nehmen, um das Leben zu verlängern oder die Erkrankung vielleicht doch noch zu besiegen.

(4) Depression

Nach dem Verhandeln folgt oft die Phase der Depression, in der der Betroffene mit Trauer und Rückzug auf seine Situation reagiert.

(5) Annahme der Situation

In dieser Phase beginnt der Betroffene, die Situation zu akzeptieren und sich ihr anzupassen. Hier besteht auch keine Hoffnung mehr auf Lebensverlängerung oder Lebensrettung, auch wenn Angehörige versuchen, diese zu erhalten.

(Kübler-Ross, 1969)

Nach Di Gallo und Bürgin (2006) existieren solche Sterbephasen auch bei Kindern, sind jedoch nicht so stark ausgeprägt, wie bei erwachsenen Menschen. Sie verlaufen auch nicht chronologisch, sondern können in unterschiedlichen Reihenfolgen auftreten.

Wichtig für die Begleitung von sterbenden Kindern und Jugendlichen ist nicht nur ein vertrauensvolles, respektvolles Verhältnis, sondern auch die bedingungslose Bereitschaft, für den Betroffenen da zu sein. In diesen Prozess der Sterbebegleitung eines Kindes oder Jugendlichen sollte möglichst das ganze soziale System, also alle Bezugspersonen wie Familie, Verwandte, aber auch wenn möglich Freunde einbezogen werden. So können die Last und die Probleme, die diese schwere Zeit mit sich bringt von allen gemeinsam getragen werden. In manchen Familien gelingt dies durch das eigene soziale Netzwerk und ohne die Hilfe professioneller Helfer, während andere der Unterstützung von Psychologen,

Seelsorgern oder anderen helfenden Berufsgruppen bedürfen. Diese können bestehende Kommunikationsprobleme lösen oder durch Konflikte gefährdete Beziehungen klären (Di Gallo & Bürgin, 2006).

Für die begleitenden Psychologen, Psychotherapeuten oder anderen professionellen Helfer ist es unbedingt notwendig, eine Balance zwischen Mitgefühl und Distanz zu finden. Gelingt dies nicht, ist eine professionelle Arbeit mit dem Kind und dessen Angehörigen nicht mehr möglich. Sowohl eine zu starke emotionale Identifikation mit dem Betroffenen und seiner Situation, als auch eine zu starke Distanzierung, beispielsweise durch Ängste auf Seiten des Therapeuten würden die Beziehung zwischen dem Psychologen oder Therapeuten und dem betroffenen Kind zerstören. Die Patienten können sich emotional nicht gehalten fühlen, da der Therapeut durch zu starke Identifikation mit dem Betroffenen und dessen Schicksal entweder selbst in die Destruktivität des Kindes oder Jugendlichen hineingezogen wird, oder durch zu starke Distanz den Kontakt verliert (Di Gallo & Bürgin, 2006).

Ebenfalls sollten professionelle Helfer die Haltungen und Entscheidungen der Angehörigen akzeptieren, beispielsweise, ob sie ihr schwerkrankes Kind über seine Situation aufklären und ob sie mit ihm über das Sterben sprechen möchten oder nicht. Sie können in dieser Frage eine beratende Funktion übernehmen und die Beteiligten ermutigen, über ihre Ängste und Sorgen zu sprechen und so versuchen, eine Tabuisierung der Thematik zu vermeiden. Die Entscheidung darüber liegt jedoch letztendlich bei den Betroffenen selbst. Eigenmächtiges, von den Angehörigen nicht gewünschtes Intervenieren könnte hier die Beziehung zwischen professionellen Helfern und Betroffenen zerstören (Di Gallo & Bürgin, 2006).

6.2. Psychologische Begleitung von Menschen mit geistiger Behinderung

Hier soll speziell auf die psychologische Begleitung von Menschen mit geistiger Behinderung eingegangen werden. Dieser Aspekt ist von Bedeutung, da aufgrund der immer weiter fortschreitenden Demenz der Betroffenen eine geistige Behinderung resultiert. Allerdings ist zu Beginn noch eine psychologische Betreuung möglich. In manchen Fällen können die betroffenen sogar bis ins Erwachsenenalter psychologisch begleitet werden, weshalb hier auch auf die psychologische Begleitung von erwachsenen Menschen mit geistiger Behinderung eingegangen werden soll.

6.2.1. Erwachsene Menschen mit geistiger Behinderung

Die psychologische Begleitung geistig behinderter Menschen in Deutschland hat sich erst in den 70er Jahren des 20. Jahrhunderts etabliert. Davor wurden psychische Auffälligkeiten dieses Klientels ausschließlich durch die geistige Behinderung erklärt. Es herrschte die Meinung vor, dass Menschen mit einer geistigen Behinderung aufgrund ihrer kognitiven Fähigkeiten nicht therapiefähig sind. Mittlerweile werden u.a. Verhaltenstherapie, Gesprächstherapie, sowie systemische Verfahren als psychotherapeutische Maßnahmen bei Menschen mit geistiger Behinderung eingesetzt (Buchner, 2006). Jedoch ist die Anzahl der Therapeuten, die eine psychotherapeutische Behandlung für Menschen mit einer geistigen Behinderung anbieten noch gering, was die Suche nach einer guten psychotherapeutischen Behandlung für diese Klientel erschwert. Weiterhin stellt nach Buchner (2006) auch die Finanzierung einer therapeutischen Maßnahme für viele der Betroffenen eine große Herausforderung dar.

Wichtig für eine psychotherapeutische Behandlung von Menschen mit einer geistigen Behinderung ist, wie bei jeder anderen Person auch, eine intrinsische Motivation. Nur, wenn der Betroffene selbst diese Maßnahme wirklich will, kann eine Therapie erfolgreich sein, wie in einer Studie von Buchner (2006) gezeigt wurde. Kommt diese Motivation jedoch nicht von der betroffenen Person, sondern wird von außen, z.B. von Betreuern oder Angehörigen erzwungen, so ist der Erfolg einer Therapie eher gering. Der Nutzen dieser Intervention wird nicht erkannt und somit kein Sinn in der Durchführung gesehen, was meist zu einem Abbruch der Therapie führt (Buchner, 2006).

Eine gute Beziehung zwischen Patient und Therapeutin ist ein weiterer Baustein für eine gute psychotherapeutische Behandlung geistigbehinderter Menschen. Laut Buchner (2006) besteht diese in einem soliden Vertrauensverhältnis und einem guten Kommunikationsklima. Viele der Patienten hoben hervor, dass die Therapeutin im Gegensatz zu einer Betreuerin an die Schweigepflicht gebunden ist. In der Therapie besprochene Inhalte wurden nicht an Dritte weitergegeben, was es den Betroffenen erleichterte, sich der Therapeutin anzuvertrauen. Weiterhin wurde die Beziehung und das damit verbundene Vertrauensverhältnis zwischen Therapeut und Patient hier durch Aktivitäten außerhalb der Praxis wie etwa Besuche in Restaurants gefördert (Buchner, 2006).

Ein weiterer Punkt, der von Buchner (2006) aufgegriffen wurde, war der nachhaltige Erfolg der Psychotherapie bei Menschen mit geistiger Behinderung. Die Befragten äußerten, dass sie nach der Therapie selbstbewusster seien und jetzt besser mit Konfliktsituationen umgehen könnten. Sie verfügten über bessere Möglichkeiten, Konflikte durch Kommunikation zu bewältigen, anstatt ihnen aus dem Weg gehen, bzw. diese durch körperliche Aggressionen zu klären (ebd.).

6.2.2. Kinder und Jugendliche mit geistiger Behinderung

Laut einem Bericht der Zeitschrift für Kinderpsychiatrie und Psychotherapie von Frank Häßler aus dem Jahr 2007, beträgt die Prävalenz der Kinder mit einer geistigen Behinderung in Deutschland 0,6%. Das Risiko, psychisch oder somatisch zu erkranken, ist bei diesen Menschen mit einer drei- bis viermal so hohen Prävalenz erheblich höher, als bei Menschen ohne geistige Behinderung. Die häufigsten psychischen Störungen sind hier schizophrene Erkrankungen

Weiterhin weisen sie vermehrt Verhaltensauffälligkeiten wie selbst- und fremdaggressives Verhalten auf (Häßler, 2007).

Für diese Kinder und Jugendlichen ist eine umfassende Versorgung mit kurativen und rehabilitativen Maßnahmen wichtig. So kann ihnen ein möglichst selbstbestimmtes und selbständiges Leben ermöglicht werden (Häßler, 2007). Zu diesen Maßnahmen zählt auch die Durchführung einer Psychotherapie.

Nach dem achten Sozialgesetzbuch (Kinder- und Jugendhilfe) haben junge Menschen das Recht auf Förderung ihrer Entwicklung, sowie auf eine Erziehung zu eigenständigen und gesellschaftsfähigen Persönlichkeiten (Buchner, 2006). Um diese im Sozialgesetzbuch für Kinder- und Jugendhilfe formulierten Ziele zu erreichen, ist in manchen Fällen eine ambulante Psychotherapie notwendig, etwa dann, wenn die Teilhabe am gesellschaftlichen Leben nicht gewährleistet ist. Dies ist beispielsweise dann der Fall, wenn die seelische Gesundheit eines Kindes länger als sechs Monate von der dem Alter entsprechenden Norm abweicht. Eine solche ambulante Psychotherapie kann als Erziehungshilfe und für Kinder mit einer seelischen Behinderung als Eingliederungshilfe deklariert werden. Sie kann bei verschiedenen Kostenträgern, wie beispielsweise der Krankenkasse beantragt werden und muss vom Jugendamt als notwendig angesehen werden (Buchner, 2006).

Die angewandten Verfahren bei Kindern und Jugendlichen mit geistiger Behinderung beinhalten laut Literatur Verhaltenstherapie und integrative Verfahren. Viele der Kinder und Jugendlichen mit geistiger Behinderung leiden zum einen an traumatischen Erfahrungen (wie zum Beispiel häusliche Gewalt), aber auch an Verletzungen des Selbstwertes (Buchner, 2006). Es geht hier darum, die Quellen dieser negativen Gefühle zu ermitteln und mit Hilfe gezielter Trainingsstrategien zur Verhaltensänderung und Persönlichkeitsstärkung, den Weg für eine Teilhabe am gesellschaftlichen Leben, also in diesem Fall Schule oder Familie wieder zu ermöglichen. Dies erfordert auch eine Einbeziehung des nahen Umfeldes des Kindes, wobei der Fokus hier hauptsächlich auf der Einzelarbeit mit dem Kind liegt (Buchner, 2006).

Für eine Verhaltensänderung des Kindes oder Jugendlichen mit einer geistigen Behinderung ist nicht zuletzt die Beziehung zwischen Therapeut und Patient von großer Bedeutung. Meist ist diese sehr intensiv und sollte möglichst viele positive Einflüsse enthalten. Auch eine langfristige Behandlung dieser Kinder und Jugendlichen führt nicht zu einer Therapiemüdigkeit (Buchner, 2006). Ein Ende der Therapie und der damit einhergehende Abschied von der Therapeutin wird von den Patienten eher mit Unverständnis aufgenommen. Für viele der Kinder und Jugendlichen ist es hilfreich zu wissen, dass die Therapeutin auch nach Abschluss der Therapie für sie erreichbar ist. Viele der Patienten nehmen dies auch in Anspruch, weshalb der Kontakt noch über lange Zeit bestehen bleibt (Buchner, 2006).

6.2.3. Begleitung von an JNCL erkrankter Kinder und Jugendlicher mit Hilfe supportiver Psychotherapie

Eine hilfreiche Form der psychologischen Begleitung von an JNCL erkrankten Kindern und Jugendlichen bietet die supportive Psychotherapie. Sie wird zur Begleitung dieser Kinder und Jugendlichen auch am UKE durchgeführt.

Das Wort supportiv kommt aus dem Englischen (to support) und bedeutet übersetzt unterstützen, helfen, fördern oder begleiten (Freyberger, Nordmeyer & Freyberger, 1996). Die supportive Psychotherapie ist eine Form der analytischen Psychotherapie. Sie dient dazu, Personen mit psychischen Problemen im Alltag zu begleiten und bestehende Konflikte zu lösen. Allerdings steht hier nicht primär das Erlangen von Einsicht und Reife, sondern eher die Stärkung des Ichs im Vordergrund (Freyberger et al., 1996). In der supportiven Psychotherapie werden Reimer und Rüger (2006) zufolge, Elemente aus verschiedenen Therapierichtungen wie beispielsweise der Verhaltenstherapie genutzt. Einige Beispiele für Interventionstechniken sind u.a. Beratung, Entlastung, Belohnung, Grenzsetzung, Stützung und Ermutigung. Weiterhin können auch Interventionstechniken aus den Bereichen der Pädagogik und des Krisenmanagements eingesetzt werden (Reimer & Rüger, 2006). Während des Therapieprozesses erhält der Patient Unterstützung bei der Bewältigung bestehender Konflikte. Hierfür sollte die Beziehung zwischen Patient und Therapeut positiv, jedoch nicht überfordernd für den Patienten sein. Man spricht hier auch von der so genannten ergänzenden supportiven Arbeitsbeziehung, die dem Patienten bei der Bewältigung seines Konflikts helfen soll (Freyberger et al., 1996). Weiterhin werden in der supportiven Psychotherapie direktivere Beziehungselemente genutzt, als es normalerweise in einer tiefenpsychologisch fundierten Psychotherapie üblich wäre. Sie sollen helfen, die Symptome oder bestehenden Konflikte zu lindern oder zu beseitigen und somit die

Abwehr des Patienten zu stabilisieren. Dies ist notwendig, da der Patient aufgrund seiner psychischen Verfassung nicht in der Lage ist, eine konfliktbearbeitende Therapie durchzuführen. Neben der Durchführung einer supportiven Psychotherapie kann das regelmäßige Ausüben von Entspannungsübungen, wie beispielsweise autogenem Training, ebenfalls zur Linderung der psychischen Symptomatik beitragen (Reimer & Rüger, 2006).

Besonders gut eignet sich diese Form der Psychotherapie vor allem für zwei Patientengruppen. Dies sind zum Einen Patienten mit psychosomatischen Störungen, aber auch Patienten mit chronischen Erkrankungen. Laut Freyberger et al. (1996) zeichnet sich die Ich-Schwäche bei diesen beiden Patientengruppen durch verminderte Frustrationstoleranz, ein herab gesetztes Wahrnehmungsvermögen, sowie durch insuffiziente Abwehr aus. Ausgeprägte Züge einer Ich-Schwäche lassen sich vor allem bei chronischen Erkrankungen beobachten. Während diese bei Personen mit akuten Erkrankungen nur vorübergehend beobachtbar ist, weisen Personen mit einer chronischen Erkrankung jedoch kontinuierlich eine Ich-Schwäche auf (Freyberger et al., 1996). Mit Hilfe der supportiven Psychotherapie kann diese Schritt für Schritt abgebaut werden. Auch können während der Therapie Ängste und Sorgen des Patienten bezüglich der Erkrankung besprochen und bearbeitet werden, was bei den Betroffenen für psychische Entlastung sorgt. Weiterhin kann auch hier die Einbeziehung des nahen Umfeldes des Patienten hilfreich sein, da hier oft durch unzureichende Kenntnisse über die Therapie eine Verunsicherung vorherrschen kann. Dies wiederum kann sich negativ auf die Motivation des Patienten auswirken. Diese Verunsicherungen der nahen Angehörigen lassen sich meist durch ein bis zwei gemeinsame Sitzungen abbauen (Freyberger et al., 1996).

Für ein an JNCL erkranktes Kind oder einen Jugendlichen ist diese Form der Psychotherapie deshalb gut geeignet, da sie ihn, wie oben bereits beschrieben, im Alltag begleiten und unterstützen kann. Aufgrund der immer weiter voranschreitenden Erkrankung verliert der Betroffene mehr und mehr die in der Kindheit erworbenen Fähigkeiten. Dies schließt auch die kognitiven Fähigkeiten ein, mit denen er im Normalfall Schicksalsschläge, wie den Verlust des Augenlichts gut verarbeiten könnte. Hierdurch können sich psychische Auffälligkeiten und Konflikte entwickeln, die einer psychologischen Intervention bedürfen. Jedoch sind diese psychischen Auffälligkeiten nicht durch standardisierte Therapieverfahren zu heilen, da sie zum einen durch die Krankheit bedingt sind und zum anderen die kognitiven Fähigkeiten zur Selbstreflexion fehlen. Sie gehen, wie oben bereits erwähnt durch den krankheitsbedingten geistigen Verfall immer mehr verloren. Hier kann eine begleitende psychologische Intervention wie die supportive Psychotherapie sowohl für das Kind, als auch für die Angehörigen hilfreich sein. Der Psychotherapeut kann den betroffenen Jugendlichen bei der Bewältigung der immer neu auftretenden Schicksalsschläge zur

Seite stehen und mit Hilfe der oben bereits beschriebenen Beziehungselemente entlasten und stabilisieren. Dennoch sollte vor Beginn einer solchen Therapie immer geschaut werden, in welcher Krankheitsphase sich der Betroffene befindet, bzw. wie weit der geistige Verfall schon voran geschritten ist. Ist dies geschehen muss entschieden werden, ob und inwieweit eine psychologische Intervention sinnvoll ist.

7. Psychosoziale Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit JNCL und ihren Angehörigen

Wenn ein Kind an JNCL erkrankt, ist das nicht nur für das betroffene Kind selbst, sondern auch für die Angehörigen ein großer Einschnitt in ihr bisheriges Leben. Es ergeben sich Probleme, die für das nahe Umfeld des erkrankten Kindes, aber vor allem für Eltern und Geschwister sehr belastend sein können. Beispiele hierfür können die Zeit zwischen Untersuchung und Mitteilung der Diagnose JNCL, Verschlechterung des Gesundheitszustandes des Kindes, aber auch in späteren Krankheitsphasen eine starke Belastung und Abhängigkeit durch den immer höher werdenden Pflegeaufwand des Kindes sein (Rheinländer, 2001). Daher ist neben medizinischer, pädagogischer und psychologischer Betreuung auch ein psychosoziales Angebot hilfreich. Die psychosoziale Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit JNCL und deren Angehörigen kann in verschiedenen Formen stattfinden. Zum einen kann sie in den verschiedenen Einrichtungen wie Schule, Werkstatt, Pflegeeinrichtung usw. von Sozialarbeitern übernommen werden, die die Kinder, aber auch die Angehörigen der Betroffenen durch Begleitung und Beratungsangebote unterstützen. Hier wird vor allem den Angehörigen ein Raum geboten, über die krankheitsbedingten Probleme im Alltag zu sprechen und, wenn der Wunsch besteht, Kontakt zu anderen betroffenen Familien aufzunehmen, um sich mit ihnen auszutauschen (Rheinländer, 2001).

Eine weitere Möglichkeit der psychosozialen Unterstützung bieten auch Selbsthilfegruppen, in denen sich Betroffene über Probleme und hilfreiche Tipps im Alltag, etwa über die Beantragung notwendiger Hilfsmittel und Maßnahmen für ihre Kinder austauschen können. In einer Selbsthilfegruppe treffen sie auf andere Personen, die ähnliche Probleme haben und daher die Situation, in der sich die Betroffenen befinden sogar noch besser verstehen können, als professionelle Helfer. Somit können sie neben praktischen Alltagstipps auch emotionale Unterstützung leisten (Schindelhauer-Deutscher & Henn, 2009). In den letzten Jahren gründeten sich in Deutschland immer mehr Selbsthilfegruppen, sodass Deutschland laut Schindelhauer-Deutscher und Henn (2009) hier eine Spitzenposition einnimmt. Mittlerweile gibt es zu fast jedem sozialen und gesundheitlichen Themengebiet eine Selbsthilfegruppe (Schindelhauer-Deutscher & Henn, 2009). Vor allem für den Bereich geistige Behinderung existiert mittlerweile ein weitreichendes Netz an regionalen und überregionalen Selbsthilfegruppen, die sich mit verschiedenen Krankheiten und Syndromen befassen. Bei manchen dieser Erkrankungen ist die geistige Behinderung lediglich eine Begleiterscheinung der Ursprungserkrankung. Für die Suche nach einer passen-

den Selbsthilfegruppe eignen sich am besten Internetdatenbanken. Aus diesem großen Pool an Angeboten können Angehörige und/oder Betroffene das Richtige für sich finden (Schindelhauer-Deutscher & Henn, 2009).

Laut Schindelhauer-Deutscher und Henn (2009) verfolgen Selbsthilfegruppen drei wichtige Ziele. Das erste Ziel ist, die Betroffenen, die neu hinzukommen aufzufangen und ihnen zu zeigen, dass sie mit ihrem Problem nicht allein da stehen. Auf diese Weise ist es möglich, die Betroffenen aus der Isolation herauszuholen.

Das zweite große Ziel ist das Zurückgewinnen der Lebensqualität und Lebensfreude. Die Betroffenen sollen ermutigt werden, ihre Einschränkung in ihr Leben zu integrieren.

Das dritte Ziel ist es, Fachwissen über die Erkrankung und dazugehörige Themengebiete zu vermitteln. Dies kann zum einen durch Mitglieder, durch Literatur, aber auch durch geschultes Fachpersonal geschehen. Neben den regelmäßigen Treffen und dem fachlichen Austausch der Selbsthilfegruppe können auch Freundschaften geknüpft und gemeinsame Freizeitaktivitäten unternommen werden. Gemeinsame schöne Momente tragen einerseits zur Entlastung bei und spenden andererseits neue Kraft für die Probleme im Alltag (Schindelhauer-Deutscher & Henn, 2009).

Eine Selbsthilfegruppe für die an JNCL erkrankten Kinder und Jugendlichen und deren Angehörigen ist die NCL-Gruppe Deutschland-e.V. Sie ist ein Verein, der sich um die Belange dieser Kinder und Jugendlichen kümmert und besteht aus vier regionalen Gruppen. Der Verein wurde im Jahr 1989 gegründet und ist seitdem Anlaufpunkt für immer mehr betroffene Familien. Diese regionalen Gruppen treffen sich mehrmals im Jahr, um sich über die Erkrankung und dazugehörige Themen auszutauschen. Darüber hinaus bietet dieser Verein auch noch verschiedene Angebote für die betroffenen Kinder und Jugendlichen, sowie deren Angehörige an. So werden beispielsweise jedes Jahr so genannte Mütter- und Väterwochenenden durchgeführt, die zum Informationsaustausch, aber auch zum Knüpfen von Kontakten dienen. Für die betroffenen Kinder und Jugendlichen werden zweimal im Jahr so genannte gastweise Unterbringungen (Gus) durchgeführt. Dies sind zehntägige Kurzurlaube für die Kinder, in denen verschiedene Freizeitaktivitäten unternommen werden. Der Betreuerschlüssel auf diesen Freizeiten ist sehr hoch, sodass die Aktivitäten auf die Bedürfnisse und Wünsche der Kinder und Jugendlichen abgestimmt werden können. Die Finanzierung der Gus kann in manchen Fällen vom Sozialamt übernommen werden. Einmal im Jahr findet eine dreitägige Fachtagung zum Thema NCL statt. Hier wird aus verschiedenen Fachbereichen über neue Erkenntnisse berichtet. Des Weiteren gibt es auch eine Vereinszeitschrift, die so genannte Mitgliederinfo, in der z.B. über geplante und vergangene Aktivitäten, sowie über wissenschaftliche Erkenntnisse berichtet wird (NCL-Gruppe Deutschland e.V., 2008).

8. Fallbeispiele

An den folgenden Fallbeispielen soll nun gezeigt werden, wie die in den vorangegangenen Kapiteln beschriebenen Versorgungsmöglichkeiten für Kinder und Jugendliche mit JNCL umgesetzt werden. Weiterhin soll gezeigt werden, wie unterschiedlich die Verläufe dieser Erkrankung sein können. Bei den beiden Fallbeispielen handelt es sich um zwei Patienten, die im UKE betreut wurden. Beide sind ungefähr im gleichen Alter und leiden an JNCL. Von beiden Jugendlichen liegt eine Einverständniserklärung der Eltern vor, dass die Berichte über ihre Kinder anonymisiert in dieser Arbeit verwendet werden dürfen. Die Namen der Kinder wurden aus diesem Grund geändert.

8.1. Paul

Bei Paul wurde die Erkrankung sehr früh im Alter von sechs Jahren festgestellt. Bei ihm war zunächst eine Sehminderung aufgefallen und da sein sechs Jahre älterer Bruder ebenfalls an JNCL erkrankt war, brachte seine Mutter ihn 2000 in die NCL-Sprechstunde. Dort erfolgte ein Blutaustausch, um ihn auf die Krankheit zu testen, wodurch sich die Diagnose der JNCL schließlich bestätigte. Außer der Sehminderung zeigte Paul zu diesem Zeitpunkt keine anderen Symptome der Erkrankung.

Unter der Belastung der schweren Erkrankung beider Kinder, einer genetisch bedingten lebenslimitierenden chronisch fortschreitenden neurologischen Erkrankung, kam es 2001 zum Auszug des Kindesvaters und schließlich 2003 zur Scheidung der Eltern. Beide Kinder haben ihren Lebensmittelpunkt bei der Mutter gehabt und ihren Vater regelmäßig an den Wochenenden und in den Ferien besucht.

Im Jahr 2005 wurde Paul nach einem Grandmal-Anfall, mit Verdacht auf Gehirnerschütterung in der Notaufnahme vorgestellt, da er aufgrund des Anfalls aus dem Bett gefallen und mit dem Kopf aufgekommen war. Die Mutter berichtete, dass Paul schon im Jahr zuvor einige Anfälle gehabt hätte. Sie wollte jedoch aufgrund von Nebenwirkungen und der Angst ihres Sohnes, so zu werden wie sein Bruder so lange wie möglich eine medikamentöse antiepileptische Therapie zur Behandlung der Anfälle hinauszögern. Nach diesem Anfall 2005 entschied man sich jedoch wegen einer manifesten Epilepsie, die im Rahmen einer JNCL auftreten kann, eine medikamentöse antiepileptische Therapie bei Paul zu beginnen, wodurch die Anfälle sistierten.

Im Jahr 2006 wurde für Paul eine ärztliche kinderneurologische Stellungnahme verfasst. Aufgrund der zunehmenden Sehminderung und nach sich ziehenden Erblindung in den

kommenden Jahren sollte er ein Langstocktraining erhalten, um sich in seiner Umgebung besser orientieren zu können. Bei einer solchen Diagnose, wird dies von den Kassen oft abgelehnt, mit der Begründung, dass Patienten mit einer Demenzerkrankung häufig aggressiv reagieren und mit dem Stock sich selbst, aber auch andere gefährden könnten. Dafür gibt es jedoch keine wissenschaftlichen Belege. Die Erfahrungen aus der NCL-Sprechstunde und der Blindenschule zeigen, dass solche Bedenken unbegründet sind. Von 2006 bis 2008 fanden supportive psychotherapeutische Gespräche mit Paul und Elterngespräche im UKE bei Herrn Dr. med. Richterich statt. Paul litt unter einer Anpassungsstörung (F43.2), die sich vor allem später auch durch den Auszug des älteren, Bruders 2007 deutlich gebessert hat. 2006 zeigte sich bei Paul schon eine beginnende Demenz, sowie nach klinischem Eindruck etwa kognitive Fähigkeiten im Lernbehindertenbereich.

Im Jahr 2009 ist Paul wieder in der NCL-Sprechstunde. Hier zeigt sich eine nahezu komplette Erblindung und leichte Demenz mit leichter Beeinträchtigung des Alltags. Geplant ist ein Wechsel aus dem Kleinklassenverband im Geistig-Behinderten-Bereich der Blindenschule, in die Werkstatt für behinderte Menschen. Dies geschieht bei Paul vor Vollendung des 16. Lebensjahres, da es für ihn so besser möglich ist, die Werkstatttätigkeit zu erlernen. Außerdem gibt es in der Blindenschule Schwierigkeiten. Paul ist dort unzufrieden und lässt sich schwer unterrichten. Bei einem Termin beim Arbeitsamt soll er seinen Wunsch vortragen. Zu diesem Zeitpunkt ist Paul verhältnismäßig leistungsfähig, seine Sprache ist leicht verwaschen, aber gut verständlich. Weiterhin kann er auch noch zwischen hell und dunkel unterscheiden. Allerdings haben die Grand-mal-Anfälle wieder zugenommen, sodass er auf ein anderes Medikament umgestellt wurde. In der Werkstatt habe Paul seine jetzige Partnerin, eine 33 Jahre alte leicht geistig behinderte und rollstuhlpflichtige Frau kennen gelernt. Beide äußerten auch bald den Wunsch eine geschlechtliche Beziehung leben zu wollen. Die Mutter habe hierzu für ihren Sohn sexualtherapeutische Beratungsgespräche bei einem Therapeuten, der auf leicht geistig Behinderte spezialisiert ist, organisiert und ihn dort alle seine Fragen beantworten lassen, um nicht seine Intimsphäre zu verletzen. Die Eltern und die Betreuer unterstützen die Beziehung und sorgen für ungestörte Momente.

Das letzte Mal war Paul im Mai dieses Jahres in der NCL-Sprechstunde. Er besucht seit Anfang 2010 für acht Stunden täglich die Werkstatt, zu der er morgens von einem Fahrdienst gebracht und am Nachmittag auch wieder nach Hause gefahren wird. Insgesamt gefällt es ihm dort sehr gut, allerdings brauchte er einige Zeit, bis er sich dort richtig eingewöhnte, wie ich in einem Gespräch mit der Mutter erfahren habe. Die Krampfanfälle sind, seit der Umstellung der Medikamente nicht mehr aufgetreten.

Weiterhin lässt sich Paul schwer zum Bewegungstraining motivieren. Dies wäre jedoch notwendig, da Paul unter leichtem Übergewicht leidet. In der NCL-Sprechstunde wurde vereinbart, dass er regelmäßig, möglichst mehrmals in der Woche auf dem Laufband trainieren soll. Bei Paul scheint die Erkrankung einen milderen und langsameren Verlauf zu haben. Zusätzlich erhält er bei Bedarf supportive psychotherapeutische Gespräche bei Frau Hartmann, um über seine Ängste, Sorgen und Befürchtungen zu sprechen.

Als ich Paul im letzten Jahr besuchte, war er am Anfang noch ein wenig zurückhaltend, was sich jedoch schnell legte. Er zeigte mir sein Zimmer, führte mir einige seiner Spielsachen vor, spielte mit mir Karten und war sehr interessiert an meiner Braillezeile, mit der man sowohl lesen, als auch schreiben kann. Weiterhin erzählte er mir auch von seiner Freundin, die er in der Werkstatt kennen gelernt hat und freute sich sehr auf ein Wochenende, das sie gemeinsam bei ihm zuhause verbringen wollten. Weiterhin ist Paul sehr interessiert an technischen Geräten und hat einige Hilfsmittel, u.a. ein Handy mit Sprachausgabe, das ihm ermöglicht, selbständig Freunde oder Betreuer anzurufen.

Auf mich machte Paul einen verhältnismäßig selbstständigen Eindruck. Ich war darüber sehr erstaunt, da Patienten in seinem Alter häufig schon sehr schwer dement sind und auch nicht mehr laufen und nur noch sehr wenig sprechen können. Paul ist jedoch noch sehr mobil, besucht weiterhin die Werkstatt und befindet sich kognitiv im leicht geistigbehinderten-, in manchen Bereichen sogar noch im Lernbehindertenbereich. Er nutzt seinen Langstock und kann auch noch die Punktschrift lesen und ein wenig schreiben, was er mir beim gemeinsamen Karten spielen und im Umgang mit meiner Braillezeile bewiesen hat. Weiterhin ist Paul Mitglied im Verein der NCL-Gruppe Deutschland-e.V., wo er auch an den verschiedenen Aktivitäten teilnimmt, die für die Kinder und Jugendlichen dort angeboten werden.

Paul war mir gegenüber nach kurzer anfänglicher Unsicherheit sehr interessiert und aufgeschlossen. Er ist den Kontakt zu für ihn fremden Menschen gewohnt, da die Familie aufgrund der Erkrankung der Kinder verschiedene Betreuer beschäftigt und sich häufiger um Studenten kümmert, die sich für das Thema JNCL interessieren. Er war, im Gegensatz zu den anderen Kindern, die ich während meiner Zeit im UKE kennenlernen durfte sehr aktiv. Er stellte mir viele Fragen, war sehr wissbegierig, an seiner Umwelt interessiert und suchte aktiv den Austausch mit seinem Umfeld.

In den meisten Fällen habe ich für die betroffenen Kinder, Jugendlichen und deren Eltern, die ich kennen gelernt habe oft sehr starkes Mitgefühl empfunden. Bei diesen Kindern war die Erkrankung schon weiter fortgeschritten und der Gesundheitszustand dem entsprechend schon relativ schlecht. Im Fallbeispiel Sarah, siehe Kapitel 8.2 ist das sehr schön zu sehen. Im Fall Paul war dies jedoch nicht der Fall. Er hat bei mir einen sehr positiven Eindruck hinterlassen. Trotz seiner Erkrankung ist er sehr selbständig und kann sein Le-

ben bis jetzt ohne größere Einschränkungen leben und genießen. Ich gehe davon aus, dass er, so lange es sein Gesundheitszustand erlaubt, seinen Weg relativ eigenständig gehen wird.

Mittlerweile hat Paul die Ausbildungsphase in der Werkstatt für Menschen mit geistiger Behinderung abgeschlossen. Kurz vor Abschluss der Ausbildung vereinbarte er selbständig und ohne Unterstützung der Mutter einen Termin mit der Gruppenleitung, um seine spätere berufliche Zukunft in der Werkstatt zu besprechen. Mittlerweile übt er eine Tätigkeit aus, die sehr viel motorisches Geschick erfordert. In seiner Werkstatt ist er der einzige, der diese Tätigkeit ausführen kann. Als nächstes großes Ziel ist ein Auszug aus dem Elternhaus in eine Wohngruppe für Menschen mit geistiger Behinderung geplant.

8.2. Sarah

Sarah wurde 1994 als zweites von drei Kindern geboren. Sie hat noch einen Zwillingenbruder und eine ältere Schwester, die beide gesund sind.

Zum ersten Mal wurde sie im Jahr 2001 im Gesundheitsamt zum Sprechtag für Hör- und Sprachgeschädigte vorgestellt, da sie in ihrer sprachlichen Entwicklung Auffälligkeiten zeigte. Sie wurde in der Schule zurückgestuft und besuchte zu diesem Zeitpunkt die Vorklasse. Die Behandlung der Sprachprobleme erfolgte hier in Form von Ergotherapie. Parallel befand sich Sarah zu diesem Zeitpunkt auch in augenärztlicher Behandlung. Das Ergebnis der Untersuchung im Gesundheitsamt ergab, dass Sarah verschiedene Sprachauffälligkeiten und damit einhergehende Verhaltensunsicherheiten aufwies.

Im Jahr 2003 erfolgte eine Sprachintensivtherapie im Rahmen einer stationären Rehabilitationsmaßnahme. Sarah besuchte zu diesem Zeitpunkt seit einem Jahr eine Sprachheilklasse. Weiterhin fällt auf, dass bei ihr die Merkfähigkeit eingeschränkt ist und sie Probleme beim dreidimensionalen Sehen hat.

Sarah besuchte seit 2003 eine Schule für blinde und sehbehinderte Kinder. Weiterhin erfolgt in diesem Jahr ein stationärer Aufenthalt im UKE, da der Verdacht auf eine Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung bestand, dort wurde jedoch eine neurodegenerative Abbauerkrankung vermutet. Im Jahr 2004 erfolgte schließlich der erste Kontakt zu Herrn Prof. Dr. med. Kohlschütter, worauf es zur Diagnose JNCL kam. Außerdem zeigte Sarah im Alter von zehn Jahren bereits erste Anzeichen einer Demenz. Krankengymnastik, Ergotherapie und Logopädie wurden aufgrund der Diagnose ausgesetzt. Stattdessen, geht sie einmal in der Woche zum therapeutischen Reiten, was ihr großen Spaß macht.

2005 wurde Sarah zur jährlichen Verlaufskontrolle im UKE vorgestellt. Ihre Sehfähigkeit

nimmt weiter ab, sie kann sich in gewohnter Umgebung jedoch noch gut orientieren. Ansonsten geht es ihr zu diesem Zeitpunkt gut, sie besucht weiterhin die Blindenschule, wo sie sich auch wohlfühlt. Ihre motorischen Fähigkeiten sind gut, es wurde die Anschaffung eines Tandems empfohlen. Zu diesem Zeitpunkt zeigte sie ein einmaliges Krampfereignis. Im Rahmen der Grunderkrankung Sarahs, besteht aktuell bereits die Pflegestufe III.

2006 erfolgte ein weiterer stationärer Aufenthalt im UKE im Rahmen der jährlichen Verlaufskontrolle. Sie zeigte bis zu diesem Zeitpunkt keine Krampfanfälle, weshalb hierfür keine medikamentöse antiepileptische Therapie benötigt wurde. Weiterhin erfolgte erstmalig eine Kinder- und jugendpsychiatrische Vorstellung und es wurde mit einer medikamentösen Therapie begonnen, da Sarah seit etwa zwei Jahren unter rezidivierenden massiven Angst- und Panikattacken, mit deutlichen Durchschlafstörungen litt. Sie wache regelmäßig gegen ein Uhr nachts zitternd und desorientiert auf, schreiend nach den Eltern rufend und lasse sich nur im Bett der Eltern beruhigen. Danach kann sie nachts wieder besser durchschlafen, schläft allein in ihrem Bett und wacht gelegentlich nur noch einmal kurz in der Nacht auf, ohne zu schreien und schlafe von selbst wieder ein. Die Eltern beschreiben ebenfalls, dass Sarah am Tage ohne ersichtlichen Grund unter plötzlichen Stimmungswechseln leide, es treten entweder Wutanfälle auf und sie entlade sich verbal und körperlich aggressiv, oder sie leide unter fünf bis zehn minütigen „Traurigkeitsepisoden“ mit heftigen Weinen und sei „in sich gekehrt“ und untröstbar. Oft kapsele sie sich ab und sitze dann in ihrem Zimmer und führe Dialoge bzw. „plappere“ undeutlich und unzusammenhängend vor sich hin. Sarah könne seit eineinhalb Jahren nicht mehr schreiben, jedoch an guten Tagen noch im Zahlenbereich von eins bis zehn subtrahieren und addieren. Die Eltern nutzen seit der Diagnosestellung der Tochter regelmäßig seelsorgerische Gespräche bei den beiden Pastorenarbeitgebern der Mutter und tragen ihr Schicksal bewundernswert. Beide leben im Moment und möchten nicht so weit vorausschauen. Den Anschluss an eine Selbsthilfegruppe mit anderen betroffenen Eltern können sie sich beide nicht vorstellen. Sarah erwache mit Angst- und Panikattacken, rufe die Eltern, erhalte nun Tavor (Benzodiazepin) und schlafe im eigenen Bett ein. Im Verlauf nach telefonischer Rücksprache wird festgelegt, dass Sarah fest zur Nacht einmal zwei Milligramm Tavor erhalte, seither schlafe sie durch.

Im Januar 2008 wird Sarah erneut in der NCL-Sprechstunde vorgestellt. Es wird berichtet, dass die Anfälle seit Ende 2007 etwa einmal im Monat auftreten. Wegen der mittlerweile manifesten Epilepsie wurde nun mit einer medikamentösen Therapie zur Behandlung der Krampfanfälle begonnen. Ansonsten geht es ihr weitestgehend jedoch gut und sie schlafe im eigenen Bett durch. Die Stimmung sei ausgeglichener, sie zeige kaum noch aggressive Impulsdurchbrüche. Wutausbrüche und körperlich aggressive Durchbrüche können seitens der Mutter durch wirksame Bewältigungsstrategien weitestgehend vermieden

werden. Sarah lasse sich wieder gut in den Familienalltag integrieren und helfe z.B. gerne der Mutter beim Putzen und Tisch decken. Sie geht weiterhin zum therapeutischen Reiten und reitet außerdem noch alle zwei Wochen auf ihrem eigenen Pferd. Des Weiteren unternimmt sie auch regelmäßig mit ihren Eltern Ausflüge mit dem Tandem. Die Eltern haben inzwischen eine Haushaltshilfe, die zweimal pro Woche für 3 Stunden am Tag Sarahs Mutter unterstützt.

Im Mai 2008 erfolgt ein weiterer kurzfristiger stationärer Aufenthalt im UKE, da Sarah sich in den letzten zwei Monaten motorisch und sprachlich deutlich verschlechtert habe. Sie zeige außerdem, nach Angaben der Eltern, eine immer wieder auftretende Schiefhaltung des Rumpfes nach rechts. Weiterhin ist ihr Gang jetzt kleinschrittig und sie laufe dadurch unsicher und schlechter. Sarah benötige Hilfe beim Duschen, An- und Ausziehen mache sie jedoch noch alleine. Sie ist akustisch schlechter zu verstehen, verschluckt einzelne Silben und wiederholt am Satzende mehrfach einige Silben oder Wörter. Außerdem sei das Sehen fast vollständig erloschen, sie könne aber hell und dunkel unterscheiden. Krampfanfälle seien nicht mehr aufgetreten. Sarah schlafe nach wie vor gut und leide nicht mehr unter Angst- oder Panikattacken. Auf der Klassenfahrt habe sie nachts vor Heimweh geweint und habe im Zimmer der Lehrerin schlafen müssen. Sie gehe gerne zur Schule und male wunderschöne bunte Bilder aus dem Gedächtnis.

Im April 2009 erfolgt erneut die jährliche Verlaufskontrolle in der NCL-Sprechstunde im Rahmen eines stationären Aufenthalts im UKE. Sarah zeigt sowohl dystone Bewegungsstörungen als auch eine Hypokalzämie, gegen letzteres erhalte sie jetzt zusätzlich Kalziumbrausetabletten. Sie ist weiterhin anfallsfrei. Sie leide jedoch trotz der Medikation wieder unter zunehmenden Angst- und Panikattacken am Tage und in der Nacht, wobei sie sich jedoch noch leicht beruhigen und ablenken lässt, so dass eine Umstellung der Medikation erfolgt und schließlich im Verlauf Abhilfe schafft. Die Hilfsmittelversorgung ist laut Bericht der Eltern zu diesem Zeitpunkt ausreichend: Sie haben eine Autorampe zur Auffahrt des Hauses sowie einen Rollstuhl für Sarah. Weiterhin bekommt sie Hippotherapie, Physiotherapie, Ergotherapie sowie Logopädie, wobei einiges davon in der Schule stattfindet. Ebenfalls treten einige Monate später erneute Probleme des Schlafverhaltens sowie Regressionen in Sprache und Motorik auf.

Im Juli 2010 erfolgt dann ein geplanter 18-tägiger Aufenthalt im UKE zur Diagnostik der neu aufgetretenen und zunehmenden Parkinsonsymptome und unklaren Unruhezuständen mit starken Angst- und Panikattacken. Weiterhin leidet Sarah am Tage teilweise unter plötzlichen depressiven Verstimmungen und beginnt scheinbar grundlos zu weinen. Sie kann jetzt immer schlechter laufen und traut sich, auch in ihr bekannten Umgebungen, nicht mehr allein zu gehen. Weiterhin fällt ein leichter Tremor in den Händen auf. In der Physiotherapie trainiert sie während des stationären Aufenthaltes und später zuhause das

Stehen und Laufen. Bei der psychiatrischen Exploration und den Beobachtungen auf der Station wird schnell klar, dass Sarah im Rahmen ihrer fortschreitenden Grunderkrankung aktuell unter einer akuten Psychose mit akustischen und optischen Halluzinationen mit einhergehendem Wahn und Angst- und Panikattacken leide. Sarah wirke oft abwesend und starre ins Leere, saß in unbequemer Haltungsstarre schräg nach hinten geneigt mit kompensierter Kopfneigung nach rechts auf dem Bett und stützte sich ungelenkt mit beiden Händen ab. In dieser Position male sie auch, denn sie selbst findet es nicht unbequem. Sie lässt sich nicht in der Haltung korrigieren und schwer manövrieren, verweigert das Laufen und fordert den Rollstuhl. Sarah zeigte im Gespräch einen Rededrang, sie berichtet, dass sie ihr bekannte und unbekannte Menschen im Krankenzimmer sehe und beginne mit Ihnen zu sprechen, vor manchen habe sie Angst, mit anderen lache sie und teilweise weine und schreie sie, da diese Menschen sie bedrohen und beschimpfen würden. Wenn Sie darauf hingewiesen werde, dass niemand da sei, dann ist sie unkorrigierbar und werde leicht reizbar und wütend mit verbalen Impulsdurchbrüchen. Sarah kann zu diesem Zeitpunkt noch recht verständlich sprechen. Sie antwortet auf gezielte Fragen, gelegentlich noch in längeren Sätzen, meist aber in Drei- oder Zweiwortsätzen oder Einzelwörtern. Als psychiatrische Diagnose erhielt Sarah zu diesem Zeitpunkt eine mittelgradige Demenz mit zusätzlicher psychiatrischer Symptomatik, vorwiegend halluzinatorisch, bei mittelgradiger Beeinträchtigung des Alltages. Die dystone Bewegungsstörung mit starrer unbequemer Kopf- und Rumpfschiefhaltung wurde aus kinder- und jugendpsychiatrischer Sicht als hochverdächtig beginnende Katalepsie im Rahmen einer schon länger bestehenden unbehandelten psychotischen Entgleisung der Patientin gewertet. Retrospektiv betrachtet, kündigte diese sich wohl schon im Sommer 2006 als Prodromalstadium an. Daher erfolgte ab dem 23.07.11 zügig die Umstellung der psychopharmakologischen Medikation auf eine neuroleptische Therapie, worauf Sarah im Hinblick auf die Schlafanstoßung und Halluzinationen ansprach.

Im Herbst 2010 erfolgt von Seiten der Kinderneurologen ein individueller experimenteller Heilversuch, Sarah unter der Vorstellung eines möglichen Dopaminmangels auf L-Dopa, ein gängiges Antiparkinsonmedikament, einzustellen, um die eingetretene Bewegungsstarre zu lösen. Unter der Therapie nimmt jedoch die Bewegungssteifigkeit der Klientin weiter zu und seit etwa Dezember läuft Sarah keine einzigen Schritte mehr. Die Eltern werten dieses zunächst als Verschlechterung der Grunderkrankung und beginnen sich an diesen Zustand anzupassen.

Mitte Mai 2011 stellen die Eltern Sarah notfallmäßig in der kinder- und jugendpsychiatrischen Ambulanz im UKE vor, da zunehmende Angst- und Panikattacken und Halluzinationen aufgetreten seien. Die Kinderpsychiaterin nimmt eine Änderung der Medikation Sarahs vor, worunter die psychiatrische Symptomatik sistiert.

Im Juni erfolgte durch Frau Hartmann und nach Rücksprache mit den Kinderneurologen eine akute stationäre Aufnahme Sarahs, bei Vorliegen einer akuten lebensbedrohlichen Exsikkose bei zunehmender Nahrungs- und Flüssigkeitsverweigerung über etwa drei Tage. Sie musste durch eine intravenöse Flüssigkeitstherapie behandelt werden und eine Magensonde gelegt werden, da sie das Schlucken von Nahrung und Flüssigkeit plötzlich aktiv verweigerte und somit eine selbständige Nahrungsaufnahme vorläufig nicht mehr möglich gewesen war. Nach einer erneuten Umstellung der Medikation zeigte Sarah keine extrapyramidale Bewegungsstörung mehr und lief wieder einige Schritte selbstständig, war der Pflege gegenüber zugewandter und konnte aktiv nach Gegenständen greifen. Leider kam es in Folge der verschiedenen kindergastroenterologischen und kinderchirurgischen Interventionen zu Komplikationen, so dass Sarah sich mittlerweile seit zwölf Wochen immer wieder auf der kinderneurologischen Station bzw. der allgemeinen Kinderintensivstation mit verschiedenen Komplikationen befindet und nicht nach Hause entlassen werden kann. Für die Eltern, besonders der Kindesmutter, die ihre Tochter die ganze Zeit in Hamburg begleitet hat, zehrt dieser Zustand an den Nerven und beide wissen, dass es mit jeder kinderchirurgischen Intervention oder Infektion für Sarahs komplette Erholung schlechter, teilweise sogar lebensbedrohlich aussieht. Ohne dieses akute Bauchproblem würde sich Sarah in einem recht guten Zustand im Rahmen ihrer Grunderkrankung befinden, sie könnte einige Schritte laufen, Einzelwörter und Zweiwortsätze sprechen, vermutlich auch selbstständig essen und trinken und zur Schule gehen und wäre psychiatrischerseits beschwerdefrei.

Die Zeit, die ich selbst mit Sarah verbringen konnte, war für mich sehr schön, aber auch sehr bewegend. Ich finde es bewundernswert, wie die Familie mit Sarahs Schicksal, aber auch mit der aktuellen Situation umgeht und Sarah so gut sie kann unterstützt. Die Mutter war, wie schon oben erwähnt, die ganze Zeit bei ihrer Tochter im Krankenhaus, während der Vater und die Geschwister regelmäßig zu Besuch kamen.

Wenn Sarah einen guten Tag hatte, konnte man gut mit ihr in Kontakt treten. Wenn es ihr gut ging konnte sie auch einige Worte sprechen und z.B. kommunizieren, wenn sie auf den Toilettenstuhl gesetzt werden wollte. Weiterhin hatte ich auch einige Male die Möglichkeit, Sarah bei verschiedenen Sitzungen mit dem Musiktherapeuten zu begleiten, wo sie teilweise versuchte, die Lieder mitzusingen, an guten Tagen aktiv nach Personen und Gegenständen griff und auch selbst musizierte. Am stärksten reagierte sie jedoch, wenn wir mit ihr das Werder-Bremen-Lied gesungen haben, da sie das aus ihrer Kindheit kannte. Hier sang sie aktiv mit, sodass man Teile des Textes verstehen konnte und hob sogar bei einer bestimmten Textstelle die Arme.

Die meiste Zeit ging es ihr jedoch, aufgrund der oben bereits geschilderten Symptomatik

sehr schlecht, sodass sie oft schrie und sich vor Schmerzen verkrampfte. Manchmal ließ sie sich dann zeitweise durch Streicheln und gutes Zureden beruhigen, was jedoch nicht lange funktionierte, da sie sich meistens bald darauf wieder, vermutlich aufgrund einer neuen Schmerzwellen erneut verkrampfte und zu klagen begann. Im Großen und Ganzen war die Zeit mit Sarah jedoch für mich sehr spannend. Wir hatten, neben einigen schwierigen Momenten auch viele schöne Augenblicke, in denen sie gut mit mir im Kontakt war. Auch der Kontakt zu Sarahs Familie war für mich sehr angenehm. Ich fand es sehr nett, dass sie es mir ermöglicht haben, Sarah in der Zeit die ich im UKE verbracht habe, ein wenig zu begleiten. Ich finde, dass dies in einer solchen Situation durchaus nicht selbstverständlich ist. Ende des letzten Jahres ist Sarah schließlich im Alter von 17 Jahren verstorben.

9. Fazit

In dieser Arbeit ging es darum, die psychosoziale Unterstützungsmöglichkeiten von an JNCL erkrankten Kindern und Jugendlichen, sowie deren Angehörigen darzustellen. Es zeigte sich, dass in verschiedenen Bereichen wie Medizin, Schule, aber auch psychotherapeutische Unterstützung für diese Kinder und Jugendlichen möglich ist. Die in Kapitel 8 vorgestellten Fallbeispiele haben gezeigt, wie die oben beschriebenen Unterstützungsmöglichkeiten von den Betroffenen und ihren Angehörigen genutzt werden. Desweiteren sollte aber auch verdeutlicht werden, dass diese Erkrankung nicht bei jedem gleich verläuft. Bei einigen zeigt sich sehr schnell ein ausgeprägtes Krankheitsbild, andere können sehr lange Zeit ohne größere Einschränkungen mit der Erkrankung leben.

Interessant war auch für mich zu sehen, wie die Eltern der beiden vorgestellten Jugendlichen mit der Erkrankung ihrer Kinder umgegangen sind. Pauls Mutter setzt sich zum Beispiel sehr stark für die Unterstützung und Förderung ihrer Kinder ein. Sie versucht, ihnen vieles zu bieten, um ihnen ein möglichst selbständiges und selbstbestimmtes Leben möglich machen zu können. Beispiele hierfür sind, dass Paul die Beziehung zu seiner Freundin so intensiv ausleben kann, aber auch der frühzeitige Wechsel Pauls aus der Schule in eine Werkstatt für Menschen mit geistiger Behinderung. Weiterhin waren Pauls Eltern eine Zeit lang ebenfalls Mitglieder in der Selbsthilfegruppe für an NCL erkrankte Kinder und haben auch hier die Unterstützungsmöglichkeiten für sich und ihre Kinder wahrgenommen.

Bei der Erstellung dieser Arbeit fiel jedoch auf, dass zwar zu den medizinischen Fakten eine Fülle an Material existierte, zu den psychologischen und psychosozialen Inhalten jedoch nicht viele wissenschaftliche Materialien vorhanden waren. Viele meiner Informationen habe ich durch mein Praktikum im UKE oder durch Gespräche mit den Eltern der an JNCL erkrankten Kinder und Jugendlichen bekommen. Eine Erklärung hierfür könnte das seltene Vorkommen und der damit einhergehende niedrige Bekanntheitsgrad dieser Erkrankung sein. Dennoch bin ich der Meinung, dass man die psychologische Versorgung von an JNCL erkrankten Kindern und Jugendlichen noch weiter erforschen sollte, um diese zu optimieren und wenn möglich zu erweitern.

Einen größeren Fokus würde ich hier jedoch auf die Versorgung der Angehörigen legen. Gerade Eltern und Geschwister sind durch die Erkrankung des Kindes sehr stark belastet und benötigen Unterstützung. Hier muss genauer untersucht werden, wie hoch der Bedarf an Unterstützung der betroffenen Angehörigen ist, wie diese Unterstützung aussehen muss, in welchen Bereichen sie notwendig ist und in welcher Form und durch wen sie

erfolgen muss. Hierzu muss jedoch erst einmal geklärt werden, inwieweit die Angehörigen mit dem jetzigen Unterstützungsangebot, beispielsweise durch die Selbsthilfegruppen zufrieden sind, wo Lücken in der Versorgung sind und was sich die Betroffenen selbst an Unterstützung wünschen. Aus diesen Ergebnissen kann dann ein Modell erarbeitet werden, mit dessen Hilfe die Unterstützung der Angehörigen noch optimaler gestaltet werden kann. Dies könnte eine Thematik für die anstehende Masterthesis sein.

Des Weiteren denke ich auch, dass die bisher bestehenden Unterstützungsmöglichkeiten für Kinder und Jugendliche mit JNCL weiter verbreitet werden müssten, um diese noch bekannter zu machen. Dies könnte meiner Meinung nach durch eine Vernetzung der verschiedenen Unterstützungsangebote möglich gemacht werden. So könnten Betroffene z.B. von ihrer Blindenschule, der Schule für mehrfach behinderte Schüler oder auch einer Kinderklinik an ihrem Heimatort an die NCL-Spezialsprechstunde, sowie an eine Selbsthilfegruppe in ihrer Region vermittelt werden und sich dort mit anderen Betroffenen über weitere Unterstützungsmöglichkeiten für sich und ihre Kinder austauschen. So könnte die Versorgung der Betroffenen noch schneller und optimaler gestaltet werden.

Abschließend ist zu sagen, dass zwar eine psychosoziale Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit JNCL und deren Angehörigen existiert, diese jedoch noch weiter erforscht und ausgebaut werden muss, um die betroffenen Familien optimal unterstützen zu können.

Literaturverzeichnis

- Bausewein, Cl., Roller S. & Voltz R. (2010). Leitfaden Palliative Care - Palliativmedizin und Hospizbetreuung. München: Urban & Fischer Verlag.
- Buchner T. (2006). „...dass du alles sagen kannst, was du denkst, und dass du dich nicht zurückhalten sollst und so...“ - Psychotherapie aus der Sicht von Menschen mit geistiger Behinderung. In K. Hennische (Hrsg.), *Psychologie und geistige Behinderung*. (S. 73-86). Berlin: Eigenverlag der DGSG.
- Di Gallo A. & Bürgin D. (2006). Leitthema: Palliative Versorgung in Deutschland
Begleitung schwerkranker und sterbender Kinder Empfehlungen für die Praxis.
Bundesgesundheitsblatt – Gesundheitsforschung – Gesundheitsschutz, 49, 1142-1148.
- Freyberger H., Nordmeyer J. & Freyberger H.J. (1996). Supportive Psychotherapie. In: A.E. Meyer, H. Freyberger, M. von Kerekjarto, R. Liedke, & H. Speidel (Hrsg.), *Jores Praktische Psychosomatik* (148-160). Bern: Hans Huber Verlag.
- Gaul H. (2001). Wege ebnen – Übergänge erleichtern: Die Organisation schulinterner Übergänge von an NCL – erkrankten Kindern und Jugendlichen an der Blinden- und Sehbehindertenschule in Hamburg. In H. Schlegel (Hrsg.), *NCL - Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Augenerkrankung: Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 122-127). Hannover: Verein zur Förderung der Blindenbildung e.V.
- Gombault E. (2001). Juvenile Neuronale Ceroid-Lipofuszinose – Eine pädagogische Herausforderung: Pädagogische Förderung und Unterstützung an juveniler NCL erkrankter Kinder und Jugendlicher. In H. Schlegel (Hrsg.), *NCL - Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Augenerkrankung: Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 69-92). Hannover: Verein zur Förderung der Blindenbildung e.V.
- Häßler F. (2007). Versorgung von geistig behinderten Kindern und Jugendlichen mit und ohne zusätzliche psychische Störungen in Deutschland. *Zeitschrift für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie*, 35, 381-383.

- Heim P. (2001). Eröffnung der Diagnose „Neuronale Ceroid-Lipofuszinose“ (NCL). In H. Schlegel (Hrsg.), *NCL - Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Augenerkrankung: Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 43-48). Hannover: Verein zur Förderung der Blindenbildung e.V.
- Henkel W., Hasan C., Gerschlauer A., Janßen G., Müller A., Menke A. et al. (2005). Palliativversorgung von Kindern in Deutschland. *Monatsschrift Kinderheilkunde* 153, 552 – 556.
- Kinderlotse e.V. (2008). Zugriff am 18.06. 2012 unter <http://www.kinderlotse.org/home.html?PHPSESSID=4969a3f5e8f2c4dc86d472bad09537ab>
- Kohlschütter A. (2001). Juvenile Neuronale Ceroid-Lipofuszinose (Juvenile NCL) – Medizinische Gesichtspunkte. In H. Schlegel (Hrsg.), *NCL - Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Augenerkrankung: Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 29-42). Hannover: Verein zur Förderung der Blindenbildung e.V.
- Kohlschütter A., Goebel H.-H., Schulz A. & Lukacs Z. (2005). Die neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen Demenzerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen. *Deutsches Ärzteblatt*, 102, 284-288.
- Kübler-Ross E. (1969). *On Death and Dying – What the Dying have to teach Doctors, Nurses, Clergy and their own families*. New York: Touchstone Rockefeller Center.
- Lienert, D. (2007). „Das Augenbohren bei blinden Menschen. – Eine Untersuchung der Theorien von WissenschaftlerInnen und betroffenen Menschen mit einem Ansatz zur Entwöhnung.“ Unveröffentlichte Diplomarbeit, Hochschule Magdeburg-Stendal.
- NCL-Gruppe Deutschland e.V. (2008). *Neuronale Ceroid-Lipofuszinose Gruppe e.V. – Allgemeine Informationen* (7. Auflage) [Broschüre].
- Podeswik A., Porz F., Groeger K. & Thyen U. (2009). Sozialmedizinische Nachsorge für schwer und chronisch kranke Kinder - Eine neue Leistung der Krankenkassen. *Monatsschrift Kinderheilkunde*, 157, 129-135.

Quester R. (2008). Prävention, Rehabilitation, Integration: Im Fokus von Neurologie, Humanwissenschaft und Recht [Broschüre]. Bad Honnef: Hippocampus.

Reimer Ch. & Rüger U. (2006). Supportives Vorgehen im Rahmen psychodynamischer Psychotherapien. In: Ch. Rüger & U. Rüger, Psychodynamische Psychotherapien – Lehrbuch der tiefenpsychologisch fundierten Psychotherapie (S. 213-217). Heidelberg: Springer Verlag.

Rheinländer M. (2001). Ein Stück Weg gemeinsam gehen: Erfahrungen aus der Arbeit mit Familien NCL-Erkrankter. In H. Schlegel (Hrsg.), *NCL - Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Augenerkrankung: Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 138-166). Hannover: Verein zur Förderung der Blindenbildung e.V.

Rüther K., Gal A. & Kohlschütter A. (2006). Relevanz ophthalmologischer Diagnostik für die Betreuung von Patienten mit juveniler neuronaler Ceroid-Lipofuszinose. *Klinisches Monatsblatt Augenheilkunde*, 223, 542-544.

Schindelhauer-Deutscher H.-J., Henn W. (2009). Familien mit geistig behinderten Kindern Bedeutung von Selbsthilfegruppen für die psychosoziale Betreuung. *Medizinische Genetik*, 21, 246-250.

Scholz E. (2006). Ambulante Psychotherapie mit geistig behinderten Kindern und Jugendlichen im Rahmen des SGB VIII. In K. Hennische (Hrsg.), *Psychologie und geistige Behinderung*. (S. 69-72). Berlin: Eigenverlag der DGSGB.

Seeliger M., Rüther K., Apfelstedt-Sylla E., Schlote W., Wohlrab M. & Zrenner E. (1997). Juvenile neuronale Ceroidlipofuszinose (Batten-Mayou) Augenärztliche Diagnostik und Befunde. *Ophthalmologie*, 94, 557-562.

Eidesstattliche Erklärung

Hiermit erkläre ich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst und keine als die angegebenen Quellen verwendet habe. Alle sinngemäß oder wörtlich zitierten Angaben sind kenntlich gemacht. Die entsprechenden Quellen sind im Literaturverzeichnis nachzuvollziehen. Diese Arbeit wurde in gleicher oder ähnlicher Form keiner anderen Prüfungsbehörde vorgelegt und auch nicht veröffentlicht.

Ort, Datum

Annemarie Kock