

Orientierungshilfen für die (sonder-)pädagogische Praxis
mit Kindern und Jugendlichen mit NCL



Leitfaden der NCL-Gruppe Deutschland e.V.

Jessica Königer

1. Auflage, 10/2022

Inhaltsverzeichnis

Abbildungs- und Tabellenverzeichnis:.....	1
Abkürzungsverzeichnis:	1
1 Einleitung.....	2
2 Medizinische Aspekte	5
2.1 Begriff	5
2.2 Häufigkeit	5
2.3 Formen	6
2.4 Ursache	8
2.5 Krankheitsbild und Verlauf	9
2.6 Diagnostik.....	11
2.7 Forschungsstand	12
2.8 Behandlungsmöglichkeiten	13
3 (Sonder-)pädagogische Aspekte.....	15
3.1 Blinden- und sehbehindertenpädagogische Aspekte	15
3.1.1 Begriffliche Einordnung.....	16
3.1.2 Auswirkungen von Sehbehinderung und Blindheit – pädagogische Grundlagen.....	16
3.1.3 Die Situation der erworbenen Sehbeeinträchtigung	18
3.1.4 Maßnahmen und Hilfsmittel bei Low Vision	20
3.1.5 Maßnahmen und Hilfsmittel bei Blindheit	22
3.1.6 Visuelle und haptische Wahrnehmungsförderung.....	27
3.1.7 Konzepte	28
3.1.8 Schulische Organisation	34
3.2 Kommunikation und Sprachentwicklung	35
3.2.1 Unterstützte Kommunikation.....	37
3.2.2 (Digitale) Technologien.....	38
3.2.3 Leichte Sprache.....	40
3.2.4 Basale Aktionsgeschichten	41
3.3 Physische und motorische Entwicklung	41
3.4 Kognitive Entwicklung - Demenz.....	44
3.5 Frühförderung.....	46
3.6 Übergangsgestaltung.....	47
3.6.1 Beschulung.....	48
3.6.2 Erwachsenen-Leben.....	49
3.7 Schulbegleitung	50
3.8 Elternarbeit	51
3.8.1 Zur Situation der Eltern.....	56

3.8.2	Zur Situation der Geschwisterkinder	61
3.9	Haltung und ethische Perspektive.....	64
3.9.1	Verständnis von Entwicklung	70
3.9.2	Beziehungsgestaltung	71
3.9.3	Ziel der pädagogischen Arbeit	74
4	Inhalte und Methoden	75
4.1	Musik.....	77
4.2	Kunst	80
4.3	Quiz und Spiele	80
4.4	Biografiearbeit	83
4.5	Trauerbegleitung	86
5	Aus Sicht der Betroffenen	90
5.1	Die Situation des Kindes.....	90
5.2	Soziale Situation.....	90
5.3	Reaktionen, Verhalten und Interessen.....	94
5.4	Coping - Bewältigung.....	101
5.5	Aufklärung über die eigene Krankheit	105
5.6	Wünsche und Zukunftsvorstellungen	110
6	Zusammenfassung	112
6.1	Von Pädagog*innen lernen	112
6.2	Von Eltern lernen.....	114
6.3	Von Geschwistern lernen.....	114
6.4	Von Kindern und Jugendlichen mit NCL lernen.....	115
7	Fazit und Danksagung	117
8	Literaturverzeichnis.....	119
	Glossar	128

Abbildungs- und Tabellenverzeichnis:

Abbildung 1: Tabelle mit Übersicht über die NCL-Formen	7
Abbildung 2: Darstellung von Nervenzellen (Stehr & Faßbender, 2020, S. 2)	8
Abbildung 3: Darstellung eines autosomal-rezessiven Erbgangs (Novartis, 2021)	9
Abbildung 4: Möglicher Verlauf bei CLN2 (NCL-Stiftung & Steinfeld, o.D., S. 24)	10
Abbildung 5: Möglicher Verlauf bei CLN3 (NCL-Stiftung, 2021b)	11
Abbildung 6: Bio-psycho-soziales Modell der ICF	17
Abbildung 7: Angeschlossene Braillezeile an Laptop	23
Abbildung 8: Elektronische Maschine der Marke Elotype	
Abbildung 9: Manuelle Maschine der Marke Perkins.....	23
Abbildung 10: Typische Körperhaltung eines Jugendlichen mit juveniler NCL (Kohlschütter et al., 2019, S. 57)	42
Abbildung 11: Taktil zugängliches Kniffel auf Holzbrett	82
Abbildung 12: Hörmemory aus befüllten Dosen mit Gegenständen wie Holzkugeln oder Bügelperlen	82
Abbildung 13: Domino auf verschiedene Weisen adaptiert	82
Abbildung 14: Taktiles Tic-Tac-Toe.....	83
Abbildung 15: Mögliche Trauerreaktionen (Weber & Wirtz, 2019, S. 26).....	87
Abbildung 16: Auszug aus "Der Seelenvogel" (Snunit, 1991).....	108

Abkürzungsverzeichnis:

Abkürzung	Bedeutung
ADS	Aufmerksamkeitsdefizit-Syndrom
BAG	Basale Aktionsgeschichten
bzw.	beziehungsweise
ca.	circa, zirka (ungefähr, etwa)
etc.	et cetera (und so weiter)
EU	Europäische Union
ggf.	gegebenenfalls
JNCL	NCL mit juvenilem Verlauf
LJ	Lebensjahr
NCL	Neuronale Ceroid-Lipofuszinosen
SBBZ	Sonderpädagogisches Bildungs- und Beratungszentrum
sog.	sogenannter
tlw.	teilweise
UK	Unterstützte Kommunikation
z.B.	zum Beispiel

1 Einleitung

*Ohne Ziel läufst du durch die Straßen,
durch die Nacht, kannst wieder mal nicht schlafen.
Du stellst dir vor, dass jemand an dich denkt.
Es fühlt sich an als wärst du ganz alleine.
Auf deinem Weg liegen riesengroße Steine.
Und du weißt nicht, wohin du rennst.*

*Wenn der Himmel ohne Farben ist,
schaust du nach oben und manchmal fragst du dich:*

*Ist da jemand, der mein Herz versteht?
Und der mit mir bis ans Ende geht?
Ist da jemand, der noch an mich glaubt?
Ist da jemand? Ist da jemand?
Der mir den Schatten von der Seele nimmt?
Und mich sicher nach Hause bringt?
Ist da jemand, der mich wirklich braucht?
Ist da jemand? Ist da jemand?¹*

Diese Zeilen aus dem Lied „Ist da jemand“ von Adel Tawil sang eine junge Frau in ihr Karaoke-Mikrofon, saß dabei in der Sonne, lachte und freute sich. Gleichzeitig war die Situation deshalb so berührend, da der Inhalt des Songs auf Außenstehende wirkte, als ob er vielleicht manchmal ihre Gedankenwelt widerspiegeln könnte. Diese junge Frau hat NCL. Jene neurodegenerative Erkrankung ist das Thema des Leitfadens. Sie bedeutet für Betroffene und Familien, dass das Leben ganz andere Formen annimmt als erwartet und viele Hürden mit sich bringt. Das Ziel dieses Leitfadens ist es, Hilfen und Möglichkeiten aufzuzeigen, wie ein Umgang mit der Krankheit und ihren aufkommenden Hürden im pädagogischen Kontext aussehen kann. Dabei ist es nicht das Ziel, eine spezielle NCL-Pädagogik zu postulieren, sondern aufzuzeigen, wie breit und vielfältig die relevanten Themenbereiche sind. Darüber hinaus soll einerseits ein Überblick über die Dimensionen der Krankheit vermittelt werden, um sie ein Stück besser begreifen zu können, und andererseits Orientierung verschafft werden, um in der tatsächlichen Praxis zu wissen, wo man ansetzen kann. Der Leitfaden soll ein Angebot sein – ein Angebot vorwiegend für

¹ <https://www.songtexte.com/songtext/adel-tawil/ist-da-jemand-g73f4c2ad.html>; zuletzt geprüft am: 24.08.2021

Interessierte, für pädagogische und berufliche Helfer*innen, die Berührungspunkte zu einem Menschen mit NCL haben und nach Informationen suchen. Themen, die aufgeführt werden, beruhen auf der Auswahl durch gemachte Erfahrungen, Gesprächen mit den betroffenen Personengruppen und der subjektiven Einschätzung der Autorin. Daher wird kein Anspruch auf Vollständigkeit erhoben. Stattdessen wäre er an jeder Stelle flexibel erweiterbar, da die verschiedenen Bereiche zum Weiterdenken anregen sollen. So kann der Leitfaden auch als Nachschlagewerk fungieren, indem anhand der Aufteilung der Themengebiete zu den relevanten Punkten geblättert werden kann.

Die Problematik in diesem Bereich besteht darin, dass es sich um ein recht junges Forschungsfeld handelt. Dieses konzentriert sich vor allem auf die medizinischen Aspekte, um eine gute Behandlung und Heilung der Krankheit herbeizuführen. In Deutschland gibt es nur vereinzelt erfahrene Pädagog*innen, die sich über einen längeren Zeitraum mit NCL auseinandergesetzt haben, sodass sich im Kollegium selten Vorerfahrungen finden lassen, wenn ein*e Schüler*in mit dieser Diagnose in einer Bildungsinstitution beschult wird. Da die Krankheit verschiedene Anforderungen mit sich bringt, sorgt dies für Unsicherheit und Hilflosigkeit. Die Frage hinter all dem lautet daher: „Was können Pädagog*innen von Expert*innen, Eltern und Betroffenen lernen, um in der Praxis mit Kindern und Jugendlichen mit NCL handlungsfähig zu sein?“

Zunächst wird erörtert, was die Krankheit aus medizinischer Perspektive bedeutet. Anschließend werden verschiedene (sonder-)pädagogische Themen beleuchtet. Diese beziehen sich auf die vom Abbau betroffenen Bereiche. Nachdem auf das Sehen, die Kommunikation, die körperliche und kognitive Entwicklung eingegangen wurde, werden die Bereiche Frühförderung, Übergangsgestaltung, Schulbegleitung sowie Elternarbeit beleuchtet. Haltung und ethische Perspektive von beruflichen Helfer*innen sowie Trauerbegleitung sind weitere Themenbereiche, die in diesem Kontext nicht unerwähnt bleiben dürfen. Bewährte Inhalte und methodische Überlegungen finden sich im darauffolgenden Kapitel. Ganz bewusst wird auf die Sicht der Betroffenen Bezug genommen, worauf die eingangs geschilderte und von der Autorin beobachtete Situation hindeuten soll. In der Mehrheit der Themenbereiche wird in zwei bzw. drei Schritten vorgegangen. Zuerst wird das Thema allgemein beleuchtet, im zweiten Schritt wird eine Verknüpfung zu NCL hergestellt sowie dann konkrete Handlungsempfehlungen und Fördermaßnahmen erwähnt.

Um die Themenbereiche über die Literatur hinaus tiefer zu ergründen, wurden Pädagog*innen, Eltern, Geschwister sowie Kinder und Jugendliche mit NCL mithilfe von Leitfadeninterviews befragt. Neun Expert*inneninterviews sowie eine vorangegangene schriftliche Eltern-Befragung verdeutlichen die Bedürfnisse der vielschichtig betroffenen

Personen und zeigen wertvolle Erfahrungen für die (sonder-)pädagogische Praxis auf. Diese umfassenden Ergebnisse, die aus den Interviews gezogen werden konnten, sind den jeweiligen Themenbereichen zugeordnet. Ausschnitte aus den Interviews sind gekennzeichnet, indem sie eingerückt und kursiv formatiert sind. Im Rahmen der Erarbeitung des Leitfadens wurden diese in einem schriftlichen Transkript festgehalten, welches aus Datenschutzgründen nicht Teil des Leitfadens ist. Bei wortwörtlichen Zitaten wurden Formulierungen beibehalten, um direkte Aussagen nicht abzuändern. Weitere Aussagen, die sich auf Teile der Erhebungen beziehen, sind mit dem Hinweis „vgl.“ gekennzeichnet. Alle Namen und Ortsangaben, die Rückschlüsse auf die Person geben, wurden geändert oder anonymisiert.

In diesem Text wird überwiegend nach den Empfehlungen des Deutschen Blinden- und Sehbehindertenverbandes e.V. (DBSV)² gegendert. Für Fachbegriffe wurde ein Glossar angelegt, um die bessere Lesbarkeit sicherzustellen. Begriffe, die sich im Glossar wiederfinden, sind im Text unterstrichen.

² <https://www.dbsv.org/gendern.html>, zuletzt geprüft am: 10.08.2021

2 Medizinische Aspekte

2.1 Begriff

Neuronale Ceroid-Lipofuszinosen (NCL) stehen für eine Gruppe von neurodegenerativen Erkrankungen, die ein Absterben von Nervenzellen verursachen. Die auftretenden Symptome betreffen meist das Sehvermögen sowie psychomotorische und kognitive Fähigkeiten. Die NCL-Krankheiten gehören zu den Stoffwechselkrankheiten, die (bis auf die kongenitale CLN10-Form) durch die Gemeinsamkeit gekennzeichnet sind, dass die Betroffenen völlig gesund erscheinen, bis es zu einem unaufhaltsam fortschreitenden Verlust von bereits erlernten Fähigkeiten kommt (Schulz & Nickel, 2018, S. 231). Diese Krankheitsgruppe ist vereinfacht auch als *Kinderdemenz* bekannt (Stehr & Faßbender, 2020, S. 1).

Weitere bekannte Begriffe für NCL sind amaurotische Idiotie, Spielmeyer-Vogt-Krankheit, Vogt-Spielmeyer-Stock-Krankheit (VSS), Spielmeyer-Vogt-Sjörgen-Syndrom und Batten-Krankheit. Im englischsprachigen Raum ist die Bezeichnung *batten disease* verbreitet. Die anderen genannten Begriffe sind eher veraltet und historisch begründet. Amaurosis bedeutet vollständige Erblindung und Idiotie war bis Anfang des 20. Jahrhunderts die Diagnose für bestimmte Formen geistiger Behinderung und bezeichnete mit dieser Begrifflichkeit die klinischen Gesichtspunkte. 1826 beschrieb erstmals der Arzt Stengel die Krankheit bei mehreren Kindern einer norwegischen Familie. Ende des 19. Jahrhunderts wurde sie von Tay und Sachs aus Amerika und Anfang des 20. Jahrhunderts von den Wissenschaftlern Spielmeyer, Vogt, Stock, Batten und Sjörgen ausführlicher beschrieben. Dass die Krankheit zu einer Gruppe von Stoffwechselkrankheiten gehört, fand man in der zweiten Hälfte des 20. Jahrhunderts heraus. Nachdem festgestellt worden war, dass in den Neuronen Ceroid-Lipofuszin-Material abgelagert wird, wurde 1969 die gesamte Krankheitsgruppe Neuronale Ceroid-Lipofuszinosen genannt. Das Material, das sich in den Neuronen (Nervenzellen) ablagert, hat Ähnlichkeit mit Wachs (lat. *cera*) und Lipofuszin – einem fettigen, bräunlichen Pigment, das sich sonst in Körperzellen gealterter Organismen findet (Baakman et al., 2008, S. 13; Josephy, 1936; Kohlschütter, 2001, S. 29).

2.2 Häufigkeit

NCL gehören zu den seltenen Erkrankungen. Eine Krankheit gilt in der Europäischen Union (EU) dann als selten, wenn fünf oder weniger von 10.000 Menschen von ihr betroffen sind. Da die seltenen Erkrankungen sehr heterogen sind, ist die Gesamtzahl der Betroffenen recht hoch. Schätzungen zufolge leben in Deutschland vier Millionen und in der EU etwa 30 Millionen Menschen mit einer der bis zu 8.000 seltenen Erkrankungen. Das entspricht ca. sechs bis acht Prozent der europäischen Gesamtbevölkerung. 80 Prozent dieser Krankheiten sind genetisch bedingt und der Krankheitseintritt somit in der Regel nicht durch

die Lebensführung beeinflussbar. Sie treten häufig im Kindesalter auf (Bundesministerium für Gesundheit, 2009, S. 1).

NCL repräsentieren trotz ihrer Seltenheit weltweit die größte Gruppe der neurodegenerativen Krankheiten im Kindes- und Jugendalter (Baakman et al., 2008, S. 18). Die Inzidenz wird mit 1,3 – 3,3:100.000 bzw. etwa 1:30.000 je Lebendgeborene angegeben. Das entspricht in Deutschland jährlich neun bis 26 Neuerkrankungen (Kohlschütter et al., 2005, S. 284; Krohne et al., 2010, S. 606; Statistisches Bundesamt, 2020). In Deutschland geht man von 700 Kindern mit NCL und weltweit von 70.000 NCL-Betroffenen aus, wobei sich die Erfassung der Gesamtzahl ohne Neugeborenen-Screening auf grobe Schätzungen beläuft (NCL-Gruppe Deutschland e.V., 2021a; NCL-Stiftung, 2021b).

2.3 Formen

Aktuell sind 14 verschiedene Genorte bekannt, zu denen Mutationen in 13 verschiedenen Genen (CLN1-8, CLN10-14) beschrieben wurden. Man spricht also von 13 bzw. 14 verschiedenen NCL-Formen (Schulz & Nickel, 2018, S. 231; Stehr & Faßbender, 2020, S. 2). Es wird davon ausgegangen, dass deshalb noch mehr NCL-Gene existieren, da bei einigen Patient*innen Mutationen in keinem der bekannten NCL-Gene nachgewiesen werden können, trotz der typischen NCL-Symptome (Schulz & Nickel, 2018, S. 232).

Ursprünglich wurden die NCL zumeist nach dem Erkrankungsalter eingeteilt und nach den Autor*innen benannt. Jedoch sind die NCL-Krankheiten viel heterogener, als zunächst angenommen worden ist, und Mutationen können zu unterschiedlichen Verlaufsformen führen. Ebenso sind auch ortsbezogene Bezeichnungen, wie die *türkische* oder die *finnische* Variante, veraltet, da die damit bezeichneten Mutationen weltweit vorkommen. Die international erarbeitete NCL-Nomenklatur benennt die Krankheiten daher molekulargenetisch und klinisch eindeutig. Es werden das defekte Gen (CLN1 – CLN14) sowie das Erkrankungsalter (kongenital – adult) angegeben. Die Nummerierung der Krankheiten spiegelt die historische Reihenfolge der Entdeckung des entsprechenden Gendefekts wider (Kohlschütter et al., 2005, S. 284; Schulz & Kohlschütter, 2012, S. 734). Trotzdem wurden in der tabellarischen Zusammenstellung für eine bessere Einordnung dazu die Eponyme angefügt, da diese in der älteren Literatur oder teilweise umgangssprachlich noch verwendet werden. Außerdem wurden für eine bessere Vorstellung ebenfalls die Angaben zum möglichen Erkrankungsalter angegeben, das zumeist zutrifft (Kohlschütter et al., 2019, S. 47; NCL-Gruppe Deutschland e.V., 2021a; Preising & Lorenz, 2010, S. 614).

Krankheit	Manifestationsalter: Alter, in dem die ersten Symptome auftreten können				
	Kongenital (bei Geburt)	Infantil (6 – 24 Monate)	Spät-infantil (2.-5. LJ)	Juvenil (5.-12. LJ)	Adult (20.-30. LJ)
CLN1		x Haltia-Santavouri, Hagberg-Santavouri- Krankheit, <i>klassische</i> infantile NCL	x	x	x
CLN2			x Jansky-Bielschowsky-Krankheit, <i>klassische</i> spätinfantile NCL	x	x
CLN3				x Batten-Spielmeyer-Sjörgen-Vogt, Spielmeyer-Vogt-Krankheit, Vogt- Spielmeyer-Stock-Krankheit (VSS), <i>klassische</i> juvenile NCL	x
CLN4					x Kuf-Krankheit, Morbus Kuf, Parry, <i>klassische</i> adulte NCL
CLN5			x Finnische NCL	x	x
CLN6			x Indisch-Iberische NCL-Variante, Costa Rica Variante		x Kufs Typ A
CLN7			x Türkische Variante		
CLN8			x Northwestern Epilepsievariante	x	
CLN10	x			x	x
CLN11					x
CLN12				x Kufor-Rakeb-Syndrom	
CLN13					x Kufs Typ B
CLN14		x Progressive myoclonus epilepsy type 3 (PME)			

Abbildung 1: Tabelle mit Übersicht über die NCL-Formen

Am häufigsten betroffen sind die Gene CLN1, CLN2 und CLN3. Die kongenitale NCL ist die seltenste Form. In Deutschland sind die juvenile NCL (CLN3) und die spätinfantile NCL (CLN2) die häufigsten NCL-Formen (NCL-Gruppe Deutschland e.V., 2021a; Preising & Lorenz, 2010, S. 612). Daher bezieht sich der Inhalt des Leitfadens auch vorwiegend auf diese Formen, da zu diesen die meisten Erfahrungswerte vorliegen.

2.4 Ursache

Die NCL gehören zu den lysosomalen Speicherkrankheiten. Aufgrund des erbten Stoffwechselfehlers wird lysosomales Speichermaterial, das sog. Ceroid-Lipofuszin, nicht mehr abgebaut. Hierbei ist die Autophagie, also das *Recyclingprogramm* der Zelle, gestört. Die Speicherung dieser Substanz führt zum Absterben von Nervenzellen im Gehirn. Obwohl der Stoffwechselfehler in allen Zellen vorhanden ist, sind vorwiegend die graue Substanz des cerebralen Cortex (Großhirnrinde) und die Retina (Netzhaut) betroffen (Kohlschütter, 2001, S. 35; Schulz & Nickel, 2018, S. 231; Stehr & Faßbender, 2020, S. 4).

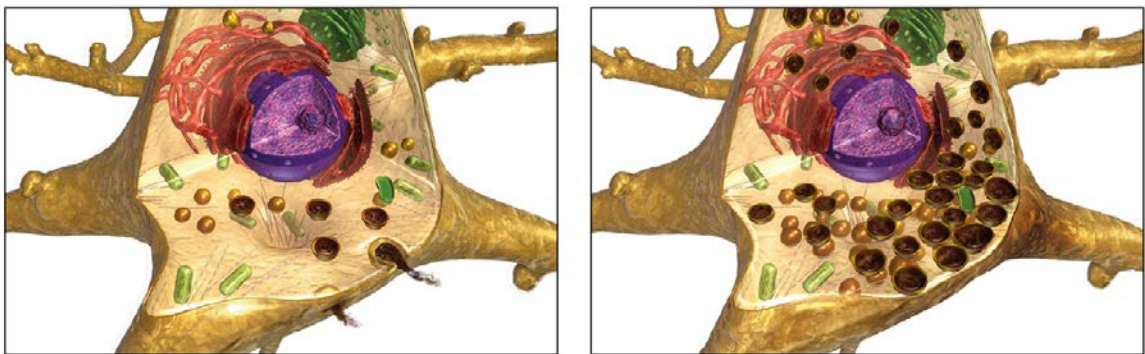


Abbildung 2: Darstellung von Nervenzellen (Stehr & Faßbender, 2020, S. 2)

links: Darstellung einer gesunden Nervenzelle (Zellkern in Lila, Endoplasmatisches Retikulum in Rot, Golgi-Apparat in Dunkelgrün, Mitochondrien in Hellgrün, Lysosomen in Gelb)
rechts: Darstellung einer Nervenzelle eines*r Patienten*in mit lysosomaler Speicherkrankheit. Es werden vermehrt (funktionsunfähige) Lysosomen gebildet.

Vererbung:

Bis auf die seltene Variante von CLN4B werden alle NCL-Formen autosomal-rezessiv vererbt. Unter Autosomal ist eine Mutation zu verstehen, die sich nicht auf dem X- oder Y-Chromosom (also auf den Geschlechtschromosomen) befindet. Rezessiv („*sich zurückziehend*“) bedeutet, dass das Merkmal erst dann auftritt, wenn beide Eltern den gleichen Gendefekt aufweisen. Dieser Fehler im Erbmateriale ist vor vielen Generationen durch natürliche Vorgänge und ohne Schuld des Menschen entstanden. Solange in den Körperzellen das immer vorhandene gleichartige zweite Chromosom die Mutation nicht trägt, wird der Fehler ausgeglichen. Daher ist ein sog. *heterozygoter* Mensch mit einer krankhaften und einer ausgleichenden Erbanlage völlig gesund. Das jeweilige Elternteil weiß zumeist nicht, dass es *Träger* eines defekten Gens ist. Erst bei der Weitergabe an das Kind kann es sein, dass es zu einem *homozygoten* Zustand kommt und beide krankhaften

Anlagen zusammentreffen. Aufgrund der Tatsache, dass kein Ausgleich mehr möglich ist, führt dies zur Erkrankung. Davon sind Jungen und Mädchen gleichermaßen betroffen. Das Risiko bei einem Elternpaar, die beide heterozygote Mutationsträger sind, ein betroffenes Kind zu zeugen, liegt bei 25%. Dieses Risiko ist für weitere Geschwisterkinder identisch. Statistisch gesehen, sind 50% der Nachkommen symptomlose, gesunde heterozygote Mutationsträger und weitere 25% tragen keine veränderten Genkopien, sodass Letztere die Krankheit nicht weitergeben können (Kohlschütter, 2001, S. 30–31; Novartis, 2021; orphanet, 2010; Preisig & Lorenz, 2010, S. 614–615).

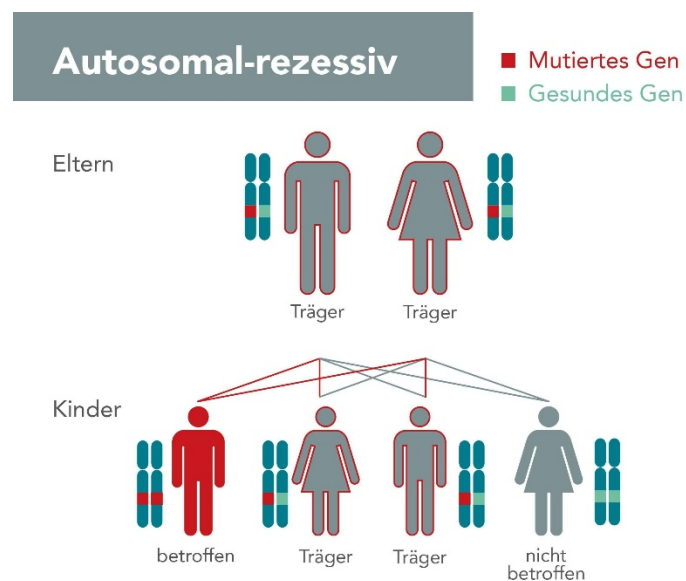


Abbildung 3: Darstellung eines autosomal-rezessiven Erbgangs (Novartis, 2021)

2.5 Krankheitsbild und Verlauf

Trotz der genetischen Heterogenität ähnelt sich das klinische Erscheinungsbild bei den NCL-Erkrankungen weitestgehend. In den meisten Fällen sind die Symptome eine Kombination aus psychomotorischem Abbau, Epilepsie und Visusverlust. Die verschiedenen Formen unterscheiden sich vor allem im Alter des Auftretens, in der Art der Erstsymptome und im Fortschreiten der Erkrankung. Sie sind alle nicht heilbar und es geht ein verfrühter Tod mit ihnen einher (Schulz & Nickel, 2018, S. 233; Stehr & Faßbender, 2020, S. 2).

Die Reihenfolge der Symptome und deren Beginn sind variabel und hängen von der Kombination der zugrunde liegenden Mutationen ab. Beim **kongenitalen** Krankheitsbeginn sind die Kinder bereits ab Geburt eindeutig krank. Dies äußert sich durch eine angeborene Mikrozephalie und den Beginn von intrauterinen oder unmittelbar postnatalen Krampfanfällen. Beim **infantilen** Phänotyp (Erkrankungsalter 6-24 Monate) und **spätinfantilen** Phänotyp (Erkrankungsalter 2-5 Jahre) verlangsamt sich die psychomotorische Entwicklung. Darauf folgen rasch ein Entwicklungsstillstand, später der

Verlust der psychomotorischen Fähigkeiten und der Beginn der Epilepsie. Hier tritt der Sehverlust erst in späteren Stadien auf. Beim **jugendlichen** Phänotyp (Erkrankungsalter 5-7 Jahre) tritt der Visusverlust meist zuerst auf, gefolgt von Demenz, Verhaltensänderungen, Verlust der motorischen Fähigkeiten und Epilepsie. Beim **adulten** Phänotyp (Erkrankungsalter ca. 30 Jahre) fehlt meist der Sehverlust und die Patient*innen zeigen mit Typ A Myoklonus-Epilepsie oder mit Typ B Demenz mit motorischem Verfall (Schulz & Kohlschütter, 2012, S. 734–735; Schulz & Nickel, 2018, S. 233–234).

Möglicher Verlauf am Beispiel der spätinfantilen NCL (CLN2):

Die Entwicklung verläuft meist bis zum dritten Lebensjahr unauffällig. Jedoch war bei 83% der CLN2-Patient*innen nach Angabe in einem Elternfragebogen eine Verzögerung der expressiven Sprachentwicklung als Vorläufer der Regression der psychomotorischen Funktion festzustellen. Dann kommt es zu epileptischen Anfällen und zu Rückschritten in Sprache und Motorik. Häufig können die Kinder ab dem fünften Lebensjahr nicht mehr stehen oder sitzen und es wird ein Rollstuhl benötigt. Erblindung tritt ein und die Patient*innen sterben meist vor dem Jugendalter (European Hospitals, 2018; Nickel et al., 2018, S. 586).

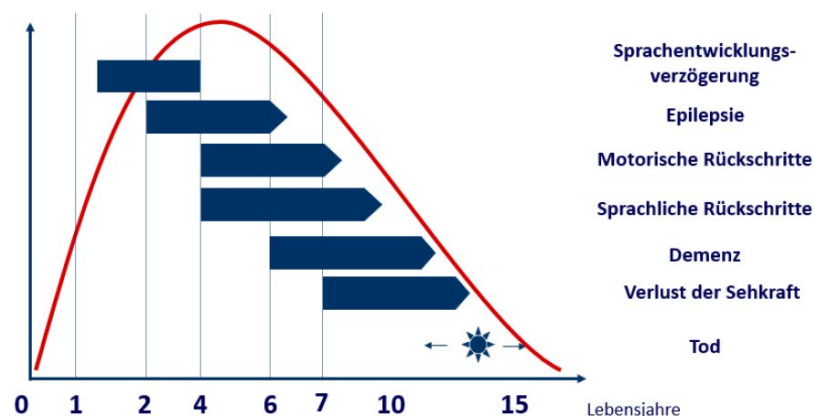


Abbildung 4: Möglicher Verlauf bei CLN2 (NCL-Stiftung & Steinfeld, o.D., S. 24)

Möglicher Verlauf am Beispiel der juvenilen NCL (CLN3):

Im Falle der juvenilen NCL entwickelt sich das Kind unauffällig und ist in den ersten Lebensjahren meist völlig gesund. Auffällig wird es meist kurz nach der Einschulung durch eine Sehverschlechterung. Es wird häufig eine Brille verordnet, die keine Besserung bringt, da nicht der dioptrische Apparat mit brechungsbasierter Fehlsichtigkeit der Grund ist, sondern die Erkrankung der Retina. Darauf folgt ein schneller Visusverlust in einem kurzen Zeitraum von ca. zwei Jahren bis zur Erblindung. Häufig bleibt ein kleiner Sehrest vorhanden, welcher sich durch das charakteristische „overlooking“ äußert. Dabei nutzt das Kind die noch nicht völlig zerstörte Peripherie der Retina und wirkt dabei, als ob es über das Objekt hinweg- oder an ihm vorbeischaute. Nach der Sehverschlechterung werden meist

die Konzentrations- und Denkfähigkeit auffällig und der mentale Abbau schreitet voran. Die Veränderung des Wesens lässt sich einerseits auf die verlustbedingten Elemente, wie Frustration, Enttäuschung und Depression, zurückführen und andererseits auf das organisch begründete Psychosyndrom durch die Erkrankung des Gehirns. Es kann zu Angstzuständen und Halluzinationen kommen. Im Alter von ca. zehn Jahren wird die Sprache undeutlicher und das Gangbild verändert sich. Es treten die ersten epileptischen Anfälle, meist kurze Grand-Mal-Anfälle, auf. Später kommt es zu Schluckstörungen, die dazu führen, dass ab einem bestimmten Zeitpunkt über Sondenernährung nachgedacht wird, um eine ausreichende Flüssigkeits- und Nahrungsaufnahme zu gewährleisten. Bei adoleszenten und erwachsenen Patient*innen mit CLN3-Erkrankung kann eine kardiale Beteiligung vorliegen, was darauf hindeutet, dass andere Organsysteme außerhalb des zentralen Nervensystems ebenfalls betroffen sein können. Nach und nach fallen immer mehr Körperfunktionen aus, sodass der Tod meist nach zahlreichen Infektionen, Atemlähmung oder Austrocknung bzw. Unterernährung eintritt (Kohlschütter, 2001, S. 31–35; Schulz & Nickel, 2018, S. 235).

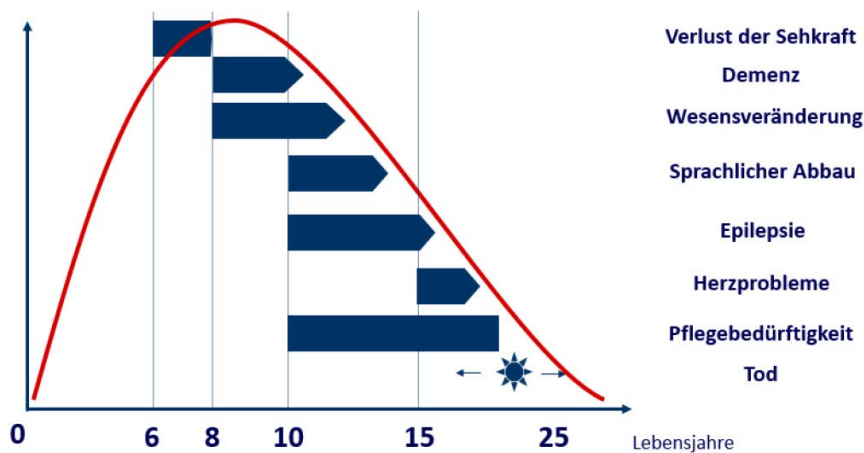


Abbildung 5: Möglicher Verlauf bei CLN3 (NCL-Stiftung, 2021b)

Durch die wachsende Anzahl an „atypischen“ Phänotypen ist es schwierig, eine Aussage über die Lebenserwartung zu treffen. Auch die oben genannten klinischen Verlaufsformen sind nicht als pauschal gültig zu verstehen. Bestimmte Mutationen führen dazu, dass auch der Schweregrad stark variieren kann und es beispielsweise CLN3-Patient*innen mit Visusmangel, starker Beteiligung des Herzens und Epilepsie gibt, aber bei ihnen über Jahrzehnte hinweg keine motorische Verschlechterung eintritt (Schulz & Nickel, 2018, S. 234–235).

2.6 Diagnostik

Viele betroffene Familien müssen einen jahrelangen Weg mit verschiedenen Arztbesuchen und zahlreichen Fehldiagnosen auf sich nehmen. Aufgrund der Seltenheit und der eher unspezifischen Art der initialen Symptome kommt es meist zu einer verzögerten

Diagnosestellung. Je früher die korrekte Diagnose NCL gesichert ist, desto früher besteht für die Familien Gewissheit. „Diese entsetzliche Offenbarung brachte uns – neben dem Gefühl, den Boden unter den Füßen zu verlieren, und der bitteren Erkenntnis, dass alle vergangenen Therapien und Versuche, Felix auf den „normalen“ Weg zu bringen, umsonst gewesen waren – ein Gefühl der Klarheit und Erleichterung“, beschreibt eine Mutter die Bedeutung der Diagnose (Bender-Wolanski, 2001, S. 21). So können entsprechende kausale oder palliative Therapien so rasch wie möglich eingeleitet werden, um eine gute Versorgung der NCL-Patient*innen sicherzustellen. Die Familien können allgemein und genetisch beraten werden. Daher sollte bei einem kombinierten Auftreten von mindestens zwei der folgenden Symptome an eine NCL-Erkrankung gedacht werden:

- Visusverlust (unklare Retinopathie)
- Sprachentwicklungsverzögerung
- Entwicklungsrückschritt (inkl. Demenz) nach normaler frühkindlicher Entwicklung
- Epilepsie

(Kohlschütter et al., 2005, S. 284; Stehr & Faßbender, 2020, S. 6)

Die Gründe für Fehldiagnosen sind zahlreich. In der frühen Phase der CLN1-Erkrankung besteht beispielsweise eine große Ähnlichkeit zum Rett-Syndrom (Hagberg & Witt-Engerström, 1990, S. 20). Bei der infantilen und spätinfantilen Form wird die Regression der psychomotorischen Fähigkeiten häufig als Nebenwirkung von Antiepileptika falsch interpretiert, was die Diagnosestellung verzögert (Schulz & Nickel, 2018, S. 233–234). Bei der juvenilen Form ist die Ursache der Sehinderung häufig lange unklar. Differentialdiagnosen sind Morbus Stargardt, Zapfendystrophie und Retinopathia pigmentosa (NCL-Stiftung, 2021a).

Die Eltern sollten behutsam durch den Diagnoseprozess geführt werden. Dafür braucht es Ärzt*innen, die sich Zeit nehmen, ihre Wortwahl, Gesprächsführung und Prognosen überdenken und für jegliche Art von Fragen bereitstehen. Dabei sollte der klare Fokus darauf gesetzt werden, dass die NCL-Formen behandelbar sind und die Lebensqualität durch medizinische und pädagogische Betreuung erheblich beeinflusst werden kann. Für ein Vertrauensverhältnis braucht es gegenseitige Wertschätzung und den Raum, Gefühle äußern zu können, die seitens der Ärzt*innen anerkannt und authentisch aufgegriffen sowie nachvollzogen werden sollten (Heim, 2001, S. 43–48).

2.7 Forschungsstand

NCL-Krankheiten gelten als unheilbar. Nach wie vor gibt es keine kurative Therapie, um die NCL-Erkrankungen zu behandeln. Die Entwicklung kausaler Therapieansätze ist schwierig,

da noch nicht bei allen NCL-Formen der Pathomechanismus bekannt ist (Schulz & Wibbeler, 2021, S. 2).

Die erste seit Juli 2017 in Europa zugelassene kausale Behandlung für die CLN2-Krankheit ist die Enzymersatztherapie. Diese wurde mit Studien an 24 Patient*innen im Alter zwischen drei und acht Jahren auf ihre Sicherheit und Wirksamkeit getestet. Bei 80% der behandelten Patient*innen kam es zu einer signifikanten Verzögerung des Fortschreitens oder zu einer Stabilisierung der Krankheit nach 96 Behandlungswochen. Dies wurde anhand der motorischen und sprachlichen Funktion gemessen. Darüber hinaus gibt es weitere Ansätze, wie Gentherapie, Immunmodulation und Stammzellentherapie, die sich in Entwicklung und teilweise klinischen Studien befinden (Schulz & Nickel, 2018, S. 235). Für eine möglichst effektive Behandlung ist es sinnvoll, wenn die potenziellen Therapien im frühesten Stadium der Erkrankung eingeleitet werden, also noch bevor es zu einer umfassenden neuronalen Schädigung gekommen ist, da diese irreversibel sind. Dies hat sich auch bei der Enzymersatztherapie als wirkungsvoll erwiesen und spricht dafür, ein geeignetes Neugeborenen-Screening zu entwickeln (Stehr & Faßbender, 2020, S. 2–3).

Die zellspezifischen Pathomechanismen besser zu verstehen, kann dazu beitragen, neue Zielstrukturen für eine Therapie zu identifizieren, die auch bei anderen Demenz-Erkrankungen, wie Alzheimer, von Relevanz sind. Die intensivere Erforschung seltener Erkrankungen könnte also dazu beitragen, dass bekannte „Volkskrankheiten“ davon profitieren. Dabei helfen wird zukünftig auch Big Data, da Korrelationen hergestellt werden können. Außerdem ist die internationale Zusammenarbeit entscheidend, um klinische Daten von möglichst vielen NCL-Patient*innen retrospektivisch und prospektivisch sammeln und auswerten zu können (Schulz & Kohlschütter, 2012, S. 739; Stehr & Faßbender, 2020, S. 2).

2.8 Behandlungsmöglichkeiten

Trotz der nach wie vor geltenden Unheilbarkeit ergeben sich für das ärztliche Fachpersonal zahlreiche Aufgaben, zu denen mitunter folgende zählen:

- Aufklärung, Beratung und kontinuierliche Betreuung der Patient*innen, der Familie und des professionellen Umfelds, wie des Lehrpersonals
 - Behandlung der Epilepsie
 - Behandlung von Bewegungsstörungen
 - Erkennen und Behandeln von psychopathologischen Symptomen
 - Behandlung von Schluckstörungen
- (Kohlschütter, 2001, S. 37–40).

Darüber hinaus braucht es ein multidisziplinäres Team, da sich die Anwendung verschiedener Therapien, wie Physiotherapie, Logopädie, Ergotherapie, Psychotherapie und Hippotherapie (therapeutisches Reiten), als sinnvoll erwiesen hat. Diese werden durch eine adäquate Hilfsmittelversorgung und palliative Medikation ergänzt (Schulz & Wibbeler, 2021, S. 2). Behandelt werden auch schmerzhaft Spastiken und Myoklonien. Letztere werden oft mehr von den betreuenden Personen als störender empfunden als von den Patient*innen selbst. Die Gründe für Schmerzen im Bauchraum können durch krankheitsbedingte Darmträgheit oder Fehlernährung bedingt sein. Wenn die Kinder ungesund ernährt werden, kann dies zu chronischer Obstipation und Mangelzuständen führen, unter denen der Eisenmangel auch an gastroösophagealen Reflux denken lässt (Kohlschütter & Schulz, 2016, S. 37; Schulz & Kohlschütter, 2012, S. 736).

Das Erkennen und Behandeln von psychopathologischen Symptomen, wie Schlafstörungen, Angst, aggressives Verhalten, Depressionen und Halluzinationen, stellen eine Herausforderung dar. Auch hier ist es ratsam, eine Zusammenarbeit zwischen Kinderneurolog*innen, Kinder- und Jugendpsychiater*innen, Eltern sowie Betreuer*innen anzustreben, um eine psychopharmakologische Therapie erfolgreich zu gestalten. So lassen sich deren Nebenwirkungen sowie weitere Ursachen für Unruhe- und Angstzustände früh erkennen (Schulz & Kohlschütter, 2012, S. 736–739).

Die Epilepsie ist bei fast allen NCL-Patient*innen therapieresistent. Bei jungen CLN1-Patient*innen neigt die Anfallshäufigkeit dazu, in späteren Krankheitsstadien abzunehmen, bei CLN2-Patient*innen bleiben die Anfallshäufigkeit und der Anfallsschweregrad bis in die späteren Stadien besonders hoch und bei juvenilen CLN3-Patient*innen sind die Anfälle selten und zeigen mit dem zunehmenden Alter leichte Verschlechterung. Völlige Krampffreiheit ist kein realistisches Ziel und der Grundsatz sollte sein, „so viel wie nötig und so wenig wie möglich“, da beispielsweise die Therapie mit mehr als zwei Antiepileptika nicht zur Verbesserung der Situation beiträgt und zu schwer einschätzbaren Wechsel- und Nebenwirkungen führen kann (Schulz & Kohlschütter, 2012, S. 736; Schulz & Nickel, 2018, S. 234).

3 (Sonder-)pädagogische Aspekte

Behindert, mehrfachbehindert, schwer mehrfachbehindert oder komplex behindert sind Begriffe, die zur Einteilung der *Schwere* von Behinderung genutzt werden. Da einige Termini im Folgenden wiederkehren, erfolgt vorab eine kurze Einordnung.

Bei Menschen mit kognitiver Beeinträchtigung gehen meist weitere Beeinträchtigungen (Stimme, Sprache, Hören, Sehen, ...) mit einher und ein isoliertes Auftreten ist unwahrscheinlich, sodass hier von einer *mehrfachen Behinderung* gesprochen werden kann. Der Begriff *komplexe Behinderung* betont, dass mit zunehmender Schwere der Behinderung eine wachsende Anforderung an das soziale Umfeld einhergeht. In der Praxis gilt jemand dann als schwer-, schwerst- und/oder mehrfach behindert, wenn mehr assistierendes Personal benötigt wird als bei Menschen mit geistiger Behinderung³ üblich. Der Superlativ *Schwerst-* betont, dass eine Behinderung vorliegt, die als besonders gravierend erachtet wird. Es handelt sich hier um kein objektives, sondern ein relatives Kriterium, wenn es darum geht, wer in diese Personengruppe fällt. Als schwer(st) und mehrfachbehindert geltende Schüler*innen haben meist einen sehr hohen Hilfe- und Anregungsbedarf (Fornfeld, 2006, S. 156; Klauß, 2014, S. 12–16). Die Bezeichnungen schwere und mehrfache Behinderung bedeuten nicht nur, dass mehrere Beeinträchtigungen zusammenwirken, sondern auch ein deutliches Mehr an Behindert-Werden. Nach dem bio-psycho-sozialen Verständnis (siehe Kapitel 3.1.2.) droht ein absoluter Ausschluss an Teilhabe und damit ein „sozialer Tod“ (Klauß, 2014, S. 17).

Auch im Kontext von Kindern und Jugendlichen mit NCL ist die auftretende Mehrfachbehinderung ebenfalls nicht als Addition einzelner Behinderungen zu verstehen. Stattdessen ist hier die Komplexität des Phänomens zu betrachten, das sich nicht in einzelne Behinderungsformen aufspalten lässt (Schroijen, 2001, S. 132). Der Hintergrund für die Aufteilung der folgenden Kapitel ist entsprechend nicht so zu verstehen, dass Programme einzelner Funktionseinschränkungen eine gelungene Pädagogik bei NCL ausmachen. Im Gegenteil: Das Verstehen einzelner sonderpädagogischer Disziplinen soll dazu anregen, sich gegenseitig zu ergänzen und ein gemeinsames Tun hervorzurufen. Damit sollen Teilhabe ermöglicht und die vielfältigen Chancen aufgezeigt werden.

3.1 Blinden- und sehbehindertenpädagogische Aspekte

Da die Sehbeeinträchtigung bei den NCL im Kindesalter auftritt und besonders bei juveniler NCL eine große Rolle spielt, sollen in diesem Kapitel der Stellenwert der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik betont und die Facetten und Handlungsmöglichkeiten in diesem

³ Nach der Klassifikation im psychologischen und medizinischen Sinne (ICD-10) wird unter geistiger Behinderung eine Intelligenzminderung mit einem IQ unter 70 verstanden. https://medlexi.de/Geistige_Behinderung, zuletzt geprüft am: 02.09.2021

Bereich aufgezeigt werden. Die Ausführlichkeit dieses Kapitels ist dadurch begründet, dass hier unverzichtbare Begriffe geklärt und wichtige pädagogische Grundlagen aufgezeigt werden. Diese Grundlagen sollten bei der Arbeit mit Kindern und Jugendlichen mit NCL, unabhängig von Fachrichtung oder Schwerpunktsetzung der Bildungsinstitution, eine Basis des Handelns bilden. Des Umfangs wegen können hier z.B. ausführliche Darstellungen zur didaktischen Ausgangslage in diesem Fachbereich nicht behandelt werden, erschließen sich aber durch die einzelnen Unterkapitel.

3.1.1 Begriffliche Einordnung

Die Kategorien „Blindheit“, „hochgradige Sehbehinderung“ und „Sehbehinderung“ werden im medizinisch-sozialrechtlichen Kontext auf Grundlage der Sehschärfe (Visus) bzw. auf Basis einer vergleichbaren Einschränkung des Gesichtsfelds eingeteilt. Der Referenzwert von nicht beeinträchtigtem Sehen liegt bei einem Visuswert von 1,0. Das Gesichtsfeld beider Augen bei einem nicht sehbeeinträchtigten Erwachsenen beträgt in die Horizontale etwa 180° und in die Vertikale etwa 60° nach oben und 70° nach unten. Der deutschen Definition nach besteht eine Sehbehinderung bei einem ermittelten Visus von $\leq 0,3 - 0,05$, eine hochgradige Sehbehinderung bei einem Visus von $\leq 0,05 - 0,02$ und Blindheit ab einem Visus von $\leq 0,02$. Ebenfalls dem Begriff Blindheit zugeteilt, wird eine starke Gesichtsfeldeinschränkung auf 5° (Lang & Heyl, 2021, S. 17–19). Das bedeutet, dass im Gegensatz zum umgangssprachlichen Gebrauch der Mensch im sozialrechtlichen Sinne auch bei der Einordnung „Blindheit“ noch über visuelle Wahrnehmungsfähigkeiten verfügt. Wenn keinerlei Sehvermögen bzw. Lichtscheinwahrnehmung vorhanden sind, spricht man von „Amaurose“ (Lang & Thiele, 2020, S. 9). Da der Oberbegriff „Sehschädigung“ für die einzelnen Klassifizierungen lediglich im medizinisch-sozialrechtlichen Kontext gebraucht wird, wird in diesem Leitfaden der Begriff „Sehbeeinträchtigung“ als Supernym verwendet (Lang & Thiele, 2020, S. 10).

3.1.2 Auswirkungen von Sehbehinderung und Blindheit – pädagogische Grundlagen

Um zu verstehen, welche Auswirkungen eine (Seh-)Beeinträchtigung hat, kann die medizinisch diagnostizierte (Seh-)Schädigung nicht isoliert betrachtet werden. Die Klassifikationen ICF (International Classification of Functioning, Disability and Health⁴) und ICF-CY (International Classification of Functioning, Disability and Health. Children and Youth Version⁵) wurden von der WHO (Weltgesundheitsorganisation) veröffentlicht. Sie dienen als Ergänzungen des Blickwinkels zur ICD, die international Krankheiten klassifiziert

⁴ Deutsch: Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit

⁵ Deutsch: Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit, Kinder und Jugend Version

(Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte, 2021). Dabei wird sich von der defizitorientierten Perspektive auf die Funktionseinschränkung abgewendet und mehr die kontextbezogenen und situativen Bedingungen in den Blick genommen. Das bio-psycho-soziale Modell der ICF verdeutlicht, dass eine *Schädigung* nicht notwendigerweise zu einer Behinderung führen muss. Dies hängt davon ab, wie sich die Beeinträchtigungen auf die *Aktivitäten* und die *Teilhabe* einer Person auswirken (Walther, 2014, S. 51–53). Wenn es beispielsweise um die Orientierung einer Person mit Sehbeeinträchtigung geht, hängt diese auch von den *Umweltfaktoren*, wie z.B. dem Grad der Barrierefreiheit (kontrastreiche Gestaltung, Beschriftung und Beleuchtung), oder dem Einsatz und Zugang zu Hilfsmitteln ab. Zu den *personenbezogenen Faktoren* zählen z.B. Vorerfahrungen der Person in diesem Bereich, erworbene Strategien oder Kompetenzen (Henriksen & Laemers, 2016, S. 24; Lang & Heyl, 2021, S. 21).

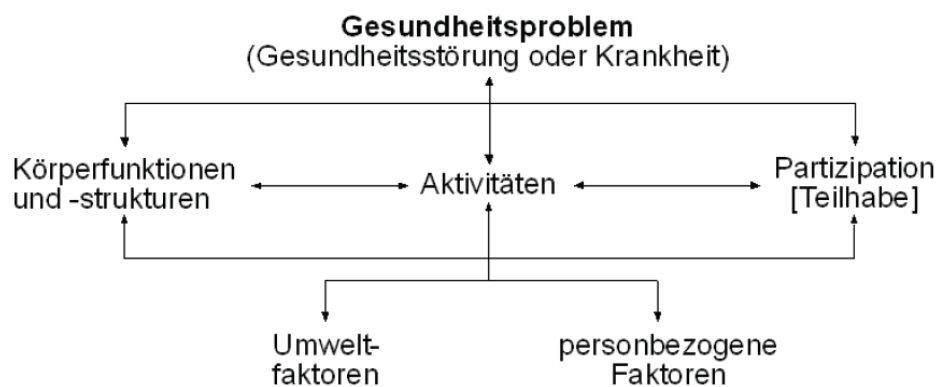


Abbildung 6: Bio-psycho-soziales Modell der ICF⁶

Dieses Modell lässt sich gut als Diagnostik- und Fördergrundlage heranziehen, da es analysiert, welche Ressourcen vorhanden sind und wie die einzelnen Komponenten zusammenhängen. Damit bietet es ein Instrument, „welches eine gemeinsame Sprache für das inter- und transdisziplinäre Arbeiten ermöglicht“ (Henriksen & Laemers, 2016, S. 23).

Auch die Lern- und Entwicklungsbereiche sind miteinander verwoben, sodass sich Kognition, Wahrnehmung, Emotionalität, Sprache, Motorik und Soziabilität immer gegenseitig bedingen können (Lang & Heyl, 2021, S. 59). Innerhalb dieses Geflechts kann sich die Sehbeeinträchtigung als „intervenierende Variable“ auswirken (Hudelmayer, 1975, S. 35). Bei der Frage, welche konkreten Inhaltsbereiche für Menschen mit Sehbehinderung oder Blindheit im pädagogischen Setting von besonderer Relevanz sind, wurden in blinden- und sehbehindertenspezifischen Curricula entsprechende Bereiche definiert. Festgehalten und umgesetzt wird dies im englischsprachigen Raum durch das „Expanded Core Curriculum“ (ECC) und im Deutschen durch den Verband für Blinden- und Sehbehindertenpädagogik (VBS), angepasst als „Spezifisches Curriculum“. Folgende neun

⁶ <https://www.dimdi.de/dynamic/de/klassifikationen/icf/>, zuletzt aufgerufen am: 11.08.2021

Bereiche werden von Lang & Heyl (Lang & Heyl, 2021, S. 61–63) zusammenfassend genannt:

1. *Kompensatorische Lernzugänge, Kulturtechniken einschließlich Kommunikationstechniken* (Kommunikationsmöglichkeiten, sprachliche Fähigkeiten, Arbeitstechniken, Braillekenntnisse)
2. *Wahrnehmungsförderung* (v.a. visuelle, auditive, haptische Wahrnehmung)
3. *Hilfsmittelgebrauch* (Informationszugang, Kommunikationsunterstützung)
4. *Orientierung und Mobilität* (Mobilitätstechniken)
5. *Lebenspraktische Fähigkeiten* (selbstständige Lebensführung)
6. *Soziale Interaktionskompetenz* (Sozialverhalten, nonverbale Interaktion)
7. *Erholung und Freizeitgestaltung* (Sport, Hobbys)
8. *Einführung in die Arbeitswelt* (Arbeitsverhalten, Berufserkundung)
9. *Selbstkonzept* (Selbstkontrolle, Problemlösung, Selbstbewusstsein)

3.1.3 Die Situation der erworbenen Sehbeeinträchtigung

Wenn die Blindheit erworben ist, dann ergibt sich eine andere Ausgangssituation als bei Menschen, die von Geburt an blind sind. Repräsentationen, wie Raumkonzepte oder Farbvorstellungen, sind in ihrer Grundstruktur vorhanden (Walthes, 2014, S. 97). Es gilt zu beachten, dass beim Eintritt degenerativer Prozesse, eine Verlagerung des Fixationsortes möglich ist. Dabei übernimmt eine neue Netzhautstelle die Geradeausrichtung, obwohl sie nicht in der optischen Mittelachse liegt. Für sein*ihr Gegenüber sieht es aus, als ob die Person an ihm*ihr vorbei- oder darüber hinwegschaut. Dies kann zu Missverständnissen in der zwischenmenschlichen Kommunikation führen. Erzieherische Maßnahmen, wie „Schau mich an, wenn du mit mir sprichst“, sind nutzlos und frustrierend für die betroffene Person. In unserer überwiegend visuell orientierten Welt müssen neue Strategien erlernt werden, um sich zu orientieren und zur Informationsaufnahme zu kommen. Grundlegende Situationszusammenhänge, wie die Personenanzahl im Raum oder Handlungsabläufe, müssen verbalisiert werden. Visuelles Material muss aufbereitet werden und Hilfsmittel ggf. zum Einsatz kommen (Walthes, 2014, S. 97–98).

Die Phase der Sehverschlechterung von den ersten Symptomen bis hin zur Blindheit beträgt bei Kindern mit juveniler NCL im Schnitt viereinhalb Jahre. Allerdings kann die Zeitspanne bis zur vollständigen Amaurose stark variieren und es gibt viele Kinder und Jugendliche, die das Restsehvermögen noch lange Zeit einsetzen können. Es gibt Fälle, in denen das Sehen beispielsweise zur Orientierung noch bis ins Jugendalter und teilweise über das 20. Lebensjahr hinaus genutzt werden konnte (Elmerskog & Tetzchner, 2019, S. 69).

Es ist dann empfehlenswert, eine gute Mischung aus Low Vision-Maßnahmen und blindenpädagogischen Techniken zu finden. Die Umwelt und Versorgung sollten so angepasst werden, dass das Sehen bestmöglich eingesetzt werden kann – auch wenn schon das Bewusstsein besteht, dass dies nicht ewig aufrechterhalten bleiben kann.

Also grundsätzlich bei allen progredienten Sehverschlechterungen da sehr sensibel umgehen. Das Sehen ist da und will und soll genutzt werden. Also Ideen, die es dann mal gegeben hat, so schnell wie möglich in die blindenpädagogischen Methoden und so weiter einzusteigen, solange kognitiv alles möglich ist, ist schwierig, weil man dann jemanden schon blind macht, der noch nicht blind ist. Sprich, man ist erst mal sehbehindert. [...] immer einen sensiblen Blick haben, ob man eventuell schon in die Parallelität der Kulturschriftsysteme einsteigt, dass man schon mal mit Punktschrift eventuell anfängt oder schon mal – was, ich sage mal, ungefährlicher ist für den Nochsehendkönnenden – auditive Medien zu nutzen, sich schon mal frühzeitig mit auditiven Medien auseinanderzusetzen, was heute dankenswerterweise schon viel einfacher ist als noch vor zwanzig Jahren, als ich begonnen hatte, vor dreißig Jahren, dass man halt schaut „Was macht so ein Anybook Reader eigentlich? Da kann man Sachen irgendwie aufnehmen und dann kann man die sich vorlesen lassen. Ist ja großartig. Dann ist es gar nicht so schlimm, dass ich es nicht so gut sehen kann“, Sprachausgabe, „Mein Handy, was kann das eigentlich?“, also schon mal mit der Technik ein bisschen ausprobieren. Das ist durchaus schon auch eine Vorbereitung auf die eventuelle UK, Unterstützungsnotwendigkeit, zu einem späteren Lebenszeitpunkt, aber, wie gesagt, da würde ich halt noch eher, die Neugierde der jungen Kinder nutzend, die technischen Möglichkeiten einfach erobern lernen. (...) (Pädagoge 1)

Der Unterschied gegenüber den Menschen, die von Geburt an blind sind, macht sich durch Erfahrung bemerkbar. Es bestehen Konzepte von Welt und Tätigkeiten, wie das Malen, werden auch weiterhin gerne ausgeführt.

Also die haben ja auch noch gemalt, wenn sie nichts mehr sehen konnten, die hatten ja viel Erfahrung, und haben auch gefragt: „Welche Farbe?“ Und dann mussten wir ihnen Lila oder Orange geben, da hatten sie ja eine Vorstellung von. Das ist ja, sagen wir mal, das große Unterscheidungsmerkmal auch zu den anderen Kindern, die ja fast alle geburtsblind sind oder eben kurz nach der Geburt erblindet sind in dem Brutkasten, dass sie da ja ganz viel profitiert haben von ihrem visuellen Wissen. Ich glaube, dieses Bild, [...] von den drei Bären im Wasser/



⁷ Zur Verfügung gestellt von Interviewpartnerin Pädagogin 2

Das hat mir der Vater zur Verfügung gestellt. NAME war ein sehr künstlerisch begabtes Kind, der Vater war Architekt. Und ich glaube, das hat der gemalt, als er schon ganz, ganz schlecht sehen konnte. Und ich finde, das ist so unglaublich schön, weil das so eine Hoffnungsvision vermittelt, drei zusammen und gucken in die Sonne. Es gibt zwar Leute, die sagen, die gucken andersrum, aber ich behaupte, die gucken in die Sonne. (lacht) Ja, also das ist eben auch ein Beispiel dafür, dass die Kinder eben auch so mit ihrem erworbenen Wissen ja ganz lange noch hantieren können. Also NAME, die konnte wunderbar Pilze so auf der Hand schneiden, wo jeder andere sagte: „Um Gottes Willen, die schneidet sich doch in die Hand“, oder eine andere Schülerin, also alles NCL-Kinder, [...] konnte einen Apfel an einem Stück [...] schälen, weil sie sich erinnerte, wie das geht. Also das, fand ich, war natürlich irgendwie auch ein Schatz, den die Kinder hatten. (Pädagogin 2)

3.1.4 Maßnahmen und Hilfsmittel bei Low Vision

„Low Vision“ ist ein Begriff, der häufig im Rahmen von pädagogischer Förderung genutzt wird. Hier geht es weniger um eine Defizitzuschreibung durch das Sehvermögen. Vielmehr wird Low Vision als Aufgabe zur „Erziehung zum Sehen und sinnvolle Nutzung auch des geringsten Sehvermögens, unabhängig von gesetzlichen, pädagogischen oder medizinischen Definitionen“ verstanden (Rath, 1986, S. 190).

Die Sehleistung wird durch verschiedene Faktoren bestimmt. Neben den visuellen Fähigkeiten, zu denen der Visus und das Gesichtsfeld zählen, spielen auch die individuellen Voraussetzungen (z.B. die Kognition) und die Umweltgegebenheiten (z.B. Kontrast und Beleuchtung) eine große Rolle (Henriksen & Laemers, 2016, S. 18). Um die äußeren Gegebenheiten für Menschen mit Sehbehinderung möglichst gut an die Bedarfe anzupassen, nennen Henriksen und Laemers (Henriksen & Laemers, 2016, S. 157) „Die glorreichen Fünf“ als grundsätzliche Maßnahmen:

- Vergrößerung
- Verbesserung von Kontrasten
- Beleuchtung
- Reduzierung der Komplexität
- Platzierung

1. Vergrößerung: Bevor die Art der Vergrößerung ausgewählt wird, muss der Vergrößerungsbedarf festgestellt werden. Folgende Möglichkeiten zur Vergrößerung stehen zur Verfügung:

- Vergrößerung durch Annäherung
- Formatvergrößerung
- Winkelvergrößerung
- Projektionsvergrößerung

Bei Vergrößerung durch Annäherung wird der Abstand zwischen Objekt und Augen verringert, sodass ein größeres Netzhautbild entsteht. Hierbei können als Hilfsmittel verschiedene Arten von Lupen (Handlupen, Aufsetzlupen, Visolettupen, Lupenbrillen)

dienen. Bei der Formatvergrößerung werden Objekte vergrößert und aus der gleichen Distanz betrachtet, sodass auch hier ein größeres Netzhautbild entsteht, z.B. bei Großdruckbüchern, Vergrößerung von Arbeitsmaterialien am Kopierer oder durch große Monitore. Optische Hilfsmittel im Vergleich zu Großkopien sind allerdings deshalb zu bevorzugen, da sie einen flexibleren Einsatz ohne zusätzliche Aufbereitung ermöglichen. Die Winkelvergrößerung erreicht man durch den Einsatz eines optischen Instruments, wie beispielsweise eines Fernrohrs (wie Monokulare), von Fernrohrbrillen oder Fernrohrlupen. Zu den Projektionsvergrößerungen zählen Bildschirmlesegeräte, elektronische Lupen, Smartboards und große Monitore von Fernsehern oder Computern. Neben den elektronisch vergrößernden Bildschirmlesegeräten, die mit einer Tafelkamera kombinierbar sind, gibt es Vergrößerungssoftwares für Computer, Tablets und Notebooks (Henriksen & Laemers, 2016, S. 157–175).

2. Verbesserung von Kontrasten: Kontraste spielen bei der Gestaltung von Räumen, in Alltagssituationen, bei der Einrichtung von Arbeitsplätzen sowie bei der Gestaltung von Lernmaterial eine bedeutende Rolle. Farbkombinationen, die durch geringe Leuchtdichteunterschiede gekennzeichnet sind, wie Weiß und Gelb oder Blau und Schwarz, sind schlecht zu erkennen. Hohe Kontraste lassen sich durch die Kombination von Komplementärfarben oder durch unbunte (Schwarz und Weiß) mit einer bunten Farbe erzeugen. Die Markierung von Türen, Lichtschaltern und Treppenstufen oder die Verwendung von dunklen Tischsets sind einfache Maßnahmen, um die Kontraste im Alltag zu erhöhen (Henriksen & Laemers, 2016, S. 175–179).

3. Beleuchtung: Eine gute Beleuchtungssituation begünstigt die ermüdungsfreie Informationsaufnahme und übt Einfluss auf Sehschärfe und Kontrastsehen aus (Henriksen & Laemers, 2016, S. 179). Empfehlenswert sind eine schalt- und dimmbare Grundbeleuchtung, die gleichmäßige Ausleuchtung des Raumes mit einem hohen Anteil an indirekter Beleuchtung, zusätzliche Arbeitsplatzleuchten, Blendschutz (z.B. durch Rollos) und flimmerfreie Leuchtmittel (keine Halogenlampen). In Unterrichtsräumen sollte die Beleuchtungsstärke von 1000 Lux nicht unterschritten werden (Lang & Heyl, 2021, S. 153). Schirmmützen und Kantenfilterbrillen können die Blendempfindlichkeit reduzieren (Henriksen & Laemers, 2016, S. 184).

4. Reduzierung von Komplexität: Visuelle Informationen sollten so präsentiert werden, dass sie ohne Anstrengung aufgenommen werden können. Dabei sollte darauf geachtet werden, dass unwichtige Details (wie Verzierungen auf Arbeitsblättern) weggelassen werden. Der Hintergrund sollte unauffällig sein, sodass sich die relevanten Informationen abheben. Räume sollten schlicht und ohne übermäßige Raumdekoration gestaltet sein. Die Ausstellung oder das Aufhängen von Plakaten und Bildern sollte gut überdacht werden.

Ordnungssysteme am Arbeitsplatz und die deutliche Gliederung auf Arbeitsblättern sind hilfreich. Der Stauraum sollte mit einfarbigen Vorhängen zugehängt werden oder schließbare Schränke gewählt werden. Hilfreich kann auch die Vergrößerung von Abständen (zwischen Wörtern und Buchstaben) sein (Henriksen & Laemers, 2016, S. 189–190; Lang & Heyl, 2021, S. 154).

5. Platzierung bzw. Auswahl eines geeigneten Sitzplatzes: Wie gut das Kind sein Sehvermögen einsetzen kann, hängt von der Position und Anordnung der Gegenstände sowie der Haltung, in der es sich befindet, ab. Gegenlichtsituationen sollten vermieden werden. Offene Lichtquellen sollten grundsätzlich nicht im Blickfeld liegen, worauf vor allem in liegenden Positionen geachtet werden muss. Ob im Rollstuhl, auf einem Stuhl oder in der Hängematte sollten die Position und Haltung nicht mit Anstrengung verbunden sein, sodass die Person visuell so aufmerksam wie möglich sein kann (Henriksen & Laemers, 2016, S. 191–192).

Bei der Anschaffung von (kostspieligen) Hilfsmitteln ist es sinnvoll, zuvor Expertise einzuholen. So kann bestenfalls vermieden werden, dass das Hilfsmittel nicht von Nutzen ist, weil es entweder nicht zum Visus des Kindes und dem Verlauf der Krankheit passt oder das Wissen zur Anwendung fehlt (Elmerskog, Tetzchner et al., 2019, S. 321).

3.1.5 Maßnahmen und Hilfsmittel bei Blindheit

Bei hochgradiger Sehbehinderung und Blindheit gibt es weitere Hilfsmittel und Arbeitstechniken, welche die Informationsaufnahme sowie die (schriftliche) Kommunikation unterstützen.

3.1.5.1 Schreiben und Lesen

Dazu gehört der Erwerb der Brailleschrift. Sie ist auch unter dem Namen „Punktschrift“ bekannt. Dieses Schriftsystem ist weltweit die Standardschrift für Menschen mit Blindheit und in seiner grundsätzlichen Beschaffenheit recht einfach nachvollziehbar. Durch die unterschiedliche Kombination und Anordnung von sechs taktil erfahrbaren Punkten in einem klar definierten räumlichen Feld sind Buchstaben, Satzzeichen und Zahlen abbildbar. Geschrieben werden kann an einer mechanischen Schreibmaschine (z.B. von Perkins oder Picht), an einer elektronischen (Elotype-)Maschine oder am Computer mit Braillezeile. Die Zeichen, die über die Braillezeile eingegeben werden, werden mit einer spezifischen Software, dem sog. Screenreader, auf dem Bildschirm des Computers/Laptops als Texte abgebildet und können mithilfe einer Sprachausgabe vorgelesen werden. Außerdem können darüber Befehle zur Steuerung des Computers und das Lesen von Inhalten erfolgen. Auch Tablets und Smartphones sind zunehmend in diesem Bereich einsatzfähig, wenn sie integrierte Bedienungshilfen beinhalten. Auf Papier gedruckt wird die Brailleschrift

entweder direkt über die Maschinen oder über einen Punktschriftdrucker (Lang & Thiele, 2020, S. 44–46).



Abbildung 7: Angeschlossene Braillezeile an Laptop⁸



Abbildung 8: Elektronische Maschine der Marke Elotype⁹ Abbildung 9: Manuelle Maschine der Marke Perkins¹⁰

Wie Texte aufbereitet und gestaltet werden sollten, sodass sie digital möglichst barrierefrei und qualitativ hochwertig zugänglich sind, wurde im speziellen „E-Buch-Standard“ erarbeitet. In diesem ist geregelt, wie Formatierungen (Überschriften, Hervorhebungen im Text), Darstellungsformate (z.B. Tabellen) und Grafiken (Abbildungen, Diagramme etc.) umgesetzt werden können¹¹ (Lang & Thiele, 2020, S. 47).

Komplexe Fähigkeiten, wie Schreiben und Lesen, werden bei Kindern mit juveniler NCL in erster Linie durch die eintretende Sehverschlechterung sowie im zweiten Schritt durch die Demenz beeinflusst (Tøssebro et al., 2019, S. 263). In einer kurzen Zeitspanne ist das visuelle Lesen möglich, bis dann eine Kombination aus taktilen Lesen und auditivem Textzugang wichtiger werden (Tøssebro et al., 2019, S. 258). Vereinzelt wird die Meinung vertreten, dass das Erlernen von Braille für Kinder mit JNCL aufgrund der Beanspruchung

⁸ <https://news.microsoft.com/de-de/technologie-fuer-mehr-teilhabe-diese-tools-unterstuetzen-menschen-mit-sehbehinderung-in-ihrem-arbeitsalltag/>, zuletzt geprüft am: 11.08.2021

⁹ <https://brailletec.de/produkte/elektronische-braille-schreibmaschinen/>, zuletzt geprüft am: 11.08.2021

¹⁰ <http://www.lindnerfk.de/wissenswertes/punktschrift-maschine>, zuletzt geprüft am: 11.08.2021

¹¹ <https://www.augenbit.de/wiki/index.php?title=E-Buch>, zuletzt geprüft am: 09.07.2021

des Arbeitsgedächtnisses unmöglich oder zu schwierig ist (Tøssebro et al., 2019, S. 264). Weitere Gründe, die in einer Studie genannt werden, weshalb Braille für Schüler*innen mit JNCL nicht angeboten wird, sind folgende (Tøssebro et al., 2019, S. 268–269):

- geringe Erwartungen an die Lernfähigkeit seitens der Eltern und/oder Lehrer*innen
- auf die Lese- und Schreibfähigkeit wird in dem schulischen Setting kein Wert gelegt
- fehlende Kompetenzen und Kenntnisse des Lehrpersonals in Braille
- keine Motivation seitens der*des Schülers*in

Eine Veröffentlichung aus Norwegen berichtet davon, dass von 39 Schüler*innen mit JNCL 23 Schreiben und Lesen in Braille und sieben Schreiben, aber nicht Lesen in Braille gelernt haben. Das lässt darauf schließen, dass Schüler*innen überwiegend davon profitieren, die Möglichkeit zu haben, Braille zu erlernen (Tøssebro et al., 2019, S. 264). Manche werden gute Leser*innen und Schreiber*innen, andere kommen nicht über die Buchstaben- oder Einzelworterkennung hinaus. Manche haben viel Freude daran, andere nicht. Dies hängt auch stark mit der jeweiligen Persönlichkeit zusammen. Viele Berichte zeigen jedoch, dass das Schreiben für viele ein Medium ist, um Gedanken, Ideen, oder Gefühle auszudrücken. Braille kann Selbstdarstellung möglich machen und ein Interesse sein, das über Jahre hinweg aufrechterhalten werden kann (Tøssebro et al., 2019, S. 270).

In der Regel ist es ja so, dass die Erblindung relativ schnell kommt und dass wir dann spielerisch, also der gute alte Eierkarton mit den sechs Fächern, da haben wir dann so Ping-Pong-Bälle reingelegt und dann so spielerisch/ Man kann ja ganz viel mit Fantasie eben auch den Kindern nahebringen, mit allen, mit der ganzen Klasse, dass wir gesagt haben: „Boah, wir haben jetzt eine Geheimschrift“ oder so. Dass man das nur, sagen wir mal, richtig geschickt verkaufen muss, dass die Kinder das Gefühl haben: „Wir lernen jetzt was, was total spannend ist und was uns hilft und was uns mit anderen auch verbindet, die auch nicht gucken können.“ Also ich erinnere mich, dass also die Widerstände oft bei den Eltern größer waren als bei den Kindern, weil damit ja auch eindeutig, sagen wir mal, so akzeptiert wurde „blind“ oder „blind werdend“. Und der Schritt, der fiel natürlich allen schwer – fast allen –, da hat sich keiner mit leichtgetan. (Pädagogin 2)

Funktionales Lesen und Schreiben können auch möglich sein, und zwar selbst dann, wenn die Person nur einzelne Wörter lesen oder schreiben kann, wie beispielsweise zur Beschriftung von Material oder beim Wiedererkennen von prägnanten Wörtern im Stundenplan (Tøssebro et al., 2019, S. 273–274). Wie gut Braille-Kenntnisse erworben und erhalten bleiben, hängt auch mit dem Zeitpunkt zusammen, wann die Option angeboten wurde. Es ist empfehlenswert, möglichst früh damit zu beginnen (Tøssebro et al., 2019, S. 285). Dabei sollte die gesamte Klasse mit einbezogen werden. Wenn ein*e einzelne*r Schüler*in allein mit einem Instrument arbeitet, das von den Mitschüler*innen nicht verstanden wird oder sie kein Interesse daran zeigen, kann dies Hemmungen aufbauen,

negative Einstellungen hervorrufen und das Gefühl einer Sonderstellung vermitteln. Es ist daher auch nicht empfehlenswert, Braille-Kenntnisse nur im Nebenraum zu vermitteln (beispielsweise um die anderen Schüler*innen durch den erhöhten Geräuschpegel der Maschine nicht zu stören). Stattdessen sollte ein „Braille-reiches Umfeld“ geschaffen werden. Das Braille-Alphabet kann für alle zugänglich aufgehängt werden, Beschriftungen, Nachrichten für zu Hause, Listen und Rezepte oder die Erstellung von Material können in Schwarz- und Punktschrift erfolgen. Erfahrungen zeigen, dass Braille meist für alle faszinierend ist und grundlegende Fähigkeiten in Braille für alle im Sinne der Inklusion sinnvoll sind (Tøssebro et al., 2019, S. 276–277).

„In jedem Adventskalender gibt es ein Rezept für Weihnachtsgebäck. Wenn wir auf eines stoßen, überträgt sie es sofort in ihr selbstgeschriebenes Backbuch. Dabei lacht und strahlt sie – es ist wunderschön anzuschauen. Das ständige Schreiben wirkt sich auch auf Isabellas Merkfähigkeit aus: Inzwischen hat sie richtig viele Buchstaben im Kopf. Ich muss ihr nur den nächsten ansagen und schon kommt „Das weiß ich, das weiß ich. Nicht vorsagen!“ Bekannte Wörter schreibt sie sogar allein. Ich bin so stolz auf meine kleine Große.“ lautet der Bericht einer Mutter. (Rosenlöcher & Kurbatsch, 2020a)

Für Kinder und Jugendliche, die Erfahrungen im Schreiben und Lesen mit Braille gesammelt haben, fließt dies in die Identität und das Selbstkonzept mit ein. Wenn sie einen Übergang erleben (z.B. in den Förderschwerpunkt Geistige Entwicklung), in dem die Kulturtechniken möglicherweise einen kleineren Anteil einnehmen, als zuvor oder anders umgesetzt wird, oder wenn sie das Gefühl haben, dass die Lehrperson nicht so kompetent ist im Umgang mit der Technik und der Punktschrift, kann das für Unzufriedenheit sorgen. Es liegt also auch am Lehrpersonal, sich dies so anzueignen, damit es bei Bedarf angeboten werden kann.

Autorin: *Du hast erzählt, dass du E-Mails schreibst. Wie schreibst du die?*

Isabell: *Mit der Braillezeile.*

Autorin: *Ist die am Computer angeschlossen?*

Isabell: *Ja. Die wissen manchmal nicht, wie die angeht. Weil das schwierig ist. Die musste die andere Lehrerin rufen. Dann hat sie das gezeigt.*

Autorin: *Die Lehrerin an der alten Schule kannte sich damit besser aus?*

Isabell: *Ja, mhm.*

Autorin: *Macht ihr auch andere Aufgaben mit der Braillezeile?*

Isabell: *Ja, wir schreiben, wie die Woche war oder das Wochenende.*

Autorin: *Machst du das gerne? Schreiben und Lesen?*

Isabell: *Ja. (Kind Isabell)*

Autorin: *Und was genau gefällt dir daran nicht so?*

Jule: *Mhm (...) meistens können die Lehrerinnen auch nicht Punktschrift nicht richtig schreiben oder lesen oder wissen, wie es geht.*

Autorin: *Die wissen nicht, wie Punktschrift geht?*

Jule: *Ja und wie es geht, Punktschrift schreiben. Ist blöd, dass die das noch lernen müssen.* (Kind Jule)

Für visuell orientierte Menschen, die nur geringe Erfahrungen im Braillelesen besitzen, kann es hilfreich sein, die Dinge zusätzlich noch in Schwarzschrift gedruckt zur Verfügung zu haben. Wenn das Lesen für das Kind mit NCL zunehmend schwierig wird, kann so auch diskret unterstützt werden.

Da habe ich Michel aus Lönneberga selber geschrieben und habe immer für alle nicht Blindenschriftkundigen dann auf der linken Seite in Schwarzschrift, wenn mal ein Student oder ein Praktikant das Buch benutzte, und auf der rechten Seite dann immer ein Kapitel. [...] Und dann habe ich dann nachher auch, das ist ja auch so ein Trick, dass man dann, man hat ja die Schwarzschrift, dann liest man mit, und du hilfst dann ganz dezent. Das gehört ja auch mit zu diesem taktvollen Anpassen an die neuen Gegebenheiten, das ist ja auch so ein Grundprinzip, dass man dann unauffällig mitliest und dass das Kind dann nicht immer wieder drauf gestoßen wird, dass es eigentlich die Punktschrift nicht mehr richtig lesen kann. Deswegen fand ich das immer sehr wichtig, dass man auch Schwarzschrift hat, für die Bezugsperson, die dann unauffällig eingreifen konnte. (Pädagogin 2)

Wie lange das Schreiben und Lesen wichtig bleiben, hängt von den Erfahrungen ab, die das Kind gemacht hat. Schreiben kann in diesem Falle auch nicht so verstanden werden, dass dies nur als erfolgreiche Tätigkeit ausgeführt wird, wenn zusammenhängende Texte geschaffen werden.

Ich habe etliche blinde NCL-Schüler kennengelernt, die wirklich lange Zeit noch gerne mit ihrer Maschine geschrieben haben in Braille, und sei es dann irgendwann nur noch tippen, tippen, tippen und Krach machen „Ich schreibe, ich schreibe. Das ist ein Brief für die Oma“. Ja, wunderbar. Dann haben wir was in Schwarzschrift draufgeschrieben, was sich die Schülerin gerade gedacht hat und was für Herzenswünsche für die Oma da drinstehen, und dann ist auch gut, natürlich. Also im Grunde genommen eigentlich ähnlich wie bei anderen degenerativen Sehverlustkrankungen, zu gucken „Wo ist die Grenze?“, und wenn dann aber schon kognitiv irgendwo andere Dinge mit reinspielen, dass man meint, es ist eine kognitive Überforderung oder bietet noch mehr Anlass zu Frustration, dann braucht man keine fliegenden Punktschriftmaschinen, dann bleiben wir lieber bei dem Schriftlosen. (Pädagoge 1)

3.1.5.2 Medien

Medien können im Unterricht auf verschiedene Weise taktil aufbereitet werden (Lang & Heyl, 2021, S. 167):

- Aufkleben **verschiedener Materialien:** Durch das Anheben und Verwenden verschiedener Texturen, wie Moosgummi, Schleifpapier oder glatten Unterlagen, können Unikate entstehen. Diese sind aber auf diese Weise nicht vervielfältigbar.

- Umrissdarstellung auf **Zeichenfolie**: Zeichenbretter, auf die eine spezielle Zeichenfolie (z.B. „TactiPad“) eingespannt werden kann, ermöglichen es blinden Schüler*innen, selbst eigene Zeichnungen taktil herzustellen oder sie von anderen ertasten lassen zu können.
- Herstellung einer **Thermokopie** mittels eines Fuser-Geräts: Schwarze Flächen und Linien können durch Erhitzung aufquellen und ertastet werden.
- Produktion eines **Vakuum-Tiefziehverfahrens**: Eine erstellte Vorlage wird durch dieses Verfahren zum tastbaren Plastikrelief.
- Ausdruck mit **grafikfähigem Brailledrucker**
- Herstellung eines **3D-Drucks**

Grundsätzlich gilt, dass kein Modell bzw. keine Abbildung die Realbegegnung (z.B. mit einem Tier) ersetzen kann. Diese sollte grundsätzlich, wenn möglich, zugänglich gemacht werden (Lang & Heyl, 2021, S. 166).

3.1.5.3 *Kommunikationshinweise*

Bei der Kommunikation sollte auf Verbalisierung geachtet werden. Mimik und Gestik sind nicht zugänglich, was das Aufrufen mit dem Namen erforderlich macht. Richtungsangaben, wie „da drüben“ oder „dort hinten“, sind unspezifisch und nur visuell nachvollziehbar. Klare Formulierungen und Angaben sind grundsätzlich hilfreich. Dies gilt auch für das Ankündigen und Nachvollziehen von Handlungen und Absichten (Lang & Thiele, 2020, S. 50–51).

Ein weiterer wichtiger Aspekt, der für Missverständnisse sorgen kann, ist die Wahrnehmung der blinden Person durch Sehende. Wenn die blinde Person ihren*seinen Gesprächspartner*in nicht anschaut, bedeutet das nicht zwingend Desinteresse und fehlende Aufmerksamkeit – im Gegenteil: die Person kann durchaus aktiv zuhören. Dies mag selbstverständlich scheinen, kann aber in der Interaktion, in der sich üblicherweise viel durch Blickkontakt rückversichert wird, für Missverständnisse sorgen (Tetzchner, 2019, S. 37).

3.1.6 *Visuelle und haptische Wahrnehmungsförderung*

Im Rahmen einer **visuellen Wahrnehmungsförderung** bei Low Vision gibt es verschiedene Möglichkeiten, die Umwelt interessant zu gestalten. Dabei sollte auf die Vorlieben und die individuellen Voraussetzungen (Kognition, Physische Konstitution, ...) des Kindes geachtet werden und in seinem Lebensbezug Sinn ergeben. Neben kontrastreichen Materialien (farbige und schwarz-weiße Stoffe, kontrastreiche Tücher) ist der Einsatz von verschiedenen Beleuchtungselementen (Lauflichtschlange, Einsatz von Schwarzlicht oder Leuchttischen/Leuchtkästen) beliebt. Beim Einsatz von Schwarzlicht gilt es, einige Faktoren zu beachten. Bei einigen Epilepsieformen kann der Einsatz Anfälle

durch die wechselnden Hell-Dunkel-Kontraste auslösen. Stoffe, Muster und Spielsachen sowie kreativ gestaltete Alltagsgegenstände laden zu Aktivität ein. Transparentpapier, Window Color, Glitzerfolie, selbstgenähte schwarz-weiße Überzüge oder die Verarbeitung von Stoffresten – der Fantasie sind keine Grenzen gesetzt (Nedwed, 2008, S. 45–56). Außerdem bieten Computer und Tablet viele Möglichkeiten. Bildmaterial kann kontrastreich gestaltet werden, Zuordnungs- und Identifikationsspiele können durchgeführt werden oder spezielle Programme und Apps eingesetzt werden, die hierfür konzipiert sind (Lang & Heyl, 2021, S. 126).

Haptische Wahrnehmungsförderung ist deshalb sinnvoll, da Taststrategien in der Regel nicht automatisch entwickelt werden. Um über das Tasten zu einer möglichst umfassenden Informationsaufnahme zu kommen, sind ein systematisches Vorgehen und beidhändiges Tasten wichtig. Die Differenzierungsfähigkeit für die Unterscheidung kleinster taktiler Musterunterschiede ist für das Braillesen notwendig. Wie in jedem Rahmen von Förderung sollte eine Diagnostik vorangehen, wozu sich das Inventar mit dem „Tactual Profile“¹² anbietet, da es ein strukturiertes und systematisches Beobachten des Tastverhaltens ermöglicht (Lang & Heyl, 2021, S. 127–129).

Damit die Kinder die Informationen vermehrt taktil begreifen können, bedarf es einer Unterstützung. Beim Ertasten gibt es Strategien, die helfen, zu erkunden. Diese Umstellung geschieht nicht von einem Tag auf den anderen, kann aber gezielt gefördert werden.

Das Blöde bei Z. ist, sie verlässt sich immer noch einfach viel zu stark auf ihre Augen, wobei sie ja eigentlich kaum noch was sieht. Aber anstatt so Dinge zu fühlen, wir sagen das ja auch immer so: „Dann fühl doch mal“/ Dann sagt sie: „Wo sind meine Schuhe?“, dann sage ich: „Z., du weißt doch, wie sich deine Schuhe anfühlen, du hast die größten Schuhe von euch Kindern, dann fühl doch bitte mal, welche es sein können“; also da hält sie den Schuh halt total dicht ans Auge, sticht sich quasi schon ins Auge, um halt irgendwie die Sachen zu finden. Und das hat der Lehrer in ORT auch immer gesagt, dass sie halt immer sich mega noch auf die Augen verlässt, was eigentlich totaler Quatsch ist. Und er hat dann immer probiert so, ja, also viel mit Tasten zu machen, so Spiele, ja, so ein paar taktile Übungen irgendwie. [...] ist da einfach so ziemlich spielerisch rangegangen, also ein Fühlmemory gemacht, gebastelt mit ihr und irgendwie auch so Stifte in so einen Igel, in so eine Holzfigur reinstecken, so was. So ist der da rangegangen, dass sie erst mal lernt irgendwie, überhaupt mit den Fingern irgendwie was zu ertasten. (Mutter Z.)

3.1.7 Konzepte

Darüber hinaus gibt es einige ausgewählte Konzepte und Förderansätze, die in der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik, aber auch in der Mehrfachbehindertenpädagogik fest verankert sind und in aller Kürze vorgestellt werden sollen:

¹² <https://www.tactielprofiel.org/en-gb/wat-is-tactiel-profiel-1>, zuletzt geprüft am: 31.08.2021

3.1.7.1 Orientierung und Mobilität

Der Bereich „Orientierung und Mobilität (O&M)“ stellt einen eigenen Förderbereich dar und ist seit den 1970er Jahren in Einrichtungen der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik zu finden (Schor & Bosch, 2001, S. 11). Die Formulierung „Orientierung und Mobilität“ wurde wörtlich aus dem Englischen „orientation and mobility“ übernommen, sodass das Begriffspaar von internationaler Relevanz ist. Im Deutschen wird der Begriff der „Mobilität“ als generelle Bedeutung von „mobil sein, sich fortbewegen können“ verstanden und beschreibt daher genau die Zielsetzung einer O&M-Schulung (Brambring, 2002, S. 17). Unter *Orientierung* versteht man den kognitiven Vorgang, bei dem unter Anwendung und Ausnutzung der zugänglichen Sinnesinformationen die eigene Position in Relation zu allen anderen Menschen bzw. Objekten der Umwelt bestimmt wird. Hinzu kommen hier auch die Erinnerungs- und Erfahrungswerte, um zu einer Einschätzung der eigenen Person im Raum und daraus zu einer zielgerichteten Bewegung zu kommen. *Mobilität* umfasst die verschiedenen Fähigkeiten, Fertigkeiten und Bereitschaften von Menschen mit Blindheit oder Sehbehinderung, um sich möglichst unabhängig, sicher und zielgerichtet in der Umwelt bewegen zu können (Schor & Bosch, 2001, S. 17). O&M ist also eine Kombination aus kognitiven, sozialen, personalen, wahrnehmungsbezogenen sowie motorischen Kompetenzen. Das klassische Hilfsmittel ist der Langstock. In einer 1:1-Situation erfolgt die O&M-Schulung mithilfe einer speziell dafür ausgebildeten O&M-Fachkraft (Lang & Heyl, 2021, S. 145–147).

Um die Alltagsbewältigung und die Orientierung sicherzustellen, wird die Schulung in O&M von allen Beteiligten als hilfreich erlebt.

Autorin: Was hilft dir in der Schule?

Isabell: Stock und Kordel. Damit läuft die Lehrerin zum Beispiel vor und ich hinterher. Auf dem Weg zum Auto.

Autorin: Ah, das heißt, du hältst auf der einen Seite fest, und wer hält auf der anderen Seite?

Isabell: Die Lehrerin.

Autorin: Das hilft dir bei der Orientierung?

Isabell: Ja, also wenns zum Auto geht.

Autorin: Hast du denn sonst noch Hilfsmittel, die du benutzt?

Isabell: Wenn's hell ist, die Sonnenbrille. Und mein Stock.

Autorin: Warum brauchst du die Sonnenbrille, wenn es hell ist?

Isabell: Dann krieg ich Augenstechen. Total. (Kind Isabell)

Sie benutzt den [Langstock] eigentlich jetzt nur während des Trainings oder sie hatte ihn einmal mit, als sie zu meinen Eltern gegangen ist. Da geht sie auch alleine noch zu Fuß hin, die wohnen einen Kilometer weit weg von uns. Und da hatte sie den auch mal mit und hat sie hinterher auch gesagt: „Och, das war ganz gut.“ Also, ja,

ich glaube schon, dass ihr das Sicherheit gibt, aber der ist noch nicht so lange im Einsatz. (Mutter Z.)

Autorin: *Wie ist das, mit dem Stock zu laufen?*

Christin: *Gut.*

Autorin: *Wie hilft dir der Stock?*

Christin: *Weiß ich nicht.*

Autorin: *Brauchst du den, um den Weg zu finden?*

Christin: *Ja, weil ich schon mal bin ich nämlich, weil mein Bruder mir fast nie was sagt, wo meine Schuhe sind zum Beispiel oder wo ne Tür ist oder wo eine Laterne ist. Nämlich bin ich schon mal gegen son rundes Ding vorgelaufen und dann hab ich ne Beule gehabt. Das tat richtig weh und ich hab auch geweint. (Kind Christin)*

In Richtung O&M zu schauen, weil das halt häufig ein Thema ist bei den Sehbehinderten auch, eher dieses Anrumpeln häufig und ungeschickt werden, unsicher werden, die sozialen Folgen, die das dann auch haben kann, „Ey, du hast mich angerempelt“ und all solche Sachen; das ist alles durchaus eigentlich häufiger das Thema gewesen. (Pädagoge 1)

Mit zunehmendem Alter wird bei Kindern mit NCL das Gehen zu schwierig und ein Rollstuhl wird benötigt. Um Orientierung von Menschen im Rollstuhl von einem Ort zum anderen zu gewährleisten, ist es sinnvoll, den Rollstuhl im 90-Grad-Winkel zu drehen. Auch die Veränderung in der Geschwindigkeit und verschiedene erfahrbare Untergründe oder Erkennungspunkte können zur Orientierung genutzt werden. Eine Person im Rollstuhl zu lenken, sollte auch unabhängig von der expressiven Sprache der Person mit verbalen Informationen begleitet werden. Am Zielort sollte die Person so platziert werden, dass Gegenstände, Objekte (z.B. Tisch) oder Begrenzungen (wie z.B. Wände) in unmittelbarer Nähe sind, da diese beim Zurechtfinden unterstützen (Elmerskog, Tetzchner et al., 2019, S. 337–338).

3.1.7.2 Lebenspraktische Fähigkeiten (LPF)

LPF steht für Lebenspraktische Fähigkeiten und ist ebenfalls in der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik als Förderbereich seit den 1980er Jahren verankert. Gemeint sind damit motorische Handlungen und alle notwendigen Fähigkeiten, die zur Alltagsbewältigung dienen. Neben Menschen mit Sehbehinderung und Blindheit richtet sich das Angebot auch an Schüler*innen mit mehrfachen Behinderungen, und zwar unabhängig vom Lebensalter (Hergert & Hofer, 2011a, S. 253). Der Bereich steht für spezifische Handlungskonzepte und -strategien in Bereichen, wie (Hergert & Hofer, 2011b, S. 260; Lang & Heyl, 2021, S. 148):

- Haushaltsführung
- Zeitmanagement
- Geldmanagement
- Nutzung von Medien und Hilfsmitteln

- Gesundheit, Hygiene, Körperpflege, Kosmetik
- Kleidung und Kleiderpflege
- Ernährung: Einkauf und Arbeitsbereich Küche, Essenstechniken
- Freizeitgestaltung

Bei einer LPF-Schulung geht es um die altersentsprechende Vermittlung und Suche nach Lösungen von spezifischen Strategien und Fähigkeiten für Menschen mit Sehbeeinträchtigung. LPF birgt ein großes Potential an autonomer Integration und der Freiheit in sich, selbst entscheiden zu können, wann Hilfe benötigt wird. Die Voraussetzung dafür ist, zu wissen, dass man weiß, wie es geht. Nur so ist ein selbstbestimmtes, selbstbewusstes und selbstverantwortliches Handeln möglich (Hergert & Hofer, 2011a, S. 256–257). Die Prinzipien von LPF lauten (Hergert & Hofer, 2011b, S. 261):

- so einfach wie möglich
- zuverlässig
- so ungefährlich wie möglich
- so effizient und ökonomisch wie möglich
- so weit wie möglich an sehenden Normen orientiert¹³
- übertragbar auf ähnliche Handlungen
- so real wie möglich
- so viel wie nötig, so wenig wie möglich

Im SBBZ mit dem Förderschwerpunkt Sehen bilden LPF-Prinzipien und Inhalte immer eine Basis des Unterrichts. Schwierigkeiten hat man außerhalb des SBBZ für Blinde und Sehbehinderte bei der Kostenübernahme einer LPF-Schulung, da die Rechtslage nicht eindeutig geregelt ist (DBSV, 2021).

LPF? Gut, es kommt dann immer auf den Förderort auch da wiederum an. Wenn die Kinder an einer Sehgeschädigtenschule sind, ist das ja unser Alltagsgeschäft, hier und da erkennen wir ja dann die Schwierigkeiten und können das dann en passant, nebenbei einfach mal ganz hoffentlich nett, freundlich, charmant mit den Kindern erledigen und ihnen da Tipps und Kniffe zeigen. Im inklusiven Kontext, wo dann ja nur ein punktueller, beratender Kontakt besteht, ist dann immer die Frage, inwiefern das umgesetzt werden kann, oder ob man dann schaut, ob es je nach Bundesland Möglichkeiten gibt, über Selbsthilfevereine gibt es dann ja schon mal so Wochenendkurse zur Sensibilisierung der Familie und der Jugendlichen selbst, ob so was dann auch aufgesucht werden kann, oder tatsächlich über die Reha-Lehrer, die LPF-Lehrer, da was zu organisieren. [...] Da zeigt sich dann schon so ein bisschen auch was von der Persönlichkeit der erkrankten Jugendlichen, wo wir dann ansetzen müssen. „Ist das jetzt irgendeine emotionale Unterstützung, dass wir eine Stabilisierung erlangen?“, dann ist ja das LPF nur das Nebenthema, oder

¹³ Dieser Punkt ist sicher besonders kritisch zu hinterfragen und bietet viel Diskussionspielraum. Gemeint ist damit, dass es für Menschen mit Beeinträchtigungen unter Umständen Methoden gibt, die noch einfacher wären, z.B. bei der Nahrungsaufnahme das Essen mit den Händen zu sich zu nehmen. Trotz dessen gibt es gesellschaftliche „sehende Normen“, an denen sich orientiert wird, um beispielsweise Zugehörigkeit sicherzustellen.

können wir ganz objektiv darüber sprechen „Oh, das geht ja gar nicht. Was machen wir denn da eigentlich?“ so, da eine Ermutigung und eine Handlungsfähigkeit wiederherzustellen. [...] Also es macht keinen Sinn, Reißverschluss einfädeln zu üben, wenn die Sehfähigkeit noch da ist, denn dann passiert das ja so. Erst dann, wenn es ein Problem wird, braucht es Hilfe; und so ist es halt mit vielen LPF-Dingen dann halt auch. (Pädagoge 1)

3.1.7.3 Aktives Lernen nach Lilli Nielsen

Besonders für Kinder mit Mehrfachbehinderungen und Sehbeeinträchtigungen hat die dänische Pädagogin Lilli Nielsen einen wertvollen Förderansatz inklusive Material entwickelt. Ihr Ansatz des „Aktiven Lernens“ sieht vor, dass Lernprozesse nur in der selbstinitiierten und aktiven Auseinandersetzung mit der Umwelt zustande kommen können. Dass Kinder und Jugendliche bei Ansätzen und Übungen passiv bleiben und nur „stimuliert“ werden, lehnt Nielsen ab (Lang & Heyl, 2021, S. 136). Lernen findet dann statt, wenn das Kind die Möglichkeit hat, von seinem Entwicklungsstand aus zu lernen. Bei diesem Ansatz wird sich am Entwicklungs- und nicht am Lebensalter orientiert. Lernen findet auch statt, wenn genügend Zeit zum Experimentieren und Wiederholen zur Verfügung steht sowie die Möglichkeit besteht, Erfahrungen zu vergleichen (Hergert & Hofer, 2011b, S. 265). Um kontinuierliche Seh-, Greif- und Raumerfahrungen zu sammeln, kann der von ihr entwickelte „Little Room“ eingesetzt werden. Dieser kann dem Entwicklungsniveau entsprechend individuell ausgestaltet werden und vielfältige Anregungen bieten. Er besteht aus einem Metall-Stecksystem, das in unterschiedlichen Größen aufgebaut werden kann. Die Seitenwände können durch verschieden gestaltete Oberflächen gebildet werden (Nedwed, 2008, S. 56). Außerdem hat sie das „Resonanzbrett“, eine auf wenigen Zentimeter hohen Kanthölzern montierte große Sperrholzplatte, entwickelt, durch das ein sensorisches Feedback bei jeder Bewegung entsteht. In dem FIELA-Förderplan, in den eine Sammlung von 730 Fördervorschlägen aufgenommen worden ist, finden sich weitere Anregungen (Lang & Heyl, 2021, S. 137).

3.1.7.4 Problemlösende Alltagsgeschehnisse nach Affolter

Das Konzept „Problemlösende Alltagsgeschehnisse“ nach Affolter greift auf, dass es unter Umständen sinnvoll sein kann, eine Handführung anzubieten. Grundsätzlich sollte die eigenständige Exploration im Vordergrund stehen. Wenn allerdings die Aufmerksamkeit auf wesentliche Merkmale gelenkt werden soll, können geführte Bewegungen sinnvoll sein. Grundsätzlich gilt es, bei einer Handführung wichtige Punkte zu beachten. Beispielsweise muss jede Handführung zwingend verbal angekündigt werden und es ist einfacher und sinnvoll, von hinten zu führen, damit die Tätigkeiten der Hände der beiden Personen der gleichen Ausrichtung entsprechen (Affolter, 2007, S. 202; Lang & Heyl, 2021, S. 129).

3.1.7.5 Basale Stimulation nach Fröhlich

Der Ansatz der Basalen Stimulation geht ab den 1970er Jahren auf Andreas Fröhlich zurück. Die primäre Zielgruppe sind Menschen mit schwerster Behinderung. Basale Stimulation ist ein nach und nach weiterentwickeltes Konzept für die pädagogische, pflegerische oder therapeutische Arbeit. Das Konzept ist dialogisch ausgerichtet und hat je nach Situation eine kohärente Selbstwahrnehmung, Gesundheit und Wohlbefinden, Bildung und Partizipation zum Ziel sowie die Selbstbestimmung der beeinträchtigten Person zu unterstützen (Fröhlich et al., 2019, S. 25). „Basal“ bedeutet in diesem Zusammenhang so etwas wie elementar. Der Mensch muss keine Vorleistungen mitbringen und es wird da begonnen, wo er sich in seiner Entwicklung befindet, ohne „be“-reizt zu werden. „Stimulation“ ist nicht als Reizsetzung zu verstehen. Stattdessen ist Basale Stimulation als Anregung oder Angebot zu verstehen, sich mit dem eigenen Körper, mit Objekten, ihren Eigenschaften oder auch mit Menschen sinnlich-sensorisch zu befassen. *Somatische* Anregung fokussiert die Wahrnehmung des eigenen Körpers beispielsweise durch Massage, Abreiben, Abföhnen oder Materialberieselung des Körpers bzw. einzelner Körperteile. Zur *vibratorischen* Anregung können Massagekissen, Resonanzkisten etc. eingesetzt werden. Die *vestibuläre* Anregung zielt auf Erfahrungen mit der Schwerkraft ab, wobei Hängematten, Therapiebälle oder Schaukeln eingesetzt werden können (Fröhlich et al., 2019, S. 26–31; Lang & Heyl, 2021, S. 138–139).

Sensitivität und Responsivität lassen sich als zentrale Elemente der Beziehungsgestaltung nicht nur im Konzept der Basalen Stimulation finden, sondern auch in der Weiterentwicklung zur Basalen Stimulation in der Pflege (Bienstein/Fröhlich) sowie in der Basalen Kommunikation (Mall) (Hennig, 2014, S. 285).

3.1.7.6 Snoezelen

Snoezelen kommt ursprünglich aus den Niederlanden und ist eine begriffliche Zusammensetzung aus den beiden Wörtern „snuffelen“ (schnüffeln, schnuppern) und „doezelen“ (dösen, schlummern). Man versteht unter Snoezelen eine stressabbauende Methode, bei der man sich in einem gemütlichen, angenehm warmen Raum umgeben von leisen Klängen, Melodien und Lichteffekten aufhält. Räume werden hierfür speziell eingerichtet. Durch tiefgehende Sinneserfahrungen werden besonders Personen angesprochen, deren Gedächtnis, logisches Denken und Orientierung beeinträchtigt ist. Die Person kann selbst steuern, was als angenehm empfunden wird und womit sich weiter beschäftigt werden möchte. Snoezelen lässt sich mit weiteren Ansätzen wie der Selbst-Erhaltungs-Therapie nach Berghoff verbinden. Auch andere therapeutische Anwendungen wie Logopädie oder Physiotherapie sind im Snoezel-Raum möglich (Stuhlmann, 2018, S. 132–134).

3.1.8 Schulische Organisation

Historische Einordnung bzgl. NCL:

Vielen Ärzt*innen ist NCL heute noch unbekannt. Eine Vernetzung fand erst im 20. Jahrhundert statt. So finden gemeinsame Überlegungen und der Austausch zu NCL im pädagogischen Setting erst seit den 1970er Jahren statt. Zu dieser Zeit fand auch erstmals ein Austausch zwischen gleichermaßen betroffenen Familien statt (Gombault, 2001b, S. 57–59). Eine erste deutsche Publikation im Blinden- und Sehbehindertenwesen wurde 1972 zum Krankheitsbild, zur Diagnose und zur pädagogisch-psychologischen Problematik der Kinder mit juveniler NCL veröffentlicht (Lühmann, 1972). In Hamburg wurde 1978 eine Interessengemeinschaft als Untergruppe der Lebenshilfe gegründet, die zum Erfahrungs- und Informationsaustausch zwischen Eltern und Pädagog*innen diente. 1981 wurde in Hamburg eine Tagesförderstätte speziell für Kinder und Jugendliche mit juveniler NCL eingerichtet, die ein Jahr später aus wirtschaftlichen Gründen allerdings wieder schließen musste. Die Erfahrung darüber hinaus war dabei, dass die ausschließliche Betreuung von Menschen mit juveniler NCL für Mitarbeiter*innen und Betroffene problematisch war. Mit dem Wandel in der Sonderpädagogik weg von der Kompensation von Defiziten und hin zu einer ganzheitlichen Betrachtungsweise, ergaben sich auch für Kinder mit NCL bedürfnisorientiertere Möglichkeiten. Ende 1989 gründete sich aus einer von der Interessengemeinschaft veranstalteten Tagung die „NCL-Gruppe Deutschland e.V.“. In den 1990er Jahren nahm die Anzahl an Schüler*innen mit schwerer und mehrfacher Behinderung an Blinden- und Sehbehindertenschulen zu, sodass sich der schulorganisatorische Betreuungsrahmen erweiterte. Im Laufe vieler Jahre entwickelte sich aus eher hilflosen und zufälligen Aneinanderreihungen von Maßnahmen ein geordnetes Hilfe- und Unterstützungssystem. Gezeigt hat dies, dass Netzwerkarbeit von entscheidender Bedeutung ist (Gombault, 2001b, S. 60–67).

Wie genau die Beschulungssituation abläuft, hängt von den vorhandenen wohnortnahen Einrichtungen und deren inhaltlichen und organisatorischen Gegebenheiten ab (Gombault, 2001a, S. 74). 68% der Eltern gaben in einem Fragebogen an, dass ihr Kind eine sonderpädagogische Einrichtung besucht oder besucht hat (Köninger, 2019, S. 37). Viele der Kinder und Jugendlichen mit NCL besuchen eine Einrichtung der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik. Seit Ende des 20. Jahrhunderts wurden Sehbehindertenschulen auch für blinde Schüler*innen geöffnet, sodass es nur noch wenige eigenständige Sehbehindertenschulen gibt (Lang & Heyl, 2021, S. 191). Wenn Schüler*innen mit dem sonderpädagogischen Förderbedarf Sehen außerhalb der Blinden- und Sehbehindertenschulen beschult werden, stehen ihnen personale Ressourcen an blinden- und sehbehindertenspezifischer Unterstützung zu. Aus Daten von Fallstudien

wurden zwischen fünf und elf zur Verfügung stehende Deputatsstunden pro Woche erhoben. Dies variiert zwischen den Bundesländern stark und ist individuell und temporär geregelt. Diese Unterstützung gilt nicht nur für allgemeine Schulen, sondern auch an Einrichtungen des Förderschwerpunkts Geistige Entwicklung und des Förderschwerpunkts Körperliche und Motorische Entwicklung. Nach Lang & Heyl umfassen die Aufgaben der sonderpädagogischen Unterstützung die Beratung von Lehrkräften (Aufklärung über die Sehbeeinträchtigung, Klassenzimmergestaltung, Textgestaltung, Unterrichtsmethoden, Nachteilsausgleich etc.) und Eltern (Schullaufbahnberatung, rechtliche Fragen etc.), die Durchführung von ergänzendem Unterricht (z.B. Einführung in die Brailleschrift, taktiles Zeichnen, Einführung technischer Hilfsmittel), die Hilfsmittelberatung und die Herstellung bzw. Beschaffung von besonderen Lehr- und Lernmitteln (von taktilen Karten, Schaubildern, Modellen etc.) (Lang & Heyl, 2021, S. 192–193).

Beratungsmöglichkeiten zur Arbeit mit sehbehinderten und blinden Schüler*innen sowie speziell zu NCL stehen zur Verfügung. Wenn die Schüler*innen nicht an einer Schule mit dem Förderschwerpunkt Sehen beschult werden, werden diese leider nicht immer genutzt. Dabei lohnt es sich, Anregungen von außen zu bekommen.

Ich denke, das Problem liegt da tatsächlich darin, dass viele Schüler mit NCL nicht unbedingt an Sehgeschädigtenschulen unterrichtet werden, so, wie ich den Überblick mittlerweile habe, sondern viele wegen der mehrfachen Handicaps irgendwann an Körperbehindertenschulen oder Geistigbehindertenschulen sind. Und die haben nicht unbedingt die Idee, sich an eine Sehgeschädigteninstitution zu richten, also „Wo kommt man an entsprechendes Know-how überhaupt?“ beziehungsweise ist es man auch gewohnt, dass man mit seltenen Erkrankungen zu tun hat, und das dann so ein bisschen subsumiert „Na ja, also andere haben Multiple Sklerose, andere haben eine Muskeldystrophie und so weiter, wir machen da schon irgendwie was“, dass man also gar nicht nach einer spezifischen Beratung unbedingt Ausschau hält. Also wahrscheinlich ist wirklich die Schwierigkeit „Wer hat Fragen und wer hat die Idee wo Antworten zu bekommen?“. (Pädagoge 1)

Auch dafür ist die Selbsthilfeorganisation NCL-Gruppe Deutschland e.V. bundeslandunabhängig eine gute Anlaufstelle, da die Mitglieder vernetzt sind, über Kontakte verfügen und speziell für den pädagogischen Bereich Kontakte vermitteln und eigene Erfahrungen anbieten können.

3.2 Kommunikation und Sprachentwicklung

Die Begriffe Kommunikation, Sprache und Sprechen werden im allgemeinen Sprachgebrauch oft wenig differenziert, obwohl sie unterschiedliche Bedeutungen haben. *Kommunikation* meint alle Verhaltensweisen und Ausdrucksformen, mit denen wir mit anderen Menschen bewusst oder unbewusst in Beziehung treten. Daher umfasst Kommunikation viel mehr als nur verbale Sprache (Wilken, 2018, S. 11). Kommunikation

ist ein menschliches Grundbedürfnis, für die Lebensqualität von entscheidender Bedeutung und eine wesentliche Bedingung für die soziale Partizipation und Selbstbestimmung (Wilken, 2018, S. 7). *Sprache* beruht auf festgelegten Symbolen und bildet damit ein spezifisches Kommunikationssystem. Dieses System ist nicht an Lautsprache gekoppelt, da gutes Sprachverständnis und Sprachkompetenz auch mit anderen Sprachsystemen, wie Gebärden, entwickelt werden. *Sprechen* bezeichnet das hörbare Produzieren von Sprache (Wilken, 2018, S. 12).

Bei NCL, insbesondere der CLN2 und CLN3, werden die sprachlichen Fähigkeiten beeinträchtigt. Die ersten Sprachprobleme wurden in einer Studie bei JNCL im Schnitt mit 13 Jahren auffällig (Tøssebro & Tetzchner, 2019, S. 96). Zu Beginn sind ein stockendes, verlangsamtes Sprechen und Wortfindungsschwierigkeiten auffällig. Es kommt zu Perseverationen, Stottern und unartikuliertem Stammeln, Schwierigkeiten in der Laut- und Satzbildung, zu Aneinanderreihen von Satzbruchstücken und einer kompakteren Grammatik. Außerdem treten Iterationen (zwanghafte Wiederholung von Sätzen oder Satzteilen) und Echolalien auf. Mit fortschreitender Demenz verringert sich die Sprache über artikulierte Laute bis hin zu abschließendem Verlust (Baakman et al., 2008, S. 38). Keine Sprachproduktion bei JNCL wird im Schnitt mit 22,5 Jahren angegeben (Tøssebro & Tetzchner, 2019, S. 96). Besonders auffällig ist bei juveniler NCL, dass das Sprachverständnis in deutlicher Differenz zur expressiven Sprache steht (Tøssebro & Tetzchner, 2019, S. 100).

Je besser die Person den Menschen mit NCL kennt, umso besser kann sie auf einzelne Wortketten eingehen und so die Mitteilungen entschlüsseln. Mit selbstentwickelten, den bestehenden Informationen angepassten Abfrage-Rastern kann das Gegenüber mit Mimik oder Gestik reagieren. Mit etwas Übung kann meist schnell herausgefunden werden, in welche Richtung das Gesagte tendiert. Das verbleibende Sprachvermögen sollte kreativ aufgegriffen werden und in Liedern, Reimen oder Gedichten umgesetzt werden. Im Gesang bleibt der Wortfluss meist noch länger erhalten als im Gesprochenen (Gombault, 2001a, S. 87). Minimale Stichwörter, Codewörter oder Codesätze, die in gleichen Situationen verwendet werden, helfen beim Zurechtfinden (Gombault, 2001a, S. 89). Über gemeinsame Erlebnisse kann das Sprachverständnis ebenfalls besser aufrechterhalten bleiben, da der Kontext damit einfacher ermittelbar ist. Damit kann die Gleichwertigkeit aufrechterhalten bleiben. Die Beziehung zwischen Pädagog*in und Person mit NCL verändert sich äußerlich, da der Handlungsanteil auf pädagogischer Seite aufgrund der körperlichen und geistigen Begrenzung größer wird; jedoch bleibt die Einflussnahme vorhanden. Je mehr Aktivitäten geschehen sind, während der*die NCL-Erkrankte noch gesprochen hat, desto einfacher ist das gegenseitige Verstehen. Beziehung und Erlebnisinhalte sollten vielfältig strukturiert

sein, sodass sich die beteiligten Personen in unterschiedlicher Weise erleben und kennenlernen können (Lippe & Sauer, 2001, S. 98–99).

Als wichtiger kommunikativer Zugang zu Menschen mit schwerster Behinderung wird die Synchronisation mit dem Atemrhythmus gesehen. Darüber hinaus eignen sich Elemente aus Konzepten aus dem internationalen Kontext, die sich im Bereich der Taubblinden-Pädagogik entwickelt haben, wie Aushandeln von Bedeutung, Bezugsobjekte, grundsätzliche Offenheit des Kommunikationsprozesses, Ko-Regulation mit den vom Kind angebotenen Dialogbeiträgen (Hennig, 2014, S. 286). Als weiterer Ansatz ist die „Intensive Interaction“ zu nennen, der interaktionsorientierte Förderung für Menschen mit schwerer Behinderung in allen Altersklassen vorsieht. Dabei ist die freudvolle und spielerische Interaktion unter Berücksichtigung der vorhandenen körpersprachlichen Mittel des Menschen mit Behinderung Ziel und Weg der Förderung. Die Prinzipien Imitation und Synchronisation kommen hier vorrangig zur Anwendung (Hennig, 2014, S. 287).

Logopädische Therapie ist sinnvoll, um oral-motorische Fähigkeiten zu erhalten, die auch für das Kauen und Schlucken von Nahrung unerlässlich sind (NCL-Stiftung, 2020, S. 8).

3.2.1 Unterstützte Kommunikation

Der Terminus Unterstützte Kommunikation (UK) ist die deutsche Bezeichnung für das internationale Fachgebiet AAC (Augmentative and Alternative Communication). Damit werden alle pädagogischen und therapeutischen Hilfen bezeichnet, die Personen ohne oder mit erheblich eingeschränkter Lautsprache zur Unterstützung der Kommunikation benötigen (Wilken, 2018, S. 9). Aufgrund der Tatsache, dass bei Kindern mit NCL das Sprachverständnis meist sehr lange erhalten bleibt, lohnt es sich, UK in Betracht zu ziehen (Tøssebro & Tetzchner, 2019, S. 101).

Formen der UK sind (Jordan & Braun, 2014, 17.041.001):

- Körpernahe und Körpereigene Kommunikationsformen (verbale Äußerungen, Mimik, Gestik, Körpersprache, ...)
- Nichtelektronische Kommunikationsmittel (bild- und symbolbasiert: Miniaturen, reale Gegenstände, ...)
- Elektronische Kommunikationsformen
 - „sprechende Tasten“ (Geräte zum Aufnehmen und Abspielen einer oder weniger Aussagen in Folge → BIGmack, ...)
 - Kommunikationshilfen mit statischem Display (Bedienoberfläche bleibt gleich, Wechsel durch Einlegeblätter → GoTalk)
 - Kommunikationshilfen mit dynamischem Display (Bedienoberfläche mit Touchscreen)

Das Konzept der Unterstützten Kommunikation (UK) umfasst eine Vielzahl von Maßnahmen und Zielen, die sich sowohl auf die Person mit schwerster Behinderung als auch die Bezugspersonen und den Kontext beziehen können. Der Einsatz von UK darf keinesfalls unreflektiert erfolgen und der Erfolg misst sich nicht an dem Vorhandensein der typischen UK-Hilfsmittel, wie Kommunikationstafeln oder elektronischen Geräten. Außerdem sollte darunter nicht eine einseitige Ausrichtung auf die inhaltliche Seite der Kommunikation erfolgen. Dies zeigt sich in Förderempfehlungen, die ausschließlich das „Anbahnen der Ja-Nein-Funktion“, „etwas auswählen“ oder die Zusammenstellung eines geeigneten Vokabulars für (nicht)elektronische Hilfen als Inhalte benennen. Zu den kommunikativen Zielen gehören auch die Herstellung und Aufrechterhaltung von wechselseitiger Aufmerksamkeit und sozialen Beziehungen sowie das Herstellen von Gemeinsamkeit über das Teilen von Erfahrungen. Kommunikative Förderung bedeutet nicht das Vermitteln von Zeichen, Symbolen und Gebärden, die mir als lautsprachlich orientiertem Kommunikationspartner dienen. Vielmehr sollte das gegenseitige Verstehen betont werden, das sich nicht auf die üblichen Verständigungsmodi beziehen muss. UK kann Menschen mit schwerster Behinderung Möglichkeiten zur Auswahl und zur Kundgabe von Präferenzen eröffnen. Wichtig ist zu sagen, dass Menschen mit schwerster Behinderung als Personen wahrgenommen werden, die etwas zu sagen haben, um sie als Kommunikationspartner*innen anzuerkennen. Dies stellt einen wichtigen Aspekt für die Zugehörigkeit zu einer Gruppe sowie Entwicklungsimpulse dar (Hennig, 2014, S. 287–290).

3.2.2 (Digitale) Technologien

Der technologische Fortschritt zeigt sich auch im Bildungs- und Rehabilitationsbereich. Die Kombination aus visuellen, motorischen, sprachlichen und kognitiven Einschränkungen sowie Schwierigkeiten in der sozialen Interaktion erschwert es, entsprechende Tools für Kinder und Jugendliche mit NCL zu finden (Beghdadi, 2019, S. 373). Das Potential und der Einsatz von Technologien dürfen jedoch nicht unterschätzt werden, da diese beispielsweise die Motivation, die Selbstständigkeit und Selbstbestimmung sowie die Kommunikationsmöglichkeiten erhöhen können (Beghdadi, 2019, S. 374–376).

Eine wichtige Rolle spielen hier Audio-Geräte (z.B. tiptoi), (digitale) Bücher/Ich-Bücher, ein digitales Tagebuch, Aufnahmegeräte und viele mehr. Der Einsatz eines Smartphones ist zudem sinnvoll, da über soziale Medien (wie z.B. Facebook oder WhatsApp) selbstständig Kontakt zu Bekannten und Freund*innen gehalten werden kann. Es gibt spezielle Blindentelefone sowie bereits gut ausgestattete Handys, die eine barrierefreie Bedienung ermöglichen, wie das iPhone mit VoiceOver. Wichtige Grundlage bei der Auswahl von entsprechenden Tools und Geräten ist eine grundlegende Diagnostik, um einen unreflektierten Einsatz zu verhindern. Assistive Technologien sind zudem meist teuer,

sodass eine gute Auswahl durch Fachpersonal erfolgen sollte (Beghdadi, 2019, S. 376–396). Aufgrund der Tatsache, dass auf die verschiedenen existierenden Tools hinsichtlich des Umfangs nicht im Detail eingegangen werden kann, soll vor allem eines, das speziell für NCL entwickelt wurde, skizziert werden.

3.2.2.1 Sarepta

Sarepta wurde 1994 in Schweden in einem kollaborativen Projekt entwickelt, mit dem Ziel, ein Computerprogramm speziell für Schüler*innen mit juveniler NCL zur Verfügung zu stellen. Es wurde zuerst in Norwegen und Schweden von Schüler*innen mit JNCL genutzt, dann weiter auf verschiedene Länder ausgeweitet und stetig weiterentwickelt. Es ist mittlerweile auf Dänisch, Deutsch, Englisch, Finnisch, Niederländisch, Norwegisch, Samisch und Schwedisch verfügbar. Das Programm ist ein Multimedia-Tool mit der Möglichkeit, Audio-, Video- und Textdateien zu mischen. Es besteht aus verschiedenen Modulen, die den Zugang zu digitalen Speichermöglichkeiten, Einkaufslisten, Mails, Tagebüchern, Kalender, Quiz, Ich-Buch¹⁴ etc. eröffnen. Relevantes Material kann vom Lehrpersonal eingespeist werden. Das Programm enthält verschiedene Aufgaben, bei denen sofort Feedback gegeben wird. Die Bedienung ist einfach gehalten und es werden keine Schreib- oder Lesefähigkeiten benötigt (Beghdadi, 2019, S. 382–383). Um das Programm einsetzen zu können, sind keine Besonderheiten erforderlich. Jeder Rechner mit einer 32-Bit Kapazität ist potenziell geeignet. Über eine Verbindung über den USB-Zugang mit dem Computer kann das Programm von den Schüler*innen mit nur fünf Schaltern (die F1-F5 entsprechen) bedient werden. Die Anzahl der Schalter kann auf zwei reduziert werden sowie eine speziell angefertigte Tastatur (IntelliKeys-Board) eingesetzt werden (Schmidt-Hieber, 2012, S. 31–32).

2009 wurde mittels eines Fragebogens der Pädagogischen Hochschule Heidelberg ermittelt, dass Sarepta zu diesem Zeitpunkt bei 17 Kindern und Jugendlichen in Deutschland eingesetzt wurde, dass viele von ihnen durch das Landesförderzentrum Sehen in Schleswig betreut wurden und Sarepta vor allem im Kontext der Einzelförderung Verwendung fand (Schmidt-Hieber, 2012, S. 36–37). Sarepta, das zuvor noch STRUKTUR hieß, erschien 2011 in einer neueren Version, in der vor allem die Nutzerfreundlichkeit verbessert wurde (Schmidt-Hieber, 2012, S. 38–39). Im Rahmen einer wissenschaftlichen Arbeit wurde 2011 in einer Einzelfallstudie eine Schülerin mit juveniler NCL im Alter von 12 Jahren bei ihrer Arbeit mit Sarepta begleitet. Diese ergab, dass die Schülerin dazu in der Lage war, die Software gut zu bedienen, jedoch der Einsatz stark von den Kenntnissen des

¹⁴ Eine Möglichkeit des Dokumentierens von Informationen zur Person, Vorlieben oder Besonderheiten. Ein ICH-Buch dient zur Kommunikationsförderung. Es ist ein Hilfsmittel, das häufig in der UK eingesetzt wird. (<https://www.uk-netzwerk-vorarlberg.com/vereinheitlichung/ich-buch/>, zuletzt geprüft am: 23.09.2021)

Lehrpersonals über das Programm abhing (Schmidt-Hieber, 2012, S. 77). Informationen zum Programm finden sich im Handbuch und können im Austausch mit erfahrenen Familien oder Pädagog*innen generiert werden. Sarepta kommt in Deutschland bislang nur in geringem Maß zum Einsatz und es gibt keine Langzeitstudien, die den Erfolg von Sarepta belegen, da sich dieser nur schwer erheben ließe (Schmidt-Hieber, 2012, S. 40). Schlussendlich ist der Einsatz von Sarepta sicherlich eine individuelle Entscheidung, da sich der Nutzen in so einer heterogenen Gruppe nicht verallgemeinern lässt. Es ist aber zumindest eine Überlegung wert, wie folgendes Blog-Zitat zeigt: *„Hochkonzentriert sitzt Isabella vor ihrem Computer. Sie liebt ihre Aufgaben in Sarepta. Aber auch da kommt ihr Perfektionismus zum Tragen. Eine Aufgabe ist erst dann erledigt, wenn keine Fehler mehr passieren. Es ist jedoch nach wie vor eine fantastische Möglichkeit, Informationen so in Isabellas Kopf zu bekommen, dass sie sie behält.“* (Rosenlöcher & Kurbatsch, 2021).

3.2.3 Leichte Sprache

Leichte Sprache gewann in Deutschland mit Inkrafttreten der UN-Behindertenrechtskonvention 2009 an Beachtung. Ursprünge gehen dabei auf die US-amerikanische Organisation „People First“ zurück. Seit 2006 gibt es in Deutschland das *Netzwerk Leichte Sprache*, das sich für die Umsetzung von Leichter Sprache in vielen Lebensbereichen einsetzt.¹⁵ Leichte Sprache hat das Ziel Inhalte barrierearmer zugänglich zu machen, Teilhabe an der Gesellschaft zu ermöglichen und stellt damit eine Hilfe für verschiedene Zielgruppen dar (Gutermuth, 2020, S. 38–39). Merkmale der Leichten Sprache sind (Netzwerk Leichte Sprache, 2017):

- Reduktion des vorausgesetzten (Welt-)Wissens (wenige Fremdwörter, Verständlichkeit im Vordergrund)
- Sprachliche und inhaltliche Reduktion zur maximalen Verständlichkeit (kurze Wörter, keine Negation, wenig Präteritum)
- Satzbau und Wortschatz systematisch reduziert (keine Nebensätze, kein Genitiv, keine Passivkonstruktionen, kein Konjunktiv, kein Komma)
- Visuelle Aufbereitung der Texte (nur ein Satz pro Zeile, Satzende und Wichtiges markieren, Einsatz von Bindestrich oder Mediopunkt)

Neben der Leichten Sprache gibt es noch die Einfache Sprache. Diese ist nicht so regelgebunden wie die Leichte Sprache und ist im Sprachstil komplexer (Gutermuth, 2020, S. 51). Texte und Geschichten in Leichter und Einfacher Sprache können Brücken bilden und kann die Informationsgewinnung aber auch den Zugang zu Literatur sicherstellen. Von der Arbeitsblattgestaltung über die Besprechung von politischen Themen hin zum Lesen oder Schreiben schöner Geschichten gibt es vielerlei Einsatz- und

¹⁵ <https://www.leichte-sprache.org/>, zuletzt geprüft am: 18.08.2021

Anwendungsmöglichkeiten. Es entstehen immer mehr Geschichten, die zeigen, dass Literatur nicht kompliziert, verrätselt oder wortgewaltig sein muss, um ihre Wirkung zu entfalten, wie die Sammlung „LiES: Literatur in Einfacher Sprache“ zeigt (Hückstädt et al., 2020).

3.2.4 Basale Aktionsgeschichten

mehr-Sinn-Geschichten (Fornefeld, 2016) oder Basale Aktionsgeschichten (BAG) sind strukturierte und handlungsorientierte Geschichten, die epische Literatur (Märchen, Sagen, Bibelgeschichten, ...) oder (fachliche) Bildungsinhalte mit wahrnehmungsorientierten Aktionsangeboten verknüpfen. Mit zunehmendem Alter steht man im Pflege- und Förderbereich sowie in Spielsituationen vor der Herausforderung, dass sich das Entwicklungsalter vom tatsächlichen Lebensalter unterscheidet. BAG verbinden auf praktische Weise altersangemessene Bildungsansprüche mit den Bedürfnissen des Entwicklungsalters. Dabei werden für den elementaren Bildungsinhalt Bausteine aus der Unterstützten Kommunikation, der Wahrnehmungsförderung, struktureller und handlungsorientierter Gliederung sowie als optionale Bausteine aus dem TEACCH- und PECS-Bereich berücksichtigt (Goudarzi, 2017, S. 8–12). Entwickelt wurde das Konzept der BAG für Kinder und Jugendliche mit schwerer bzw. komplexer Behinderung, wobei sich die Umsetzung nicht auf eine homogene Kleingruppenförderung beschränken soll. Ein gemeinsames Erleben kann in inklusiven Gruppen und auf unterschiedlichen Leistungsniveaus erfolgen. BAGs sind eine Art „Basisrezept“ als strukturierte Vorarbeit, die an die individuellen Bedürfnisse angepasst werden müssen (Goudarzi, 2018, S. 12). Als Beispiel für eine Erlebnisgeschichte aus dem Jahreskreis, kann „Ein Tag im Freibad“ genannt werden. Nach dem verbalen Einstieg „So ein heißer Sommertag! Es ist furchtbar warm.“, wird eine Wärmflasche angereicht, um dies darzustellen. Im Verlauf der Geschichte kommen weitere Gegenstände und Aktionen wie Sonnencreme, Symbolkarten, Hand- oder Fußmassagen, eine Sprühflasche mit Wasser und viele weitere zum Einsatz. Ausgehend von dieser Geschichte können beispielsweise die positiven und schädlichen Aspekte der Sonne wie der Einfluss von UV-Strahlen und das Verhalten in der Sonne erarbeitet werden (Goudarzi, 2018, S. 78–80).

3.3 Physische und motorische Entwicklung

Unter physischer (körperlicher) Aktivität werden Bewegungen verstanden, mit der Absicht und dem Ziel, die Gravitationskräfte zu überwinden und Handlungen zu planen, zu koordinieren und durchzuführen. Hierfür werden motorische Fähigkeiten benötigt, die sich durch Entwicklung und Übung beim Menschen ausbilden. Unterkategorien von Motorik sind beispielsweise (Elmerskog & Hokkanen, 2019, S. 109):

- Lokomotorik – betrifft die Fortbewegung (z.B. Gehen)

- Grobmotorik – betrifft die größeren Muskelgruppen
- Feinmotorik – betrifft die kleineren Muskelgruppen und wird beispielsweise für manuelle Tätigkeiten benötigt, wie das Braillelesen

Bei juveniler NCL sind meist im späten Kindesalter oder frühen Jugendalter die ersten motorischen Auffälligkeiten bemerkbar. Sie werden ungeschickter und verlieren schneller das Gleichgewicht (Kohlschütter et al., 2019, S. 55). Laut einer Studie werden Gangschwierigkeiten (Ø mit 14,1 Jahren) vor Schwierigkeiten mit Armen und Händen (Ø mit 15,5 Jahren) bemerkt (Elmerskog & Hokkanen, 2019, S. 112).

Die motorischen Symptome bei NCL umfassen nach Schulz & Nickel, Bills et al. (Bills et al., 1998, S. 11; Schulz & Nickel, 2018, S. 234):

- Koordinationsstörungen:
 - Ataxie (Schwanken beim Gehen, breite Schritte, Koordination geht verloren)
 - Dysmetrie (Ausmaß der Körperbewegungen nicht steuern können → Danebengreifen)
 - Dysarthrie (Sprechmuskulatur unkoordiniert, Aussprache undeutlich, Lautstärkeschwankungen)
- Veränderungen im Gangbild (breiter, Zehen zeigen nach innen, X-beinig, geduckt, unsicher)
- Körperhaltung (erhöhte Beugung der Extremitäten, gebeugte Knie, in die Schwerkraft „sinken“)
- Apraxie (Schwierigkeiten, motorische Handlungen zu planen, Auswirkungen auf Fein-, Grob- und Mundmotorik)
- Dysphagie (Schluckstörungen)
- Myoklonus (kurze, blitzartige Kontraktion eines Muskels)
- Chorea (unwillkürliche, rasche, unregelmäßige Bewegung an den Extremitäten, Rumpf oder Hals)
- Tremor (Muskelzittern, rhythmisch wiederholendes Zusammenziehen entgegengerichteter Muskelgruppen)
- Dystonie (Störung des Spannungszustandes der Muskeln)
- anormaler Muskeltonus
 - hyperton (zu hoch → Spastiken, Rigor (Steifheit))
 - hypoton (zu niedrig → schlaff)
- Bei juvenilen CLN3-Erkrankungen umfassen sie Parkinsonismus und bei mehreren NCL einige stereotype Bewegungen.



Abbildung 10: Typische Körperhaltung eines Jugendlichen mit juveniler NCL (Kohlschütter et al., 2019, S. 57)

Wann ein Rollstuhl benötigt wird, um die Fortbewegung sicherzustellen, ist sehr variabel. Bei juveniler NCL ist dies häufig im Alter von 16 Jahren der Fall, wobei die Spanne von elf bis 26 Jahren reichen kann (Kohlschütter et al., 2019, S. 57).

Die vorhandene Blindheit ist ein weiterer Faktor, der die motorischen Handlungen negativ beeinflusst, da die Anreize, die Umwelt zu erkunden, geringer sind. Sicher ist, dass Schulen eine wichtige Rolle einnehmen, um die physische Aktivität zu erhalten, zu fördern und zu unterstützen. Motorische Fähigkeiten werden nicht nur durch NCL beeinflusst, sondern auch durch den Lebensstil und die Umweltfaktoren. Studien weisen nach, dass regelmäßige körperliche Aktivitäten kognitive Funktionen und die Merkfähigkeit positiv beeinflussen. Darüber hinaus tragen diese zur Partizipation, Gesundheit und dem Wohlbefinden bei (Elmerskog & Hokkanen, 2019, S. 113–119).

Die positiven Auswirkungen beschreibt das folgende Zitat (aus dem Englischen übersetzt): *„Mein Sohn mit juveniler NCL ist 16 Jahre alt. Er lebte ein eher inaktives Leben, bis er 14 Jahre alt war. Wir bemerkten, dass dies nicht gut für ihn war. Seine körperlichen Aktivitäten waren gering, es war schwierig, ihn mit Aktivitäten zu beschäftigen, er zeigte Antriebslosigkeit nahe der Depression und sein Verhalten änderte sich von Tag zu Tag. Es war nicht einfach, mit ihm umzugehen. Wir entschieden uns, ihn täglich in körperliche Aktivitäten einzubeziehen. Nach anfänglichen Schwierigkeiten lernte er, es zu lieben. Heute machen wir täglich eine Stunde körperliche Übungen. Er fragt nach den Aktivitäten, seine Stimmung hat sich verbessert und er ist stabiler als zuvor und es geht ihm tatsächlich besser in der Schule.“* (Elmerskog & Hokkanen, 2019, S. 119).

Ein körperlich aktiver Lebensstil sollte in den individuellen Bildungsplan für alle Menschen mit NCL vom Kindes- bis zum Erwachsenenalter bewusst eingeplant werden (Elmerskog & Hokkanen, 2019, S. 120). Wenige körperliche Aktivitäten können nicht als natürliche Konsequenz aus Blindheit, Demenz und motorischen Einschränkungen akzeptiert werden. Hinzukommende Einschränkungen sollte nicht als Grund verwendet werden, bestimmte körperliche Aktivitäten oder Sportarten zu beenden, sondern als Aufforderung, diese zu adaptieren, soweit möglich (Elmerskog, Rokne et al., 2019, 290, 301). Beispielsweise Judo, Schwimmen, Goalball, Outdoor-Aktivitäten, gymnastische Übungen, Wrestling, Tanzen, Skilanglauf und Tandemfahren sind sportliche Aktivitäten, die blind möglich sind (Elmerskog, Rokne et al., 2019, S. 296). Wie gut Aktivitäten ausgeführt werden können, hängt von der Motivation sowie den Adaptionen und der Unterstützung ab (Elmerskog, Rokne et al., 2019, S. 297).

Dabei kommt es nicht nur darauf an, besondere Sportarten auszuüben, sondern soweit wie möglich Bewegungen in den Alltag einzubauen. Statt von Tür zu Tür gefahren zu werden, kann ein Teil der Strecke gelaufen werden. In der Küche kann das Kind darum gebeten werden, die Milchpackung zuzudrehen. Dabei hilft es, Routine in Aktivitäten einzubauen, wie beispielsweise nachmittags ein täglicher halbstündiger Spaziergang (Elmerskog, Rokne et al., 2019, S. 299). Wenn das Laufen zunehmend Schwierigkeiten bereitet, kann es eine Möglichkeit sein, die Aktivität ins Wasser zu verlegen (Bills et al., 1998, S. 10). Von der Schule aus sollten viele Bewegungsangebote unterbreitet werden, wie Schwimmen, Radfahren oder Fitnessgeräte. Außerdem sollte eine gefahrlose Bewegung im Schulhaus und in der Klasse möglich sein und entsprechende Sicherheitsvorkehrungen getroffen werden (Bills et al., 1998, S. 12).

Es sollten bewusst auch die feinmotorischen Fähigkeiten gefördert werden, da die Hände und Finger anstelle der Augen nun den Zugang zur Welt bilden und diese durch das Tasten haptisch erfahren wird. Mit Puppen spielen, Lego bauen, Karten spielen, Klavier oder andere Instrumente spielen oder alltägliche Aktivitäten, wie Anziehen und Kochen, tragen dazu bei (Elmerskog, Rokne et al., 2019, S. 299). Wenn man sich darauf fokussiert, welche Aktivitäten das Kind gerne ausübt, wo aktuell Frustrationen entstehen und danach entsprechend adaptiert, trägt dies zum Gelingen bei. Wenn also Lego spielen gerne gemacht wird, aber zunehmend weniger genutzt wird, kann hier die Größe problematisch sein und größere Blöcke, die einfacher zusammengesteckt werden können, herangezogen werden (Bills et al., 1998, S. 9).

Darüber hinaus kann die Notwendigkeit von Physiotherapie mit gut ausgebildetem Personal nicht genug betont werden. Das Ziel all dieser physischen Interventionen und dahingehenden Überlegungen ist es, Problemen vorzubeugen, sie zu verzögern, Lebensqualität und Wohlbefinden zu erhalten und im Rahmen seiner*ihrer Fähigkeiten und Toleranzgrenzen zu arbeiten (Bills et al., 1998, S. 11; Elmerskog, Rokne et al., 2019, S. 289).

3.4 Kognitive Entwicklung - Demenz

Demenz bedeutet, wortwörtlich aus dem Lateinischen übersetzt, „der Geist ist weg“ und beschreibt somit den Verlust geistiger Fähigkeiten. Demenz ist ein Oberbegriff für ein Syndrombild von Krankheiten, welche die Leistungsfähigkeiten des Gehirns und damit die geistigen, emotionalen und sozialen Fähigkeiten beeinträchtigen. Bei Krankheiten, die zur Demenz führen, werden Schädigungen und Zerstörungen von Nervenzellen viel schneller herbeigeführt als in einem üblichen Alterungsprozess typisch (Pitsch & Thümmel, 2020, S. 21). Klassifiziert werden kann Demenz in primäre und sekundäre Demenz. Bei der primären Demenz ist der kognitive Rückgang das Hauptsymptom, während bei der

sekundären Demenz, der sich die NCL zuordnen lassen, der kognitive Verfall eines von verschiedenen Symptomen ist und typischerweise in einer späteren Phase der Erkrankung auftritt (Haugen et al., 2019, S. 77). In einer Studie waren bei 90% der Jugendlichen mit juveniler NCL im Alter von 14 Jahren Gedächtnisprobleme festzustellen. Mit rund zehn Jahren zeigten sie Schwierigkeiten beim Erlernen und Erinnern an neue Dinge. Die Diagnostik in diesem Bereich, z.B. mit Intelligenztests, ist durch den Sehverlust und die Sprachprobleme schwierig. Bei blinden Kindern sind diese meist auf verbale Skalen ausgerichtet, sodass es schwierig wird, zwischen kognitiven und sprachlichen Fähigkeiten zu differenzieren (Haugen et al., 2019, S. 83–84).

Um die Auswirkungen der Demenz besser nachvollziehen zu können, sollen drei kognitive Gebiete skizziert werden:

1. Die **Aufmerksamkeit** bezieht sich auf die Wahrnehmung, Fokussierung und Verarbeitung von Informationen aus der Umwelt. Sie lässt sich in vier Aufmerksamkeitsbereiche aufteilen. *Fokussierte* Aufmerksamkeit bezieht sich auf die Aufrechterhaltung über eine Zeitspanne hinweg. *Selektive* Aufmerksamkeit meint, den Fokus auf die relevanten Dinge zu legen und Unwichtiges auszublenden (z.B. Hintergrundgeräusche). *Geteilte* Aufmerksamkeit ist die Fähigkeit, die Wahrnehmung auf verschiedene Objekte gleichzeitig richten zu können, und die *alternierende* (abwechselnde) Aufmerksamkeit bezieht sich auf die Fähigkeit, sich von einem Reiz oder mehreren Reizen lösen und die Aufmerksamkeit wieder auf andere richten zu können. Aufmerksamkeit ist also eine komplexe kognitive Funktion. Die ersten Probleme bei Demenz beziehen sich vor allem auf die geteilte Aufmerksamkeit (Haugen et al., 2019, S. 78–79).

2. **Exekutive Funktionen** sind notwendig, um das Denken und Handeln zu steuern. Diese sind nicht automatisiert vorhanden, sondern werden ab dem Vorschulalter erlernt. Sind sie beeinträchtigt, fällt es der Person schwer, einen Überblick über Situationen zu erlangen, zwischen wichtig und unwichtig zu unterscheiden und komplexe oder unerwartete Situationen zu verstehen. Die Fähigkeit, Impulse zu unterdrücken oder zu kontrollieren, der Perspektivenwechsel oder das Urteilsvermögen sind dadurch beeinträchtigt (Haugen et al., 2019, S. 82–83).

3. Das **Gedächtnis** steht für die Bewahrung oder das Abrufen von Wissen und Erfahrungen. Das Arbeitsgedächtnis ist begrenzt und speichert Informationen nur für eine kurze Zeit, während das Langzeitgedächtnis die relevanten Dinge aufnehmen und teilweise über die ganze Lebensspanne speichern kann. Bei Demenz ist das Arbeitsgedächtnis zuerst betroffen. Entgegen vielen geläufigen Meinungen ergaben Studien, dass auch Menschen mit Demenz noch Neues aufnehmen und lernen können (Haugen et al., 2019, S. 79–81).

Typisch ist im Wissensbereich eine „Inselbildung“ zu einzelnen Themen. Über das Aufgreifen und Ansprechen dieser Themen sind Kinder mit NCL lange gut erreichbar. In einer Studie wurden bei Jugendlichen mit JNCL im Alter von durchschnittlich 17,2 Jahren Schwierigkeiten im Erinnern und Aufrechterhalten starker Interessen beobachtet. Umso wichtiger ist es also, diese in den Bildungskontext einzubeziehen und diesen interessant zu gestalten. Die Motivation spielt auch eine erhebliche Rolle bei der Konzentrationsfähigkeit (Gombault, 1985, S. 447; Haugen et al., 2019, S. 85).

Ein Beispiel für den Verlust an kognitiven Fähigkeiten ist auch das Zeitgefühl. Zeit ist ein abstrakter Begriff und wird weniger greifbar. Um sich merken zu können, welcher Tag es ist oder wann Ereignisse bevorstehen, benötigen Betroffene mit NCL zunehmend Gedächtnisstützen. Da zeitliche Abstände schwerer eingeschätzt werden können, muss eine gute Balance in der rechtzeitigen Ankündigung gefunden werden. Wenn die Ankündigung zu früh erfolgt, kann erheblicher Stress durch das Warten entstehen (Baakman et al., 2008, S. 73).

3.5 Frühförderung

Die Frühförderung ist im SGB IX, § 46, verankert und „stellt eine interdisziplinäre Komplexleistung dar, die medizinische, therapeutische, psychologische, heilpädagogische, sonderpädagogische und psychosoziale Leistungen umfasst.“ (Lang & Heyl, 2021, S. 183). Abgerechnet werden kann dies über verschiedene Kostenträger, wie die Krankenkassen und Sozialhilfeträger. Leistungserbringende für Frühfördermaßnahmen sind frei praktizierende Fachkräfte (ambulante Dienste), Frühförderstellen und Sozialpädiatrische Zentren (SPZ). Dabei gibt es allgemeine Frühförderstellen und spezialisierte Frühförderstellen, z.B. für blinde und sehbehinderte Kinder. Die allgemeine Frühförderung richtet sich an Kinder im Alter von 0–3 Jahren, während die blinden- und sehbehindertenspezifische Frühförderung bis zum Schuleintritt (Alter 0–6 Jahre) in Anspruch genommen werden kann. In Deutschland gibt es 62 blinden- und sehbehindertenspezifische Frühfördereinrichtungen, von denen 58 an Förderschulen mit dem Förderschwerpunkt Sehen angegliedert sind und in denen vor allem Sonderpädagog*innen arbeiten (Lang & Heyl, 2021, S. 183–184).

Die Kernelemente der Frühförderung sind Diagnostik (Entwicklungsstand), Förderung und Hilfsmittelversorgung sowie die Beratung von Eltern und weiteren Bezugspersonen (Lang & Heyl, 2021, S. 185). Anlaufstellen für weiterführende Beratung und Informationen hierzu sind die Kinderärzt*innen, SPZ, die lokalen Frühförderstellen und Gesundheitsämter (NCL-Stiftung, 2020, S. 4).

Die Frühförderung betrifft vor allem Kinder der spätinfantilen Form und kann von ihnen in Anspruch genommen werden. Auch für Kinder mit der juvenilen Verlaufsform kann die blinden- und sehbehindertenspezifische Frühförderung in Anspruch genommen werden, wenn schon Auffälligkeiten vor der Einschulung festgestellt werden (Pädagoge 1, 327-331). Die Chancen und Aufgaben der Frühförderung sind die Familienorientierung, Beratung, Information und Hilfestellung bei der Umgebungsgestaltung.

Auch da wiederum wieder wichtig, wenn man sich mit NCL auskennt, dass man das ganze Drumherum-Thema thematisiert und versucht, da Hilfe und Stabilität dem System Familie zu geben. Ansonsten auch dazu gucken, wie Richtung Orientierungshilfen und Hilfsmittel Tipps gegeben werden können im Kindergarten, „Woran erkennt das Kind seine Gruppe?“. Kindergärten haben oftmals ja offene pädagogische Konzepte, das heißt, die Kinder sind in der ganzen Kita unterwegs und nicht nur im eigenen Gruppenraum, also etwas strukturoffener eigentlich als später in der Grundschule. Und das kann dann, sobald da Unsicherheiten in der visuellen Wahrnehmung sind, ein Horror werden, wenn plötzlich nicht nur meine zwanzig Kinder aus meiner Kita-Gruppe, sondern irgendwann hundert Kinder durcheinanderrennen und ich erkenne keinen mehr; dass man da sensibilisiert in diese Richtung, Hilfe zu geben für den Alltag, damit das soziale Miteinander gut gelingen kann. Das ist auf jeden Fall ein wichtiges Thema. Und in der Beratung der Eltern durchaus frühzeitig, also wenn uns da was auffällt in diese Richtung, Kontakt herzustellen zu der NCL-Gruppe Deutschland, dass da einfach Austauschmöglichkeiten sind. (Pädagoge 1)

Wichtig ist die Netzwerkarbeit. So wird oftmals überhaupt erst in Betracht gezogen, dass die Beeinträchtigungen durch das Sehen und nicht durch die Kognition begründet werden können.

*Das ist ein allgemeines Thema in der Frühförderung, dass wir auch da viel Öffentlichkeitsarbeit machen müssen, dass einfach allgemeine Einrichtungen wissen, dass es das gibt und dass eine Option für ein verändertes Verhalten auch in einer Sehschädigung liegen könnte und nicht in Intelligenz, in ADS und was weiß ich wie anderen Feldern, wo Sehen halt nach wie vor immer noch ein kleiner Bereich ist. Gut, und allmählich bilden dann natürlich ja die Frühförderung gebenden Vereine ein Netzwerk. Sprich, sie sind dann schon in vielen Kitas gewesen und haben dann da Kontakt, sodass dann folgende Generationen von Kindern irgendwann eher die Möglichkeit haben, in die Frühförderung eingebunden zu werden, weil die Erzieherinnen oder die Einrichtungen schon einen Blick dafür haben, wann das ein Thema sein könnte, oder Physiotherapeut*innen haben dann auch mit unseren Frühförderkindern gearbeitet, sodass sie dann eher, ja, Kontakte herstellen. Das ist eine Netzwerkarbeit, die dann ganz hilfreich ist. (Pädagoge 1)*

3.6 Übergangsgestaltung

Übergänge, sog. Transitionen, sind Ereignisse, die jeder Mensch in seinem Leben durchläuft. Die Bewältigung dieser Veränderungen kann sich entsprechend positiv oder negativ auf die individuelle Entwicklung auswirken. Daher kommt den verschiedenen

Disziplinen, insbesondere der Pädagogik, in ihrer Gestaltung eine große Bedeutung zu. Für eine erfolgreiche Bewältigung müssen die Übergänge gut begleitet und organisiert werden, sodass sich sowohl das Kind wohlfühlen und sich auf die neue Umgebung mit ihren Möglichkeiten einlassen kann, als auch die Eltern ihr Kind gut versorgt wissen (Griebel & Niesel, 2020, S. 37–38).

3.6.1 Beschulung

Eine erfolgreiche Übergangsgestaltung im Kontext NCL ist von immenser Relevanz. Besonders Kinder mit juveniler NCL können unter Umständen vor zahlreichen Transitionen stehen. Wenn die Sehprobleme zunehmen, werden die Kinder häufig von der Regelgrundschule an ein SBBZ¹⁶ mit dem Förderschwerpunkt Sehen umgeschult. Teilweise kann es sein, dass zuerst davon ausgegangen wird, dass das Sehvermögen im Bereich der Sehbehinderung bleibt, sodass zuerst auf eine Schule mit dem Fokus darauf und später dann erst an eine Schule mit Schwerpunkt Blindheit umgeschult wird, was einen weiteren Übergang bedeutet. Zuerst verbleiben die Kinder im Grundschulbereich des SBBZ, bis die ersten Auffälligkeiten im Leistungsabfall im Vergleich zu den Mitschüler*innen deutlich werden, sodass eine Umschulung in den Bildungsgang Lernen erfolgen kann. Mit zunehmender Abnahme der sprachlichen, motorischen und kognitiven Fähigkeiten folgt ein Übergang in den Bildungsgang Geistige Entwicklung bzw. den Mehrfachbehindertenbereich. Am Ende der Schulzeit kann je nach Bundesland eine Schulbesuchsverlängerung beantragt werden. Danach muss entschieden werden, welche Form des beruflichen Übergangs sich anbietet. Meist fällt die Wahl auf das Sondersystem der Werkstätten oder Tagesfördereinrichtungen (Gaul, 2001, S. 122–126). Die Voraussetzung für die Werkstätten für Menschen mit Behinderung (WfbM) ist, dass sie „ein Mindestmaß an wirtschaftlich verwertbarer Arbeitsleistung“ erbringen können (BAG WfbM, 2013). Wie der Weg nach der Schulbesuchszeit weitergeht, muss sorgfältig und frühzeitig geplant werden, und zwar unter der Berücksichtigung der Wünsche der*des Schüler*in. Eine aktive Beteiligung kann durch Methoden und Konzepte, wie „Personenzentriertes Denken“ oder „Persönliche Zukunftsplanung“, sowie die Schaffung von Erfahrungen und Wahlmöglichkeiten durch Erkundung der möglichen Perspektiven gewährleistet werden (Hohn, 2013, S. 142–145).

Zeitpunkt und Wahl der Schulform hängen von den lokalen Bedingungen ab. Wichtig ist, dass die Übergänge nicht abrupt, sondern schrittweise erfolgen. Der Übergang in den Mehrfachbehindertenbereich ist beispielsweise sehr sensibel zu behandeln. Für das Kind mit NCL bedeutet er einerseits Entlastung vom zunehmend überfordernden Bildungsinhalt

¹⁶ SBBZ (Sonderpädagogisches Bildungs- und Beratungszentrum) ersetzt seit 2015 in Baden-Württemberg den Begriff Sonderschule

im Vergleich zu den leistungsstärkeren Mitschüler*innen und gleichzeitig Konfrontation mit dem möglicherweise befremdlich empfundenen Verhalten der neuen Mitschüler*innen und den neuen Strukturen. Auch für die Eltern ist dies ein schwieriger Schritt, da er öffentlich den Abbau dokumentiert und sie mit der geistigen Behinderung sowie dem fortschreitenden Krankheitsprozess konfrontiert. Damit dieser Übergang gut gelingt, muss er langfristig und sorgfältig vorbereitet werden, sodass sich früh eine Beziehung zu den neuen Pädagog*innen und Mitschüler*innen etablieren kann. Erste Kontakte können über „zufällige“ Begegnungen auf dem Schulhof oder Botengänge entstehen. Besuche in der zukünftigen Klasse können schrittweise mit Steigerung der Wochenstunden erfolgen. Auch wenn der offizielle Wechsel in eine neue Klasse geschehen ist, sollte Raum für Besuche bei den ehemaligen Mitschüler*innen bleiben (Gaul, 2001, S. 123–126).

Zusammenfassend lässt sich formulieren, dass mehrmalige Klassenwechsel und dadurch eine Vielzahl an Übergängen möglichst zu vermeiden sind. Sie stellen gerade mit Abnahme der kognitiven Leistungsfähigkeit eine große Belastung dar, da auch die Flexibilität und die Umstellungsfähigkeit abnehmen. Eine Zwischenstation im Förderschwerpunkt Lernen ist gut zu bedenken. Wenn möglich, bietet es sich an, dass das Kind in der Stammklasse möglichst lange verbleiben kann und dann, wie oben beschrieben, schrittweise direkt in den Bildungsgang Geistige Entwicklung bzw. den Mehrfachbehindertenbereich wechseln kann (Gombault, 1985). Denkbar ist natürlich von Anfang an ein inklusives Setting.

3.6.2 Erwachsenen-Leben

Der Übergang von der Adoleszenz ins Erwachsenenalter ist für alle Menschen ein wichtiger Meilenstein. Während er bei unauffällig entwickelten Jugendlichen zunehmende Unabhängigkeit bedeutet, bedeutet er bei Menschen mit NCL eher zunehmende Abhängigkeit und weniger Selbstständigkeit (Rokne & Elmerskog, 2019, S. 458). Umso mehr muss der Fokus darauf gelegt werden, dass Menschen mit (juvener) NCL zugestanden wird, dass sie erwachsen werden. Dazu kann auch gehören, das Elternhaus zu verlassen und in ein neues Umfeld, in eine neue Wohnform zu wechseln. Nicht immer können sich Eltern vorstellen, das Kind in „fremde Hände“ zu geben, oder es wird keine geeignete Wohnform gefunden. Nicht zuletzt sind Plätze in speziellen Wohnformen begrenzt. Manche Familien bauen ihr Haus so um, dass innerhalb des Elternhauses eine separate Wohnfläche geboten wird. Als weitere Strategie können bereits existierende Wohnformen für junge Menschen mit Behinderung gesucht werden (Rokne & Elmerskog, 2019, S. 462–463). Infrage kommen beispielsweise Pflegeheime, welche die nötige Pflege gewährleisten, sodass ein langfristiger Verbleib möglich ist. Ausschlaggebend kann auch die Entfernung zum Elternhaus sein, sodass flexible Besuche möglich bleiben. Finanziert werden kann dies durch das Sozialamt und die Krankenkasse. Möglich ist ebenfalls ein

Wohngruppenmodell für junge Erwachsene, in dem tagsüber ein Pflegedienst im Haus ist, der bei der Medikamentengabe und der Körperhygiene unterstützt. Nachts kann über ein Notrufsystem Hilfe angefordert werden. Dieses Modell ist meist nicht die gesamte Lebensspanne aufrechtzuerhalten, da der Pflegebedarf zunimmt. Trotzdem ermöglicht diese Phase der teilstationären Wohngruppe ein hohes Maß an Selbstbestimmung, da beispielsweise die Essenswünsche selbst abgestimmt werden. Sinnvoll kann auch in pflegeintensiveren Stadien eine Inklusions-WG sein, in der eine 24-Stunden-Versorgung möglich ist. Hier als hilfreich und notwendig werden auch eine Einarbeitung des Personals vor Auszug aus dem heimischen Umfeld und eine 1:1-Betreuung angesehen (NCL-Gruppe Deutschland e.V., 2021b, S. 18–21).

3.7 Schulbegleitung

Für die Bezeichnung *Schulbegleitung*, wie die Begrifflichkeit in der Rechtsprechung und der fachlichen Auseinandersetzung am häufigsten verwendet wird, gibt es auch je nach Region noch viele weitere Bezeichnungen. Schulhelfer*in, Schulassistenz, Integrationshelfer*in, Integrationsassistenz, persönliche Assistenz, Teilhabeassistenz oder Einzelfallhelfer*in sind Synonyme für eine personale Unterstützung für Schüler*innen mit Behinderung oder für Schüler*innen, die von Behinderung bedroht sind. Das Ziel des Personals ist es, Leistungen zu erbringen, die eine Beschulung erleichtern, Barrieren abbauen, Nachteile ausgleichen bzw. überhaupt erst die Beschulung zu ermöglichen. Durch diese Unterstützungsform soll die Teilhabe am Lernen und Leben in der Schule (auch Klassenfahrten, Ausflüge, Ganztagesangebote, Praktika etc.) sichergestellt werden. *„Zu den Aufgabenbereichen gehören u.a. die Unterstützung bei der Erarbeitung[,] wie der Verarbeitung von Wissen und Können, bei lebenspraktischen Anforderungen, der sozialen Integration sowie bei der Kommunikation unterschiedlicher Art zur Förderung der Selbstbestimmung, Selbstständigkeit und Partizipation. Im Einzelfall können dazu auch pflegerische Maßnahmen gehören, wenn diese während des Schulbesuchs unvermeidlich sind, z.B. ein Katheterismus der Harnblase, spezielle Assistenz bei der Nahrungsaufnahme oder pflegerische Dauerbetreuung bei Beatmung. Schüler*innen mit Behinderung haben bei entsprechendem Bedarf einen Anspruch auf diese Unterstützungsleistung.“* (Deutscher Verein für öffentliche und private Fürsorge e.V., 2016, S. 6). Die Rechtsgrundlage hierfür findet sich in § 35a SGB VIII und § 53, 54 SGB XII. Meist wird die Schulbegleitung durch die Eingliederungshilfe gewährt. Dafür zuständig ist entweder der Sozialhilfeträger oder der Träger der öffentlichen Jugendhilfe. Wenn auch Krankenpflege notwendig ist, ergibt sich dieser Leistungsanspruch gegenüber der Krankenversicherung aus § 37 SGB V (Deutscher Verein für öffentliche und private Fürsorge e.V., 2016, S. 8).

Gerade durch den Ausbau des inklusiven Schulsystems hat die Nachfrage nach Schulbegleitungen weiter zugenommen. In der Praxis ergeben sich einige Herausforderungen mit dem Einsatz einer Schulbegleitung, wie nach dem Deutschen Verein (Deutscher Verein für öffentliche und private Fürsorge e.V., 2016, S. 9–11) z.B. Folgende:

- Sie wird oft nur für die Zeit des Unterrichts bewilligt und nicht auch für Klassenfahrten, womit die Teilhabe erschwert oder verhindert wird.
- Die Schulbegleitung ist nicht bedarfsgerecht abgestimmt.
- Es besteht die Sorge vor Stigmatisierung durch eine ständige Begleitung.
- Zuständigkeiten sind oft unklar und Verwaltungswege zur Bewilligung komplex.
- Es besteht die Gefahr, dass Kinder mit Förderbedarf mitsamt der Schulbegleitung ein geduldetes Randdasein führen, was nicht dem Sinn inklusiver Bildung entspricht.
- Es gibt oft kein klares Rollen- und Aufgabenprofil, was zu Missverständnissen und diffusen Anforderungen vonseiten des Kindes, der Eltern, der Schule und des Anbieters führen kann.
- Es fehlt an standardisierten Anforderungen, Qualifizierungen und Fortbildungen.
- Durch hohe Fluktuation kann es zu häufigem Wechsel der Bezugspersonen kommen.

Trotzdem gilt, dass bei entsprechender Notwendigkeit, bei intensiver Vorbereitung auf die anfallenden Aufgaben, bei definierten Zuständigkeiten und der notwendigen Zurückhaltung in Gruppenprozessen die Anwesenheit einer Unterrichtsbegleitung wesentlich zum Gelingen von Teilhabe und Inklusion beitragen kann (Lang & Heyl, 2021, S. 194). Zudem fungieren sie als ein wichtiges Bindeglied zwischen Lehrer*innen und Eltern.

3.8 Elternarbeit

Die Eltern sind grundsätzlich wichtige Partner*innen in der Zusammenarbeit. Sie sind Expert*innen für ihr Kind, da sie es tagtäglich erleben und schon über eine viel längere Zeit kennen. Wertvolle Informationen erhält man über Erzählungen und Betrachtungen der Eltern, wodurch sich wiederum Reaktions- und Handlungsweisen in der Schule erklären lassen. Durch den wechselseitigen Austausch gewinnt der*die Pädagog*in wichtige Erkenntnisse und gleichzeitig besteht die Möglichkeit, neue Sichtweisen und Aspekte in die Familie hineinzutragen (Lippe & Sauer, 2001, S. 105).

Pädagog*innen sind nicht in der Situation, die Eltern über die Krankheit im medizinischen Sinne aufzuklären, sollten aber so gut informiert sein, dass sie auf Fragen bzw. Anlaufstellen hierfür verweisen können. Über die Krampfanfälle und den Umgang damit sollten Absprachen getroffen werden. Außerdem sollten den Eltern Hilfestellungen, wie z.B. Informationen zu Therapien, finanziellen Hilfen oder Entlastungsaufenthalten, zugänglich gemacht werden. Pädagog*innen sollten offene und einfühlsame Gesprächspartner*innen sein und sich Zeit für persönliche Gespräche nehmen (Gombault, 1985, S. 451–452). Meinungen und Erfahrungen in der Betreuung müssen ernstgenommen werden. Schwierigkeiten sollten genauso ausgetauscht werden wie fröhliche und schöne Ereignisse. Eltern sollten die Möglichkeit haben, ihre Gefühle, ihre Enttäuschungen, die Wut über die Krankheit äußern zu können und Verständnis, Sympathie, aber auch Trost entgegengebracht bekommen (Schroijen, 2001, S. 135). Beratung kann auch das Wohlbefinden der Geschwisterkinder in den Blick nehmen (Schroijen, 2001, S. 136).

Wenn ein Austausch gepflegt wird, kann eine vertrauensvolle Beziehung entstehen. Verspüren Eltern das Gefühl, dass genügend Kompetenz und Aufklärung seitens der beruflichen Helfer*innen bestehen, kann ihnen das Sicherheit und Zuversicht vermitteln und die Gewissheit, dass das Kind gut aufgehoben ist.

Kommunikation ist halt wirklich auch das A und O so zwischeneinander. Ich merke dann, mit den Lehrern funktioniert es gut, mit den Therapeuten in der Schule ist es nur so mittel, da hat man oft dann keinen direkten Kontakt. [...] So was ist oft schade, aber auch von mir nicht wirklich eingefordert. Ich könnte dann vielleicht das mehr haben, wenn ich mehr den Fokus darauf legen würde, aber manchmal muss man, glaube ich, einfach auch darauf vertrauen, dass die ihren Job auch gut machen, weil man kann gar nicht alles kontrollieren und das will man auch gar nicht. Ja, genau, ich würde mir wünschen, dass die alle ihren Job ganz verantwortungsvoll machen, damit man sich wirklich auch keine Sorgen machen muss, wenn das Kind irgendwo ist. [...] (Mutter C.)

Da war auch viel Angst dabei. Und als sie gemerkt haben, „Mensch, die haben Ahnung und wenn ein Grand-mal-Anfall kommt, dann kommt ein Grand-mal-Anfall“/ Ich habe mit der ganzen Klasse geübt, wie man sich verhält, wir haben alle Anfall gespielt. Jedes Kind hatte dann einen großen Anfall und die fanden das bärenstark, dass die jetzt alle so zucken durften wie NAME oder NAME. [...] Also ich hatte immer sehr engagierte Zivis, die da immer voll mitgemischt haben. (lacht) Da sind wirklich legendäre Geschichten passiert. Und ich denke, die Kinder müssen wissen, was passieren kann. Wir haben das nicht epileptischen Anfall genannt, wir haben gesagt: „Der fällt um.“ „Ach, da fällt gerade einer um“ oder so, als was ganz Normales, so wie „Mach mal Fenster auf“. „Ach, NAME fällt gerade um“. So, und dass das normal wurde in den Augen der Eltern, was für sie ein Drama war, das hat die Kippe bewirkt. Dann hat sich das geändert, dass die gemerkt haben, sie können uns vertrauen, sie wissen, dass wir, auch wenn ein Grand-mal-Anfall kommt und wenn der zu lange

dauert oder ein Status epilepticus, dann holen wir den Notarzt. Das wussten die irgendwann. Und dann war gut. (Pädagogin 2)

Es sollte ebenfalls darüber kommuniziert werden, wie die Eltern die Symptome erklären und mit ihrem Kind darüber sprechen. Der Grad der Aufklärung und die Art und Weise der Formulierung sind wichtig, wenn außerhalb des Elternhauses Fragen auftauchen. *„Du hast eine Krankheit, die deine Augen kaputt macht, deshalb kannst du nicht mehr sehen.“*, ist ein Beispiel, wie eine Mutter es für ihr Kind darstellte (Bender-Wolanski, 2001, S. 23).

„Leider wurden alle Versuche, die Stimmung zu entspannen, vom Hortteam nicht genutzt. Die ganze Woche wurden meine Eintragungen im Postbuch nicht gelesen, geschweige denn, beantwortet. Die Namen der drei Betreuer und der restlichen Kinder in Isabellas Gruppe habe ich dankenswerterweise über eine andere Mama bekommen. Genauere Infos zu Isabellas aktuellem Tag bzw. der Planung für den kommenden fehlten. Entsprechend schwierig gestaltete sich die Zeit zu Hause.“ (Rosenlöcher & Kurbatsch, 2020b) lautet das Negativbeispiel auf einem Elternblog im Gegensatz zum Positivbeispiel für eine gelingende Zusammenarbeit zwischen pädagogischen Helfer*innen und Elternhaus: *„Gestern fand das Elterngespräch mit Isabellas Lehrerteam statt. Ich bin begeistert, über den gezeigten Willen, Isabella eine schöne Zeit zu ermöglichen. Das zeigt sich auch im niedergeschriebenen Förderplan: Die wichtigsten Ziele sind Isabellas emotionale und soziale Entwicklung und der Erhalt ihrer motorischen Fähigkeiten. Zudem besteht der Wunsch, in Sarepta geschult zu werden, damit die Software weiterhin umfassend im Unterricht eingesetzt werden kann.“* (Rosenlöcher & Kurbatsch, 2019).

Bei der alltäglichen Kommunikation können verschiedene Medien nützlich sein. Es gibt gute Erfahrungen mit (digitalen) Tagebüchern oder Sarepta.

Ganz am Anfang haben wir halt eben nur kleine Büchlein geschrieben, wo dann immer mal so das Wichtigste drinstand, aber natürlich ist C. auch komplexer geworden und man hat eben auch mitbekommen dann, wenn die anderen Kinder eben in der Morgenrunde erzählen, und er kann es halt nicht. Und dann hatten wir eben diesen kleinen Talker, wo man eben zwei Minuten Nachricht aufnehmen konnte, und ich habe dann eben gesagt: „C. hat gestern Nachmittag das und das noch gemacht“ und so weiter, das wurde dann immer vorgespielt. Und umgekehrt dann auch, die Schule hat dann immer auf diesem Knopf mir eine kleine Nachricht geschickt. Was aber uns alle so ein bisschen gestört hat, war, das war halt überhaupt kein bisschen nachhaltig, also weil diese Nachricht wurde dann immer wieder gelöscht, sobald dann der Nächste seine draufgesprochen hat. Und dann gerade auch, weil ja dann auch nur eine Teilzeitkraft dann auch noch da ist, die halt auch mal an manchen Tagen fehlt, die wusste dann halt manchmal gar nicht „Was ist los?“. Und es ist ja halt auch manchmal wichtig. „Hatte C. Fieber? Lief die Enzymgabe gut? War da irgendwas?“ sind ja auch eben wichtige Infos, nicht nur „C. hat gestern Nachmittag Kuchen gegessen“, sondern sind ja dann auch wichtige Informationen, die dann da teilweise verschickt werden. [...] C. hat ein Tablet, wo er

eigentlich nur Hörspiele hört, und da habe ich ihm jetzt eingerichtet ein kleines Tagebuch, wo dann eben/ Man kann das halt reindiktieren. Was mich halt nervt, sind diese Bücher, wo ich dann reinschreiben muss. Meine Krakelschrift kann eh kein Mensch lesen und ich habe auch immer gar keine Zeit, und da reindiktiert, das habe ich eben mal irgendwie schnell. Und das ist halt ganz schön, ja, weil es bleibt halt auch da, man kann immer nachgucken „Was war vor einem Monat?“ und so weiter. Und das haben wir uns jetzt gerade so ausgedacht und machen das so. Und den Knopf, den erhalten wir uns nur, da sprechen die Klassenkameraden immer was drauf und C. freut sich dann immer riesig, wenn er das dann zu Hause noch mal abhören kann. [...] Die sind diktiert im Prinzip, es kommt dann eben aufgeschrieben, genau. Man kann dann auch Fotos dazufügen. (Mutter C.)

Wichtig ist, der Austausch, am besten so, dass auch die Kinder die Infos abrufen können. Wir arbeiten mit Sarepta. Nach langem Kampf hat sich das Gerät/Programm sehr gut etabliert. Zusätzlich habe ich ein Buch, wo die Dinge reinkommen, die NAME nicht hören soll bzw. für Organisatorisches. (Schriftliche Befragung Eltern)

Eine wichtige Rolle professioneller Helfer*innen liegt darin begründet, Vernetzungen herzustellen und Teil des Netzwerks zu sein (Rheinländer, 2001, S. 166). Die Vernetzung zwischen verschiedenen Fachleuten und die regelmäßigen Begegnungen zwischen Ärzt*innen, Psycholog*innen, Sozialarbeiter*innen, Pädagog*innen, Physiotherapeut*innen, Logopäd*innen etc. helfen, um die Angelegenheiten der Eltern bestmöglich zu berücksichtigen (Schroijen, 2001, S. 136).

Eine übersichtshafte Zusammenstellung als Ratgeber mit Tipps für Eltern nach der Diagnose (NCL3) hat die NCL-Stiftung zusammengestellt und soll als Online-Dokument weiterentwickelt und aktualisiert werden.¹⁷ Geraten wird Eltern, vor allem zu Beginn viele sachliche Informationen zu sammeln. Je besser man weiß, womit man es zu tun hat, umso mehr kann die Handlungsfähigkeit bewahrt werden. Diese Informationen von Beginn an strukturiert an einem Ort gebündelt zu sammeln, hilft, wenn man nochmals darauf zugreifen möchte. Viele Dinge müssen sich gemerkt werden, sodass alle wichtigen Befunde, Hinweise, aber auch Dokumentationen über Veränderungen zusammengetragen werden sollten. Auch im Kontakt zu Krankenkassen und weiteren Institutionen ist es hilfreich, Datum, Thematik und Ansprechpartner*in zu notieren, um Dinge später nachvollziehen zu können. Eine Krankheit wie NCL in ihrem Verlauf allein zu bezwingen, ist nicht empfehlenswert und früher oder später ist Hilfe von außen unabdingbar. Dabei hilft sowohl dem Kind als auch den Eltern ein gut aufgebautes und geknüpftes Netzwerk. Dieses kann aus Lehrer*innen, Ärzt*innen, Bekannten, Freund*innen, Familienmitgliedern, speziellen Anlaufstellen, Vereinen oder anderen Betroffenen bestehen. Es zahlt sich aus,

¹⁷ <https://www.ncl-stiftung.de/app/download/14069140527/2020-12-10+Ratgeber+fu%CC%88r+Eltern+nach+der+Diagnose+jNCL.pdf?t=1616171652>, zuletzt geprüft am: 16.08.2021

Hilfsangebote anzunehmen, Bedürfnisse konkret zu benennen und keine Hemmungen zu haben, nach Hilfe zu suchen. Der Kontakt zu Expert*innen (wie im medizinischen Bereich zum Universitäts-Klinikum-Hamburg-Eppendorf (UKE)) empfiehlt sich. Bereits von Beginn an kann es sehr entlastend sein, ein Palliative Care Team zur Seite zu haben, welches beraten und auf Wunsch koordinierende Aufgaben übernehmen kann (NCL-Stiftung, 2020, S. 1–2). Für die Begleitung der Familien im Alltag bietet sich auch einer der über 130 ambulanten Kinder- und Jugendhospizdienste an. Für befristete Aufenthalte können stationäre Kinder- und Jugendhospize genutzt werden. Diese sind im Gegensatz zu den Hospizen für Erwachsene nicht auf die Zeit unmittelbar vor dem Tod begrenzt, sondern können ab dem Zeitpunkt der Diagnose in Anspruch genommen werden (Weber & Wirtz, 2019, S. 13). Hilfreiche Kontakte für Beratung, Information, Austausch und Inspiration (mitunter auch für Pädagog*innen) sind die *BEBSK* (Bundesvereinigung Eltern blinder und sehbehinderter Kinder e.V.), der *DBSV* (Deutscher Blinden- und Sehbehindertenverband e.V.) oder der Verein *anderes sehen e.V.* Den Mitgliedern der *BEBSK* oder des *DBSV* steht kostenfrei juristische Unterstützung für eine Rechtsberatung zu. Dies ist besonders im Kontakt mit Krankenkassen hilfreich (NCL-Stiftung, 2020, S. 4).

Bei aufkommenden und nicht auszuschließenden Schwierigkeiten in der Zusammenarbeit gilt es, sich zu verdeutlichen, weshalb dies der Fall sein könnte. Schlussendlich gibt es auch bei erwachsenen Menschen für jedes Verhalten einen Grund.

Jeder hat auf seine Weise recht und man muss diese beiden Wahrheiten einfach ohne Konkurrenz funktionieren und nebeneinander stehen lassen. [...] Und die Eltern, also jetzt gerade die Eltern, deren Kinder schon lange tot sind, die also jetzt wirklich mit einem sehr großen Abstand auf ihre Zeit mit den Kindern gucken, die sagen auch: „Wir haben uns das Leben unnötig schwer gemacht, also dass wir euch auch so bekämpft haben.“ Das war einfach die blanke Not, da bin ich von überzeugt. Die wollten mich nicht ins Mark treffen, die mussten einfach nur ihren enormen Druck loswerden. (Pädagogin 2)

3.8.1 Zur Situation der Eltern

Sterben leben

*Der Tod ist gewiss.
Doch was ist,
was ist,
wenn das Sterben unerträglich lang,
unerträglich für die Seele ist?
Meine Seele schreit!
Leise, weit und ungehört.
Ich ertrinke
tief im Schmerz.
Ich ertrinke
in den Wellen meiner Traurigkeit.
Tränen laufen unerlässlich.
Leise, weit und ungesehen.
Finsternis legt schwer sich nieder
auf jeden Zentimeter
meiner kreisenden Gedanken.
Dunkelheit umgibt mich
auch bei hellstem Schein.
Hol mich raus!
Rette mich!
Meine Kraft schwindet
in den Weiten dieser Ausweglosigkeit.
Wer nimmt mir den Schmerz?
Niemand
kann das,
niemand
will das
spüren, nachempfinden, leben.
Leben!
Das will ich,
das werde ich.
Irgendwann
wieder glücklich, unbeschwert,
auch ohne dich!
Aber immer bist du mit mir,
wirst du immer sein!¹⁸*

¹⁸ Gedicht von Petra Bergmann, Mutter eines Sohnes mit NCL

Die schwierige Situation der Eltern zu sehen und anzuerkennen, ist in der Elternarbeit wichtig. Oftmals sind sie ratlos, überfordert und auf der verzweifelten Suche nach Heilung oder Besserung. Verdrängungsmechanismen und verharmlosende Erklärungen halten oft lange an. Der Schule wird nicht selten mit Misstrauen begegnet und deren Position kritisiert. Häufig erfolgt eine Anerkennung des Krankheitsgeschehens erst in einem weit fortgeschrittenen Stadium, was eine kooperative Haltung anfangs erschwert. Mit der Diagnose sind die Eltern hoch belastet. In keiner Familienplanung ist es vorgesehen, dass das eigene Kind verfrüht stirbt. Diese Erkenntnis, dass es keine oder nur wenige therapeutische Interventionen gibt, wird lange nicht anerkannt.

Als wir die Diagnose hatten, [...] gab es halt keine Hoffnung sozusagen, dann habe ich halt immer erst gesagt: „Ach, die haben sich getäuscht“, so was halt, ne? „Er hat das gar nicht“, das war so die erste Lüge. Sonst hätte ich nicht gewusst, woher ich die Kraft nehmen sollte, jeden Tag dieses Kind zu sehen und es zu betreuen und immer zu wissen, der ist so schwer krank. Das sind halt immer so die kleinen Dinge. „Ach, das ist gar nicht schlechter geworden. Ach, das geht noch.“ Also, ich sage mal, wenn schon jeder andere sieht, dass die Kinder das eben nicht mehr können, dauert es bei den Eltern noch mal ein paar Monate, bis die dann auch sagen: „Na ja, gut, okay, es geht wohl nicht mehr.“ (Mutter C.)

Trauer setzt nicht erst nach dem Tod ein, sondern ist im gesamten Abbauprozess allgegenwärtig.

Wenn die Eltern eben begreifen, dass sie keinen Einfluss darauf haben, was mit ihrem Kind ist, also keinen, sagen wir mal, im medizinischen Sinne, die Krankheit ist ja nicht heilbar, nach wie vor nicht/ Das ist so ein unendlich komplizierter Trauerprozess, der da einsetzt. Man kann ja auch von Kontrollverlust/ Sie verlieren ja im Grunde die Kontrolle über das Leben ihres Kindes und damit auch über das Leben der Familie, weil die haben ja ihre Pläne, Familien haben ja Familienplanung, „unser Kind soll doch mal“. (Pädagogin 2)

Neben der Trauer über bereits erlebte Verluste sind auch die Zukunftssorgen präsent.

Also, was uns am meisten beschäftigt, ist eigentlich die Zukunft. Man versucht zwar immer, nicht so weit nach vorne zu blicken und so im Hier und Jetzt zu leben, aber das ist halt auch echt oft einfach schwer, weil man echt oft überlegt, oder wenn man einen schlechten Tag hat: „Jetzt ist schon so schlimm. Mann, wie wird es denn erst, wenn es noch schlimmer ist?“ Also das ist eigentlich mehr so eine Zukunftsangst, würde ich sagen. [...]

Ja, also wir hoffen ja immer, dass, bevor das Körperliche da irgendwie auch anfängt oder sie körperlich eingeschränkt ist, die in der Forschung da irgendwie soweit sind, dass die da was gefunden haben, aber wir haben halt echt Angst, dass es da irgendwie noch drauf hinausläuft, weil das ein mega aktives Kind ist. Ja, da haben wir halt auch noch mal richtig Angst vor, dass das dann irgendwann auch vielleicht auf einen Rollstuhl hinauslaufen wird, ja, oder dass es mit der Sprache, dass sie irgendwann nicht mehr sprechen kann; sie erzählt so viel und sie liebt, Geschichten zu erzählen. (Mutter Z.)

Dabei hilft es nicht, die Situation zu beschönigen und weniger erfreuliche Beobachtungen zu verschweigen. So formuliert eine Mutter: *„Insgesamt glaube ich, dass ich mir ein offensiveres Vorgehen gewünscht hätte. Ich wünsche mir auf der Seite der beruflich Betroffenen eine größere Bereitschaft, Konflikte zu benennen, sich der Auseinandersetzung zu stellen, die eigenen Ängste zu erkennen und zu äußern, die eigene Hilflosigkeit zu akzeptieren und gemeinsam nach einer möglichen Ursache zu suchen.“* (Bender-Wolanski, 2001, S. 27).

Die Hoffnung, sich auf andere verlassen zu können, und das Gefühl, gebraucht zu werden und etwas zu tun zu haben, helfen bei der eigenen Bewältigung.

Geholfen hat natürlich auf jeden Fall irgendwie die Hoffnung der Enzymersatztherapie, das hat geholfen. Es hat einfach die Tatsache geholfen, dass man was machen kann. Also diese Tatenlosigkeit. Ganz am Anfang, als es noch nicht die Aussicht auf diese Möglichkeit der Therapie gab, haben wir gesagt, na ja, wenn es wenigstens Krebs wäre, dann könnten wir wenigstens eine Chemo machen. Auch wenn wir nicht wüssten, ob sie hilft, aber eben dieses tatenlose Zusehen, das ist im Prinzip die Höchststrafe, und deswegen ist das natürlich irgendwie die größte Hilfe gewesen. Und ansonsten – natürlich –, dass man eben von niemandem fallen gelassen worden ist. C. konnte eben in seiner Kindergartengruppe bleiben, da war er natürlich schon im heilpädagogischen Kindergarten und so weiter, und ist da immer weiter integriert geblieben und die Familie hat geholfen. Das hilft natürlich nicht viel bei Trauer oder Ängsten, das ist alles was, was irgendwie wichtig ist, um das ganze Gerüst irgendwie aufrechtzuerhalten. (...) Das Gebrauchtwerden, das Kümmern an sich hilft, dass man ja funktionieren muss, hilft. [...] Also entweder man schafft es irgendwie, für sich selber da einen Hebel umzulegen, oder man schafft es nicht, glaube ich. [...] Ich lenke mich ab. Mein Tag ist vollgepackt bis oben hin, damit ich nicht denke. Aber das ist ja auch ein Weg, ja? Ja, genau, und Hobbys werden danach ausgewählt. (lacht) Also zum Beispiel Urlaube, den ganzen Tag am Strand liegen, da würde ich wahrscheinlich auch viel zu viel denken. (Mutter C.)

Eine Vernetzung zwischen Familien anzustreben, hat in der Geschichte der NCL schon vielen Eltern bei der Bewältigung geholfen. Tagungen und Gruppentreffen mit Menschen, die Ähnliches erleben und die Situation nachvollziehen können, die sich gegenseitig ermuntern und unterstützen können, wurden für viele sehr wichtig (Schroijen, 2001, S. 137). Der Austausch mit gleichermaßen betroffenen Familien kann für die Erkenntnis sorgen, dass diese Aufgabe zu schaffen und bewältigbar ist und ein gutes Leben mit „normalen Anteilen“ möglich ist. Nimmt man an den Treffen der Selbsthilfeorganisation teil, ist man einerseits mit der Zukunft konfrontiert und erfährt andererseits die Unterstützung und Lebensfreude vieler Menschen.

Autorin: *Jetzt ist es ja quasi ein knappes Jahr, dass ihr Bescheid wisst über die Diagnose. Was hat denn euch da jetzt in der letzten Zeit geholfen?*

Mutter: *Auf jeden Fall die Gruppe, NCL Deutschland, beziehungsweise wir haben ja so eine Mütter-WhatsApp-Gruppe, die hat mir total geholfen, das muss ich wirklich*

sagen. [...] Ja, da waren wir dann ja auch ziemlich spontan [bei der Jahrestagung], und das hat uns auch total, also wirklich geholfen. Wir fanden das zwar einerseits ganz traurig natürlich, dann auch die Kinder zu sehen und wie diese Krankheit so verläuft, aber uns hat das total gutgetan, dass wir uns da austauschen konnten und auch gesehen haben, dass die anderen halt trotzdem noch lachen können und trotzdem irgendwo, also das hört sich jetzt doof an, aber so ein normales Leben führen, weil wir konnten uns das eigentlich bis dahin nicht vorstellen. Also wir haben eigentlich, oder ich vor allem, echt nur geheult, und Z.s Vater auch. (...) Ja, also das hat uns eigentlich am meisten geholfen, das muss ich wirklich sagen, dieser Austausch. (Mutter Z.)

Inwieweit und in welcher Form sie die Unterstützung von außen in ihr Leben einbeziehen, entscheiden die Eltern. Das ist wichtig für die Beziehung zwischen allen Wegbegleiter*innen (Rheinländer, 2001, S. 166). Im Kontakt zu „Fachleuten“ ist bei Familien tlw. ein Kompetenzverlust durch Fremdbestimmung feststellbar. Die Zusammenarbeit sollte stets überdacht werden und seitens der professionellen Helfer*innen sollten die Grenzen sensibel wahrgenommen und akzeptiert werden. Die Einflussnahme sollte keine Unsicherheit, sondern Bestärkung und Zutrauen in die eigenen Fähigkeiten auslösen (Rheinländer, 2001, S. 148).

„Ab und zu unterhalte ich mich mit ihm über das, was früher war, ich rede vom Spielplatz, von der Rutsche, vom Fahrradfahren, vom Schwimmbad. Wenn ich seine geliebten Bilderbücher vorlese, dann ist manchmal ein Hauch von Erinnerung in seinem Gesicht, und er ergänzt das eine oder andere Wort im Text. Wahrscheinlich ist es diese Erinnerung an gelebtes, geliebtes Leben, die das mühsame Heute hilft zu bewältigen.“, erzählt eine Mutter (Bender-Wolanski, 2001, S. 26).

Je fortgeschrittener das Krankheitsstadium, desto höher sind der Pflegebedarf und desto stärker die physische und psychische Belastung für die Eltern. Wenig Freizeit, ein hohes Schlafdefizit und die Gefahr, die eigenen Bedürfnisse völlig zu vernachlässigen, sind in den Familien nicht selten. Es braucht Unterstützung von außen, das Vertrauen, das Kind zeitweise in die Pflege von anderen zu geben und sich selbst mit seinen Bedürfnissen wahrzunehmen. Professionelle Helfer*innen sollten dazu ermutigen und Angebote, wie Familienhelfer*innen, Kurzzeitpflege, Hospizunterbringung, oder die Angebote über die Selbsthilfe aufzeigen, in denen Kinder und junge Erwachsene mit NCL gut versorgt werden können, um auch für die Eltern Auszeiten zu ermöglichen. Darüber hinaus kann – mitunter auch für die Partnerschaft – eine Paar- oder Familientherapie sinnvoll sein (Rheinländer, 2001, S. 145–149).

Die Schule sollte die Eltern unterstützen, soweit es geht. Die Eltern darüber hinaus zu ermutigen, sich Hilfe und Unterstützung zu suchen und diese auch anzunehmen, ist nicht zu unterschätzen.

Eine echte Begleitung in diesem Prozess durch die Eltern besteht in einer Mischung aus Anerkennen der Täler und des abwärts fortschreitenden Weges, aber gleichzeitig des sich Einräumens vom Recht auf die eigene Person. Die können sich nicht immer nur über das Leid der Kinder definieren. Und je ausgeglichener die Eltern sind und je mehr die sich das Recht einräumen, auch was für sich zu tun – und wenn es nur ein Eis im Eiscafé ist ohne die Kinder, ja, Oma kann auch mal aufpassen, oder auch mal eine Reise ohne die Kinder, [...] umso mehr sind sie nachher auch [dazu] in der Lage, da unvoreingenommen und, sagen wir mal, mit neuen Ressourcen [wieder da zu sein]/ Ich rede immer ganz oft von Seelenfutter. Das ist Seelenfutter. Das brauchen die. Die müssen ihre Ressourcen auffüllen, die Tanks sind irgendwann leer. Und wenn die das nicht für sich tun, dann ist irgendwann wirklich richtiges Fiasko angesagt. Da würde ich immer Mut machen und immer sagen: „Ihr habt ein Recht darauf, ihr habt ein moralisches Recht. Ihr seid sogar verpflichtet, an euch zu denken.“ (...) Und dann kriegt das so eine ganz gesunde Mischung. (Pädagogin 2)

Jetzt kann ich auch noch was sagen über das, was ich auch finde, was die Schule ganz toll gemacht hat. Die haben zum Beispiel dann auch mal so Klassenfahrten organisiert [...] über das Wochenende, dass die Eltern sich mal ausruhen können. Und so was finde ich einfach mega. Also, ich meine, die könnten ja auch sagen: „Ja, ich arbeite nur Montag bis Freitag“, ja, und die haben gesagt: „Damit die Eltern sich mal ausruhen können, fahren wir über das Wochenende mit den Kindern weg.“ So was ist doch toll? So was ist mal wirklich so eine Sache, wo man sagt, ja, das ist tatsächlich was, was wir mal gebrauchen können, ja, mal eine Auszeit, weil es oft ja mit der Hilfe zu Hause schwierig ist, das genehmigt zu bekommen dann jemanden auch zu finden, der einen mal entlastet. (Mutter C.)

Neben den Auszeiten ohne die Kinder sind auch wenige Stunden, in denen Eltern nicht die volle Verantwortung tragen müssen, entlastend.

Die Schule war ja wirklich über all die Jahre unsere einzige Entlastung, die wir hatten, und die ist dann in der Pandemie auch komplett weggebrochen. Und plötzlich stand ich hier mit meinem Job, einem Kind mit Pflegegrad 5, einem anderen Schulkind und ich saß im Home-Office, habe 24/7 gepflegt, habe dann Schule mit dem anderen Kind gemacht. Ich wusste überhaupt nicht mehr, wo mir der Kopf steht, ja? [...] Und das ist dann eben so, da merkt man halt auch erst, was für einen großen Teil die Schule da auch eben leistet, wenn so was dann wegbricht. Die sind einfach ein ganz, ganz wichtiger Faktor. (Mutter C.)

Wenn Eltern die positiven Dinge durch das Leben mit der Krankheit NCL benennen sollen, dann sind es häufig das Überdenken der Wertvorstellungen im Sinne davon, dass Leistung nicht alles bedeutet, das Wertschätzen und bewusste Erleben eines Tages sowie die Begegnungen mit Menschen und die dadurch gemachten Erfahrungen, die sie sonst nie gehabt hätten (Bender-Wolanski, 2001, S. 24–28).

Ich habe ja viele Elternkontakte, dass die sagen: „So schlimm alles war, aber es war auch gut und wir haben in unserem Leben ein anderes Wertesystem entdeckt.“ Und das würde ich für mich auch so sehen. In der Konfrontation im Alltag, dass ich eben

auch gelernt habe, hoffe ich jedenfalls, zwischen wichtig und unwichtig zu unterscheiden. Und auch der andere große Bereich, dass ich mich den Fragen der Begrenztheit des Lebens nicht mehr entziehe. Und ich glaube, das haben viele Eltern auch gelernt. Das scheint alles miteinander verwoben zu sein. Also das sind schon so Erfahrungen, die ich von mehreren Eltern mehr oder minder deutlich eben auch mitgeteilt bekommen habe, die dem Ganzen, so traurig das ist, eben einfach auch eine positive Seite abgewinnen können, dass die also neue Werte für sich erschlossen haben, die sie nie so erlebt hätten, wenn sie nicht eben ihre kranken Kinder gehabt hätten. [...] Also ich glaube, dass viele Eltern erstaunlich, ja, wie soll ich sagen, reifen an der Situation [...] und dass sie eigentlich mit sich im Reinen sind. (Pädagogin 2)

3.8.2 Zur Situation der Geschwisterkinder

Familien sind soziale Systeme, in denen sich deren Mitglieder gegenseitig beeinflussen. Wenn ein Geschwisterkind eine Behinderung hat, können sich Beziehungen verschieben. Häufig wird das Kind mit Behinderung zum *jüngsten* Geschwisterkind, und zwar unabhängig von der tatsächlichen Altersreihenfolge. In vielen Bereichen ist die Beziehung vergleichbar mit Geschwisterbeziehungen ohne Behinderungen, sind aber oft durch mehr Wärme und Fürsorge charakterisiert (Sarola et al., 2019, S. 485).

Nichtbehinderte Geschwisterkinder von Kindern mit NCL sind von vielen Dingen mit betroffen. Sie müssen in vielen Bereichen deshalb kürzertreten, weil sich vieles nur schwer anders organisieren lässt, und ihnen wird weniger Aufmerksamkeit geschenkt. Darüber hinaus sind sie für die Eltern oft Ankerpunkte und eine Stütze.

Wir hätten immer gerne viele Kinder gehabt, und aufgrund der Erkrankung, ja, ist es bei den beiden geblieben. Aber wir sind heilfroh, dass wir den L. eben noch bekommen haben, bevor wir wussten, dass der C. krank ist, und dass wir ihn nun haben. Ja, der hält uns so manchen Tag über Wasser mit seiner Normalität. Das ist schön. (Mutter C.)

Also der macht das auch ganz toll. Der nimmt sie halt auch, wenn sie sich nicht auskennt oder so, an die Hand. (...) Ja, wir sprechen schon viel da drüber. Ich glaube, ja, die merken halt auch, dass sie viel zurückstecken müssen und oft/ Das ist, was wir eigentlich gar nicht wollen, aber es passiert dann halt doch; und versuchen, das halt schon immer zu erklären. (Mutter Z.)

Viel Zeit und Energie der Eltern konzentriert sich auf das erkrankte Kind, sodass den anderen Geschwisterkindern weniger Aufmerksamkeit geschenkt wird. Die Situation kann bei den Geschwisterkindern auslösen, dass auf ihren Schultern größere Erwartungen liegen. Bei ihnen kann sich das Gefühl entwickeln, dass sie ihre Eltern vor noch mehr zusätzlichem Stress schützen wollen, und sie stellen daher den eigenen Kummer oder Probleme zurück. Viele übernehmen mehr Verantwortung, als dies Gleichaltrige üblicherweise tun würden. Es kann sein, dass sie sich die Frage stellen, wie ihr Leben wohl ohne das Geschwisterkind mit Behinderung verlaufen würde. Es ist wichtig, ihnen das

Gefühl zu vermitteln, dass alle möglichen Emotionen und Gedanken natürlich und erlaubt sind. Darüber hinaus hat es sich als sehr hilfreich erwiesen, in den Eltern oder weiteren Geschwisterkindern Gesprächspartner*innen zu finden (Sarola et al., 2019, S. 486–487).

Neben den hereinbrechenden Unsicherheiten in Bezug auf das betroffene Kind und die Eltern stellt sich ihnen auch die Frage nach dem Umgang und der Begleitung der Geschwisterkinder.

Und dann auch mit den Geschwistern, das sind auch so Sachen. Was sagen wir denen? Wie gehen die damit um? Wie würden die sich eigentlich entwickeln, wenn das nicht so wäre mit Z.? Das sind auch so Sachen, also das belastet unsere anderen beiden natürlich auch total, vor allem den Fünfjährigen, der auch so einen epileptischen Anfall mitgekriegt hat, weil der epileptische Anfall bei ihm im Kinderzimmer passiert ist und dadurch total traumatisiert war, und wir das auch erst alles aufarbeiten mussten. Das sind auch so Sachen, die uns sehr beschäftigen. Was ist mit den anderen? Wie erklären wir denen das? (Mutter Z.)

Hinsichtlich der angemessenen Information über die Krankheit sollte beachtet werden, dass Geschwisterkinder nicht belogen werden. Heutzutage sind Informationen leicht über das Internet zugänglich. Sie sollten das Gefühl verspüren, Fragen stellen zu dürfen, wenn sie welche haben. Informationen helfen zu verstehen, weshalb das Geschwisterkind so viel Aufmerksamkeit und Zuwendung braucht. Außerdem wird ihnen das Gefühl genommen, dass sie mitunter durch falsche Wahrnehmungen Mitschuld an der Situation tragen. Darüber hinaus hilft eine Einordnung hinsichtlich des Selbstbewusstseins in der Kommunikation anderen gegenüber, wenn über die Krankheit des Bruders oder der Schwester gesprochen wird (Sarola et al., 2019, S. 488–489).

Sind Geschwister von Beginn an damit aufgewachsen, beschreiben sie dies als ihre Normalität. Trotz des Verständnisses können sie sich im Kindesalter zurückgesetzt fühlen. Die nachvollziehbare Erkenntnis, weshalb dies so war, wird meist erst im Erwachsenenalter gewonnen.

Ich als Geschwisterkind kann auch sagen, als Kind fand ich es immer ganz schlimm, dass mein Bruder, weil ich es da mehr mitbekommen habe als bei meiner Schwester, da immer sehr bevorzugt worden ist. Als Kind habe ich das jedenfalls so gesehen. Wenn man älter wird, versteht man das natürlich auch mehr, aber als Kind habe ich das gar nicht verstanden und fand es immer sehr bevorzugend von meinen Eltern. [...]

Zu Ostern zum Beispiel haben meine Eltern die Sachen bei uns versteckt und ich habe ganz oft dann was gefunden und meine Eltern haben zu mir gesagt: "psssst, das ist nicht für dich, das ist für NAME. Lass es nochmal da." Und dann war es natürlich auch immer so frustrierend. Kinder, die sehen können, finden vielleicht auch was, was für ein anderes Kind ist, aber das waren dann speziell auf uns bezogene Sachen und das war dann nicht für mich. Sowas war dann halt oft frustrierend. Und natürlich, ich habe mich gefühlt/Mir ging es mal nicht so gut oder ich hatte mal Bauchweh und dann hat meine Mutter gesagt: "Ja es geht bald weg.

Ist nicht so schlimm." und bei meinem Bruder war es halt gleich so schlimm. Meine Mutter saß am Bett, hat ihn gestreichelt und sowas. Da habe ich mich dann halt oft doof gefühlt als Kind. (Schwester)

Dennoch erkennen sie die Belastungen, die für die Familien damit einhergehen: die Auseinandersetzung mit dem Tod, der benötigten Barrierefreiheit im eigenen Haus und dem Leben mit der Diagnose (Schwester, 368-392). Der Austausch mit anderen Geschwisterkindern kann entlastend sein. Jemanden zu haben, der genau nachvollziehen kann, was einen bewegt, wird als positiv erlebt. Es vermittelt ihnen das Gefühl, nicht die einzige Familie auf der Welt zu sein und sich mit Menschen austauschen zu können, welche die eigenen Erfahrungen nachvollziehen können. Dies können Schulfreunde oftmals nicht leisten, da ihre Lebenswelt anders aussieht. Rücksichtsloses und geringes einfühlsames Verhalten der (Schul-)Freunde kann für Enttäuschungen sorgen. Auch wenn es bei Familien-Treffen schwer und herausfordernd ist, die Kinder in unterschiedlichen Stadien zu sehen, kann es helfen zu wissen, wie die Krankheit verlaufen kann, und sich darauf vorzubereiten. Es kann Kraft und Hoffnung geben, zu sehen, wie und dass andere Familien zurechtkommen (Sarola et al., 2019, S. 489).

Ich hatte ne Freundin, die habe ich durch den NCL-Verein kennengelernt, die hatte auch zwei Geschwister mit NCL, mit der habe ich mich richtig gut angefreundet. [...] Meine Freunde kennen den Namen von meinem Bruder, wissen, der hat ne Krankheit, aber wenn ich vielleicht fünf davon fragen würde, wie die Krankheit heißt, müssten sie vielleicht erstmal überlegen, weil die gar nicht so drin sind. Ich würde manche trotzdem als meine besten Freunde/aber sie wissen gar nicht so genau, manchmal fragt NAME "Wie geht's denn deinem Bruder?", aber es ist gar nicht so, dass die irgendwas über die Krankheit wissen, und diese Freundin, mit der konnte ich eben über alles reden. Die weiß auch, wie es ist, wie sie damit aufgewachsen ist, und wenn du dann gerade so Leute hast, die sich damit auskennen, dann also hat mich das immer mehr aufgefangen. Oder wenn ich mit meiner Schwester oder allgemein mit jemandem, der sich da auskennt, kann ich da natürlich besser darüber reden [...] Meinen 17. Geburtstag, meine Eltern waren nicht da, mein Bruder hatte einen Betreuer zu Hause und ich meine, ich bin 17 geworden, ich durfte auch mit zu Hause bleiben und dann habe ich ein paar Freunde eingeladen. NAME musste abends noch Tabletten nehmen und dann habe ich zu meinen Freunden gesagt: "Seid mal alle leise, mein Bruder muss jetzt hier noch die Tabletten nehmen." Und da sind im kleinen Raum in der Küche bei uns gewesen und dann kam mein Bruder und hat aber Geräusche gehört, weil ein paar Freunde gelacht haben. Jetzt nicht über ihn, aber allgemein so. Und dann hat eine Freundin ihre Hand auf dem Tisch gehabt und mein Bruder hat gefühlt und hat gesagt: "Wer ist das?" und hat dann so ein bisschen fester auf den Rücken geklopft und dann hat sie gleich so "ÖÖhhh", so von wegen sich so erschreckt und gleich so komisch geguckt. Bei sowas bin ich dann so richtig sauer geworden. Am nächsten Tag in der Schule hat sie dann auch noch "Weißt du noch, als mir dein Bruder so auf den Rücken geschlagen hat?". Die war dann am nächsten Tag nicht mehr meine Freundin [...] Sie hat sich dann auch

eher so darüber lustig gemacht von wegen "Was hast du denn für einen Bruder" und mit so jemandem will ich natürlich nicht befreundet sein. (Schwester)

Viele Geschwister sind sehr dankbar, in einer Familie aufgewachsen zu sein, die durch die Krankheit eine so starke Bindung erfahren hat. Darüber hinaus sind sie im Rückblick froh, verschiedene Werte und Kompetenzen dadurch erworben zu haben, wie Stärke, Empathie, die Perspektive auf menschliches Leben und das Wissen, dass jede Person es verdient, mit Würde behandelt zu werden (Sarola et al., 2019, S. 492–503). Geschwisterkind zu sein, kann zu einer reflektierten Haltung führen und ähnliche Bewertungskriterien wie bei Eltern hervorrufen: an jedem Tag schöne Momente zu gestalten.

Autorin: *Was würdest du denn unabhängig von den Geschwisterkindern speziell Kindern und Jugendlichen mit NCL und ihren Familien wünschen?*

Katja: *(...) Die Kraft, das alles durchzustehen. Auch Mut, dass sie sagen, sie schaffen, dass sie das durchstehen können, dass es Lösungen gibt. Ich meine, mittlerweile gibt es ja auch so viele Hilfsmittel oder Förderangebote, es wird schon so viel von den Krankenkassen auch übernommen, bezahlt, also dass man gar keine Angst so auf dieser Seite haben muss. Ich denke, es gibt immer einen Weg, der sich finden lässt, und trotzdem kann man dem Kind ja ein schönes Leben bereiten. Gerade das ist ja dann nochmal schön. Dass man die Zeit, die man hat, genießt, auch wenn man weiß, sie könnte jederzeit zu Ende sein, aber so ist es bei einem anderen Menschen nicht anders. Ich könnte ja auch von einem auf den anderen Tag von einem Auto überfahren werden. Also einfach, dass man sowieso jeden Tag genießt und aus jedem Tag das Beste macht, egal wie schwer es mal wird. (Schwester)*

„Die Stille der Unendlichkeit“ von Huda el Haj Said¹⁹ behandelt die Geschwisterbeziehung einer älteren Schwester zu ihrer an NCL2-erkrankten jüngeren Schwester. Es handelt sich um einen fiktiven Roman, der auf einer Informationsrecherche der Autorin beruht und an eine ihr bekannte Familie angelehnt ist. Deutlich werden dabei die starke Bindung und das Vernachlässigen der eigenen Bedürfnisse des Geschwisterkindes. Vom Kanal „reporter“, der zu „funk“ von ARD und ZDF gehört, wurde im Januar 2021 eine Reportage zu NCL veröffentlicht, in der vor allem auch die Geschwisterperspektive viel Raum findet²⁰.

3.9 Haltung und ethische Perspektive

Lebenslimitierende, lebensverkürzende oder lebensbedrohliche Erkrankung sind Begriffe, die häufig im Kontext NCL auftauchen. Darunter versteht man „Krankheiten, bei denen es keine realistische Hoffnung auf Heilung gibt und an denen die Kinder/Jugendlichen mutmaßlich vor Erreichen des späten Erwachsenenalters (40. Lebensjahr) versterben werden.“ (Zernikow et al., 2013, S. 4). Bei den lebenslimitierenden Erkrankungen können vier Gruppen differenziert werden, die von der *Association for Children's Palliative Care*

¹⁹ <https://worteausglas.de/die-stille-der-unendlichkeit>, zuletzt geprüft am: 16.08.2021

²⁰ <https://www.youtube.com/watch?v=hBM2BSKqfMY&t=3s>, zuletzt geprüft am 18.08.2021

definiert wurden. NCL werden dabei der Gruppe drei zugeordnet: „Fortschreitende Erkrankungen ohne krankheitsgerichtete therapeutische Optionen, bei denen häufig über viele Jahre eine ausschließlich palliative Versorgung durchgeführt wird.“ (Zernikow et al., 2013, S. 6). Die Klassifizierung in die Versorgungsgruppen soll die Ausrichtung der Therapie verdeutlichen, wobei kurative Therapien bei Gruppe 2 (z.B. spinale Muskelatrophie), Gruppe 3 (viele neurodegenerative Erkrankungen) und Gruppe 4 (schwerste Mehrfachbehinderung) aktuell nicht existieren und Elemente der Palliativversorgung ab Diagnosestellung Teil der Behandlung sind (Zernikow et al., 2013, S. 6). Wenn sich Kinder, Jugendliche oder junge Erwachsene im Endstadium ihrer Erkrankung befinden, wird dies als *final* oder *terminal* bezeichnet. Die Anwendung der unterschiedlichen Begrifflichkeiten setzen jeweils verschiedene Fokussierungen. *Progradient* betont das Fortschreiten der Krankheit und den damit einhergehenden zunehmenden Verlust der Fähigkeiten. Die Termini *lebensverkürzend* oder *lebenslimitierend* implizieren eher das verfrühte Lebensende. Allerdings ist *lebenslimitierend* insofern unpräzise, da jedes Leben begrenzt ist und von daher die Spezifik durch den Begriff *lebensverkürzend* deutlicher zum Ausdruck kommt. Unter *lebensbedrohlichen* Erkrankungen werden Krankheiten der Gruppe 1 verstanden, die potenziell heilbar sind, deren Therapieversagen aber wahrscheinlich ist (z.B. Krebserkrankungen) (Jennessen, 2013, S. 22).

Etwa 22.000 – 50.000 Kinder und Jugendliche leben in Deutschland mit lebensverkürzenden Erkrankungen, von denen jährlich ca. 3.000 sterben (Janßen & Kuhlen, 2014, S. 354; Weber & Wirtz, 2019, S. 12). Sie stellen das gesellschaftliche Ideal eines leidfreien, erfüllten Lebens gänzlich in Frage und verdeutlichen die real existierenden Grenzen des medizinisch Machbaren. Den Lebenswert einer Person unter der Perspektive seiner Nützlichkeit und der Lebenszeit zu definieren, ist bedenkenswert. Sie stellen die Planbar- und Berechenbarkeit von Lebensläufen infrage und verdeutlichen, wie stark unsere Gesellschaft auf Optimierbarkeit ausgerichtet ist und wie stark Endlichkeit und Vergänglichkeit aus dem Bewusstsein verdrängt werden (Jennessen, 2013, S. 23–24). Im Umgang mit der Personengruppe braucht es *Mitgefühl*, das einen deutlichen Unterschied zum *Mitleid* darstellt. Mitleid ist die belastungsorientierte Perspektive auf die Lebenssituation des anderen. Mitfühlen impliziert das mitfühlende Tragen und ggf. auch Ertragen der emotionalen Situation, ohne diese Gefühle stellvertretend zu übernehmen oder sich mit ihnen zu identifizieren. Dies kann die Ressourcen der Betroffenen stärken, ohne Belastungen und Ängste zu negieren (Jennessen, 2013, S. 25).

Im Sinne der von Kittay geprägten Care-Ethik wird die Notwendigkeit der Beziehungen von Menschen untereinander und von begleitender Unterstützung und Assistenz betont.

Menschen befinden sich in einem Netzwerk wechselseitiger Abhängigkeiten, sodass es eine Notwendigkeit ist, gegenseitige Verantwortung zu übernehmen, was keine „Sonderethik“ von Menschen mit schwersten Behinderungen darstellt (Jennessen, 2013, S. 30). Ein Leben in Abhängigkeit ist kein Ausnahmezustand oder eine Möglichkeit, für oder gegen die man sich entscheiden kann, sondern eine Grundbedingung humanen Überlebens (Schäper, 2020, S. 48). Um dieser theoretischen Fundierung in der Praxis gerecht zu werden, bedarf es einer ethisch-reflexiven Haltung des*der Care-Geber*in. Aufmerksamkeit und gleichzeitig Abgrenzung, Verantwortlichkeit, Empfänglichkeit mit Abgrenzung gegen Missbrauch, Kompetenz und die Bereitschaft zu lernen, aber auch Grenzen zu kennen und weitere professionelle Hilfe einzusetzen, wo notwendig, sind Elemente davon (Jennessen, 2013, S. 30–31). Durch die Schwere der Behinderung und zusätzlich der lebensverkürzenden Situation sind die Tendenzen zu Verdrängung, Vermeidung, Ausgrenzung und damit gravierenden Teilhabebeeinträchtigungen besonders hoch. Ohne eine Konfrontation mit der Situation führt dies zum sozialen Tod, der ethisch nicht zulässig ist. Kinder und Jugendliche mit lebensverkürzenden Erkrankungen müssen Bestandteil von inklusionspolitischen Debatten sein und wahrgenommen werden (Jennessen, 2013, S. 31).

In der Charta der „Hospital Organisation of Pedagogues in Europe“ (HOPE) für langfristig erkrankte Kinder und vom BZBS Hamburg für Kinder mit juveniler NCL wurden Rechte und ethische Statements entwickelt, die für die Praxis mit Kindern mit einer lebensverkürzenden Erkrankung die Basis bilden sollten (Lorent et al., 2019, S. 143; Weber & Wirtz, 2019, S. 18):

1. Jedes Kind hat das Recht auf ein erfülltes Leben und die Chance, seine Persönlichkeit so gut wie möglich zu entwickeln und zu entfalten.
2. Lernort, Lernumwelt und die Lernhilfen müssen den Bedürfnissen entsprechen. Die Rechte und Bedürfnisse eines Kindes mit NCL sind nicht weniger wertvoll und stehen gleichberechtigt neben den Rechten und Bedürfnissen der anderen Schüler*innen.
3. Wir achten darauf, dass die Würde des Kindes gewahrt bleibt und dulden keine Herabsetzung oder Missachtung.
4. Unser Ziel ist es, jeden Tag so fruchtbar und sinnvoll wie möglich zu gestalten.
5. Wir ermutigen und fördern das Kind, um ihm zu helfen, sein volles Potenzial im Rahmen seiner Fähigkeiten auszuschöpfen. Die Fortführung von Bildung und Erziehung und das Aufrechterhalten der Stellung als Schüler*in sind Ziele des Unterrichts.
6. Wir begleiten und unterstützen das Kind durch den Prozess der Veränderung und des Abbaus.
7. Wir setzen uns dafür ein, dass das Kind Teil der Gemeinschaft und der Gruppenerfahrung ist – so lange und so weit wie möglich.

8. Wir schützen das Kind vor der Gefahr zu vereinsamen und zu isolieren. Kommunikationstechnologien sollen auch genutzt werden, um dem vorzubeugen.
9. Das Kind hat das Recht, die Wahrheit zu erfahren. In enger Zusammenarbeit mit den Eltern arbeiten wir schrittweise an der Wahrheit. Die Eltern sind aktive und verantwortungsvolle Partner.
10. Wir werden ein Kind niemals anlügen, aber wir werden ihm auch niemals jegliche Hoffnung verwehren.

Gedanken, die aufkommen, tendieren möglicherweise in Richtung „Was kann ich *trotz* der Krankheit Gutes tun?“ oder „Was kann ich *gegen* die Krankheit Gutes tun?“. Gibt man sich dem hin, nehmen Dramatik und Ohnmachtsgefühl überhand, da stetige Funktionsverluste in ihrer Entwicklung nicht aufhaltbar sind. Ein Kampf gegen den unbezwingbaren Sündenbock NCL ist aussichtslos und kräftezehrend. NCL nicht nur als Gegenspieler zu sehen, sondern auch als wirklichen Teil der Person, wie andere genetische oder soziale Faktoren, ermöglicht einen Perspektivenwechsel. Es gilt, Dinge *mit* der Krankheit gut und schön zu gestalten, wenn etwas *für* die Person erreicht werden möchte. Auch wenn die Krankheit den Menschen verändert, gibt es „helle“, freudige Seiten und Momente. Das Ziel sollte es also sein, diese hervorzuheben, ohne die negativen und schwierigen Dinge zu verdrängen, da sie damit noch größer und angstvoller werden. Es gilt also, den gesamten Begriff „Person“ und sein Menschenbild zu überdenken. Alles, was mit einer Person zusammenhängt, *ist* die Person. Lehnt man Teile einer Person, wie die Krankheit, ab, lehnt man auch die Person ab (Beermann & Lippe, 2001, S. 54–56).

Für eine gute Beziehung zu dem Kind wird (Vor-)Wissen zu NCL benötigt und Kenntnis darüber, was NCL für die Lebenswelt der Kinder bedeutet. Es besteht bei den Betroffenen offensichtlich das Gefühl, dass nicht alle über die Bedürfnisse, die mit der Krankheit einhergehen, gleichermaßen aufgeklärt sind.

Autorin: Was wünschst du dir denn von deinen Lehrern und Lehrerinnen?

Jule: (...) Dass sie mal mehr von NCL wissen.

Autorin: Dass sie mehr wissen von NCL-Kindern?

Jule: Ja.

Autorin: Was müssen sie denn wissen?

Jule: Dass wir Anfälle bekommen.

Autorin: Dass du Anfälle bekommst?

Jule: Ja, auch manchmal schreien muss, wenn Anfälle kommen. Dass ich falle. Dass ist hier in den Muskeln, dass die schlaff sind. Dass ich umfalle. Dass die wissen. Dass die mal einen Film gucken. Dass die auch mal mehr wissen, was sie alles wissen müssten. Dass sie mal wissen und nicht so ängstlich sind. Dass sie nicht so ängstlich.

Autorin: Also du wünschst dir, dass sie mehr wissen über NCL und nicht so ängstlich sind?

Jule: Ja. Ja.

Autorin: Sind sie denn jetzt gerade ängstlich bei dir?

Jule: *Hm, also, dass sie auch mehr Punktsschrift, dass die wissen, was NCL-Kinder gerne machen oder auch dass NCL-Kinder Anfälle haben und schlafen und Pausen machen müssen.*

Autorin: *Könnt ihr denn in der Schule schlafen?*

Jule: *Hm, nicht so gut. Platz, wo/wenn ich mich hinlegen möchte.*

Autorin: *Aber habt ihr ein Bett, wo ihr euch hinlegen könnt?*

Jule: *Nicht so ganz. Da sind Menschen und da nur eine Matratze, dort. Und das soll es auch haben.*

Autorin: *Hmhm. Also sie müssen wissen, dass ihr Anfälle bekommt, dass ihr Pausen braucht, dass du gerne Punktsschrift machst,*

Jule: *Und dass ich immer einmal im Jahr nach Hamburg fahre.*

Autorin: *Dass du einmal im Jahr nach Hamburg fährst?*

Jule: *Ja. Und dass sie das schon wissen.*

Autorin: *Dass sie das schon wissen und dass du es nicht erklären musst? (...) Gibt es sonst noch etwas, das du dir von den Lehrerinnen und von den Lehrern wünschst?*

Jule: *(...) hm, also von den Schülern, dass sie nicht, so laut, sonst Anfall, Anfall.*

Autorin: *Wenns laut ist, hast du einen Anfall?*

Jule: *Ja, auch schon mal passieren. Kann auch in der Schule passieren. Dass die Lehrerin auch schützen müssen, den Kopf auf den Schoß machen müssen, hinlegen. Und dass ich auch schlafen. Dann, müde bin ich. Kopfschmerzen kommt vielleicht. Kopfschmerzen. (Kind Jule)*

Aus dem Wissen um den Verlauf der Krankheit ist allerdings keine Erwartungshaltung bezüglich der individuellen Entwicklung einer erkrankten Person abzuleiten. Jedes Kind mit NCL ist ein Individuum und aus der Krankheit können nicht per se Pauschalisierungen abgeleitet werden. Es kann sich nicht rein über NCL definiert werden.

Wir sind aufgefordert, die Rückschritte als elementare Bedingung unserer Arbeit zu akzeptieren, zu frühe Einengung zu vermeiden, die Notwendigkeit von Forderung und Förderung in einem angemessenen Verhältnis zur Normalität der Kinder zu setzen, denn sie bleiben ja immer noch Lisa und Franz und ich weiß nicht wer. Und es gibt so eine Tendenz, [...] zu sagen: „Die NCL-Kinder“, macht man ja selber manchmal auch, um es zu vereinfachen. Aber dass die Kinder definiert werden über die Krankheit? Und damit kriegt die Krankheit eine unheimliche Macht. Ich habe das ja auch Mythos genannt. Das ist ja wie so eine Bedrohung. Das ist wie so ein Drache oder so, auf den sie keinen Einfluss haben, da können sie nichts gegen tun. (Pädagogin 2)

Es braucht eine Balance zwischen der „Über-Präsenz“ der Krankheit und dem Tabuisieren von Themen, wie Veränderung, Krankheit, Zukunft und Tod (Lippe & Sauer, 2001, S. 101). In Interaktionsprozessen zu thanatalen Themen bedeutet dies nicht die Fixierung auf den Tod, sondern die kommunikativen Signale eines erkrankten Kindes wahrzunehmen und partnerschaftlich-dialogisch aufzugreifen. Die Begleitung eines lebensverkürzend erkrankten Kindes bewegt sich zwischen Standhalten und Loslassen, Fragen stellen und Fragen zulassen, Kommunikationsverweigerungen akzeptieren und doch Kommunikationsangebote bereithalten. Da Menschen mit lebensverkürzenden

Erkrankungen von allen entwicklungsgemäßen Lebensthemen ebenfalls betroffen sind, haben sie auch das Recht, diese so selbstbestimmt wie möglich zu gestalten, wozu auch die Kommunikation über thanatale Themen gehört (Jennessen, 2013, S. 26).

„Jeder Mensch weiß sein ganzes Leben lang, dass er sterben wird. Die Kenntnis der eigenen Vergänglichkeit unterscheidet uns vermutlich von allen anderen Lebewesen. Zwischen theoretischem Wissen und dem Anerkennen, dass es auch wirklich mich betrifft, liegt ein großer Schritt.“ (Bausewein & Simader, 2020, S. 18). Offenheit hinsichtlich der Kommunikation über das Lebensende zu signalisieren, zeigt der Umwelt, dass man der Wahrheit gewachsen ist. Das Bemühen, mit anderen darüber zu sprechen, vorzusorgen, darüber zu lesen oder Vorträge zu besuchen, hilft bei der Auseinandersetzung. Ein „Letzte-Hilfe-Kurs“, ein „Death Café“ oder Hospiz und Palliativstation in der Nähe können konkrete Anlaufstellen sein (Bausewein & Simader, 2020, S. 34–35).

Also das Ideal wäre, wenn man selbst die Gelegenheit hatte, den Anlass dazu hatte, sich tatsächlich mit der Endlichkeit des Lebens auseinandergesetzt zu haben, weil nur das macht eine gewisse Gelassenheit. Solange ich selber noch Angst vor dem Sterben und all den Themen, die damit behaftet sind, habe, bin ich nur begrenzt ein guter Begleiter. Was nie, nie heißen soll, [...]: „Boah, die wollen jetzt ständig über Tod und Sterben reden.“ Nein, darum geht es nicht. Ich will nicht einen jungen Menschen mit NCL zum Todgeweihten die ganze Zeit führen, aber wenn ich selber mich damit auseinandergesetzt habe, mit den Ängsten, die damit verbunden sind, mit den Unsicherheiten, mit den Sorgen, und sie natürlich idealerweise überwunden habe, soweit man von Überwindung sprechen kann, aber zumindest meinen Weg gefunden habe, meine Haltung dazu, dann habe ich auch eine Haltung zu einem Menschen, den das in seinem tiefsten Inneren wahrscheinlich bewegt. Denn das ist ein Kern der Arbeit mit an NCL erkrankten Jugendlichen, „Was denken die eigentlich über sich? Was wissen sie von sich und was sind sie bereit oder in der Lage preiszugeben?“ Denn die sagen nicht unbedingt, was sie denken, sondern machen das ganz im Geheimen mit sich aus. (Pädagoge 1)

Da spielt dann auch wieder eine Rolle, wie weit die Kollegen auch bereit und in der Lage sind, sich mit Fragen von Tod und Sterben und der eigenen Begrenztheit auseinanderzusetzen. Wenn dich so eine Mutter fragt: „Stirbt mein Kind bald?“, dann musst du antworten. Das setzt aber voraus, dass du dir vielleicht selber auch mal zwei, drei Gedanken gemacht hast. (Pädagogin 2)

Autorin: *In Bezug auf den Punkt Tod und Auseinandersetzung mit dem Sterben. Inwiefern sollten da Pädagogen oder professionelle Helfer selber drüber nachdenken?*

Pädagogin: *Das halte ich für eine Bedingung. Ich glaube nicht, dass man Vertrauen erwecken kann, wenn man also nur Lippenbekenntnisse macht. [...] Das Problem ist, die eigene Angst vor dieser Thematik musst du schon ein bisschen versuchen zu überwinden. (...) Du sollst ja auch gar nicht jetzt der Herr aller Dinge sein und mit jedem Thema, was in diesen Komplex reingehört, locker umgehen können, du musst nur offen sein dafür, ne, dich auseinanderzusetzen. Natürlich auch, sagen wir*

mal, den Kindern zu vermitteln, dass wir alle endlich sind, dass die Natur so ist, dass alles ein Kommen und ein Gehen ist, und je mehr man das selber als Prinzip in sein eigenes Leben integriert, umso glaubwürdiger kannst du das natürlich auch weitergeben. Wenn du selber aber diesem Thema pausenlos aus dem Weg gehst, und, sagen wir mal, dem Tod deiner eigenen Großmutter [...] angstvoll begegnest, dann kann man in dieser Arbeit nicht glaubwürdig sein. Andererseits ist es aber auch notwendig, sich abzugrenzen. [...] natürlich bist du, wenn du dem Thema Tod und Sterben dich annäherst, ja selber in einem Lernprozess, in einem Denkprozess, [...] Also ich denke, je mehr man so diese Fragen in den Alltag einbezieht, umso normaler ist es auch für/ Das spüren die Kinder ja, dass man da völlig unverkrampft drüber redet. [...] man sollte schon eine Bereitschaft haben, sich damit zu befassen. Und durch die Trauerbegleiterausbildung habe ich eben auch gelernt, wie wichtig das ist, diese Prozesse anzugehen und zu durchleben und dann auch irgendeine, vielleicht auch ungeklärte, Sache zu klären und abzuschließen. Und dass die Eltern auch lernen, wenn ihr Kind im Sterben liegt oder gestorben ist, dass sie also auch da Formen finden, damit abzuschließen, ohne das Kind aus den Augen zu verlieren. Und da kann ich natürlich, wenn ich mit meiner Ausbildung so ein bisschen da jetzt mal was sagen kann, auch ein bisschen helfen, ihnen zu sagen: „Du musst jetzt nicht“/ Weil es gibt ja auch viele, die dann sagen, wenn das Kind gestorben ist: „Ja, nun muss aber mal gut sein. Ist doch schon ein Jahr her“ oder so, ne? Und dass man ihnen da einfach die Zeit zugesteht, die sie brauchen, und auch die Trauer, die sie brauchen. (Pädagogin 2)

3.9.1 Verständnis von Entwicklung

Die traditionelle Sichtweise auf die Entwicklung des Menschen erfasst Lernen als einen stetigen Prozess von kontinuierlichem Zuwachs an Fähigkeiten und Fertigkeiten. Dieses Verständnis prallt mit der Lebenswirklichkeit von Menschen mit NCL und dem zunehmenden Verlust von Fähig- und Fertigkeiten aufeinander. Dies deutet auf einen Widerspruch zwischen dem Ziel von Schule und dem Abbauprozess hin. Um zu einem Umdenken zu kommen, bedarf es eines erweiterten Verständnisses von Lernen. Eine Pädagogik, die von einer steten Bildsamkeit des Menschen ausgeht, passt nicht nur zu linearen Lebensläufen (Schlegel, 2001, S. 9–10). Auch unter eingeschränkten Bedingungen ist davon auszugehen, dass ein Interesse an der Erweiterung von Können besteht (Lippe & Sauer, 2001, S. 93). Die Entwicklung ist vom Standpunkt des Subjekts und weniger von den Konventionen von Schule und anderen sozialen Bezügen aus zu denken. Bedürfnisorientierte Förderung wird durch (Er-)Lebensqualität sichergestellt, während kompensatorische Trainings wenig sinnvoll sind (Lippe & Sauer, 2001, S. 94–95).

Entwicklung kann hier nicht im klassischen Sinn als Zugewinn an Kompetenzen verstanden werden, sondern im Sinne, das sind jetzt drei Unterpunkte, von allmählicher Annäherung an die eigene Situation mit begrenztem Neuerwerb, aber immer mehr mit Verlusten, im Sinne von Lernen, sich an sich verändernde Möglichkeiten anzupassen und die erst mal anzuerkennen und auch kreativ zu nutzen, ne, also die berühmten Inseln zum Beispiel, dass man also das, was da ist, aufgreift und nutzt und auch im Sinne von Akzeptieren der eigenen Situation, also

der Situation des Kindes, und dass man dem Kind versucht, dazu zu verhelfen, damit Frieden zu schließen und seine eigene Situation anzunehmen. Das ist unser Auftrag. [...] Wir müssen aber auch trotz der, ja, Verluste die da immer noch und lange Zeit enthaltenen vielfältigen Chancen eben kreativ nutzen. [...] „Inseln betreten und Schätze sammeln“. Damit würde ich gerne meine Arbeit zusammenfassen, dass man das, was da ist, betritt und da möglichst viel draus macht; und das gibt so viel Halt für die dunkeln Zähler und die dunklen Stunden. Das funktioniert natürlich nicht immer, aber es ist eine Riesenchance, bei den Kindern für Zufriedenheit zu sorgen, und damit natürlich auch bei den Eltern. [...] (Pädagogin 2)

Wir waren zum Beispiel bei einem Jungen glücklich, als der irgendwann Flüssigkeit durch einen Strohhalm zu sich nahm und nicht nur an einem Waschlappen saugte, nur mal so als Beispiel. Das war für uns wie eine Eins in Englisch. „Boah, der trinkt jetzt mit dem Strohhalm“, so, ne? Also es gibt da ja kleine Verbesserungen. (Pädagogin 2)

Bei zunehmender Immobilität ist eine intensive und gute Pflege erforderlich. Die große Gefahr bei zu pflegenden Personen sind Apathie und Inaktivität. Dies gründet einerseits aus dem sich zunehmenden Zurückziehen in sich selbst, andererseits, weil sie viel schwerer lesbar sind und ihre Aktivität wesentlich vom Interesse und der Offenheit des Gegenübers abhängt (Schroijen, 2001, S. 130). An dieser Stelle ist es einmal mehr wichtig zu betonen, dass die Würde der Person aufrechterhalten wird.

Der Blick auf den pädagogischen Auftrag prägt die Umgangsweise.

Bezogen auf die ganze Auftragsdefinition, ist es eben wichtig, dass wir, soweit wir das können, sowohl bei den Eltern wie auch bei den Kindern versuchen zu verhindern, dass sie sich zu sehr diesem Sog der Krankheit ausliefern und dass sie vergessen, dass ihr Kind auch verliebt ist, dass es vielleicht Sex haben möchte, dass ihr Kind ins Café gehen will, dass ihr Kind verreisen will – stinknormale Merkmale von Pubertierenden oder erwachsenen Menschen. Und natürlich in diesem ganzen Verarbeitungsprozess, irgendwann mal ist das dominant, dann ist diese Krankheit allgewaltig. Und sie davon wegzubringen und die Relationen zu verschieben, das halte ich auch für eine wichtige Aufgabe, die wir gegenüber den Kindern und den Eltern haben. [...] den Spruch: „Wir begleiten die Kinder auf ihrem Weg und tragen Sorge dafür, dass ihre Würde unangetastet bleibt“, das halte ich für einen Riesensatz, so selbstverständlich wie das klingt. Denn also auch ein Kind, was in die Hose macht und [...] im Rollstuhl hängt [...], die haben ja aber trotzdem ein Recht auf Würde. (Pädagogin 2)

3.9.2 Beziehungsgestaltung

Nicht vernachlässigt werden darf dabei die Beziehungsgestaltung zwischen Pädagog*in und Schüler*in mit NCL. In einer intersubjektiven Beziehung werden alle beteiligten Personen als „handlungsfähige Subjekte“ akzeptiert, die sich in Bezug zu anderen Personen und deren Realitäten setzen, sich über Erlebnisse und Erkenntnisse austauschen oder diese im Austausch differenzieren und vertiefen. Die Lehrperson als Vermittler

„objektiven Wissens“ und der*die Schüler*in als deren Rezipient*in ist keine sinnvolle Rollenverteilung. Vielmehr muss der Blick auf die Gleichwertigkeit gelenkt werden. In den subjektiven Realitäten werden die Unterschiede erkannt und akzeptiert, was aber nichts an der Wertigkeit einer Person ändert (Lippe & Sauer, 2001, S. 95–97).

Im Alltagsgeschehen gilt es, eine ausgewogene Handhabung zwischen Vorsicht und dem Zugestehen an Autonomie zu finden.

Autorin: *Wie gefällt es dir da?*

Isabell: *Gut. Besser als früher. Da durfte ich nicht allein in die Pause gehen.*

Autorin: *Was durftest du da nicht?*

Isabell: *In die Pause gehen. Ich musste immer warten. Die Lehrer sind da etwas ängstlich gewesen. Jetzt darf ich allein laufen.*

Autorin: *Weißt du, warum sie mehr Angst hatten?*

Isabell: *Anfall, halt. Dass mir das auf dem Weg passiert.*

Autorin: *Dann haben sie dich nicht allein laufen lassen oder wie war das genau?*

Isabell: *Ne, es musste immer jemand mitkommen.*

Autorin: *Was ist der Unterschied jetzt?*

Isabell: *Ich muss immer in Sichtweite sein. (Kind Isabell)*

Isabell: *Hmhm, und die Klassenlehrerin mag ich auch mehr als früher.*

Die ist netter geworden. Nicht so wie früher. Da musste ich immer warten und bewacht werden.

Autorin: *Du hattest das Gefühl, dass du immer überwacht wurdest?*

Isabell: *Ja, das ist blöd. (Kind Isabell)*

Die Auseinandersetzung hilft, die eigenen Berührungängste abzubauen und nicht verängstigt zu reagieren. Das ist wichtig, um Familien Sicherheit vermitteln zu können und selbst handlungsfähig zu sein (vgl. Pädagoge 1).

Bei Schulen und Lerngruppen handelt es sich um soziale Gefüge, in denen es Regeln gibt und Erziehung stattfindet. Dieses Verständnis von Schule taucht auch bei den Schüler*innen mit NCL auf. Es liegt dann an der Lehrperson, abzuwägen, dass dieses Rollenverständnis bedient und gleichzeitig oft nicht der gleiche Maßstab angelegt werden kann, der für andere gilt. Das wünschen sich so auch die Eltern und betonen „den Mut zur Inkonsequenz“ und damit auch die Bereitschaft, von Plänen und Strukturen abzuweichen, indem man „Verständnis für die Krankheit“ zeigt und „die Kinder annimmt, wie sie sind“ (vgl. Schriftliche Befragung Eltern).

So im Alltäglichen, wenn ich mit Englisch, Mathe, Deutsch dran bin so und ich bin der Lehrer, da habe ich gemerkt, dass es für viele an NCL erkrankte Jugendliche ganz hilfreich ist, wenn ich in der Lage bin, Theater zu spielen. Jetzt bin ich der echte Lehrer, weil ich als NCL-Erkrankter auch Schüler bin und da habe ich die Erwartung, dass ein Lehrer auch Hausaufgaben aufgibt und der will auch, dass die gemacht werden; da muss ich auch streng sein als Lehrer, konsequent, also da muss ich auch der Rolle des Lehrers entsprechen. Ich muss aber als Lehrer auch in der Lage sein, zu merken „Jetzt würde ich überfordern, jetzt würde ich das Kind in seine Krise

hineinstürzen, weil es das jetzt nicht mehr kann“. [...] dann darf ich in dem Moment nicht mehr streng sein und nach den gleichen Richtlinien urteilen wie bei den anderen Schülern, da muss ich jetzt wenden und der Verständnisvolle sein können. Aber ich darf nie, ich übertreibe jetzt mal, der soziale Waschlappen sein, der jetzt irgendwie sich die ganze Zeit nur verständnisvoll um das Kind schmiegt, weil das braucht das Kind auch nicht. Es braucht einerseits die Kante, die klare Rolle „Ich bin immer noch Mitglied in der Gruppe, in der Gesellschaft und da gibt es halt auch ärgerliche Lehrer und viele Lehrer, aber ich habe auch verständnisvolle Menschen da“. Also dieses Spiel zwischen diesen beiden Seiten, das fände ich ideal als Haltung, wenn man mit degenerativ erkrankten Kindern arbeitet. (Pädagoge 1)

Es muss fundiert analysiert werden, in welchen Bereichen die Wünsche des Kindes begründet liegen, ob ein guter Ausgleich an Anforderungen gewährleistet wird oder ob die Rollenvorstellung oder das Verständnis von Schule nicht zur aktuellen Situation passt.

Autorin: Was wünschst du dir von deinen Lehrerinnen?

Isabell: Bei Mathe, dass wir schwere Aufgaben machen, mal. Jetzt arbeiten wir mehr mit so Ringen. Ich bin zwar in der Hauptstufe. Fühl mich wie son Grundschüler. So einfach sind die halt.

Autorin: Die Aufgaben sind zu einfach?

Isabell: Ja.

Autorin: Du wünschst dir schwerere Aufgaben?

Isabell: Ja!

Autorin: Was machst du gerade für Aufgaben?

Isabell: Meistens so Plus, Minus. Und nicht Mal, halt.

Autorin: Aha, du würdest also gerne mehr Malrechnen. Hat dich denn deine Lehrerin schon mal gefragt?

Isabell: Nein!

Autorin: Das heißt, sie sucht für dich aus, was du machst.

Isabell: Ja und eigentlich das Gleiche für alle halt und für mich ist es zu leicht.

Autorin: Ist das denn nur in Mathe so?

Isabell: Ja, nur in Mathe.

Autorin: In den anderen Fächern ist alles gut, da passt es für dich?

Isabell: Ja. (Kind Isabell)

Indem man auf die Bedürfnisse und Herzenswünsche der Kinder und Jugendlichen eingeht, können ein großes Stück Normalität und einzigartige Erfahrungen ermöglicht werden.

Autorin: Hast du denn was mitbekommen, was die Lehrer oder Lehrerinnen gut gemacht haben?

Katja: Also viele Sachen. Mein Bruder wollte immer mit dem Roller oder mit dem Motorrad fahren und dann hat er wirklich einen Lehrer gehabt, der hat dann da so ein Motorrad gehabt und dann war er wie in so einer Motorrad-AG und dann sind die erstmal Motorrad gefahren – trotz Blindheit. Die haben auch Blindenschrift schreiben gelernt. Mein Bruder hat dann seine 20 Frauen gehabt, denen er hinterhergelaufen ist und hat immer Liebesbriefe zu Hause geschrieben, die meine Mutter dann immer nochmal vorlesen musste, ob er sie richtig geschrieben hat. Die haben auch viele tolle Sachen gemacht. Mit dem einen Lehrer hat er eine Wette mal gemacht, dass er es nicht schafft, drei Bier zu trinken. In der Nacht ist mein Bruder bei uns nach hinten gegangen, hat so lange gefühlt, bis er das Bier gefunden hat,

und hat erstmal so viele Flaschen getrunken, wie er gefunden hat und ihm dann schlecht war. Mein Vater hat dann da am nächsten Morgen die ganze Breche auf dem Boden gefunden, also der hatte da seinen Spaß. Die Lehrer haben natürlich nicht bedacht, dass mein Bruder das wirklich machen würde, obwohl er doch tatsächlich ein Rüpel war. Der hat trotzdem alles gemacht. Trotzdem so viele Sachen, die man im alltäglichen Leben braucht, so wie mit dem Motorrad fahren. Die hatten da auch einen Esel und Pferde und Tiere, da kam immer die von der tiergestützten Therapie. Mein Bruder hat immer Tiere geliebt, das fand er auch toll.
(Schwester)

3.9.3 Ziel der pädagogischen Arbeit

Das übergeordnete Ziel sollte sein: Jeden Tag so schön und sinnvoll wie möglich zu gestalten. Darüber hinaus braucht es Offenheit für kurzfristige Planungsänderungen und stete Anpassungen an die sich verändernde psychisch-physische Verfassung des Kindes (Gombault, 1985, S. 448–450). Wenn sich ein pädagogischer Auftrag für Kinder und Jugendliche mit NCL formulieren ließe, könnte er lauten: So viel Normalität und Lebensfreude wie möglich im Alltag zu ermöglichen. Dabei muss der Mensch in seiner Wertigkeit anerkannt werden und herausgefunden werden, was in seiner individuellen Lebenswelt bedeutsam ist. Normalität bezieht sich auch auf die Offenheit für die Annäherung des Anders- und Begrenzt-Seins. Außerdem brauchen die Kinder und Jugendlichen eine Sicherheit, dass sie jederzeit Bewältigungshilfe erhalten können. Ihnen müssen Trauer und Schmerz zugestanden werden (Gombault, 2001b, S. 66–67). Verluste und Schmerz gehören zur Normalität eines jeden Lebens. Dabei darf der Blick auf die „Gewinne“ nicht verloren gehen. Es ist also auch eine pädagogische Aufgabe, diese greifbar und annehmbar zu machen (Gombault, 2001a, S. 71).

Es braucht ein Klima und eine Grundstimmung, mit denen Menschen mit NCL begegnet werden sollte. Dazu nennt Gombault folgende Punkte (Gombault, 2001a, S. 82–83):

- *Vertrauen* in die Fähigkeiten der Kinder. Fordern, aber nicht überfordern und ihre Handlungsmöglichkeiten berücksichtigen.
- *Akzeptanz* der individuellen Gegebenheiten und sie mit ihrer „Normalität“ annehmen.
- *Wahrnehmung und Erhaltung der Würde* auch im fortgeschrittenen Stadium der Krankheit.
- *Ehrlichkeit* im Zwischenmenschlichen – die Situation der Erkrankten, Angehörigen und die eigene Beteiligung sehen und anerkennen und damit auseinandersetzen.

4 Inhalte und Methoden

In diesem Kapitel sollen einige Überlegungen zur Auswahl von Inhalten dargestellt werden. Mit Inhalten sind hier einerseits Unterrichtsinhalte gemeint als auch allgemeine Inhalte, die breiter verstanden werden können und das Leben über das schulische Geschehen hinaus beeinflussen, wie die Unterpunkte Musik oder Biografiearbeit. Außerdem werden wichtige methodische Überlegungen skizziert.

Bei der Auswahl der Inhalte kann sich im Frühstadium der Krankheit am Bildungsplan orientiert werden. Allerdings sollte eine frühe Differenzierung dahingehend stattfinden, dass die Interessen ermittelt und aufgegriffen werden, um diese intensiver zu behandeln, da sie langfristig von Bedeutung sein können. Geprägt sind die inhaltlichen Vorlieben wie bei anderen Kindern auch durch den soziokulturellen und weltanschaulichen Hintergrund, ethnische Gegebenheiten, innerfamiliäre Strukturen etc. (Gombault, 2001a, S. 78). Kulturtechniken sind wichtig, aber es sollte insbesondere dann, wenn die Diagnose bekannt ist, viel Einfühlungsvermögen eingebracht werden, um ständige Frustration und Überforderung zu vermeiden. Hierbei ist methodisches Geschick gefragt, um die Partizipation und die Bewältigung der Aufgaben zu ermöglichen (Gombault, 2001a, S. 79). Hilfreich ist die Anwendung der blinden- und sehbehindertenpädagogischen Aspekte, um Fähigkeiten und Fertigkeiten möglichst lange aufrechtzuerhalten und zu unterstützen. Das Erlernen der Punkschrift kann bei vielen Kindern sinnvoll sein, lange aufrechterhalten werden und wichtig bleiben, auch wenn keine verständlichen Texte mehr geschrieben werden können. Orientierung und Mobilität sowie LPF sollten immer berücksichtigt werden. Eine besondere Betonung liegt bei Kindern und Jugendlichen mit NCL auf dem Lebensweltbezug, der auch mit Fortschreiten in Inhalten, Spielen und lebenspraktischen Übungen aufgegriffen werden sollte (Gombault, 1985, S. 448–449).

Die zunehmende Differenz zwischen chronologischem Lebensalter und dem damit erwartbaren Verhalten birgt die Gefahr in sich, dass das Umfeld in den Angeboten auf der Kleinkindstufe verharrt. Aber auch Kinder und Jugendliche mit NCL entwickeln sich nicht nur körperlich weiter, sondern brauchen auch lebensalterstypische Angebote. Dies ist für das Selbstbild sehr bedeutsam (Schroijen, 2001, S. 131).

Bezüglich der inhaltlichen Auswahl muss man sich überlegen, wie wichtig oder sinnvoll es ist, sich rein auf langfristige Umsetzbarkeit zu fokussieren. Wenn der Wunsch besteht, ein kompliziertes Musikinstrument zu erlernen, kann entweder versucht werden, ein Instrument zu finden, das länger spielbar ist oder der Lust an der konkreten Sache für kürzere Dauer genauso viel Bedeutung zuzumessen. Bei solchen Überlegungen kann es leicht zu Fremdsteuerung und -bestimmung kommen (Gombault, 2001a, S. 79). Bei Kindern und Jugendlichen mit juveniler NCL ist eine besondere Fixierung auf Held*innen-Figuren oder

Berühmtheiten, wie Sänger*innen, typisch. Aber auch bestimmte Personen, wie frühere FSJ-Begleiter*innen, können lange eine wesentliche Rolle spielen (Gombault, 2001a, S. 80).

Teamarbeit, Gespräche und Austausch sollten in den organisatorischen Strukturen gegeben sein. Außerdem ist ein fester, anhaltender und intensiver Kontakt mit Bezugspersonen hilfreich. Das Kind braucht Rückzugsmöglichkeiten, um sich insbesondere nach Krampfanfällen ausruhen zu können oder Handlungsspielraum bei Konfliktsituationen zu gewährleisten (Gombault, 1985, S. 450).

Viele Wiederholungen/Rituale sind wichtig, weil dann können sich die Kinder oft auch an viele Sachen erinnern. [...] Natürlich soll man nicht immer das Gleiche hören, machen, aber so ein paar Sachen sind schon ziemlich wichtig, damit die nicht in Vergessenheit geraten. (Schwester)

Rituale im Alltag verschaffen Sicherheit, da damit Struktur und Erwartbarkeit vorgegeben werden. Den beteiligten Personen hilft es, ihre Handlungsanteile an einer Situation zu verinnerlichen, und ermöglicht somit selbstständiges Tun. Durch sich wenig verändernde Faktoren wird Eindeutigkeit gewährleistet, was Missverständnissen vorbeugt (Lippe & Sauer, 2001, S. 99–100). Rituelle Abläufe sowie das Einbeziehen von bedeutungstragenden Gegenständen und Elementen sorgen für eine lange Zeit für ein Wiedererkennen, obwohl die Dinge lange zurückliegen können. Vergleichbar ist NCL mit einem auf eine kurze Zeitspanne zusammengedrängten Alterungsprozess. So wird klarer, welche Bedeutung und Emotionalität das Begegnen mit Bekanntem, Gegenständen, Personen und Erlebnissen hat (Gombault, 2001a, S. 84). Pädagog*innen ermöglichen, ermuntern und ermutigen zu Erlebnissen und ebnen die Wege dahin (Lippe & Sauer, 2001, S. 103).

Im methodischen Vorgehen sollten nach Gombault folgende Punkte beachtet werden (Gombault, 2001a, S. 85–86):

- *Kontinuität und Strukturiertheit in den zeitlichen Abläufen*, den personalen Bezügen und den räumlichen Gegebenheiten und Handlungsabläufen. Mit fortschreitender Krankheit verstärkt sich das sicherheitsspendende Bedürfnis nach gleichbleibenden Bedingungen.
- *Eindeutigkeit*: Kommunikation mit klarer Ausdrucksweise, Botschaften und Formulierungen sind wichtig. Beispielsweise sollte der Klang der Stimme zum Gesagten passen und zu viele Informationen in einem Satz vermieden werden.
- *Komplexe Zusammenhänge zerlegen*: überschaubare Teilschritte, Reduktion der Aufgabenstellung

- *Abwechslung*: Trotz des Wunschs nach Routine oder auch gerade deswegen und aufgrund der begrenzten Konzentrationsfähigkeit sollten variantenreiche Darbietungsformen gewählt werden.

4.1 Musik

Musik spielt für viele an NCL-Erkrankte eine große Rolle. In einer Studie gaben 87,4 Prozent der Eltern von Kindern mit JNCL an, dass Musik einen großen Einfluss auf das Leben der Kinder ausübt oder ausübte. Während andere Aktivitäten mit zunehmendem Alter zurückgehen, nimmt die Bedeutung von Musik und Hörbüchern zu. Dies hängt auch mit dem Sehverlust zusammen. Es wurde auch von einem Jugendlichen berichtet, der die Braille-Musikschrift lernte (Ockelford & Atkinson, 2019, S. 344–345).

Autorin: Was machst du denn für Musik?

Jule: Manchmal auch Klavier spielen. Auch mal rasseln, singen, singen mag ich gerne.

Autorin: Da machst du ja ganz viel selbst Musik. Hörst du auch gerne Musik?

Jule: Ja, ja.

Autorin: Welche Musik denn?

Jule: Schlagermusik und Kirchenmusik.

Autorin: Warum magst du denn so gerne Schlagermusik?

Jule: Weil ich die schön finde und weil mein Opa die gebrannt hat. (Kind Jule)

Autorin: Lilly, welche Musik hörst du gerne?

Lilly: Atemlos. Alles, hör ich von Helene Fischer. (Kind Lilly)

Also bei ganz vielen Kindern, und ich glaube, das ist eine der ganz wenigen Gemeinsamkeiten, die man, glaube ich, auf alle Kinder übertragen kann, ist Musik. Also ich glaube, mit Musik erreicht man alle diese Kinder. Das regt zu ganz viel an, also es regt zu Motorik an, zum Klatschen, zum Tanzen, soweit es noch geht, Wörter sagen, Mitsingen. Das sind einfach so Sachen, glaube ich, mit denen man wirklich da jedes NCL-Kind erreichen kann tatsächlich, obwohl das ja oft schwierig ist, wie ich schon gesagt habe, mit Gemeinsamkeiten, und die Kinder eben dann da abholt. (Mutter C.)

Mit Musik sind sowohl das Hören und Konsumieren als auch das Produzieren von Gesang, Klang, Melodie und Rhythmik gemeint. Musikalische Tätigkeit fördert und fordert insbesondere die Bereiche Wahrnehmung, Bewegung, Ausdruck und Kommunikation. Musik ist ein vielfältiges sensomotorisches Erlebnis. Sie wird taktil als Bewegung der Luft oder der Gegenstände durch Vibration sowie akustisch z.B. als Klang wahrgenommen. Außerdem sorgt Musik für Bewegung in vielerlei Hinsicht. Sie wird taktil-kinästhetisch gefühlt, vestibulär durch die Veränderungen des Körpers gespürt und spricht affektiv-emotional an. Es sind zielgerichtete, koordinierte Bewegungen nötig, um Musik zu machen (Lippe, 2001, S. 109). Beispielsweise eine Gitarre anzuschlagen oder Klaviertasten zu drücken, erfordert Fingergeschicklichkeit, während Schlaginstrumente eher den

Oberkörper fordern. Singen, Vokalisieren oder das Blasen von Instrumenten regt die Atmung an und stärkt das respiratorische System. Mit Musik können Koordination und Körperbewusstsein gefördert werden. Außerdem ruft Musik auch automatisch Bewegungen hervor und kann zum Tanzen animieren (Ockelford & Atkinson, 2019, S. 351–352).

„Da habe ich ganz früh [im] Musikunterricht versucht halt auszuprobieren, welche Instrumente wie benutzbar sind. Also mit einigen habe ich regelrecht Klavier- oder Keyboardunterricht machen können, weil auch für Blinde ist das ja eine wunderbare Orientierung mit den schwarzen und weißen Tasten, sei es, dass sie halt wirklich noch Akkorde oder Melodien greifen können, man kann es aber auch so weit reduzieren, dass sie nur zwei Töne markiert bekommen und dann spielen sie ihre Begleitquinte und dazu passt alles, was ich dann wiederum dazu spiele. Aber sie sind mit dabei und sie sind genauso Bandmitglied, als wenn sie vorher – vor einem Dreivierteljahr – noch selber greifen konnten und so weiter. Da kann man halt super Kompensationsstrategien finden beim Musikmachen, indem sie immer noch beteiligt sind, mit weniger motorischen Möglichkeiten, aber immer noch Teil des Ganzen sind; also musikalisch kann man das super ausdrücken. Es reicht, wenn sie halt dann nur noch die Eins mitspielen, den Rhythmus, und ich dann die ganzen schnellen Rhythmen mitspiele, aber sie sind beteiligt. So, und das Gleiche bei Harmonien auch, sie müssen nur den Grundton spielen und ich kann den ganzen Akkord komplettieren, die ganze Kadenz und so; da kann man schön aufdröseln. Und natürlich dann auch mit Hilfsmitteln, mit Tastern, dass man halt Musik dann auch abspielen lässt einfach und dass es dann darum geht, um die Wahlmöglichkeit der emotionalen Befindlichkeit, des Ausdrucks, was ich da so benötige. Und da kann man mit Musik ja wunderbar arbeiten, einfach dass man dann halt wirklich seine Stimmung entweder bestätigt oder versucht umzufärben. (Pädagoge 1)

Besonders spannend ist auch der Effekt von Musik auf die Kommunikation. Wenn schon Sprachprobleme, wie schnelles Sprechen oder Stottern, auftreten oder die Sprache zunehmend unverständlich wird, können im Gesang Wörter klar und präzise artikuliert werden und zur Melodie zeitlich passend formuliert werden. Diese Fähigkeit, verständliche Sprache durch Musik zu produzieren, kann teilweise über Jahre hinweg aufrechterhalten werden (Ockelford & Atkinson, 2019, S. 348). Dieses Phänomen zeigt sich auch bei der beschriebenen Person aus der Einleitung. Während ihre Gesprächspartner*innen sonst oft Schwierigkeiten haben, sie zu verstehen und dies oft nur über das Ausschlussprinzip möglich ist, kann sie die Worte im Gesang klar und verständlich formulieren. Dies kann für die Kommunikation in der Praxis so genutzt werden, dass „Mikro-Songs“ produziert oder improvisiert werden. Das Vorgehen, zum Beispiel „Hallo“, „Tschüss“, „Nein, danke“ oder „Ja, bitte“ rhythmisch und melodisch zu unterlegen, kann dazu genutzt werden, um sich sozial mitzuteilen oder Präferenzen und Bedürfnisse zu ergründen (Ockelford & Atkinson, 2019, S. 349–350). Aber auch ohne Lautsprache ist Kommunikation möglich. Diese beginnt basal beim Übernehmen des Atemrhythmus, über Klatsch-Angebote bis hin zu wilden Trommeleinheiten. Musik kann dabei Verbales ergänzen, nachahmen oder absichtlich

andersartig sein. Das Gegenüber kann die Erfahrung machen, dass auch ohne Lautsprache angemessene Reaktionen auf Handlungen folgen können (Lippe, 2001, S. 110–111).

Manche Sachen versteht man sehr gut, gerade auch beim Singen, also versteht man alle Wörter, eigentlich alles. Da versteht man sie viel, viel klarer. Sie hat so ein Sing-Mikrofon und kann jedes Lied in- und auswendig. Würde ich auch wieder sagen, mit Wiederholung, Ritual, ist alles komplett drin. Kann sie alles auswendig singen und das ist auch viel klarer, als wenn sie sonst spricht. (Schwester)

Ein weiteres Potential von Musik betrifft die emotionale Regulation, sich entspannen zu können oder Gefühle zu kontrollieren. In schwierigen oder schmerzhaften Momenten kann Musik beruhigen und Ängste reduzieren (Ockelford & Atkinson, 2019, S. 346–347). Musikalisches Handeln kann einen Rahmen bieten, um in aktiver symbolischer Auseinandersetzung Krisenthemen zu bearbeiten. Gerade bei zunehmender Beeinträchtigung der Sprache lassen sich durch Musik Gedanken und Ängste äußern. Rhythmische Atem- oder Klopfspiele, lautmalerischer Einbau von Stimme, rhythmische Begleitung durch Trommeln oder Klangstäbe, beruhigende Vibration von Gong, Becken oder Bassinstrumenten oder das Aufgreifen von musikalischen Verlaufsparemtern, wie Dynamik, Pausen und Tempo, sind Beispiele für Gestaltelemente beim gemeinsamen Musizieren (Lippe, 2001, S. 114).

Man kann sich ja auch hineinverkriechen in seine Sentimentalität, man kann aber auch versuchen, mit einer frischen Musik mal ein bisschen da wieder rauszukommen, und je nachdem, was gerade angesagt ist, kann man das so ausprobieren. Na ja, und die Textebene, ja, da kann man auch versteckte Botschaften mit transportieren, über die wir jetzt gar keine Textanalyse mündlich ausarbeiten wollen, sondern wir lassen es stehen, ja, das Lied steht dann für sich oder für mich in dem Falle. [...] Und da ist es dann auch ganz ähnlich, wenn man da halt später noch auch am Bett mit den Schülern dann arbeiten kann und nur ein ganz einfach zu bedienendes, kleines Instrument ihnen gibt, dann die Erinnerung wieder „damals, [als] ich Bandmitglied war“, was da halt möglich ist. [...] Also wenn das alles möglich ist, wunderbar, dann groß machen, dieses Thema, flexibel sein als Schule, wenn das möglich ist, und dann sagen, okay, für denjenigen ist Musik jetzt die Welt, also dann kriegt der halt fünf Stunden Musik die Woche, wenn es möglich ist irgendwie organisatorisch, einmal mit Lehrer und viermal dann mit Freiwilligendienst und so weiter zu organisieren. Das ist ein wunderbares Ausdrucksmedium. Wahrscheinlich dann halt auch noch länger durchhaltbar als Sport natürlich, weil bei Sport die Motorik ja das Ausschlaggebende ist. In der Musik kann ich ja Klang auch noch erzeugen, selbst wenn ich motorisch stark eingeschränkt bin. Das ist da der große Vorteil dem gegenüber. Und Musik kann sprechen, auch ohne Text. Das ist halt auch der Vorteil gegenüber der gesprochenen Sprache. Ein wunderbares Medium. [...] Musik ist Ausdruck, ja? Also für jeden ist sofort Musik emotional, ist sie traurig oder fröhlich oder wütend und so weiter. Aus einem Werkstück Ton was Wütendes oder was Fröhliches zu machen, ist schon ein bisschen kognitiver so, es sei denn, man macht es so, wie Uwe Herrmann das umgedeutet hatte, ich sehe die Wut, die da drin ist, als/ Das war mein

Schüler, den er da hatte, der dieses Stück da nur noch schlägt und in die Farbe reinschmeißt, und der erinnert sich jedes Mal an diese Wut. Das sieht aber nicht jeder, der diesen Klotz sieht. Das ist nicht übertragbar. Wenn ich aber ein Kind an ein Klavier setze und das ist wütend, das versteht jeder sofort, dass die Musik jetzt wütend klingt. Das ist da halt schon ein Unterschied im Medium einfach in dem Fall. Genau, das ist das Besondere an Musik und weswegen ich das ganz wichtig finde, Musik den Schülern anbieten zu können. (Pädagoge 1)

„Zwei [...], die liebten Molltonarten. [...] Es gibt Dur- und Molllieder und man sagt, Moll ist eher traurig. Bei den Durtonarten, die klingen fröhlicher, also so „Alle Vögel sind schon da“, aber zum Beispiel es gibt da so ein politisches Lied von den Moorsoldaten, das ist extrem traurig, das haben also KZ-Häftlinge/ Im Börgermoor bei Bremen mussten die arbeiten und die haben das Lied von den Moorsoldaten geschrieben. Das war das absolute Lieblingslied eines Mädchens. Und eine andere, die liebte auch so „Am Bahndamm wohnt der Regenmann, am großen Mückenwasser“. Total traurige Melodie, und die waren wie fixiert auf diese traurigen Töne. Das fand ich so interessant, irgendwie vielleicht haben sie sich da wiedergefunden. Also man kann wirklich auch, sagen wir mal, die Trauerecke ansprechen bei den Kindern. Das merken sie vielleicht gar nicht, aber da sind sie zu Hause. Das merkt man. Das ist für sie nicht fremd, traurig sein ist nicht fremd und das darf man nicht ausklammern. (Pädagogin 2)

Außerdem können beispielsweise bestimmte Klänge oder Lieder mit bestimmten zeitlichen Abfolgen verknüpft sein und zur Ankündigung genutzt werden und um den Tag zu strukturieren. Durch Musik werden oftmals Erinnerungen aus dem Langzeitgedächtnis hervorgerufen und können als Brücke zur Vergangenheit und zum Erinnern dienen. Musik lädt auch zur sozialen Interaktion ein. Ein typisches Verhalten von Jugendlichen (auch ohne Behinderung) ist es beispielsweise, sich über ihre musikalischen Präferenzen untereinander auszutauschen und diese gemeinsam zu hören (Ockelford & Atkinson, 2019, S. 353–357).

4.2 Kunst

Eine weitere Möglichkeit, sich auszudrücken, bietet die Kunst. Sich symbolisch mitzuteilen, fällt durch den Verfall der Sprache auf kreative Weise oft leichter. Es besteht die Chance zur behutsamen Auseinandersetzung mit den zahlreichen traumatischen Erfahrungen. Das beschädigte Selbstbild kann neu formiert werden sowie Wünsche und Pläne für das eigene Leben symbolisch erfüllt werden. Das Arbeiten ist hier an die motorischen, kognitiven und verbalen bzw. nonverbalen Bedingungen anpassbar (Herrmann, 2001, S. 183–196).

4.3 Quiz und Spiele

Quiz können sowohl im Bildungsbereich als auch zum Vergnügen genutzt werden. Es gibt mittlerweile vielerlei Einsatz- und Einsatzmöglichkeiten. Beispielsweise existieren verschiedene Programme für den Einsatz am Computer, Tablet oder Smartphone. Mit Quiz

können Fähigkeiten und Wissensstände abgefragt werden, zum Selbsttest oder als Feedback dienen oder neue Lerninhalte angeeignet werden. Studien zu Demenz haben ergeben, dass Quiz die kognitiven Funktionen und das Wohlbefinden positiv beeinflussen. Quiz können individuell gestaltet und an Interessen angepasst werden. In der regelmäßigen Anwendung können alte Erinnerungen aufrechterhalten werden. Wenn das Kind beispielsweise einige Worte in einer Fremdsprache beherrscht, können Fragen wie „Was bedeutet Guten Morgen auf Französisch?“ gestellt werden. Der Vorteil ist (vor allem bei Computer-Quiz), dass eine zeitnahe Rückmeldung auf die ausgewählte Antwort erfolgt. Zeitnahe Rückmeldungen erfordern weniger Kapazität des Kurzzeitgedächtnisses. Wenn zu viele Antwortmöglichkeiten gegeben sind, können diese angepasst und reduziert werden. Darüber hinaus können von den Schüler*innen selbst Quiz erstellt werden, die mit Mitschüler*innen geteilt werden können. Quiz in einer Gruppe oder Klasse anzuwenden, kann gemeinsames Tun hervorrufen, da beispielsweise die Antwortmöglichkeiten diskutiert werden (Beghdadi & Elmerskog, 2019, S. 399–410; Elmerskog, Beghdadi et al., 2019, S. 416).

Spiele können zur Unterhaltung dienen, aber auch Lernen und kognitive Funktionen fördern sowie Kommunikation und soziale Interaktion unterstützen. Bei Spielen geht es oft um mehr als nur das Gewinnen oder Verlieren und sie können in das Unterrichtsgeschehen eingebaut werden, um beispielsweise mathematische Sachverhalte in Rollenspielen, wie Einkaufengehen, zu erklären. Wenn Spiele so konstruiert sind, dass sie barrierearm gestaltet sind oder adaptiert werden, sind sie auch Kindern mit NCL zugänglich. Adaptionen sind auf vielfältige Weise (selbst) möglich, sodass sie sowohl haptisch als auch visuell zugänglich sind oder in ihrer Komplexität reduziert sind. Bei Spielen sind alle Beteiligten in der Regel in einer aktiven Rolle im Gegensatz zu Aktivitäten, wie z.B. beim Hören von Hörbüchern, die passiv konsumiert werden. Somit werden Partizipations- und Handlungsmöglichkeiten der Person bei einer guten Aufbereitung erweitert (Elmerskog, Beghdadi et al., 2019, S. 413–417).

Zu den Würfel- und Brettspielen zählen vor allem *Shut the box*, *Bunte Ballone* von Ravensburger, *Kniffel* sowie Start-Ziel-Spiele wie *Mensch-ärgere-dich-nicht*, *Lotti Karotti* oder *Tempo kleine Schnecke* von Ravensburger.



21

Abbildung 11: Taktile zugängliches Kniffel auf Holzbrett

Im Bereich der Gedächtnisspiele sind verschiedene Memorys oder *Sagaland* von Ravensburger zu nennen. Im Bereich der Memory gibt es auch verschiedene Angebote über Sarepta. Einfach umsetzbar sind Fühl- oder Hörmemory mit Alltagsgegenständen. Weitere Zuordnungsspiele können neben zwei gleichen Gegenständen auch so ablaufen, dass der Gegenstand zum passenden Bild oder Wort zugeordnet wird. So kann Kernvokabular aufrechterhalten werden. Auch für Gruppensituationen gut möglich ist ein Fühlquartett, bei dem vor jedem*r Mitspieler*in eine Schale mit verschiedenen Gegenständen steht. Über das Erfragen oder Erfühlen bei den anderen will man möglichst alle vier Gegenstände einer Sorte bei sich in der Schale sammeln. *Domino* ist ein weiteres Zuordnungsspiel, das auf verschiedene Weise gut anpassbar ist.



Abbildung 12: Hörmemory aus befüllten Dosen mit Gegenständen wie Holzkugeln oder Bügelperlen²²
 Abbildung 13: Domino auf verschiedene Weisen adaptiert²³

²¹ Foto der Autorin

²² Foto der Autorin

²³ Elmerskog, Beghdadi et al. (2019, S. 422)

Strategische Denkspiele sind z.B. Schach, Dame und Mühle sowie *Monopoly* oder taktisch topologische Denkspiele wie *Vier gewinnt*, *Tic-Tac-Toe* und *Wilde Wikinger* von HABA – bei Kindern mit (juveniler) NCL ist der Einsatz mit zunehmendem Alter aufgrund der kognitiven Anforderung sicherlich schwieriger bzw. muss modifiziert werden. Bei Spielen mit elektronischen Anteilen sind oftmals die akustischen Elemente oder Buzzer interessant. Hierzu gehören *Schnappt Hubi* von Ravensburger, *Echt jetzt?! oder was?* von Megableu und *Wer war's?* von Ravensburger. Reaktionsspiele wie *Croco Dog*, *Karlo Karottenschreck* von Goliath, *Ticktack bumm* von Piatnik oder *Bop it* von Hasbro sind aufgrund der guten haptischen oder auditiven Wahrnehmung bei blinden Kindern beliebt (Münkel, 2017, S. 63–65). Zu den Kartenspielen, die einfach zu adaptieren sind oder die es bereits in Braillebeschriftung gibt, zählen z.B. *UNO* oder *Schoko Hexe* von Ravensburger.

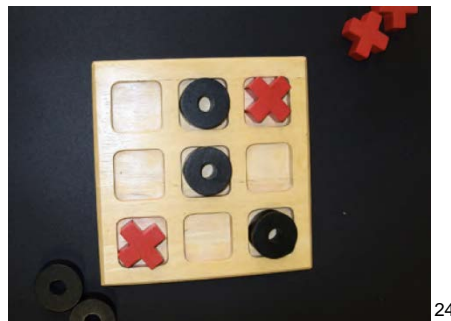


Abbildung 14: Taktiler Tic-Tac-Toe

Neben Regelspielen sind Rollenspiele, Bauen mit Lego, spielen mit Puppen, Marmelbahn, Eisenbahn, Klingelball und Trampolin hüpfen beliebt (Münkel, 2017, S. 62–65). Bei Konstruktionsspielen wie Lego und Duplo werden feinmotorische Fähigkeiten gefordert. Holistische Repräsentationen von physischen Strukturen ohne das Sehen sind herausfordernd und können dadurch gefördert werden (Elmerskog, Beghdadi et al., 2019, S. 427).

4.4 Biografiearbeit

Der Begriff Biografie setzt sich aus den griechischen Wörtern *bios* (Leben) und *graphein* (Schreiben) zusammen. Damit meint eine Biografie vom Wortsinn her eine *Lebensbeschreibung*. Diese kann in Form einer Beschreibung des Lebenslaufes sowie als Darstellung einer Lebensgeschichte erfolgen (Buchka, 2020, S. 267). Biografie ist also mehr als nur der häufig synonym verwendete Lebenslauf. Es werden nicht nur Daten und ihre zeitliche Abfolge erfasst, sondern zusätzlich auch die Bedeutungen, welche die Biografie diesen gibt (Miethe, 2011, S. 12). Biografiearbeit versteht sich als strukturierter pädagogischer Ansatz für alle Altersgruppen, um Ereignisse und Erfahrungen des Lebens

²⁴ Elmerskog, Beghdadi et al. (2019, S. 426)

mit einer Vertrauensperson zu erinnern, zu bewältigen, zu dokumentieren und zu bewahren (Lattschar & Wiemann, 2011, S. 13; Miethe, 2011, S. 24).

Das Ziel der Biografiearbeit ist es, das eigene Leben in Gegenwart, Vergangenheit und Zukunft zu reflektieren. Außerdem trägt sie dazu bei, eine Persönlichkeit und Identität zu entwickeln und erkennen, und vertieft das Verständnis für die eigene Person und den Lebensweg (Morgenstern, 2011, S. 7–8). Unter anderem kann die Auseinandersetzung mit der eigenen Biografie zur Entlastung von Negativerfahrungen führen, um daraus Kraft für die Bewältigung der Gegenwart und Zukunft zu schöpfen. Letztlich ist das Erinnern an Vergangenes auch ein Training der kognitiven Gedächtnisfähigkeiten (Buchka, 2020, S. 272–273). Biografiearbeit lässt sich nicht auf eine Methode oder Form begrenzen und ist weit gefächert, sodass diese beispielsweise aus mündlichen Erzählungen, biografischem Schreiben, Arbeit mit Medien und Musik sowie Bewegung und Tanz oder darstellendem Spiel als biografischem Theater bestehen kann (Morgenstern, 2011, S. 7).

Eine Verbindung zur Biografie herzustellen, ist keine Frage der Kognition, sondern ist in viel tieferen Schichten des Menschen verankert. So können sich auch Menschen mit Behinderung und kognitiven Schwierigkeiten im Rahmen ihrer Möglichkeiten in ein bewusstes Verhältnis zu ihrem eigenen Leben setzen. Dabei können die Menschen im Umkreis die Initiative ergreifen. Sie bemühen sich, Ereignisse des Lebensweges zusammenzutragen, weitere zu recherchieren und an gemeinsame Erlebnisse zu erinnern (Kistner, 2013, S. 162–163). In der Vorgehensweise können dabei vielfältige Methoden einbezogen werden, die zum Kontext und zur Person passen. Hierzu finden sich zahlreiche Ideen-Sammlungen und Hinweise in der Literatur (Gudjons et al., 2020; Lindmeier & Gruber, 2013, S. 133–160; Miethe, 2011, S. 41–100; Ruhe, 2009). Neben den Methoden, die in einer lebendigen Biografiearbeit von flexiblen Zuschnitten leben, sind auch hier die eigene innere Haltung der Akteur*innen und das der Arbeit zugrunde liegende Menschenbild entscheidend. Der Ganzheitlichkeit des Menschen sollte Rechnung getragen und sich vom defizitär orientierten Menschenbild abgegrenzt werden. Dabei müssen sich die Akteur*innen bewusst sein, dass eine Sammlung lücken- und an manchen Stellen vielleicht sogar fehlerhaft ist (Kistner, 2013, S. 163; Miethe, 2011, 45, 57).

Dabei sollte die Arbeit am Lebensweg und -werk in Anwesenheit des Menschen mit Behinderung stattfinden und er sollte von Beginn an in den Prozess, dessen Mittelpunkt er zugleich bildet, eingebunden sein. Anhand eines *Erinnerungskoffers* können sie, soweit es möglich ist, selbst berichten, erzählen, vorlesen, Bilder zeigen und gemeinsam mit den Menschen im Umkreis den Inhalt erforschen (Kistner, 2013, S. 163–166). Für Menschen, die neu in Kontakt kommen mit der Person, sind Informationen über die Lebensgeschichte für eine anknüpfende Kommunikation und einen Beziehungsaufbau notwendig. Besonders

dann, wenn die Sprache als Kommunikationsmedium zunehmend abbaut, können über sog. *Trigger* Zugangswege erfolgen (Wickel, 2011, S. 262–263).

Schüler, die an NCL erkrankt sind, würden natürlich profitieren, wenn dann doch alte Bekannte immer wieder mal in ihrer Biographie erscheinen könnten, entweder live, das wäre das Optimum, oder zumindest noch weiterhin wirken können in der Beratung derer, die später mit den Schülern arbeiten, weil diese Biographiebezogenheit so enorm, enorm wichtig ist, um später die Schüler noch verstehen zu können und zu wissen „Wer sitzt da vor mir? Wer ist das? Was hat ihn froh gemacht und was macht ihn wahrscheinlich weiterhin noch fröhlich? Was hat ihm Angst bereitet? Welches sind Themen, die besetzt sind mit irgendwelchen Assoziationen, die man vielleicht lieber meiden sollte?“. Da braucht es auf jeden Fall eine gute Kommunikation in der Übergabe, eine gute Dokumentation, sodass also wirklich nicht später ein schwerbehindertes Kind da irgendwo in einer Klasse sitzt, das keiner versteht, keiner kennt und, ja, eingeschlossen ist. Das wäre das Traurigste. (Pädagoge 1)

Biografiearbeit kann auch für die Menschen im Umkreis eine Chance und wertvolle Bewältigungshilfe sein, wenn man sich darauf einstellt, die verbleibende Zeit bewusst miteinander zu verbringen (Lattschar & Wiemann, 2011, S. 195). Bei der Frage und Suche nach konkreten Erlebnissen können sich die Menschen im Umkreis folgende Fragen stellen:

- Was ist in der Welt entstanden, das ohne den Menschen nicht entstanden wäre?
- Was hat er ermöglicht, getan, geleistet?
- Was hat der Mensch in mir als Freund*in, Assistent*in, Angehörigem*r angeregt?
- Welche Lernprozesse und Erkenntnisse verdanke ich (nur) ihm?
- Was ist für mich daraus entstanden?

(Kistner, 2013, S. 163–165)

In der Praxis mit Kindern mit NCL hat sich die Biografiearbeit bewährt. Wie genau ihre Gestaltung stattfindet, kann individuell entschieden werden. Es ist sinnvoll, frühzeitig mit dem Sammeln von Erinnerungen und dem Festhalten der Lebensgeschichte zu beginnen. Dies wird im Laufe der Zeit fortgeführt und dient als Hilfsmittel in der Rekonstruktion und Kommunikation. In einem *Lebensbuch* oder *Geschichtenkoffer* können Vorlieben und Abneigungen, ausgeübte Hobbies und z.B. das Lied, das die Oma immer sang, festgehalten werden (Baakman et al., 2008, 72, 96-97).

Ganz konkret, man kann wunderbar Tagebücher mit den Kindern herstellen. Doppelseitiges Klebeband, sie gehen spazieren und ich klebe alles drauf, was mir bei dem Spaziergang unter die Finger kommt. Und das ist wunderbar, also was man da halt alles draußen findet. So, und das ist ein Stück Erlebniserinnerung auch an den gemeinsamen Tag, den man da erlebt hat, oder den Spaziergang und das kann man super dann auch aufheben. (Pädagoge 1)

Und dann geht auch ein Lächeln über ihr Gesicht. Das fand ich immer unglaublich beeindruckend. Wir hatten auch Kassetten von jedem mit so alten Geschichten, also dass man diese alten Sachen bloß nicht wegschmeißt, und wenn die Kasette noch so scheppert, egal, wenn der Opa da drauf ist oder der Hund hat gebellt, der längst verstorben ist. Das sind Sachen, die man also dann auch anbieten kann, die auf so einer akustisch-sprachlichen Ebene sind, auch wenn das nicht mehr zurückgespiegelt werden kann. Das hat unglaubliche Wirkung. Und deswegen finde ich das so, so wichtig, diese Dinge alle aufzubewahren, und anzubieten. Weißt du, da treten einem wirklich die Tränen in die Augen, wenn du dann siehst, dass jemand, der da so lethargisch im Bett liegt, und du kannst sehen, der ist im finalen Stadium, der hat nicht mehr viel Zeit, und du kannst dem dann noch so ein Lächeln entlocken mit Dingen, die anknüpfen an das, was gewesen ist. Das ist wirklich großartig, dass das funktioniert. Und die Chance hast du immer. (Pädagogin 2)

An der Auswahl der bedeutungsvollen Gegenstände sollten die Kinder und Jugendlichen selbst beteiligt werden. Das kann durchaus zu sehr spannenden Auswahlkriterien führen. Beispielsweise kann ein Aschenbecher zum bedeutungstragenden Gegenstand für „Italienisch essen gehen“ werden, weil dieser während eines Restaurantsaufenthaltes immer in greifbarer Nähe stand und es sich gut anfühlte den Finger in eine der Kerben zu legen (vgl. Pädagoge 1).

4.5 Trauerbegleitung

Niemand ist gerne traurig und Trauer ist ein negativ behafteter Begriff. Trauer tritt als Reaktion auf einen Verlust auf und stellt einen Anpassungsprozess der Seele dar. Trauer beginnt üblicherweise nicht erst dann, wenn ein Mensch verstorben ist, sondern bereits dann, wenn Menschen wissen, dass ein Verlust zu erwarten sein wird (Bausewein & Simader, 2020, S. 229). Trauer ist als Entwicklungsaufgabe des Lebens zu verstehen. Da Trauern ein sehr individueller Prozess ist, ist nicht vorhersagbar, wann welche Gefühle erlebt werden (Bausewein & Simader, 2020, S. 230). Als einen zur Entwicklungsaufgabe hinzugehörigen Schritt erweist es sich, den schmerzhaften Verlust zu realisieren und zu akzeptieren. In dieser Verarbeitungsphase ist es wichtig, sich mit den eigenen Ängsten und Gefühlen auseinanderzusetzen. Lange Zeit wurde vielleicht die Hoffnung aufrechterhalten, dass sich Heilung einstellt oder dem Menschen noch eine lange Lebensspanne verbleibt. Die Erkenntnis, dass dem nicht so ist, kann unvorstellbare Gedanken und Gefühle auslösen und die Psyche braucht Unterstützung, das Unvorstellbare zu bewältigen (Bausewein & Simader, 2020, S. 231).

Diese Trauerarbeit ist letzten Endes doch Kern- und Angelpunkt, auch wenn man es nicht wahrhaben will. [...] Es geht nicht darum, 24 Stunden am Tag über Trauerarbeit zu reden. Das ist eine Haltung. Man muss selbst einfach bereit sein, sich dem zu stellen. Wenn es kommt, kommt es, wenn nicht, dann nicht. (Pädagoge 1)

Ein wichtiger Teil von Trauer besteht darin, Gefühle zu durchleben, sie zuzulassen und auszuhalten. Wenn das Leben aus dem Gleichgewicht gerät, helfen Gefühle, gesund zu bleiben und das Gleichgewicht wiederzugewinnen. Daher sollten diese nicht unterdrückt werden, ansonsten führen diese zu körperlicher Belastung, was als Somatisierung beschrieben wird. Es sollte also die Möglichkeit bestehen, Schmerz, Angst, Wut, Ohnmacht und Verletzlichkeit ausdrücken, offen über den Verlust sprechen und emotionale Ausbrüche zulassen zu können (Bausewein & Simader, 2020, S. 233).

Trauerreaktionen sind vielfältig und zeigen sich im kognitiven und emotionalen Bereich, im Verhalten und in psychosomatischen Beschwerden (Weber & Wirtz, 2019, S. 26):

<p>Kognitiv:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Fragen nach der Bedeutung der Krankheit • Überlegungen zum Lebenssinn • Beschäftigung mit dem Jenseits • Gedanken über die Zukunft der Eltern und Geschwister • Suizidgedanken 	<p>Emotional:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Wut • Hoffnungslosigkeit • Schuldgefühle (z.B. gegenüber den Eltern, denen man so viel Kummer macht) • Sehnsucht nach einem anderen Leben • Neid auf gesunde junge Menschen • Ängste
<p>Im Verhalten:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Rückzug • Leistungsverweigerung • soziale Isolation 	<p>Psychosomatisch:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Kopfschmerzen • Bauchschmerzen • Schlafstörungen

Abbildung 15: Mögliche Trauerreaktionen (Weber & Wirtz, 2019, S. 26)

Trauerbegleitung und Sterbebegleitung sind negativ behaftete Begriffe. Die Arbeit mit Kindern mit NCL ist als Lebensbegleitung zu verstehen, an deren Ende das unausweichliche Sterben steht. Das Leben aber nicht schon zuvor aufzugeben, sondern dem Betroffenen ständig durch Betreuung und Unterstützung beizustehen, ist der Sinn dahinter (Schroijen, 2001, S. 135).

Mitunter für die größten Uneinigkeiten im Umgang mit den Kindern und Jugendlichen mit NCL sorgt die Behandlung der Begrenztheit der menschlichen Existenz. Ob Trauerarbeit in den Alltag einbezogen wird und eine umfassende Auseinandersetzung damit stattfinden sollte, sorgt für Spannungen (Gombault, 2001b, S. 63–64). Bei den ständigen Veränderungen hilft vor allem auch Information. Die Information, weshalb Symptome auftreten oder weshalb das Umfeld sich anders verhält, hilft dabei, die Veränderung besser einzuordnen. Es gibt aber auch Dinge, die sich nicht verändern. Die kontinuierlichen Routinen und Lebensgewohnheiten helfen dabei, mit den kontinuierlichen Veränderungen umzugehen, sodass es sinnvoll ist, feste Abläufe und Rhythmen beizubehalten (Bausewein & Simader, 2020, S. 29–30).

Es sollte selbstverständlich sein, Krankheit, Tod und Trauer im Unterricht zum Thema zu machen, da Vergänglichkeit und Abschiede zum Leben dazugehören. Es ist Aufgabe der Schule als Lern- und Lebensort, den Schüler*innen die Möglichkeit zur Begegnung mit diesen existenziellen Themen zu eröffnen. Wenn ein Kind mit lebensverkürzender Erkrankung in der Klasse ist, muss vorab entschieden werden, wie und ob die Thematik behandelt wird. Es muss mit besonderer Behutsamkeit vorgegangen werden. Dazu können geeignete Kinder- und Jugendliteratur oder Medien (Songs, Filme, ...) einbezogen werden. Es können Orte, wie Hospize, Friedhof oder Bestatter*innen, besucht werden oder entsprechende Fachpersonen in den Unterricht eingeladen werden (Weber & Wirtz, 2019, S. 97–99). In einer Mitmach-Mappe kann eine Auseinandersetzung in verschiedenen Kapiteln mit schwierigen Themen, wie Schmerzen, Krankenhausaufenthalte und Sterben, stattfinden. Ein Kapitel kann sich mit der Frage auseinandersetzen „Wenn jemand stirbt, ist dann alles zu Ende?“. Hieran können Vorstellungen zu einem Leben nach dem Tod, wie man sich seine eigene Trauerfeier vorstellt oder wie das Grab aussehen soll, bearbeitet werden (Weber & Wirtz, 2019, S. 106–107).

Ich finde es auch vollkommen legitim, wenn man innerhalb eines Kollegiums abklären kann „Wer kann sich das vorstellen, sich mit dem Thema auseinanderzusetzen?“ oder „Wer hat es schon?“, und dass andere auch sagen können „Ich schaffe das nicht“. Ich denke, das Recht muss jeder Kollege, jede Kollegin haben. Es könnte ja auch private Gründe haben, dass man selber gerade damit privat in der Familie zu tun hat und das eine Überforderung wäre, sich jetzt auch noch beruflich damit auseinandersetzen zu müssen, andere dann erst recht gerade, weil es in der Parallelität passt. Also das ist ein Thema, das man nicht einfordern kann, da eine Sensibilität an den Tag zu legen, aber trotz allem versuche ich, zu sensibilisieren durch, ja, also wie es halt möglich ist, Empathie zu erlangen, dass erst mal eine maximale Einsicht in diesen Prozess, in die Situation der Erkrankten genommen werden kann. (Pädagoge 1)

Wichtig ist es für die Pädagog*innen, die Trauerprozesse zu erkennen und zu wissen, was sie auslösen. Es ist wichtig, auch die eigenen Grenzen zu erkennen und diese ziehen zu können, sonst kann nicht sichergestellt werden, dass man eine gute Begleitung bietet. Empathie und gleichzeitig die professionelle Distanz zu wahren, stellen eine große Herausforderung dar, sind aber sehr wichtig für die Arbeit. (vgl. Pädagogin 2)

Wenn ein*e Schüler*in stirbt, ist es wünschenswert, dass sich die Schule bereits präventiv mit dem Tod eines Kindes/Jugendlichen auseinandergesetzt hat und entsprechende Handlungspläne vorliegen. Auch bei entsprechender Vorbereitung löst der Tod Betroffenheit aus. Dennoch sollten Lehrer*innen eine Atmosphäre von Ruhe und Innehalten schaffen. Hierfür können sogenannte Trauerkisten, Erinnerungskoffer oder Notfallkoffer zum Einsatz kommen. Meist enthalten sie ein besonderes Tuch, eine Kerze, einen Fotorahmen für ein Bild, Handschmeichler, Impulstexte sowie symbolische Gegenstände,

wie Steine, Muscheln, Murmeln und Federn, Herzen und Blütenblätter. Der leere Platz des verstorbenen Kindes kann gestaltet werden. Wünsche an die*den verstorbene*n Mitschüler*in können formuliert werden oder symbolisch „schwere Steine“ abgelegt werden und gesagt werden, was man auf dem Herzen hat (Weber & Wirtz, 2019, S. 62–69).

Nach NAMEs Tod hat man sich sogar mit der Trauerbegleitung der anderen Kinder befasst und Hilfestellung hierzu angeboten, was ich ganz toll und wichtig finde.
(Schriftliche Befragung Eltern)

Eine Erinnerungskultur kommt dem Bedürfnis nach Auseinandersetzung und der Gestaltung der Erinnerung nach. Denkbar sind verschiedene Rituale und Symbole. Der Baum als Symbol des Lebens bietet sich hierzu an. An einem selbst gestalteten Stamm können Erinnerungsblätter hängen. Es kann auch ein Erinnerungsgarten geschaffen werden, in dem ein Baum ausgewählt oder in ihn gepflanzt wird. Auch ein Erinnerungsbrunnen ist denkbar, der als Erinnerungsort dient und mit vielen verschiedenen Steinen gestaltet werden kann (Weber & Wirtz, 2019, S. 74–85).

Für die Trauerarbeit gibt es zahlreiche Materialien. Diese eignen sich sowohl für den schulischen Rahmen als auch für die Arbeit zu Hause. Hierzu kann Literatur einbezogen werden wie beispielsweise die Bücher:

- „Ich werde immer bei dir sein – ein Buch über Trauer“ von Joanna Rowland (2020)
Die Geschichte beschreibt aus der Perspektive eines kleinen Kindes, wie es ist, einen geliebten verstorbenen Menschen zu betrauern und ihn gleichzeitig in Erinnerung zu behalten. Dabei wird das Andenken an die Person in einer Erinnerungskiste aufbewahrt. Das Buch soll dabei helfen Kindern und Erwachsenen ins Gespräch zu kommen und lässt die Leser*innen nachempfinden, wie es ist jemanden oder etwas zu verlieren, das oder den man gern hat. Dabei werden zwei zentrale Fragen in den Blick genommen: *Werde ich den geliebten Menschen vergessen?* und *Was mache ich mit meinen Gefühlen?* (Rowland, 2020)
- „Das Leben und ich - Eine Geschichte über den Tod“ von Elisabeth Helland Larsen, Marine Schneider (2017) in dem in ehrlicher und direkter Sprache vom Tod erzählt wird und Grundlage für offene Gespräche sein kann.

Hilfreiche Hinweise kann der „Bundesverband Verwaiste Eltern und trauernde Geschwister in Deutschland e.V.“²⁵ geben.

²⁵ <https://www.veid.de/>; zuletzt geprüft am: 02.09.2021

5 Aus Sicht der Betroffenen

An dieser Stelle soll bewusst versucht werden, sich in die Situation des Kindes hineinzudenken, um seine Verhaltensweisen, seine eigene Auseinandersetzung mit der Krankheit und deren Bewältigung nachvollziehen zu können.

5.1 Die Situation des Kindes

Aufgrund der Tatsache, dass die Krankheit vielen Menschen nach wie vor unbekannt ist, folgen auf die Initialsymptome oft zahlreiche Untersuchungen bei immer wieder neuen Spezialist*innen. Die diagnostische Ungewissheit oder Fehldiagnosen mit unangebrachten Therapie- oder Erziehungsversuchen sind für die gesamte Familie belastend und auch für das Kind frustrierend (Kohlschütter, 2001, S. 36). So kann auf dem Wunschzettel zu Weihnachten auch „Bitte vorerst keine Arzttermine mehr.“ stehen (Berliner Kurier, 2021).

Bei der juvenilen NCL steht die*der Patient*in einer Reihe von Herausforderungen gegenüber. Dass die eigenen Kräfte schwinden, die bis vor kurzem noch denen der Peergroup entsprachen, bemerken die Kinder. Einerseits muss sie*er sich nicht nur mit dem Verlust des Visus auseinandersetzen, sondern gleichzeitig mit dem Schwinden der kognitiven und emotionalen Fähigkeiten. Neben der dadurch erschwerten Verarbeitung des Verlustes befindet sie*er sich häufig auch in der (prä-)pubertären Phase. Die betroffenen Kinder und Jugendlichen brauchen also dringend Hilfe bei der Bewältigung und Unterstützung bei krankheitsbedingten Frustrationen. Um eine entsprechende Hilfe anbieten zu können, braucht es auf dem pädagogischen Gebiet Auseinandersetzung, um dieser besonders wichtigen Rolle gerecht werden zu können (Kohlschütter, 2001, S. 33; Kohlschütter et al., 2005, S. 287–288).

Der Prozess, den die Krankheit mit sich bringt, bedeutet ein anhaltendes Suchen nach neuer Anpassung (Schroijen, 2001, S. 129). Der junge Mensch ist dazu gezwungen, sich immer wieder neu zu definieren. Mit jedem Verlust von Fähigkeiten muss sich der Mensch neu auf seine Umwelt einstellen und die mit ihm in Kontakt stehenden Menschen auf ihn. Dies setzt ein hohes Maß an Offenheit und Anpassungsfähigkeit voraus (Weber & Wirtz, 2019, S. 20–21).

5.2 Soziale Situation

Soziale Beziehungen gehören zu den zentralen Elementen menschlichen Lebens. Die ersten sozialen Beziehungen hat man in der Regel zu Eltern und Geschwistern geknüpft, während später die Beziehungen zur Peergroup zunehmend bedeutsamer werden. Mit Peers oder Gleichaltrigen zu interagieren, hilft, das Zusammensein mit Anderen, Konfliktmanagement, soziale Fähigkeiten und moralisches Denken zu erlernen (Tetzchner, Andersen et al., 2019, S. 431).

Die Formulierung „*Disease of Loneliness*“ (zu Deutsch: Krankheit der Einsamkeit) wird im Kontext von NCL auch erwähnt und verdeutlicht die Dramatik der sozialen Situation (Gombault, 2001a, S. 91). In einer Befragung wurde angegeben, dass die ersten Anzeichen von Einsamkeit bei Kindern und Jugendlichen mit NCL im späten Kindesalter oder frühen Jugendalter beobachtet wurden, teilweise auch schon früher (mit sechs Jahren) oder später (bis zu 21 Jahre) (Tetzchner, Andersen et al., 2019, S. 433). Die Schule und das Klassenzimmer stellen einen wichtigen sozialen Raum dar und sind oftmals die einzige Quelle sozialer Interaktion außerhalb der Familie. Es muss seitens der Schule also besonders darauf geachtet werden, dass Situationen geschaffen werden, an denen die*der Schüler*in mit NCL aktiv zusammen mit anderen teilhaben können. Dies schließt Pausenzeiten ebenfalls mit ein, da diese im schulischen Setting wichtige soziale Events sind.

Autorin: *Wer sind denn deine Freundinnen?*

Isabell: *NAME (Mitschülerin) und NAME (Mitschüler) eigentlich nur.*

Autorin: *Zwei Freundinnen?*

Isabell: *Ja, Mädchen und Junge. Der ist Türke, glaub ich.*

Autorin: *Das sind alles Freunde und Freundinnen aus der Schule?*

Isabell: *Ja.*

Autorin: *Hast du auch Freunde außerhalb der Schule?*

Isabell: *Ja. (Nennt zwei Namen)*

Autorin: *Woher kennst du die?*

Isabell: *Von der anderen Schule.*

Autorin: *Wo du davor warst?*

Isabell: *Ja, mhm.*

Autorin: *Trefft ihr euch auch?*

Isabell: *Ne. Nicht mehr.*

Autorin: *Warum?*

Isabell: *Weil die auf ne andere Schule geht. (Kind Isabell)*

Die Selbsteinschätzung hinsichtlich freundschaftlicher Beziehungen kann auch sehr ernüchternd ausfallen.

Autorin: *(...) Hast du viele Freunde?*

Christin: *Hmhm (verneint).*

Autorin: *Welche Freunde hast du denn?*

Christin: *Eigentlich keine, nur in der Schule. Und die Schule finde ich nicht so toll. (...) Weil man immer Hausaufgaben machen muss. (Kind Christin)*

Mit zunehmenden kognitiven Einschränkungen werden die Aktivitäten weniger und die Interessen im Vergleich zur Peergroup gehen oftmals auseinander. Die Person kann als weniger interessante*r Kommunikations- und Interaktionspartner*in wahrgenommen werden. Kinder und Jugendliche mit NCL entwickeln oftmals starke spezielle Interessen, die andere nicht unbedingt teilen, sodass sie Schwierigkeiten haben, mit anderen zu

interagieren. Diese Interessen können geschickt aufgegriffen, adaptiert und somit inklusiver gemacht werden, sodass sie auch für andere Peers interessant werden. Bezieht sich das Interesse beispielsweise auf eine spezielle Fantasy-Figur, kann das Themenfeld erweitert werden und weitere Märchen, Legenden, Fantasy- oder Traumwelten betrachtet werden, in denen das spezielle Thema Platz findet. Wichtig ist es auch, den Aspekt der Freundschaften hinsichtlich der Übergänge zu beachten und mit in die Planung aufzunehmen. Es kann zunehmend schwierig für Kinder und Jugendliche mit NCL sein, Freundschaften aus eigener Kraft heraus zu knüpfen bzw. alte Freundschaften aufrechtzuerhalten. Mobbing kann vorkommen, das meist im fehlenden Wissen über die Krankheit und ihre Konsequenzen bei den Mitschüler*innen begründet ist, sodass es hier notwendig ist, zu vermitteln. Auch wenn die sozialen Beziehungen zu Gleichaltrigen tendenziell abnehmen, gibt es auch Jugendliche mit NCL, die den Entwicklungsschritt und den Aufbau von romantischen Beziehungen erleben (Tetzchner, Andersen et al., 2019, S. 433–441).

Vor allem Geschwisterbeziehungen können lange Zeit viel Einfachheit und Normalität gewährleisten. Wenn eine*r der Beteiligten in die Pubertät kommt, treten auch hier Spannungen auf.

„Sonst so draußen mit meinem Bruder habe ich auch viel gespielt, gerade als wir jung war[en]. Wir sind 5 Jahre auseinander, da haben wir uns immer ziemlich gut verstanden. Ich bin abends heimlich in sein Zimmer, weil er Serien geguckt hat mit Vampiren ab 16, die ich nicht sehen durfte und dann haben wir uns versteckt. Und dann kam mein Vater und mein Bruder hat gesagt: "Gute Nacht." und dann hatte mein Vater mich gar nicht gesehen. Dann haben wir halt viel Quatsch immer zusammen gemacht, aber umso älter er wurde und ich auch, dann hatten wir/Da war ich vielleicht in der Pubertät, hatten wir auch eine ziemlich schwierige Phase, weil mein Bruder auf einmal so ein ganz schlimmes Problem mit mir bekommen hat, irgendwie. Also selbst wenn ich nur den Mund aufgemacht habe und was gesagt habe "Katja geh weg, Katja hau ab, Katja sei leise." und das war halt auch immer so ein ziemlich kritisches Verhältnis zwischen uns und ich war dann natürlich mitten in der Pubertät. "Der ist doof, was will er. Ich kann nicht mal den Mund aufmachen.", war dann immer sehr frustriert. Aber irgendwann hat sich das, umso älter er wurde und er wurde dann natürlich allgemein durch die Krankheit ein bisschen schlapper, sage ich mal. Er hat dann auch nicht mehr so viel geredet und alles, das ist dann alles wieder so ausgelaufen. Wir haben uns dann auf einmal wieder/ Ich wurde natürlich auch älter, hab verstanden, warum es so ist. Und hatte viel mehr Verständnis dafür und dann hat sich das komplett ausgelaufen und dann hieß es auch irgendwann: "Katja" und dann wollte er auch meine Hand halten, also dann war es wieder komplett anders. Also das hat sich dann ziemlich geändert. Aber das war bestimmt anderthalb Jahre so, wo ziemlich dieser Streit zwischen uns war. Ich war dann immer sauer, weil ich durfte ja nichts sagen zu Hause, ja.“ (Schwester)

Hinsichtlich der Mitschüler*innen werden die Schwierigkeiten von pädagogischer Seite zum einen aufgrund der Veränderungen im Verhalten des Kindes mit NCL sowie aufgrund der Unwissenheit und Unsicherheit der Außenstehenden beobachtet. Dies macht es so schwer, langjährige Freundschaften aufrechtzuerhalten.

„Die gleichaltrigen Kinder, das halte ich für ganz, ganz kompliziert, ne, die aus der Nachbarschaft; das passt irgendwann nicht mehr. Also ich glaube nicht, dass man da prophylaktisch viel machen kann, das macht zu viel moralischen Druck.“ (Pädagogin 2)

„Ganz schwierig. Also eigentlich nicht wirklich übertragbar auf Systeme, weil den Kontakt zu diesem betroffenen Kind und der ganzen Familie zu halten, bedeutet, selbst damit sich auseinandergesetzt haben zu müssen und keine Angst mehr zu haben. Also wenn sich jetzt ein Jugendlicher mit NCL so verändert in seinem Verhalten, also empfindlich wird, aggressiv wird oder so was, muss ich ja als Gleichaltriger verstehen „Warum macht der das?“. Gleichaltrige sind da meistens sehr pragmatisch „Ne, also das nervt mich. Ich weiß jetzt nicht damit umzugehen“. Ein bisschen älter, wenn man schon ein bisschen reflektieren kann, macht es einen vielleicht traurig und handlungsunfähig, weil man einfach nicht weiß „Was mache ich mit dir jetzt?“, also „Kann ich jetzt mit dir darüber reden?“ so. Die Mitschüler, die wissen ja am allerwenigsten über die Erkrankung. Das ist ja erst mal ein großes Thema, „Wie darf ich“, [...] „mit dem Erkrankten selbst darüber sprechen?“, denn die Mitschüler, die wissen ja noch viel weniger darüber.“ (Pädagoge 1)

Freundschaften zu haben und zu pflegen, ist dennoch nicht ausgeschlossen. Die Voraussetzungen dafür sind allerdings eine bewusste Entscheidung des*der Freund*in und eine „horizontale Beziehung“ (Tetzchner, Andersen et al., 2019, S. 432). Freunde können Gleichaltrige sein, die sich möglicherweise noch mit einer weiteren Person gegenseitig Halt geben, (ältere) Bezugspersonen, die ein ehrliches Interesse haben, oder auch andere Betroffene mit der gleichen oder einer ähnlichen Beeinträchtigung.

„Freunde hat sie eigentlich keine. Sie hat unsere Nachbarin, das ist mein Patenkind, die ist aber auch deutlich jünger, die ist gerade sechs geworden – es geht halt auch immer nur mit Jüngeren eigentlich –, ja, oder halt die Omas, da ist sie viel, sind so ihre Freunde quasi, oder mit mir spielt sie. Und jetzt in der SCHULE hat sie sich auch mit einem Mädchen ganz doll angefreundet, die hat das Down-Syndrom. Die beiden sind jetzt so ganz gut zusammen, das finde ich auch sehr schön.“ (Mutter Z.)

„Ich habe das mal erlebt auf einer Klassenreise, da waren wir auf Sylt und da war in so einem Schullandheim wohl noch eine andere Klasse aus einem Gymnasium in Hamburg. Und da waren zwei Mädchen und die haben natürlich gemerkt, dass wir so eine ganz spezielle Truppe waren. Und da haben wir denen von NCL erzählt und die hatten natürlich auch blitzschnell gemerkt anhand des Sprachverhaltens, wer das dann war. Und die haben über Jahre hinweg nachher in ORT Kontakt zu diesen Mädchen gehalten. Das waren aber wirklich deutlich ältere, die auch, ich sage mal, intellektuellen Abstand halten und die haben das ganz bewusst für sich entschieden.“

Das war vielleicht wirklich eine soziale Tat, aber die wollten sie. [...] Und in meiner Klasse war das so, dass die vier Kinder, die die JNCL hatten, die haben also zusammengehalten wie Pech und Schwefel, obwohl die sich natürlich aber ständig auch gegenseitig gestört haben mit ihren Macken, die sie ja haben. Aber die wussten irgendwie, dass sie was miteinander verbindet.“ (Pädagogin 2)

„Schön wäre, wenn man irgendwelche konkreten Tätigkeiten hat, wo man sich dann zumindest in größeren Abständen noch treffen kann, ja, dass man gemeinsame Zoobesuche macht oder so was, denn die kann man auch später im Rollstuhl noch miteinander machen, wenn es die alten Freunde von früher ertragen können, emotional auf jeden Fall. [...] Jugendliche, die den Kontakt lange, lange Zeit erhalten haben; und nicht nur auf so eine barmherzige Art, „Och, du Armer“ und so was, das gab es auch. Da muss ich dann schnell mit denen reden, dass die keinesfalls jetzt so mit ihren ehemaligen Freunden reden dürfen, weil das macht ja wirklich eine Hierarchie des Leidens von oben herab, sondern wirklich „Ach, weißt du noch, als wir damals im Chor gesungen haben und so?“ und, zack, dann gleich lossingen und so weiter, gemeinsame Erlebnisse großmachen. Das gibt es dann hier und da schon mal auf jeden Fall. Und vielen fällt es leichter, das mit einem Kumpel zusammen zu machen, also zu zweit, also zwei ehemalige Kindergarten- oder Schulfreunde, dass die sich auf ihrer Augenhöhe immer noch Rückhalt geben können. Wenn die zusammen dann halt ihren ehemaligen, jetzt NCL-erkrankten Schüler treffen können, das gibt vielen dann noch mal einen Halt. Gibt für diejenigen, die das hinkriegen, eine Menge an sozialer, emotionaler Reife.“ (Pädagoge 1)

Als (pädagogische) Begleiter*innen kann man die Einsamkeit teilen, aber sie nicht gänzlich aufheben. Es muss dafür gesorgt werden, dass sie ihre Individualität und Identität bewahren können und nicht nur als an NCL-Erkrankte wahrgenommen werden. Kinder und Jugendliche mit NCL nehmen Stimmungen um sie herum sehr genau wahr und wenn sich das Umfeld der Schwere, dem Dramatischen und der lähmenden Wirkung hingibt, spüren sie das. Je mehr Befürchtungen bestehen, dem nicht gewachsen zu sein, desto anfälliger ist man für die angstmachenden Bestandteile. Letztlich liegt die Herausforderung hier beim Umfeld, dies zu überwinden und die Krankheit mit ihren Auswirkungen als „Normalität“ zu akzeptieren. Das bedeutet auch, sich abgrenzen zu können und die Lust und Offenheit an der Arbeit mit den Kindern und Jugendlichen zu bewahren (Gombault, 2001a, S. 91–92). Die Beziehung zwischen Personen, die auf Vertrauen und Wertschätzung beruht, kann dem*der NCL-erkrankten Schüler*in in Krisensituationen helfen. Oft braucht es nicht viele Worte, sondern lediglich das Gefühl, angenommen zu werden, ohne sich rechtfertigen zu müssen (Lippe & Sauer, 2001, S. 101).

5.3 Reaktionen, Verhalten und Interessen

Die körperlichen, intellektuellen und emotionalen Möglichkeiten werden zunehmend eingeschränkt. Durch die hirnrorganisch bedingten Wesensveränderungen mit den

gleichzeitigen Schwierigkeiten ihrer Bewältigung kommt es zu herausfordernden Verhaltensweisen (Gombault, 2001a, S. 74).

Darunter fallen emotionale Reaktionen und Verhaltensreaktionen. Zu den *emotionalen Reaktionen* gehören Angst, Depression, Passivität und übermäßige Traurigkeit. Traurigkeit kann sich als Reaktion auf die sich verändernden sozialen Settings, den Verlust der Interaktion mit Gleichaltrigen und den Verlust von Freunden entwickeln. Angst ist eine typische Reaktion auf Unbekanntes. Bekannte Reaktionen bei Depression sind Niedergeschlagenheit und Passivität. Außerdem können Depressionen einen Zustand von Machtlosigkeit widerspiegeln und die Situation, wenig Einfluss auf Entscheidungen über das eigene Leben zu haben. Depressionen können sich auch in aufgeregtem und störendem Verhalten äußern. Zorn kann ein Ausdruck des Kämpfens und Nichtakzeptierens sein, und zwar hinsichtlich der Dinge, die geschehen (Tetzchner, Lippe Holstein & Haugen, 2019, S. 521). *Verhaltensreaktionen* wurden in einer Studie zu juveniler NCL weniger häufig als emotionale Reaktionen angegeben. Zu den Verhaltensschwierigkeiten zählen verbale und körperliche Aggressionen, Spucken, Fluchen, Zerstörung von Objekten und selbstverletzendes Verhalten (Tetzchner, Lippe Holstein & Haugen, 2019, S. 522).

Die Gründe für selbstverletzendes Verhalten sind vor allem Verzweiflung und Hilflosigkeit. Es geht weniger um Bereizung, sondern fungiert hier eher als Ventil in der belastenden Situation. Auf gefährliche Situationen muss unmittelbar reagiert werden.

Ritzen zum Beispiel, ja, dass man sich jetzt bewusst „Ich brauche was“, ne, das habe ich wirklich nicht erlebt, dass also da Stimuli notwendig waren, die man sich jetzt bewusst zugefügt hat, sondern das war wirklich eher aus so einer Notsituation heraus. (Pädagoge 1)

Ich versuche, dann halt immer zu sagen: „Mensch, deine Augen können doch nichts dafür“, weil sie haut sich auch oft auf die Augen. Sie haut sich halt echt oft darauf: „Ich will diese Augen nicht mehr“, und dann sagen wir: „Doch, deine Augen können da doch nichts für und die sind doch auch traurig, dass das so ist. Versuche doch, trotzdem sie so anzunehmen, wie sie sind.“ Ja, ist natürlich immer nicht so einfach, da irgendwelche Worte zu finden, die dann tröstend sind, weil das ist halt einfach doof. (Mutter Z.)

„Das ist eine Mischung aus Unterbrechen einer selbstverletzenden Tätigkeit – Gefahrgut, Gegenstände außer Reichweite nehmen, also weg vom Regal, gegen das der Kopf vielleicht geschlagen wird oder so weiter, in die Richtung – und gucken „Ist derjenige dann ansprechbar und erreichbar?“. Ähnlich wie bei den Halluzinationen, da reicht dann: „Wie kriege ich dich da raus aus deiner bedrückenden Blase?“ Meistens war das dann tatsächlich wie aus einer Halluzination heraus, also wirklich gerade so ein Abschalten, „Ich bin nicht mehr in der Umwelt drin“, dass deswegen so eine Selbstverletzung/ Und ich habe es also

eigentlich seltener, dass ich im Gespräch sein kann und jemand so depressiv ist sozusagen, dass er wirklich jetzt aktiv deswegen „Och, das ist so Scheiße“ und „jetzt haue ich ihm mit der Gabel ins Knie“ oder so. So habe ich das eigentlich nicht erlebt, sondern wirklich eher aus so einer psychischen Notsituation heraus. (Pädagoge 1)

Zunehmend kann das Sozialverhalten problematischer werden und das „Kreisen um sich selbst“ nimmt zu, während hin und wieder unvermittelt positiv soziale Verhaltensweisen auftreten. Dazu gehört, dass Kinder mit NCL oft genaue Vorstellungen davon haben, wie Dinge, Situationen und Abläufe zu sein haben. Außerdem kann ein aggressives oder ängstliches Verhalten auftreten.

Autorin: *Gibt es sonst noch etwas. Vielleicht etwas, was dich manchmal nervt?*

Isabell: *Ja, dass wir was an der Geschichte mit Jesus weglassen. Zum Beispiel die Ostergeschichte.*

Autorin: *Was meinst du damit? Was habt ihr weggelassen?*

Isabell: *Dass Maria geritten ist und Ochs und Esel dabei waren.*

Autorin: *Heißt das, ihr habt in der Schule in Religion die Ostergeschichte besprochen?*

Isabell: *Ja.*

Autorin: *Und du kennst die, aber ihr habt einen Teil nicht vollständig besprochen und das fandest du doof?*

Isabell: *Ja.*

Autorin: *Was habt ihr stattdessen gemacht?*

Isabell: *Nur einen Teil besprochen.*

Autorin: *Gibt es ansonsten noch etwas, das dich nervt?*

Isabell: *Die Geschichte von Mose und mit den Fladen. Da wurde auch wieder was weggelassen.*

Autorin: *Das heißt, es nervt dich, wenn Sachen manchmal nicht vollständig sind?*

Isabell: *Ja.*

Autorin: *Du hast jetzt schon zwei Mal von Jesus und Mose geredet. Um was gehts da, was ist das für ein Fach?*

Isabell: *Religion.*

Autorin: *Gehst du gerne in Religion?*

Isabell: *Ne. Früher wars besser.*

Autorin: *Was war denn besser?*

Isabell: *Da war die Ordensschwester dabei. Die war Religionslehrerin.*

Autorin: *Warum hat die das besser gemacht?*

Isabell: *Die konnte besser erzählen von Jesus.*

Autorin: *Das heißt, es ist dir wichtig, dass gut erzählt wird?*

Isabell: *Ja. (Kind Isabell)*

Bei NAME, die hat ihre ganze eigene Ordnung in ihrem CD-System. Die kann dir sagen, welche CD an Stelle eins ist, welche an Stelle 30 ist. Die weiß, wo ihre Sachen in ihrem Zimmer sind, und wenn du ein Kind daran erinnerst, ihnen das zeigst und sie das wissen, dann können sie sich das natürlich auch für die Zukunft so besser merken. Wobei ich bei NAME sagen würde, auch bei NAME, dass sie eher ein paar autistische Züge in dem Sinne vielleicht haben. Also das ist keine feste

Diagnose, jedenfalls wissen wir das nicht, aber die sind schon sehr korrekt mit dem, was sie wissen, wo was hin soll, wann was stattfindet. (Schwester)

Die Einordnung in Gruppensettings kann schwierig sein. Das emotionale Verhalten kann stark überzogen, unangemessen und von abrupten Wechseln geprägt sein. Die Frustrationstoleranz ist herabgesetzt, Wutausbrüche, hysterische Reaktionen (auch der Freude) bis zu Verwirrtheit treten auf. Selten sind zurückgezogenes Verhalten und eine geringe emotionale Reaktion zu verzeichnen (Gombault, 1985, S. 447). Im mittleren und fortgeschrittenen Stadium können Angstzustände, Halluzinationen, autoaggressives Verhalten, stereotype Handlungen und Bewegungen sowie zwanghaftes Verhalten (wie ständiges Vergewissern der Besitztümer, Ordnungszwänge) vorkommen (Gombault, 1985, S. 448). Studien zeigen allerdings, dass all diese möglichen Verhaltensweisen auftreten können, aber nicht müssen und dass es eine große Varianz gibt. Durch das physische und soziale Umfeld kann emotionalen und Verhaltensreaktionen vorgebeugt oder diese reduziert werden (Tetzchner, Lippe Holstein & Haugen, 2019, S. 531).

Auf die herausfordernden Verhaltensweisen, die mitunter auch die Mitschüler*innen provozieren, kann die Lehrperson umso adäquater reagieren, je besser sie das Kind und seine Situation kennt. Druckmittel anzuwenden, führt zu mehr Spannungsaufbau und ist nicht empfehlenswert. Die sich ständig verändernden physisch-psychischen Gegebenheiten brauchen einen regen Austausch mit weiteren Personen aus dem Umfeld des Kindes (Gombault, 1985, S. 450). Das elementare Sicherheitsbedürfnis der Kinder und Jugendlichen muss ernstgenommen und befriedigt werden. Was um sie herum passiert, muss in einen Zusammenhang gebracht werden. Dabei helfen mitunter wiedererkennbare Strukturen. Verlieren sie den Zugriff auf ihr Umfeld, kann dies Ruhelosigkeit, Reizbarkeit, Verwirrung und Angst hervorrufen. Diese Verhaltensprobleme erfordern eine emotionelle Unterstützung und häufig auch das Verhalten beeinflussende Psychopharmaka (Schroijen, 2001, S. 133).

Statt das „schwierige, herausfordernde“ oder vielleicht auch das unerwünschte Verhalten sozial anpassbar zu machen, ist es wichtig, auch den Blick darauf zu richten, was solches Verhalten auslöst und welche Chancen auch in einem solchen Verhalten begründet liegen.

Erst einmal werbe ich extremst dafür, wirklich ein hundertprozentiges Verständnis zu haben, weil ich diejenigen, die jetzt neu damit zu tun haben, weil sie ja keinerlei Erfahrung haben, komplett erst mal in die andere Position bringen möchte. „Stell dir vor, dein Kind hätte“ oder „Stell dir vor, du könntest nicht mehr sehen“, „Stell dir vor, du könntest jetzt nicht mehr laufen und warst vorher dreimal die Woche Marathonlaufen, weil es dir Spaß macht“ und all solche Dinge, also wirklich sich selbst in Position zu bringen und zu spüren, welche Wut oder welche Hoffnungslosigkeit, welche Lethargie in einem dann aufkäme, einfach um diese vor

allem emotionalen Umbrüche, die dann da sind, verstehen zu können. Natürlich muss man dann einen täglichen Umgang damit finden. (Pädagoge 1)

Autorin: *In Bezug auf NAME, mit dem System, das ist vielleicht auch ein Stück verbleibende Kontrolle über ihr Leben, die sie ja damit irgendwo auch hat?*

Katja: *Es hat viele Vorzüge, finde ich, gerade, weil sie in einer Wohngruppe wohnt. Sie weiß, wo alles ist, sie kennt sich da in ihrem Zimmer aus, sie weiß alles, aber hier, wenn man dann auf der Freizeit ist, ist es gewissermaßen auch anstrengend. Sie hat vor Tagen schon erzählt, "das müssen wir dann aufräumen, das muss in die Tasche, das gehört in die Tasche". Also es ist halt schon dann ein bisschen ein Zwang, dass dann alles ordentlich sein muss und an seine Stelle gehört. (Schwester)*

Autorin: *Kannst du dir erklären, woher die Versteifungen kommen?*

Katja: *Ich glaube aus Angst, ganz viel aus Angst, weil man aus irgendeiner Bewegung/Wenn die Füße nicht richtig auf dem Boden stehen und man dann aufstehen will und man dann ziemlich viel Angst hat, zu rutschen, hinzufallen. Ich glaube das ist ein sehr großer Punkt. (Schwester)*

Halluzinationen gehören zur Krankheit dazu. Was diese auslöst und wie mit ihnen umzugehen ist, lässt sich nicht pauschal beantworten.

Ich habe meistens erlebt, dass es Misserfolgssituationen sind. Das ist ja so ein biochemischer Cocktail. Ich fühle mich schlecht plötzlich, wenn irgendwas geschehen ist. Das sind auch wiederum Neurotransmitter, die meine Biochemie zum Kippen bringen und dann passiert irgendwie ein Bild, eine Fata Morgana, die dazukommt, ganz häufig eher in diesem negativen Kontext. Ich kenne aber auch ganz fröhliche, lustige Halluzinationen, ja? Da bin ich plötzlich im Urlaub. Ach, wie schön ist das denn. Also diejenigen lasse ich doch auf ihrer glückseligen Insel, gar keine Frage. (lacht) Ich muss es nur erkennen und wissen, dass da was ist, weil derjenige dann eventuell schreckhaft reagiert, wenn dann jemand in seine Insel hüpfen möchte oder so was. Das ist dann auch wieder eine Sache des Verstehens und der Kenntnisnahme, aber auch für die Mitschüler und so weiter. Das in jedem Fall. Aber es gibt – leider Gottes – natürlich auch Halluzinationen, die kommen, weil sie kommen, und keiner weiß es, aus völlig heiterem Himmel. Gerade haben wir noch super miteinander Mensch ärgere Dich nicht gespielt und haben gelacht und alles, und plötzlich „Geh weg“. Also da ist nicht Mensch ärgere Dich nicht schuld, gar nichts. (Pädagoge 1)

Der kognitive Abbau ist aber nicht allein verantwortlich für die gezeigten Reaktionen. Jedes Leben besteht aus einer Balance zwischen den positiven und negativen Elementen – die gilt auch für die Kinder und Jugendlichen mit NCL. Die favorisierten Strategien für schwierige Momente sind, den Stress zu reduzieren, die Situation zu verlassen, eine Pause zu machen oder die Aufgabe zu wechseln, und zwar hin zu einer Aufgabe, die besser bewältigt wird. Ein bekanntes Lied vorsingen oder von einem schönen Erlebnis zu erzählen, sind ebenfalls hilfreiche Strategien (Tetzchner, Lippe Holstein & Haugen, 2019, S. 522–525).

Also das Einfachste und oftmals Wirksamste ist tatsächlich auch eher ablenken und gucken „Wo finde ich jetzt einen ganz anderen Handlungsraum, in dem der Betroffene sich wieder als mächtig erleben kann?“, also als fähig, als Akteur, und nicht als Opfer von irgendwelchen Umständen. Ablenken, das ist meistens das Einfachste, das Angenehmste, weil wieder eine gute Stimmung hergestellt werden kann. Immer mitschwingend dabei, wenn das jetzt meine Hauptmarschrichtung wäre, immer nur abzulenken, dann würde ich ja wegrennen vor irgendwas. Und da fällt immer die Frage „Gibt es irgendwo mal Momente, gibt es die Beziehung her, dass ich irgendwann doch mal auch wieder zurückgehe: 'Mann, das war aber blöd vorhin. Was hat dich da so geärgert?', „[...] Das fände ich gut, wenn man das dann halt parallel organisieren kann. Aber in der Situation ist meistens Deeskalation das Wichtigste, denn sie kommen oftmals auch wirklich außer Kontrolle und sind einfach nur noch Wut dann, die Betroffenen, und können sich dann oftmals auch nicht rational mehr runterfahren so, sondern es ist einfach jetzt gerade eine Verzweiflung. Die Emotion ist dann so überschäumend, dass eigentlich wichtig ist, dass man dann da ist und nicht sanktioniert, dass man da eine gute Idee hat „Ach, jetzt müssen wir doch hier und da irgendwas tun“. Das wäre meistens das Hilfreichste da an der Stelle. Und ob man dann im Nachhinein, ich sage mal, das wieder aufkratzt, das muss man sich dann, wie gesagt, gut überlegen, ob das mit der Person passt, „In welcher Situation ist sie gerade? Ist das günstig? Bin ich diejenige Person, die das sollte? Haben wir schon da wirklich eine entsprechende Basis?“. Hilfreich wäre es, und das wäre halt eine schöne NCL-Pädagogik, wenn das möglich sein könnte, zumindest in der regelmäßigen Einrichtung. (Pädagoge 1)

Das Verständnis für das Verhalten unterscheidet sich auch im Vergleich zu anderen Kindern mit Behinderung. Hier spielt der fortschreitende Prozess eine große Rolle. Dieses Wissen braucht es, um dieses Verhalten nachvollziehen zu können. (Pädagogin 2)

Autorin: *Könnte man es denn auch andersherum sagen, also viele Dinge, die für Kinder mit einer Behinderung gut sind, sind auch für die Kinder mit NCL gut?*

Pädagogin: *Das kommt darauf an, um was es geht. Natürlich die Grundprinzipien sind übertragbar. Man muss einfach nur bei den Kindern mit JNCL oder auch bei den anderen Formen vermutlich wissen, dass die extrem psychisch sich verändern und dass dann manche Sachen einfach nicht funktionieren, ne? Du kannst vielleicht ein schwerbehindertes Kind, [...] in einer Konfliktsituation anders auffangen mit einer therapeutischen Maßnahme als ein Kind mit NCL. Der Prozess des sich Hochschaukelns, des irgendwann völligen Explodierens. Ich sage mal, diese ganze Reizbarkeit und die Gefahr von Kontrollverlust eben zu einem emotionalen Aufruhr, die ist bei Kindern mit NCL ja viel, viel größer als bei Kindern mit anderen Behinderungen. (Pädagogin 2)*

Trotz allem Verständnis müssen auch Regeln für Kinder mit NCL bestehen und in Situationen ausgehandelt werden. Wichtig ist es, die große Belastung der Kinder anzuerkennen und im Team zu analysieren, wie ein guter Weg gefunden werden kann.

„Wie weit muss denn jetzt mein Verständnis als beruflicher Helfer gehen?“. Die Wutausbrüche, dass die Punktmaschine quer durch den ganzen Raum geschmissen wird, weil derjenige einfach nicht mehr will oder was weiß ich. Muss ich mir das alles gefallen lassen als Lehrer? Ich muss die anderen Schüler ja

schützen. Muss ich mir das gefallen lassen in meinem Nachlassen von darauf bestehen, dass jetzt Punktsschrift gelernt wird oder so? Ist ein großes Thema in jedem Fall. (Pädagoge 1)

Und da ist dann manchmal so eine schwierige Grenze für Kollegen, die noch nie mit NCL-erkrankten Kindern zu tun hatten, einfach die Frage zuzulassen „Liegt das jetzt an NCL oder ist das einfach nur ein unerzogenes Kind, ist das einfach nur ein Kind, das mal Regeln lernen muss und einhalten lernen muss?“. Ich finde es wichtig, zumindest diese Frage zuzulassen und nicht von vornherein zu sagen: „Also bei mir müssen alle dieselben Spielregeln einhalten. Punkt, aus, fertig. Das ist in Schule so.“ Das geht nicht. Man muss es schon zulassen können, dass es da individuelle Unterschiede gibt und unterschiedliche Ursachen. Andere Kinder haben andere Gründe, weswegen sie sich zurückgesetzt fühlen und deswegen schon mal so emotional anstrengend werden in der Schule im Unterricht. Das muss ich analysieren können als Sonderpädagoge. Das sollte uns zumindest unterscheiden von den Lehrerinnen und Lehrern an anderen Schulen, die vorrangig Fachwissen vermitteln sollen. So, und wenn man dann auch noch solche speziellen Dinge wie NCL kennt, muss man da schon auch diesen Unterschied wahrnehmen können. Und dann muss man tatsächlich im Team absprechen so „Was mache ich dann, wenn ich jetzt wirklich ständige Explosionen im Unterricht habe? Wann fange ich an zu separieren, dass ich ein alternatives Angebot habe? Kriege ich raus, was die Auslöser vielleicht sind? (Pädagoge 1)

Die Interessen sind zunehmend eingeeengt und zum Teil stark ausgeprägt. Ein Klammerverhalten, ein Beharren auf bestimmten Wünschen und eine besondere Fixierung auf Personen im Umfeld sind typisch. Parallelen werden in der Auswahl von Charakteren festgestellt. Berühmte Persönlichkeiten oder Heldengeschichten sind oft von Interesse.

Autorin: *Gibt es denn auch Geschichten, die du kennst, die dir besonders gut gefallen? Hast du eine Lieblingsgeschichte?*

Christin: *Ne.*

Autorin: *Ich glaube, dann habe ich alle Fragen...*

Christin: *Nur zwei, nämlich, aber das ist keine Geschichte sondern son, es gibt son Buch, aber nur von einer Sache davon, nämlich einmal von so Superhelden. Ein Superheld heißt Cat Noir und das andere ist ein Mädchen und die heißt Ladybug und das sind Superhelden. Nämlich Cat Noir eine Katze als Superheld und das andere ist ein Marienkäfer-Superheld. Und die retten die Welt, nämlich Hawk Moths heißt ein Böser und der ärgert immer Leute, die so traurig sind oder sauer sind auf Leute oder so.*

Autorin: *Das ist das eine Buch und das andere Buch?*

Christin: *Eigentlich kein Buch. Das andere kann man auf dem Fernseher gucken und das heißt Vampirina. Und das ist son Vampirmädchen. (Kind Christin)*

Tatsächlich haben viele wirklich ein großes Interesse an besonderen Persönlichkeiten, Persönlichkeiten, an denen man sich orientieren kann. Man könnte jetzt das Ganze auch ein bisschen negativ bewerten und sagen so, der stabile Mainstream, der gibt Stabilität, ja, so Blockbusterthemen. Ich würde es eher ein bisschen präziser fassen, dass es halt da um die Persönlichkeiten geht, die Kraft

haben, ja, sei es das Königshaus von England, ja, die hat es schon immer gegeben und wird es immer noch geben. [...] Helden, die dieses Unsterblichkeitsattribut haben, das ist doch bei vielen echt ein Thema gewesen. Und das nehmen wir gerne so an, lassen es so stehen, bemerken es, dass das ein Thema ist und dass es hilft, und da kann man ja ganz viel dran arbeiten. (Pädagoge 1)

Geprägt sind die Interessen auch sehr stark durch die Herkunft und durch die die Kinder und Jugendlichen umgebende Lebenswelt. In Niedersachsen können es Schützenfeste sein. Wer in der Landwirtschaft groß wird, kann ein großes Interesse an allen Mähreschern haben, und wenn die Eltern Enten züchten, sind vielleicht Vogelstimmpfeifen spannend. (vgl. Pädagoge 1)

Wichtig ist es, trotz der kindlich geprägten Interessen nicht zu vergessen, dass sich die Kinder und Jugendlichen weiterentwickeln und erwachsener werden (vgl. Schwester). Damit gehen eine Identitätssuche, pubertäre Verhaltensweisen und eine bedarfsgerechte Behandlung von relevant werdenden Themen, wie der sexuellen Orientierung, einher.

Er ist auch verliebt, ja, schon ganz lange in ein Mädchen und die hat ihm sogar einen Liebesbrief auch zurückgeschrieben. Das macht die Schule zum Beispiel auch ganz, ganz toll, wo ich auch gesagt habe, die holen die Kinder zwar da ab, wo sie sind, aber versuchen sie auch trotzdem, immer noch da ein bisschen zu fördern, wo es geht. Und da haben sie eben auch gesehen, dass C. ein Teenager ist und haben das auch mit aufgegriffen und haben dann eben einen Brief an das Mädchen geschrieben und so, und dann kam ja tatsächlich auch was zurück. Und das finde ich so toll, also dass das C. auch ermöglicht worden ist. Und dann haben wir auch darüber gesprochen, „Mensch, C., hast du einen Liebesbrief bekommen?“ und so, und dann merkt man auch/ Also ich weiß nicht, wie weit er es begreift, aber da ist schon ein Bewusstsein dafür da. Ja, dann hat er sich auch so gefreut, als ich das dann noch mal vorgelesen habe und so. Also so was ist aber halt auch echt, ja, einfach schön, ja, wenn so was passiert, wenn die nicht einfach irgendwo verwaltet werden, die Kinder, sondern da tatsächlich so drauf eingegangen wird. (Mutter C.)

5.4 Coping - Bewältigung

Die Kinder spüren, dass mit ihnen etwas geschieht. Dieses Wissen und Spüren werden in starken emotionalen Äußerungen deutlich. Wenn man sie nach Veränderungen fragt, wird die Krankheit meist nicht beim Namen genannt. Häufig wird als Auswirkung vorwiegend der Visusverlust benannt. Bei der Frage nach Schulwechseln werden auch äußere Umstände als Erklärung herangezogen.

Autorin: *Du hast ja jetzt gerade schon über deine Augen geredet. Machen die dir manchmal Probleme?*

Christin: *Ja dadrauf hau ich manchmal, weil ich traurig bin, dass ich so blöde Augen habe.*

Autorin: *Wieso sind die blöd?*

Christin: *Weil ich mit meinen Augen nichts sehen kann. (Kind Christin)*

Autorin: Warum bist du da nicht mehr auf der Schule?

Lilly: Weil ich nicht sehen mehr kann. Kannst du auch sehen?

Autorin: Ich kann sehen.

Lilly: Ich kann nicht mehr sehen. Weißt du warum nicht?

Autorin: Nein, ich weiß es nicht so genau.

Lilly: Weil ich nix mehr, nicht mehr sehen kann. (Kind Lilly)

Autorin: Warst du denn früher auf einer anderen Schule?

Christin: Ja.

Autorin: Wo denn?

Christin: Bei der, warte, bei der ORT, hab vergessen, wie die heißt nochmal.

Autorin: Weißt du, warum du da nicht mehr bist?

Christin: (verneinender Ausdruck)

Autorin: Hast du gewechselt einfach auf die andere Schule?

Christin: Ja, weil meine Eltern das, glaub ich, so wollten und weil die Jungs da sich gestritten haben und weil die Jungs und die Kinder da so laut waren und weil die eine Freundin, die heißt Ronja, die wollt ich mal was erzählen und dann ist sie weggelaufen. Weil sie hat nämlich diese Krankheit, schon von Geburt her und darum wollte ich da nicht mehr hin und dann hab ich nämlich schon zwei Mal geweint wegen Ronja. (Kind Christin)

Autorin: Warum bist du jetzt nicht mehr auf der anderen Schule?

Isabell: Die Schule wurde umgebaut.

Autorin: Die Schule wurde umgebaut?

Isabell: Ja die wird noch umgebaut, bis ich rausgehe aus der Schule. (Kind Isabell, 55-61)

Entwicklung wird in der Regel so verstanden, dass zunehmend weniger Unterstützung gebraucht wird, um persönliche Ziele zu erreichen und diese selbst verwirklicht werden können. In der Entwicklung von Kindern mit NCL läuft dies ab einem gewissen Punkt gegenläufig. Dinge selbstständig tun zu können, ist aber eine Basis für Selbstbewusstsein und Selbstwirksamkeit. Das Gefühl zu haben, das eigene Leben lenken zu können und nicht zur*m Mitfahrer*in zu werden, bedeutet in diesem Fall „Coping“. Wenn *Selbstständigkeit*, also das eigene Tun, in vielen Bereichen zunehmend schwieriger wird, muss *Selbstbestimmung* ermöglicht werden. Dinge mit Unterstützung zu bewältigen, ist genauso dann von Bedeutung, wenn der Person Autonomie gewährt wird. Autonomie aufrechtzuerhalten und zu unterstützen, erfordert die Würde der Person anzuerkennen, und setzt Respekt, Verständnis und Zeit voraus. Die Menschen im Umfeld sollten darauf achten, Aufgaben, die dem Kind möglich sind, nicht zu übernehmen, selbst wenn dafür mehr Zeit in Anspruch genommen wird. Dies erfordert im Alltag einen hohen Balanceakt und oft müssen Kompromisse eingegangen werden.

Um mit der neuen Situation zurechtzukommen und gleichzeitig die eigene Autonomie zu bewahren, können die Kinder auch zufriedenstellende Möglichkeiten benennen, wie eine Anpassung erfolgen kann. Gleichzeitig kann ihnen im späteren Verlauf durchaus bewusst sein, dass gewisse Autonomiewünsche (wie dem Autofahren) aufgrund der Krankheit nicht erfüllt werden können.

Autorin: *Wie machst du das, wenn du erzählst, dass es mit dem Gucken schwierig ist?*

Christin: *Ja manchmal hält mich meine Mama, aber manchmal kann ich das auch alleine, weil ich das immer auf der Straße fahre und Mama sagt mir dann immer, wenn ein Auto von hinten kommt. Ein Auto von vorne seh ich und hör ich von vorne, weil ich ja besser hören kann. (Kind Christin)*

Die Begrenzungen sind ihnen bewusst, sie stellen die Unterschiede gegenüber den Peers fest, was in das Selbstbild und die eigene Bewertung einfließen kann.

Autorin: *Was hilft dir bei NCL und was ist vielleicht manchmal auch schwierig?*

Isabell: *Ja ich kann nicht alles fahren. Fahrgeschäfte und beim Fahrrad stürzen. Draußen und ist halt auch anstrengend. Man läuft langsam und man redet auch bisschen anders als die normalen Kinder.*

Autorin: *Hmhm, wie denn?*

Isabell: *Andere Kinder reden so ganz normal und langsam und wir etwas schneller, reden. Dass man es nicht gut verstehen kann mit anderen Menschen halt. (Kind Isabell)*

Um die alltäglichen Dinge bewältigen zu können, braucht es eine stete Anpassung an die neuen Gegebenheiten. Dazu zählt beispielsweise, dass beim Sehverlust Hören und Fühlen eingesetzt werden können, um eine holistische (ganzheitliche) Vorstellung der Umwelt zu erlangen. In der konkreten Umsetzung sind hier die Schulung in O&M sowie das Training von LPF zu nennen. Um adäquate Interventionen zum richtigen Zeitpunkt anbieten zu können sowie Dinge priorisieren zu können, braucht es als Basis ein gutes Assessment (regelmäßige Einschätzung) (Elmerskog, Tetzchner et al., 2019, S. 311–319). Dass Kinder und Jugendliche ihre Situation verstehen und bewältigen können, unterscheidet sich nicht grundlegend vom Unterstützungsbedarf anderer Menschen mit verkürzter Lebenserwartung. Im Umfeld braucht es kompetente Helfer*innen, die angemessene Bewältigungshilfen anbieten können. Kompetent meint in diesem Falle die entsprechende Haltung und eigene Aufklärung, die sie mitbringen sollten (Gombault, 2001a, S. 76).

Wenn es zu negativen Gefühlsausbrüchen kommt, erweisen sich diese für das Umfeld oft als herausfordernd.

Sie sagt auch ganz oft, dass sie sterben will. Also das ist eigentlich das Schlimmste für uns, weil sie ganz oft dann so traurig ist, sie sagt darüber, dass sie einfach so schlechte Augen hat, ich glaube eher, dass es das ist, dass sie merkt „Irgendwas stimmt nicht mit mir und irgendwas verändert sich“. Dann weint sie ganz oft und

richtig schlimm auch und lange und sagt, sie will eigentlich nur noch sterben. (Mutter Z.)

Wichtig ist, dass die Betroffenen damit nicht alleine gelassen werden. Es können durchaus auch eigene Gefühle benannt werden, um die Emotionen anzuerkennen. Verschiedene Ankerpunkte (bestimmte Geschichten, Glaube) oder die Krankheit als „Sündenbock“ zu benennen, kann helfen.

„Ja, wie gehen wir damit um? Ja, wir nehmen sie dann halt natürlich in den Arm, sind bei ihr, erklären ihr dann oft nochmal also immer das, was gut ist oder was wir haben, was wir aneinander haben, dass wir eine tolle Familie sind. [...] Das sage ich ihr dann, [...] dass es viele Kinder und Erwachsene gibt, die unterschiedliche Krankheiten haben auf der ganzen Welt. Ich sage ihr natürlich auch, dass ich darüber traurig bin, dass es so ist bei ihr. Das sage ich ihr schon. Ich sage: „Och, Z., ich würde es dir doch gerne abnehmen und ich kann das total verstehen, das ist auch richtig doof und ich bin da auch wütend.“ Ja, und was ihr dann halt auch hilft, wenn wir irgendwie zusammen beten, oder sie betet halt auch viel [...]. Sie ist schon so ein gläubiges Kind, also ich auch, mein Mann nicht, aber das hilft ihr dann auch schon so ein bisschen, ja. (...) Ja, und was ihr noch hilft, ist diese Geschichte vom kleinen Prinzen auf jeden Fall, die hört sie auch immer wieder oder ich lese ihr die immer wieder vor. Und vor allem halt dieses „Man sieht nur mit dem Herzen gut. Das Wesentliche ist für die Augen unsichtbar“, daran hält sie sich total fest und das ist eigentlich der Satz, der hier bei uns ständig fällt. Immer wenn dann wieder so was kommt, dass sie so traurig ist darüber, dass sie das ja nicht sieht oder wie auch immer, dann sagen wir das; genau, das ist so ein bisschen unser Motto. Das hilft ihr dann auch immer so ein bisschen. (Mutter Z.)

„Andererseits hat, sagen wir mal, dieses Bild, [...] für die Kinder ja eine heilsame Wirkung. Wenn Matilda merkt, dass ihre Mutter sie nicht versteht, weil sie so undeutlich spricht, dann sagt sie: „Scheiß Krankheit.“ Also sie hat die Institution NCL zu so einem Sündenbock gemacht. Und das ist was Gesundes, finde ich, dass die Kinder eben sich nicht schuldig fühlen, sondern sagen können: „Liegt an der Krankheit.“ (Pädagogin 2)

Wie genau den Kindern beim Coping geholfen werden kann, hängt von verschiedenen Faktoren ab. Wichtig ist vor allem in dem Zusammenhang, immer wieder die Hoffnung hochzuhalten und den Fokus auf die positiven Dinge zu richten.

Also ich denke, es ist ganz wichtig, dem Kind eben aufzuzeigen, was es hat, so halb volles Glas, nicht halb leeres Glas. Und das ist auch das, was NAME also immer wieder geschafft hat, aufzuzeigen, weil die Kinder oft so defizitorientiert geprägt wurden, auch von der Umwelt, was die alles nicht mehr können und „das ist weg, das ist weg, das ist weg“. Ist ja auch so, aber „das ist da, das ist da und das ist da“. Es kommt sogar noch manchmal was dazu, diese kleinen Inseln, die sind im Anfang ja bemerkenswert und da baut sich ja sogar noch was Neues auf lange Zeit. Und das ist der Punkt. Und ich glaube, das kann man verallgemeinern. So sehr ich auf individuelle Anpassung des Verhaltens seitens der Bezugsperson poche, würde ich sagen, das ist was Übergreifendes, dass man sagt: „Was hast du denn? Du hast

doch ganz viel“. Ich meine, damit kann man einen Blinden nicht sehend machen, aber es hilft. (Pädagogin 2)

In der Veränderung, welche die betroffenen Kinder erleben, findet eine Auseinandersetzung mit sich selbst statt. Es kann dann für sie befreiend sein, wenn sich jemand findet, dem sie die Gedanken gegenüber ganz offen äußern können.

„Ich weiß noch, dass ein Junge dann mir mal erklärt hatte/ Der war damals gerade 18 geworden auf der Freizeit, das war mehr so was Jugendheimmäßiges, wo wir die Freizeit hatten, mit einer Theke, einem Hobbykeller und so. Und dann hat der sich mit mir an die Theke gesetzt, so auf dem hohen Barhocker, war richtig cool, und dann haben wir da einen getrunken, wahrscheinlich Cola aus Schnapsgläsern oder so, und dann hat er halt angefangen zu erzählen. „Sag mal, du kennst du Pierre Brice?“ „Ja, klar.“ [...] „Ja, Indianer²⁶, genau.“ „Also ich möchte ein Jahr älter werden als Pierre Brice“, hat er mir gesagt. „Ja, der ist schon ganz schön alt, der Pierre Brice, der lebt nicht mehr lange.“ Okay, dann habe ich weiter zugehört genau. „Und was hat der eigentlich gemacht?“, habe ich dann gefragt. „Ja, der hat den Winnetou gespielt. Und du weißt“, hat er mir dann erzählt, der Junge, „die Indianer, die leben ja nicht mehr, da gibt es nur wenige.“ „Ja, genau.“ Und das war so wunderbar, wie er dann so sein Glas hielt an der Theke und wir wie halt so zwei alte Kumpels in einer Kneipe dann so sitzen, die sich irgendwie das, was einem so berührt, irgendwie so erzählen. „Na ja, also der wird ja bald sterben, und ich will ein Jahr länger leben als der.“ Das war so seine Perspektive da, was mir gezeigt hat, dass er mit seinem Lebensende auch schon spekuliert. So, und das hat ihm aber gutgetan, das mal eins-zu-eins einfach mal gesagt zu haben; wunderbar.“ (Pädagoge 1)

Für einige Kinder und Jugendliche mit NCL sowie deren Familien bieten Religion und Glaube einen wichtigen Halt. Der Trost, das Gefühl von Geborgenheit durch Gott in diesem Leben und über das irdische Leben hinaus zu erfahren, kann ermuntern und befähigt dazu, den Mut und die Freude am Leben nicht zu verlieren. Dabei sind die Kommunion, Konfirmation oder Firmung bedeutsame Ereignisse, denen eine längere Vorbereitungsphase vorausgeht. Sie sollten, wenn möglich, mit anderen in der Gemeinschaft in der Gemeinde erlebt werden können. Sie können eine seelsorgerische Komponente enthalten. Durch gemeinsames Singen, Beten und Hören gehören sie zu der konkreten Gemeinschaft dazu (Lampe, 2001, S. 200–204).

5.5 Aufklärung über die eigene Krankheit

Es ist davon auszugehen, dass Kinder mit NCL im Laufe der Zeit ein Wissen um die Bedrohlichkeit und Unheilbarkeit erwerben. Dieses Wissen erwerben sie aus ihren eigenen körperlichen Prozessen sowie den Informationen aus der Umgebung heraus. Auch wenn

²⁶ Hinweis: Die geschilderte Situation bezieht sich auf einen Zeitpunkt, zu dem der Begriff in der politischen Debatte zu Rassismus und Diskriminierung in der Gesellschaft noch nicht so stark behandelt wurde. Die Autorin distanziert sich von der Verwendung des Begriffs und ist sich der Fremdbezeichnung bewusst.

sie nicht über ihre Diagnose informiert werden, erfahren sie dies durch das Verhalten der Eltern und das des medizinischen Personals sowie aus dem Abgleich mit anderen Kindern. Die Verluste und Einschränkungen rufen starke Emotionen bei ihnen hervor (Herrmann, 2001, S. 176–178).

Ob, inwieweit und wie die Kinder über ihre Krankheit aufgeklärt werden, ist ein sehr heikles Thema und die Meinungen, die hierzu vertreten werden, sind sehr unterschiedlich. Entsprechend verschieden wird dies in den Familien gehandhabt. Ungefähr ein Drittel klärt das Kind gar nicht über die Krankheit auf, während ca. zwei Drittel teilweise mit dem Kind oder in der Familie darüber sprechen (Köninger, 2019, S. 36). Zu dem Bemühen, teilweise aufzuklären, gehört, dass versucht wird, den Ist-Zustand zu erfassen, aber nicht die Perspektive oder den weiteren Verlauf.

„Z. selbst weiß das ja auch nicht, was sie hat. Sie weiß, wie das heißt, aber sie weiß nicht, was das bedeutet. Also sie weiß nur, dass sie einen epileptischen Anfall kriegen könnte und dass ihre Augen halt schlecht sind.“ (Mutter Z.)

„Vor meinem Bruder reden wir da gar nicht über die Krankheit. Wenn wir mal über irgendwas reden, selbst wenn er krank ist oder irgendwas ist, dann reden wir da zusammen drüber und nicht wenn er dabei ist, weil wir wissen, dass er viele Sachen auch noch versteht und auch mitkriegt. Wenn wir mit ihm reden, antwortet er auf manche Sachen manchmal auch noch. Er hört ja auch Hörspiele. Also deshalb glaube ich, dass er auf jeden Fall was mitkriegt, also es wird gar nichts vor ihm thematisiert in die Richtung.“ (Schwester)

Ich habe das Ende seiner Krankheit oder dem Verlauf seiner Krankheit ihm gegenüber so nie erwähnt. Er hätte das ja auch, also als wir sie hatten, die Diagnose, auch da zu dem Zeitpunkt hätte er es auch schon nicht mehr begriffen. Und ich habe immer schon auch natürlich darüber erzählt, musste ich ja vor Ärzten und so weiter in seinem Beisein, und ich habe aber nie das ausgesprochen, was am Ende kommt. Das weiß auch sein Bruder nicht beispielsweise, weil ich auch eben finde, L. hat eben schon mal gefragt: „Ist das eine Todeskrankheit, die C. hat?“, und dann habe ich gesagt: „Also C. ist schon sehr schwer krank, aber wann er daran sterben wird, das weiß ich nicht.“ Und das stimmt. Das weiß ich nicht, ja? Und dann habe ich ihm halt auch gesagt, dass C. das Medikament bekommt. Also C. mag es nicht, wenn ich anfangs, über ihn zu reden. Das ist auch bei der Jahrestagung, wenn man dann irgendwie den Leuten erklärt so, dann fängt er sofort an rumzubrüllen und zu nerven. Ich glaube, er will das auch alles immer nicht hören. Ich glaube, so ein bisschen begreift er das schon. (Mutter C.)

Über ihre Situation äußern die betroffenen Kinder und Jugendlichen offene und verschleierte Fragen. Sie haben ein Recht auf ehrliche und ernsthafte Antworten. Das bedeutet jedoch, dass die Kinder häufig etwas anderes als Erwachsene darunter verstehen. Daher sollte zuerst ergründet werden, was genau mit der Frage gemeint ist, um einer unangemessenen Antwort vorzubeugen. Hier ist ein Verständnis der Entwicklung von

Kindern hilfreich. Eine erschöpfende umfangreiche Auskunft und Erörterung der vollständigen Wahrheit sind weniger zielführend als eine kurze befriedigende Antwort. Das Kind nicht alleine zu lassen, sondern konkrete Versuche, in kritischen Momenten zu helfen, ist bedeutsamer als nur eine verbale Begleitung (Schroijen, 2001, S. 134–135).

Wie die Aufklärung im schulischen Umfeld gehandhabt wird, bedarf einer guten Abstimmung zwischen Elternhaus und Schule, sodass es nicht zu Unstimmigkeiten kommt.

Sehr unpassend fand ich, dass man uns zwingen wollte, dem Kind die Diagnose mit allen Konsequenzen zu erklären! (Schriftliche Befragung Eltern)

Bei dieser Abstimmung sollte geklärt und erklärt werden, weshalb die Schule die Thematisierung der Krankheit manchmal nicht vollständig außen vorlassen kann und dass es für die Kinder sehr heilsam sein kann, mehr über sich und die Situation zu erfahren. Dabei geht es nicht darum, den Kindern ihre lebensverkürzende Perspektive zu verdeutlichen, sondern vielmehr darum, ihnen einen offenen Rahmen zu bieten, sie nicht zu belügen und gemeinsam Antworten auf ihre Fragen zu finden.

„Wir haben da keine Aufklärungskampagne gemacht „Wir haben NCL alle und NCL ist das und das“, sondern wir haben Themen anbieten können, die vermutlich für alle irgendwie relevant sein können. (Pädagoge 1)

„Je mehr ich selber wusste über die Krankheit und je mehr mir klar wurde, dass die Kinder bis zum Hals abgefüllt sind mit Angst, mit Sorgen um sich selbst, weil sie nicht verstehen, was mit ihnen passiert, da ist mir klar geworden, du musst dringend Erklärungsmodelle anbieten, dass sie ihre Situation einordnen können. Und das habe ich dann über viele Jahre lang eigentlich/, das war eigentlich ziemlich unkompliziert. Klingt jetzt merkwürdig, ne? Aber es gab fast immer irgendeine Situation, dass ein Kind sagte: „Warum habe ich das?“ oder „Warum kann ich nicht mehr gucken?“ oder „Warum kriege ich diese Anfälle?“, also dieses Umkippen, „warum ist das so?“ Oder ein anderes Kind hat mich gefragt, das war so ein Schlüsselerlebnis: „Die sagen, ich wäre geistig behindert. Was ist das eigentlich?“, ne? Und dann ist mir das Buch vom Seelenvogel eingefallen. Der Seelenvogel, der hat so viele Schubladen, in denen alle möglichen Gefühle sind. Und das habe ich ein bisschen transformiert und habe gesagt: „In unserem Kopf gibt es auch so was wie ganz, ganz kleine Schubladen, ganz, ganz viele. Das sind die Denkschubladen, und da ist das Gucken drin und dann ist da noch das Hören und das Schmecken und alles Mögliche. Und bei manchen Kindern sind die Schubladen leider nicht so voll, bei anderen Kindern sind die Schubladen sogar leer. Bei manchen Schubladen kann man wieder was reinton, andere sind verstopft.“ Und mit diesem Schubladenmodell, das war genial, das hat so gut funktioniert, weil ich kann den Kindern ja nichts über Zellen erzählen und über Gendefekte oder so. Aber diese Vorstellung, da ist so ein System von Schubladen/ Ich hatte dann auch wirklich so einen Kasten, so aus dem Handwerkermarkt, mit so kleinen Schublädchen, und da haben wir dann auch im Rollenspiel auch so gespielt. Ich hatte so einen großen Vogel, diese teuren Vögel, die man so in der Therapie benutzt, wo man mit der Hand so reingehen kann und dann auch den Schnabel bewegen kann. Das war mein

Seelenvogel. Und sein Gehirn habe ich dann in diesen Kasten verpackt und dann haben wir das gefüllt mit so Zettelchen, da waren dann Gefühle drin und so. Und, ja, so ich hatte das Gefühl, wenn ich den Kindern so eine einfache Erklärung anbiete/ [...] Die NAME, die hat bei NAME immer von einer Verstopfung im Kopf gesprochen, so wie bei einem Stau auf der Autobahn [...] und Verstopfung, da kann sich auch jeder was drunter vorstellen, ne? (Pädagogin 2)

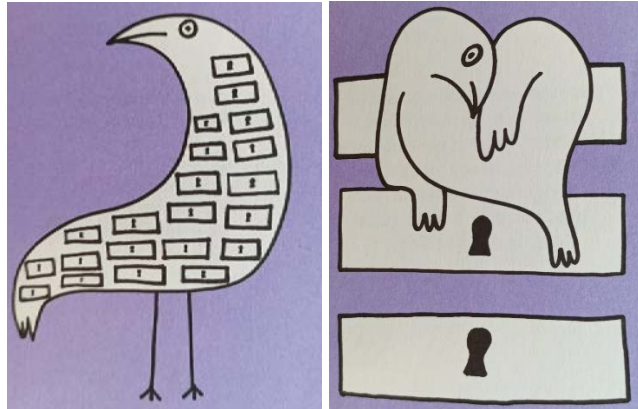


Abbildung 16: Auszug aus "Der Seelenvogel" (Snunit, 1991)

Eine Mutter hat mir gesagt, da hat der Sohn, [...] wohl richtig Angst gehabt vor dem Sterben und der hat immer wieder gefragt: „Muss ich sterben?“ Und sie hat natürlich gewusst, dass er bald stirbt, der ist auch dann bald gestorben. Und dann hat sie gesagt: „Wir sind immer bei dir.“ Und ich glaube, das ist die entscheidende Botschaft. Nicht, dass die Kinder sterben, das wissen sie eigentlich, das spüren sie, aber die Angst vor dem Alleinsein, vor dem Alleingelassenwerden, die muss man ihnen nehmen und die kann man ihnen ja auch nehmen. (Pädagogin 2)

Es gibt Einrichtungen, die haben sehr kontinuierlich Seelsorger in der Schule, die Gespräche anbieten auf eine für Kinder und Jugendliche angemessene Art und Weise oder wo der Religionsunterricht einen starken oder großen Stellenwert hat, wo also das einfach ein Thema sein kann. Und dass wir den Eltern dann anbieten, da ein bisschen Vorarbeit zu leisten, weil wir die Erfahrung haben, dass es sich damit dann leichter leben lässt [...] Und da haben wir tatsächlich erlebt, dass es den meisten Kindern eben doch hilft, wenn sie merken, dass es nicht verbotene Anteile in ihnen gibt. Das wäre nämlich das, wenn es unterdrückte Themen gibt, dann muss in mir ja irgendwas sein, was man nicht darf oder irgendwie so; und das kann Druck machen. (Pädagoge 1)

Es gibt Möglichkeiten der Gesprächsführung, die im Alltag oft weiterhelfen, wie die Methode der Rückfrage.

„Wenn die Kinder Fragen stellen, und du hast das aber mit den Eltern nicht geklärt, was du sagen darfst“, das kommt ja ganz oft vor, du könntest eine Antwort geben, aber du ahnst oder du weißt vielleicht sogar, dass die Eltern das noch nicht wollen, so, dass man dann rückfragt und sagt: „Was denkst du denn?“ Also ich hatte so ein Beispiel von den Schwimmwesten. Ich hatte also einen Jungen, [...] im Schwimmunterricht, der musste, weil er Epileptiker ist, eben – NCL, ne? – eine Schwimmweste tragen. Und er war stinksauer, natürlich. [...] diese Grundsatzfrage:

„Warum muss ich diese blöden Westen tragen?“, da habe ich gedacht: „Oh weia, jetzt wird es schwer.“ Ich wusste, dass die Mutter das nicht will. Und dann habe ich gesagt: „Was glaubst du denn, warum du die tragen sollst?“ „Na ja“, sagt er, „mir wird ja manchmal so schwarz vor Augen.“ „Ah, alles gut.“ Also er hat nicht verstanden, dass das ein epileptischer Anfall war, [...] also er hatte noch nicht das Muster so erkannt, dass er aber wusste: „Mit mir gibt es manchmal so Zustände, wo ich mich nicht mehr kontrollieren kann.“ Und damit war ich zufrieden. Ich sage: „Siehst du? Genau das ist es. Und wenn dir schwarz vor Augen wird, dann kannst du dir nicht helfen, wenn du im Wasser bist.“ (Pädagogin 2)

Es kann zu sehr problematischen Situationen kommen, wenn viele Bescheid wissen, nur die*der Betroffene selbst nicht.

Der Bruder, der ist angesprochen worden von einem Mitschüler, weil die Mutter im Fernsehen war und im Fernsehen gesagt hat, dass ihre Kinder sterben werden; und der Junge wusste von nichts. Und das war richtig furchtbar. Und dann kam der weinend zu mir, der war gar nicht mein Schüler, aber er begegnete mir, er wusste wohl irgendwie, dass ich da was mit zu tun hatte. „Die haben mir gesagt, ich muss bald sterben.“ [...] Und natürlich, dann ist das so ein Kreislauf, dann geht das in die Schule zurück. Also das war schon eine ganz heikle Situation. Und dann habe ich mit dem Jungen auch gesprochen und habe ihm auch gesagt – der wusste, dass er so eine Krankheit hat –: „Das kann schon sein, dass du früher stirbst als andere, aber wir wissen nicht wann.“ Ich habe versucht, zu retten, was zu retten war [...]. (Pädagogin 2)

Wenn die Kinder ihre Krankheit einordnen können, hilft es, diese in einen Zusammenhang zu bringen, die eigenen Bedürfnisse zu erkennen und zu verstehen sowie darüber zu kommunizieren.

Autorin: Was habt ihr denn für eine Krankheit?

Isabell: NCL. Aber NCL 3 und NCL 2 und NCL 1.

Autorin: Gibt es, ne?

Isabell: Hmhm. Und NCL 17 gibt es glaub ich auch und 10. Aber ich weiß nicht, was das macht, halt.

Autorin: Und die anderen, die hier sind, haben auch NCL?

Isabell: Ja. Aber nicht alle wie (nennt ihre Geschwister).

Autorin: Nicht alle Kinder haben NCL auf der Welt.

Isabell: Ja. Nur paar.

Autorin: Was macht das denn, das NCL?

Isabell: Anfälle, und danach auch schreien, weinen oder schlafen. Das ist sehr anstrengend für den Kopf. Und den Körper. Man muss auch Medizin nehmen. Und man muss nach Hamburg fahren und in die Röhre gehen. Mag ich nicht, in die Röhre. Die ist ziemlich laut, die Röhre. [...]

Autorin: Gibt es sonst noch etwas, was die Krankheit macht?

Isabell: Eigentlich nichts. Manchmal macht sie auch, dass man so lacht. Lachanfall. Die Beine werden dann unten schlapp. Aber nicht alle haben das. Nur paar, nur Jule. Die hat den Lachanfall²⁷.

²⁷ Einordnung: Isabells Schwester, die ebenfalls NCL hat, hat eine Kataplexie (zusammenhängend mit Narkolepsie) entwickelt, welche nicht unbedingt als typisches NCL-Symptom bekannt ist.

Autorin: Wer hat dir denn erklärt, was die Krankheit so macht?

Isabell: Papa und Mama. Und auch anderen haben sie es gesagt, damit die wissen, was sie tun müssen. Zum Beispiel hinlegen und Notfallmedikament in der Nähe haben. Und auf die Uhr gucken.

Autorin: Was ist denn wichtig, was andere Menschen wissen müssen, in deiner Nähe über NCL?

Isabell: Dass wir einen Anfall haben. Dass, wenn der Anfall anfängt, dass sie uns hinlegen und auf den Kopf aufpassen und dass ich nicht runterfalle vom Stuhl. Und mir da zum Beispiel was breche. Und dass der Anfall vorbeigeht, sonst muss das Notfallmedikament in die Backe kommen.

Autorin: Gibt es sonst noch etwas, das die Leute wissen sollten außer der Epilepsie und Anfälle?

Isabell: Dass wir oft ne Pause machen müssen und dass, wenn wir laufen, auch einschlafen. Dass wir nicht den großen Ausflug machen können. (Kind Isabell)

5.6 Wünsche und Zukunftsvorstellungen

Wenn man die Kinder nach ihren Wünschen fragt, fallen die Antworten unterschiedlich aus. Wünsche können materialistisch sein, sich auf große Erlebnisse beziehen, transzendent sein, aber auch konkret die Krankheit angehen.

Autorin: Hast du irgendwelche Wünsche?

Lilly: Welche Wünsche?

Autorin: Irgendetwas, was du mal haben möchtest, oder was dir wichtig ist? Was ist dir denn wichtig?

Lilly: Ketten zu haben, und Armbänder und so eins. (Kind Lilly)

Autorin: Gibt es einen Wunsch, den du hast? Was wünschst du dir?

Isabell: Mit den Delfinen mal schwimmen.

Autorin: Sonst noch was?

Isabell: Eigentlich möchte ich mal Jesus mal sehen, also treffen. Sehen nicht, hören halt. Also ganz sehen von Kopf bis Fuß. Und an der Hand haben. (Kind Isabell)

Autorin: Gibt es etwas, das du dir wünschst?

Christin: Ja also, eigentlich einmal, dass ich eine richtig gute Ballerina werde und noch eine Sache, nämlich, dass ich mit Lilly bessere und gute Augen kriege. (Kind Christin)

Autorin: Was wünschst du dir?

Jule: Dass ich wieder sehen kann und dass die Gesichter²⁸ weggehen.

Autorin: Gibt es sonst noch was, was du dir wünschst?

Jule: Dass die ganzen NCL-Kinder wieder gesund werden und sehen können. Dass die NCL-Kinder sprechen können, sehen und laufen können.

Autorin: Gibt es sonst noch was außerhalb von NCL, das du dir wünschst?

Jule: (...) hm, dass (...) ich gut laufen kann, bevor ich geboren bin, gut sprechen kann und nicht ausgelacht werde. (Kind Jule)

²⁸ So werden die Halluzinationen von ihr benannt.

Zukunftspläne können alle, ohne zu zögern, benennen. Bei den jüngeren Kindern (Lilly, Christin) sind diese, unabhängig von der bereits eingetretenen Erblindung, recht vergleichbar mit denen der Gleichaltrigen. Bei den Jugendlichen (Isabell, Jule) ist eine Auseinandersetzung mit dem Einfluss der Krankheit zu erkennen.

Autorin: Was möchtest du denn mal werden, wenn du groß bist?

Lilly: Theaterin und Topmodel und noch Reiterin vielleicht oder Schullehrerin oder Ärztin, Tierärztin. (Kind Lilly)

Autorin: Wenn du mal überlegst, was du später mal machen möchtest, weißt du das schon?

Christin: Ja! Also eine Sache weiß ich schon oder zwei. Nämlich einmal Friseurin und einmal Malerin.

Autorin: Aha, weil du Kunst so gerne magst?

Christin: Ja. (Kind Christin)

Autorin: Was möchtest du denn später mal werden?

Isabell: Masseurin, aber angestellt.

Autorin: Angestellt?

Isabell: Ja. Das find ich besser, als wenn ich allein bin in einer Praxis.

Autorin: Achso. Was gäbe es denn noch als Alternative?

Isabell: Chefin sein.

Autorin: Ach, Chefin sein.

Isabell: Ja, passiert, dass ich mit NCL massiere, umfalle und dann "huch, warum fällt die um, die Frau, warum fällt die um denn."²⁹ (Kind Isabell)

Zukunftspläne zu machen, ist wichtig und steht Kindern mit NCL genauso zu wie allen anderen auch.

Wir haben das im Kunstunterricht dann auch gemacht, wir haben Landschaften hergestellt, „Wie würdest du denn gerne leben?“ und „Was wäre schön für dich?“. „Großes Haus für große Familie.“ Ja, klar, auch die an NCL erkrankten Kinder dürfen planen, dass sie 27 Kinder kriegen, und was weiß ich. Das kann alles geschaffen werden. Es ist ein Raum für persönliche Entwicklung da und es gibt Hoffnung und gibt die Möglichkeit. Das Leben hat eine Perspektive und endet nicht nur in der traurigen Perspektivlosigkeit, dass man sich bitteschön gar keine Pläne machen muss. Wenn man solche Räume anbietet, kann das schon eine große Hilfe sein für die Betroffenen, dass es Sinn macht, jeden Tag wieder aufzustehen und weiter teilzunehmen am Leben. Wer es nicht braucht, der lernt einfach weiter Hauptstädte und englische Vokabeln und so weiter, bleibt auf der pragmatischen Ebene. (Pädagoge 1)

²⁹ Bezieht sich darauf, dass sie mit epileptischen Anfällen im Berufsleben angestellt und nicht in der Selbstständigkeit sein möchte.

6 Zusammenfassung

„Was können Pädagog*innen von Expert*innen, Eltern und Betroffenen lernen, um in der Praxis mit Kindern und Jugendlichen mit NCL handlungsfähig zu sein?“ lauteten der Ausgangspunkt und die Frage, die sich durch die Erarbeitung des Leitfadens zog. Im Folgenden sollen diese Erkenntnisse themenübergreifend zusammengefasst werden.

6.1 Von Pädagog*innen lernen

*Pädagog*innen können von Expert*innen mit langjähriger schulischer Erfahrung lernen...*

Man kann nicht von *einer* NCL-Pädagogik oder von *den* NCL-Kindern sprechen, da innerhalb der Krankheitsgruppe eine große Varianz auftritt und man jedes Kind daher individuell in den Blick nehmen muss. An Kinder mit NCL kann aber nicht der gleiche Bewertungsmaßstab angelegt werden, was nicht bedeutet, dass sie von jeglichen Regeln befreit sind. Es muss ein geeignetes Gleichgewicht gefunden werden zwischen ausreichend fordern aber nicht überfordern. Dabei ist das Verständnis von Entwicklung zu überdenken und in den Kontext der Lebenswelt der Kinder einzuordnen. Die Beschäftigung mit der Begrenztheit des Lebens, den Trauerkonzepten, der Trauerbegleitung und den Sterbeprozessen ist wichtig. Man sollte diese nicht nur als Theorien auffassen, sondern sich selbst damit in Beziehung setzen, um authentisch mit der Thematik umgehen zu können. Gleichzeitig gibt es Grenzen aus den unterschiedlichsten persönlichen Gründen. Wenn man dies nicht leisten kann, sollte das klar kommuniziert werden. Wichtig ist es, die eigenen Bedürfnisse zu beachten, über Belastungen zu sprechen und sich mit anderen auszutauschen. Netzwerkarbeit ist zwingend notwendig (Mediziner*innen, Therapeut*innen, Frühförderung etc.). Dazu sollte Beratung in Anspruch genommen werden (in Baden-Württemberg z.B.: Sonderpädagogischer Dienst) sowie, wenn möglich, speziell zu NCL. Eine gute Anlaufstelle ist hierfür die Selbsthilfeorganisation (NCL-Gruppe Deutschland e.V.). Pädagog*innen leisten auch Vermittlungsarbeit (z.B. zu außer- oder nachschulischen Institutionen), da wenige Menschen NCL kennen oder nur geringe Erfahrung mit lebensverkürzenden Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen haben. Die Übergänge sind herausfordernd und müssen frühzeitig geplant werden. Innerhalb einer Schule mit verschiedenen Bildungsgängen kann ein Besuchssystem etabliert werden (Gaul, 2001, S. 123). In der Schule muss auf kreative Weise vorgesorgt werden, dass die Kinder und Jugendlichen mit NCL an sozialen Situationen teilhaben können, wobei auch gleichzeitig niemand aus dem Umfeld zum Kontakt gezwungen werden kann. Je mehr man über das Kind weiß, umso besser kann man die entsprechenden Situationen deuten. Die Inhalte sollten bedürfnisorientiert und interessenorientiert ausgewählt werden. Musik ist ein wichtiges Angebot, das allen zugänglich sein sollte. Musik regt zu Sprache, Motorik und

Ausdruck an (Lippe Holstein, 2019, S. 371). Mithilfe von Biografiearbeit haben Menschen mit NCL die Chance, ihre Identität zu wahren und diese noch über Jahre zugänglich zu machen. In der UK haben sich Bezugsobjekte und Angebote, wie basale Stimulation oder BAG, bewährt. Es ist zu beachten, dass die Kinder visuelle Vorerfahrungen gemacht haben und daher nach wie vor ein großes Interesse an visuellen Eindrücken haben, auch wenn kein funktionales Sehen mehr möglich ist. Low Vision und blindenpädagogische Prinzipien sollten in der Phase des Übergangs von der Sehbehinderung zur Blindheit kombiniert werden. Solange noch ein Sehrest vorhanden ist, sollte dieser bestmöglich genutzt werden. Um sicherzustellen, dass alle Bezugspersonen Geschriebenes erkennen und lesen können, ist es sinnvoll, dieses dual auszugeben (Braille und Schwarzschrift). Das Punktschriftschreiben kann länger aufrechterhalten werden als das Lesen. Dabei kommt es nicht auf fehlerfreie Ergebnisse an. Stattdessen kann die Aktivität „Schreiben“ wichtig sein und auch mit einzelnen Buchstaben anerkannt werden. Blindenpädagogische Konzepte sind oft auch eine Frage der sozialen Anpassung. Wenn ein Kind auffällt, weil es andere anrempelt oder sich vollkleckert, braucht es Hilfen – einerseits in Form von emotionaler Unterstützung und andererseits im Aufzeigen von Handlungsmöglichkeiten.

Die Elternarbeit sollte so ausgerichtet sein, dass man sich offen zeigt für die Ansichten der Eltern. Eltern sind gleichwertige Partner. Die große Belastung und die Erfahrung, sich jede Unterstützung erkämpfen zu müssen, können zu einer Gegnerschaft führen und Kooperation erschweren. Eltern sollten dahin gehend ermutigt werden, sich Hilfe von außen zu holen. Bei der Vermittlung sollte unterstützt werden und mögliche Kontakte und Therapien können empfohlen werden (Physiotherapie, Logopädie, Kunst- und/oder Musiktherapie, spezifische Beratung zu NCL/Sehbeeinträchtigung etc., Hilfestellung bei rechtlichen Fragen etc.).

Um NCL (auch den Mitschüler*innen) gegenüber zu thematisieren, können Assoziationen hilfreich sein oder anhand von literarischen Figuren Identifikations- und Verstehensmöglichkeiten bieten. Die Arbeit mit Kindern und Jugendlichen mit lebensverkürzenden Krankheiten ist insofern wertvoll, dass sie die eigene Ausrichtung und Wertesysteme überdenken lässt. Vermehrt wird der Fokus daraufgelegt, jeden Tag als wertvoll und fruchtbar anzuerkennen und zu gestalten. Das bedeutet aber wiederum nicht, dass man alles schneller sowie in besonderer und in größerer Intensität erleben muss, wie dies oftmals fälschlicherweise verstanden wird. Die Lebenszufriedenheit hängt beispielsweise nicht von möglichst vielen und besonderen Reisen ab (Sarola et al., 2019, S. 494).

6.2 Von Eltern lernen

*Pädagog*innen können von Eltern lernen...*

Eltern befinden sich in einer schwierigen Situation, in einem langen Trauerprozess. Einerseits trauern sie über die schon eingetretenen Verluste und andererseits verspüren sie Zukunftsängste, wie alles kommen wird, wenn weitere Funktionsverluste eintreten. Beispielsweise lässt der Visusverlust im juvenilen Verlauf Lebensträume (z.B. von der zukünftigen Profiturnerin) zerplatzen. Austausch mit gleichermaßen betroffenen Familien kann zu der Erkenntnis führen, dass sie vor einer bewältigbaren Aufgabe stehen, Anregungen bekommen und sich ein gutes Unterstützer*innennetzwerk aufbauen können. Gerade in der Phase der Konfrontation mit der Diagnose ist es unterstützend, wenn nicht noch mehr Unsicherheiten auf die Eltern hereinprasseln. Wenn die Schule der Krankheit mit Stabilität und Souveränität begegnen kann, hilft das weiter. Eltern wünschen sich eine gute Kommunikation und regen Austausch mit der Schule. Dies ist wichtig, um nachvollziehen zu können, weshalb und wie Entscheidungen getroffen werden und was als Nächstes ansteht z.B. in Bezug auf Übergänge. Als zuverlässiges Kommunikationssystem hat sich bewährt, wenn dies regelmäßig, nachhaltig, ökonomisch und möglichst digital ist. Außerdem sollten Informationen so getrennt werden können, dass sie die Kinder im Sinne der Transparenz auch selbst abrufen können oder nur für Eltern bestimmt sind. Nicht zuletzt gilt es, Auffälligkeiten zu schildern, um eine gute medizinische Versorgung sicherzustellen. Schulen mit guter Ausstattung (wie Entspannungsräumen, eigenem Schwimmbad) oder ausreichend Barrierefreiheit bieten sich an, da sie durch diese Möglichkeiten besser auf die (aufkommenden) Bedürfnisse der Kinder und Jugendlichen mit NCL eingehen können. Schulbegleitungen können wichtige Vertrauenspersonen sein, über die eine zuverlässige Kommunikation hergestellt werden kann und ohne die ein Besuch der Einrichtung oftmals durch die gegebenen Strukturen nicht möglich wäre. Am meisten hilft den Eltern Entlastung, sodass sie die Versorgung nicht ohne Unterbrechung sicherstellen müssen. Für Eltern mit Kindern mit Behinderung bedeuten z.B. Situationen, wie die Coronapandemie dann eine noch deutlich höhere Belastung, wenn jegliche Betreuung wegfällt. Im Umgang mit dem Kind entwickeln sie ein eigenes Kommunikationssystem, z.B. über Entscheidungsfragen. Die Umstellung von einem visuellen auf das haptische Wahrnehmungssystem ist nicht unproblematisch. Hier wird Förderung seitens der Schule erwartet.

6.3 Von Geschwistern lernen

*Pädagog*innen können von Geschwistern lernen...*

Geschwisterkinder sind vielseitig betroffen. Wenn sich ein Geschwisterkind eines Kindes mit NCL in der Klasse befindet, muss beachtet werden, wie dessen Lebenswelt aussieht. Auch hier ist es wichtig, den Kontakt zur Familie zu pflegen. Wenn aktuelle Vorkommnisse

aufkommen, wenn beispielsweise die Nacht kurz war, weil sich das Geschwisterkind mit gekümmert hat, ist es hilfreich, das zu wissen und zu verstehen. Die familiäre Beratung sollte Geschwisterkinder einschließen.

Geschwisterkinder sollten nicht belogen werden. Sie haben ebenso ein Anrecht auf die Wahrheit. Dies hilft dabei, zu verstehen, weshalb ein so hoher Zeitaufwand für die erkrankten Geschwisterkinder notwendig ist.

Sie erleben die Situation, und zwar vor allem dann, wenn sie in die Familie hineingeboren werden, wenn die Diagnose schon besteht, als ihre Normalität.

Geschwisterkinder wünschen sich geeignete Gesprächspartner, die ihre Situation umfassend nachvollziehen können. Dies können neben den eigenen (gesunden) Geschwistern auch andere Geschwister sein, die sie beispielsweise über die Selbsthilfeorganisation kennenlernen.

Geschwister sind wichtige Bezugspersonen für das Kind mit NCL – einerseits im sozialen Sinne, andererseits übernehmen sie häufig auch Betreuungsaufgaben und pflegerische Tätigkeiten. Die Pubertät kann für beide Seiten schwierig sein.

6.4 Von Kindern und Jugendlichen mit NCL lernen

*Pädagog*innen können von Betroffenen lernen...*

Kinder und Jugendliche mit NCL wünschen sich Pädagog*innen, die sich umfassend mit der Krankheit und der Bedeutung für die Lebenswelt der Kinder auseinandergesetzt haben. Sie wünschen sich, dass die Krankheit anerkannt wird, aber nicht, dass dies zu viel Ängstlichkeit, z.B. vor epileptischen Anfällen, auslöst. Diese sollen als normal anerkannt werden, bei denen man die üblichen Dinge beachtet (Kopfschutz, auf die Uhr schauen zur möglichen Verabreichung des Notfallmedikaments etc.). Es können kreative Vereinbarungen getroffen werden, um die Versorgung sicherzustellen, aber gleichzeitig auch Autonomie zuzustehen. Sie wünschen sich Verständnis, z.B. dahin gehend, dass sie beim Sprechen Schwierigkeiten haben. Einerseits hilft es ihnen, hier Unterstützung zu bekommen (z.B. durch Beruhigen) und andererseits stört sie die ständige Erinnerung an die Dinge, die ihnen schwerfallen. Erzählen und Austausch mit anderen sind ihnen wichtig. Wenn die Gruppe z.B. dahin gehend homogen ist, dass bis auf das Kind mit NCL sich niemand primär lautsprachlich ausdrückt, kann das für Unzufriedenheit sorgen. Sie zeichnen sich meist durch einen starken Willen aus und vertreten genaue Vorstellungen davon, wie sie etwas haben möchten. Beliebt sind Geschichten, Hörbücher, Helden- und Fantasiefiguren.

Kinder und Jugendliche mit NCL empfinden die Anwendung blindenpädagogischer Konzepte, wie O&M/LPF, als hilfreich und nicht stigmatisierend. Der große Vorteil wird im Schutz vor Verletzungen gesehen. Sie haben Interesse an der Punktschrift und würden sich wünschen, dass alle mit ihr vertraut sind.

Es besteht bei ihnen die große Gefahr, zu vereinsamen, obwohl der Wunsch nach sozialen Kontakten besteht. Freundschaften können nicht erzwungen werden. Andere Betroffene oder jüngere Kinder, die dem Entwicklungsalter ähnlicher sind, können als Freund*innen und Spielpartner*innen fungieren. Auch Ältere, welche die bewusste Entscheidung zum Kontakt treffen, können wichtige langfristige Bezugspersonen sein.

Kinder spüren durchaus, dass mit ihnen etwas geschieht, und reagieren darauf mit den verschiedensten Emotionen und Verhaltensweisen. Es besteht der Wunsch danach, gesund zu sein oder wieder sehen zu können. Sie brauchen Bewältigungshilfen. Wichtig ist vor allem, dass sie nicht das Gefühl verspüren, allein gelassen zu werden, und dass der Blick in die Zukunft nicht durch Pessimismus geprägt ist, sondern die Hoffnung überwiegt. Geeignete Gesprächspartner*innen sind nicht immer unbedingt die Eltern, sondern oft auch Personen außerhalb der Familie, die nicht so stark belastet sind, aber gleichzeitig mit der Situation vertraut sind. In den seltensten Fällen wird die Krankheit beim Namen genannt oder direkt angesprochen. Stattdessen werden meist verschleierte Kommunikationsangebote gemacht. Es kann aber sein, dass sie sich mit der Endlichkeit des Lebens auseinandersetzen und beispielsweise sich über den Tod der Eltern Gedanken machen.

7 Fazit und Danksagung

*Wenn man nicht mehr danach sucht,
kommt so vieles von allein.
Hinter jeder neuen Tür
kann die Sonne wieder schein'n.
Du stehst auf mit jedem neuen Tag,
weil du weißt, dass die Stimme-
die Stimme in dir sagt:
Da ist jemand, der dein Herz versteht
und der mit dir bis ans Ende geht,
wenn du selber nicht mehr an dich glaubst.
Dann ist da jemand, ist da jemand (Ist da jemand),
der dir den Schatten von der Seele nimmt
und dich sicher nach Hause bringt (Oh-oh).
Immer wenn du es am meisten brauchst,
dann ist da jemand, ist da jemand.*

Ziel der Erarbeitung war es, von Expert*innen lernen zu können, was es braucht, um im Kontakt mit der lebensverkürzenden Erkrankung NCL handlungsfähig zu sein. In der Arbeit mit Menschen mit Behinderung braucht es Haltung und den Mut, diese nach außen zu tragen und dafür einzustehen. Die erworbene Haltung bestimmt die gesamte Arbeit und das Menschenbild, das man vertreten möchte. Das gilt allgemein und ganz besonders auch für das Zusammensein mit Kindern und Jugendlichen mit NCL. Menschen mit Behinderung haben (immer noch) einen schweren Stand in der Gesellschaft und Kinder und Jugendliche, die dem Tod ganz offensichtlich ein Stück näher und von stetigen Verlusten geprägt sind, umso mehr. Das Schicksal, das für die Betroffenen und ihre Familien damit einhergeht, ist nicht einfach. Unsere Aufgabe als pädagogische und berufliche Helfer*innen ist es, die Herausforderungen zu sehen, sich selbst damit ehrlich und ernsthaft auseinanderzusetzen, die Situation anzuerkennen, aber auch die vielen Chancen zu sehen und sich nicht den rein belastenden Anteilen hinzugeben. Man ist schnell geneigt, sich von den emotionalen und bedrückenden Elementen einnehmen zu lassen. Dies ist sicherlich Teil eines Auseinandersetzungsprozesses. Durch die Besuche eines „Letzte Hilfe-Kurses“ oder Informationsveranstaltungen der „Koordinierungsstelle für Hospiz- und Palliativversorgung in Deutschland“ lässt sich der belastende Anteil besser einordnen und erkennen, dass es notwendig ist, über Tod und Sterben zu kommunizieren und dass dies viel selbstverständlicher und weniger tabuisiert sein sollte. Ein erfolgreicher Auseinandersetzungsprozess sollte sich dahin gehend entwickeln, dass man sich zutraut,

eine der Personen zu sein, die „den Schatten von der Seele nimmt“ (oder zumindest etwas lichtet), so wie es in der Fortsetzung des Liedtextes von Adel Tawil lautet. Es sollte der Anspruch sein, Kindern und Jugendlichen mit NCL dieses Gefühl vermitteln zu können.

*An dieser Stelle möchte ich mich bei allen bedanken, die diesen Leitfaden ermöglicht haben. Dazu gehören die Techniker Krankenkasse, die NCL-Gruppe Deutschland e.V., alle Eltern und Interviewpartner*innen mit ihrer Offenheit und dem persönlichen Wissensschatz, meine Familie und meine Freunde mit ihrer Geduld und dem guten Zuspruch in den schwierigeren Schreib-Phasen, Sina Schledt mit ihrer Unterstützung bei der Gestaltung des Deckblatts sowie meine Korrekturleser*innen mit ihrer wertschätzenden Rückmeldung.*

8 Literaturverzeichnis

- Affolter, Félicie. (2007). *Wahrnehmung, Wirklichkeit und Sprache* (10. Aufl.). *Wissenschaftliche Beiträge aus Forschung, Lehre und Praxis zur Rehabilitation behinderter Kinder und Jugendlicher: Bd. 4*. Neckar-Verl.
- Baakman, Bernard, Niezen, Riet & van Wageningen, Janneke. (2008). *Im Spiel bleiben: Kinder und Jugendliche mit juveniler NCL* (1. Aufl.). *Bartiméus reeks*. Bartiméus.
- BAG WfbM. (2013). *Was sind Werkstätten?* https://www.bagwfbm.de/page/41*, zuletzt geprüft am 08.07.2021.
- Bausewein, Claudia & Simader, Rainer. (2020). *99 Fragen an den Tod: Leitfaden für ein gutes Lebensende* (Originalausgabe). Droemer.
- Beermann, Fredo & Lippe, Jochen. (2001). Über meine Zeit mit Cris: Ein Vater und ein Betreuer blicken zurück. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 49–56). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Beghdadi, Mohammed. (2019). Technology in Education. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 373–398). Snøfugl.
- Beghdadi, Mohammed & Elmerskog, Bengt. (2019). Quiz Games for Building and Maintaining Knowledge. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 399–412). Snøfugl.
- Bender-Wolanski, Helga. (2001). Felix. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 19–28). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Berliner Kurier (Hrsg.). (2021). *Seltene Krankheit: So lebt Vanessa mit Kinderdemenz*. <https://www.berliner-kurier.de/panorama/seltene-erkrankung-so-lebt-vanessa-mit-kinderdemenz-li.143598>
- Bills, Wendy, Johnston, Lance W., Wilhelm, Robert & Graham, Leslie. (1998). *Teach and Be Taught: A Guide to Teaching Students with Batten Disease*. Batten Disease Support and Research Association, Columbus. https://eric.ed.gov/?id=ED450495*, zuletzt geprüft am 05.08.2021.
- Brambring, Michael. (2002). *Fachgutachten zum Unterrichtsbedarf für eine Schulung in Orientierung und Mobilität mit dem Langstock für sehgeschädigte Personen*. https://www.rehalehrer.de/public/doc/Orientierung_und_Mobilitaet/gutachten_dr_michael_brambring_2002.pdf*, zuletzt geprüft am 11.05.2021.
- Buchka, Maximilian. (2020). Grundlegendes zur Biografiearbeit. In H. Greving & S. Schäper (Hrsg.), *Praxis Heilpädagogik - Konzepte und Methoden. Heilpädagogische Konzepte und Methoden: Orientierungswissen für die Praxis* (2. Aufl., S. 267–285). Verlag W.Kohlhammer.
- Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte. (2021, 6. Juli). *ICF*. https://www.dimdi.de/dynamic/de/klassifikationen/icf/*, zuletzt geprüft am 06.07.2021.
- Bundesministerium für Gesundheit (Hrsg.). (2009). *Maßnahmen zur Verbesserung der gesundheitlichen Situation von Menschen mit Seltene Erkrankungen in Deutschland*.

- https://www.bundesgesundheitsministerium.de/fileadmin/Dateien/5_Publikationen/Praevention/Berichte/110516_Forschungsbericht_Seltene_Krankheiten.pdf
- DBSV. (2021). *LPF - Ungebliebtes Kind der Kostenträger*. <https://www.dbsv.org/lpf-ungebliebtes-kind-der-kostentraeger.html>*, zuletzt geprüft am 01.09.2021.
- Deutscher Verein für öffentliche und private Fürsorge e.V. (2016). *Empfehlungen des Deutschen Vereins: Von der Schulbegleitung zur Schulassistenz in einem inklusiven Schulsystem*. <https://www.deutscher-verein.de/de/empfehlungenstellungnahmen-2016-empfehlungen-des-deutschen-vereins-von-der-schulbegleitung-zur-schulassistenz-in-einem-inkluisiven-schulsystem-2285,1043,1000.html>*, zuletzt geprüft am 10.08.2021.
- Elmerskog, Bengt, Beghdadi, Mohammed, Rokne, Svein, Christal, Anna, McElrone, Deirdre, Oxley, Judith D. & Cameron, June. (2019). Games. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 413–430). Snøfugl.
- Elmerskog, Bengt & Hokkanen, Riika. (2019). Motor Development an Loss in Individuals with Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 109–123). Snøfugl.
- Elmerskog, Bengt, Rokne, Svein, Stenersen, Bjørg, Jeremiassen, Rita & Hokkanen, Riika. (2019). Physical Education and Activity for Individuals with Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 289–310). Snøfugl.
- Elmerskog, Bengt & Tetzchner, Stephen von. (2019). Development and Loss of Vision. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 63–73). Snøfugl.
- Elmerskog, Bengt, Tetzchner, Stephen von, Forssas, Marja Leena & Eskonen, Tarja. (2019). Coping with Everyday Life. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 311–342). Snøfugl.
- European Hospitals. (2018). *Weltweit erste Therapiemöglichkeit für Kinderdemenz CLN2*. European Hospital Verlags GmbH. <https://healthcare-in-europe.com/de/news/weltweit-erste-therapiemoeglichkeit-fuer-kinderdemenz-cln2.html>*, zuletzt geprüft am 29.06.2021.
- Fornefeld, Barbara. (2006). Schwerstbehinderung, Mehrfachbehinderung, Schwerstbehinderte, Schwerstbehindertenpädagogik. In G. Antor & U. Bleidick (Hrsg.), *Heil- und Sonderpädagogik. Handlexikon der Behindertenpädagogik: Schlüsselbegriffe aus Theorie und Praxis* (2. Aufl., S. 156–159). Kohlhammer.
- Fornefeld, Barbara. (2016). *Mehr-Sinn® Geschichten: Erzählen, erleben, verstehen* (2. überarbeitete Auflage). verlag selbstbestimmtes leben.
- Fröhlich, A., Mohr, L. & Zündel, M. (Hrsg.). (2019). *Basale Stimulation®: Das Handbuch* (1. Auflage). Hogrefe Verlag.
- Gaul, Heidemarie. (2001). Wege ebnen - Übergänge erleichtern. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 122–127). Verein zur Förderung der Blindenbildung.

- Gombault, Editha. (1985). Sehgeschädigte mit Vogt-Spielmeyer-Stock-Syndrom. In W. Rath & D. Hudelmayer (Hrsg.), *Handbuch der Sonderpädagogik: Bd. 2. Pädagogik der Blinden und Sehbehinderten* (S. 444–453). Ed. Marhold im Wiss.-Verl. Spiess.
- Gombault, Editha. (2001a). Juvenile neuronale Ceroidlipofuszinose - Eine pädagogische Herausforderung: Pädagogische Förderung und Unterstützung an juveniler NCL erkrankter Kinder und Jugendlicher. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 69–92). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Gombault, Editha. (2001b). Leben mit juveniler Ceroidlipofuszinose: Ein Netzwerk zur Förderung und Unterstützung an juveniler NCL erkrankter Kinder und Jugendlicher entsteht. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 57–68). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Goudarzi, Nicol. (2017). *Basale Aktionsgeschichten – Eine Reise um die Welt: Neue Erlebnisgeschichten für Menschen mit schwerer Behinderung* (1. Aufl.). Ja. von Loeper Fachbuch.
- Goudarzi, Nicol. (2018). *Basale Aktionsgeschichten: Erlebnisgeschichten für Menschen mit schwerer Behinderung* (4. Aufl.). Ja. von Loeper Fachbuch.
- Griebel, Wilfried & Niesel, Renate. (2020). *Übergänge verstehen und begleiten: Transitionen in der Bildungslaufbahn von Kindern* (6. Aufl.). Frühe Kindheit Ausbildung & Studium. Cornelsen.
- Gudjons, Herbert, Wagener-Gudjons, Birgit & Pieper, Marianne. (2020). *Auf meinen Spuren. Übungen zur Biografiearbeit* (8. Aufl.). Julius Klinkhardt.
- Gutermuth, Silke. (2020). *Leichte Sprache für alle? Eine zielgruppenorientierte Rezeptionsstudie zu Leichter und Einfacher Sprache. Easy - plain - accessible*. Frank & Timme Verlag für wissenschaftliche Literatur; ProQuest Ebook Central.
- Hagberg, Bengt & Witt-Engerström, Ingegerd (1990). Early stages of the Rett syndrome and infantile neuronal ceroid lipofuscinosis — A difficult differential diagnosis. *Brain and Development*, 12(1), 20–22. [https://doi.org/10.1016/S0387-7604\(12\)80168-9](https://doi.org/10.1016/S0387-7604(12)80168-9)
- Haugen, Per Kristian, Tetzchner, Stephen von, Oxley, Judith D. & Elmerskog, Bengt. (2019). Dementia in Adulthood and Childhood. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 75–92). Snøfugl.
- Heim, Peter. (2001). Die Eröffnung der Diagnose "Neuronale Ceroidlipofuszinose" (NCL). In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 43–48). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Hennig, Birgit. (2014). Interaktion und Kommunikation zwischen Menschen mit schwerster Behinderung und ihren Bezugspersonen: Aspekte des Gelingens. In A. Fröhlich, N. Heinen, T. Klauß & W. Lamers (Hrsg.), *Impulse: Bd. 1. Schwere und mehrfache Behinderung - interdisziplinär* (1. Aufl., S. 273–297). Athena-Verl.
- Henriksen, Anne & Laemers, Frank. (2016). *Funktionales Sehen: Diagnostik und Interventionen bei Beeinträchtigungen des Sehens*. Edition Bentheim.
- Hergert, Alex & Hofer, Ursula. (2011a). Förderung Lebenspraktischer Fähigkeiten (LPF). In M. Lang, U. Hofer & F. Beyer (Hrsg.), *Didaktik des Unterrichts mit blinden und*

- hochgradig sehbehinderten Schülerinnen und Schülern: Band 2: Fachdidaktiken* (S. 253–259). Kohlhammer.
- Hergert, Alex & Hofer, Ursula. (2011b). Inhalte und didaktische Ausgestaltung von LPF. In M. Lang, U. Hofer & F. Beyer (Hrsg.), *Didaktik des Unterrichts mit blinden und hochgradig sehbehinderten Schülerinnen und Schülern: Band 2: Fachdidaktiken* (S. 260–273). Kohlhammer.
- Herrmann, Uwe. (2001). "Mein eigenes Haus": Kunstpsychotherapie für Kinder und Jugendliche. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 174–199). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Hohn, Kirsten. (2013). Inklusionsstandards für Schulen für den Bereich Übergang Schule - Beruf. In V. Moser & H. Deppe-Wolfinger (Hrsg.), *Die inklusive Schule: Standards für die Umsetzung* (2. Aufl., S. 137–154). Kohlhammer.
- Hückstädt, Hauke, Walser, Alissa, Kim, Anna, Geiger, Arno, Ahrens, Henning & Mühling, Jens. (2020). *LiES: Literatur in Einfacher Sprache : Geschichten von Alissa Walser, Anna Kim, Arno Geiger, Henning Ahrens, Jens Mühling, Judith Hermann, Julia Schoch, Kristof Magnusson, Maruan Paschen, Mirko Bonné, Nora Bossong, Olga Grjasnowa und Ulrike Almut Sandig*. Piper.
- Hudelmayer, Dieter. (1975). Die Erziehung Blinder. In J. Muth (Hrsg.), *Gutachten und Studien der Bildungskommission / Deutscher Bildungsrat: Bd. 5. Sonderpädagogik* (1. Aufl., S. 17–137). Klett-Verlag.
- Janßen, Gisela & Kuhlen, Michaela. (2014). Kinder und Jugendliche mit lebensverkürzenden Erkrankungen in der palliativen Versorgung. In M. W. Schnell & C. Schulz (Hrsg.), *Springer-Lehrbuch. Basiswissen Palliativmedizin: Mit 74 Tabellen ; [relevant für QB13* (2. Aufl., S. 353–364). Springer Medizin.
- Jennessen, Sven. (2013). Junge Menschen in dauerhaft fragilen Gesundheitssituationen und mit lebensverkürzenden Erkrankungen - mitten im Leben?! In N. J. Maier-Michalitsch (Hrsg.), *Sterben, Tod und Trauer bei Menschen mit Komplexen Behinderungen* (1. Aufl., S. 21–33). Bundesverband f. körper- u. mehrfachbehinderte Menschen.
- Jordan, S. & Braun, U. (Hrsg.). (2014). *Handbuch der Unterstützten Kommunikation* (Orig.-Ausg., 6. Aufl. des Grundwerks (enth. die 1.-11. Nachlfg 2004-2014), Stand: 2015). von Loeper Literaturverl.; Ariadne Buchdienst Vertrieb.
- Josephy, H. (1936). Familiäre amaurotische Idiotie. In H. Curschmann, O. Gagel, E. Gamper, M. Goerke, J. Hallervorden, H. Josephy, L. Kalinowsky, F. Kehrer, G. Kreyenberg, O. Marburg, K. Mendel, L. Minor, A. Passow, H. Pette, K. Schaffer, A. Slauck, G. Stertz, G. Stiefler, E. Straus, . . . F. Wohlwill (Hrsg.), *Handbuch der Neurologie, Spezielle Neurologie VIII Erkrankungen des Rückenmarks und Gehirns VI Angeborene · früh Erworbene · Heredo-Familiäre Erkrankungen: Bd. 16. Angeborene früh Erworbene Heredo-Familiäre Erkrankungen* (S. 394–412). Springer.
https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-642-90738-8_10
- Kistner, Hein. (2013). Das eigene Leben studieren - vom Leben lernen. Biografiearbeit mit Menschen mit schwerer Behinderung im Umfeld von Sterben, Tod und Trauer. In N. J. Maier-Michalitsch (Hrsg.), *Sterben, Tod und Trauer bei Menschen mit Komplexen Behinderungen* (1. Aufl., S. 155–177). Bundesverband f. körper- u. mehrfachbehinderte Menschen.

- Klauß, Theo. (2014). Schwere und mehrfache Behinderung - interdisziplinär. In A. Fröhlich, N. Heinen, T. Klauß & W. Lamers (Hrsg.), *Impulse: Bd. 1. Schwere und mehrfache Behinderung - interdisziplinär* (1. Aufl., S. 11–39). Athena-Verl.
- Kohlschütter, Alfried. (2001). Juvenile neuronale Ceroidlipofuszinose (juvenile NCL): medizinische Gesichtspunkte. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 29–42). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Kohlschütter, Alfried, Cooper, Jonathan D., Mole, Sara E., Østergard, John R. & Schulz, Angela. (2019). Medical Aspects of Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 45–62). Snøfugl.
- Kohlschütter, Alfried, Goebel, Hans Hilmar, Schulz, Angela & Zoltan, Lukas (2005). Die neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen: Demenzerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen. *Deutsches Ärzteblatt*, 102, 284–289.
- Kohlschütter, Alfried & Schulz, Angela (2016). Ethische Aspekte der Ernährungstherapie bei Kindern mit Demenzerkrankungen. *Monatsschrift Kinderheilkunde*, 164(1), 37–42. <https://doi.org/10.1007/s00112-015-3432-6>
- Köninger, Jessica. (2019). *NCL (Neuronale Ceroid-Lipofuszinose) als Herausforderung in der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik*. Pädagogische Hochschule Heidelberg, University of Education.
- Krohne, T. U., Herrmann, P., Kopitz, J., Rütger, K. & Holz, F. G. (2010). Juvenile neuronale Ceroidlipofuszinose. Ophthalmologische Diagnostik und Differenzialdiagnose [Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis. Ophthalmologic findings and differential diagnosis]. *Der Ophthalmologe : Zeitschrift der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft*, 107(7), 606–611. <https://doi.org/10.1007/s00347-009-2106-y>
- Lampe, Alfred. (2001). Selig sind, die nicht sehen und doch glauben: Konfirmandenunterricht als Seelsorge an NCL-Erkrankten. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 200–206). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Lang, Markus & Heyl, Vera. (2021). *Pädagogik bei Blindheit und Sehbehinderung* (1. Aufl.). *Kompendium Behindertenpädagogik*. Verlag W. Kohlhammer.
- Lang, Markus & Thiele, Michael. (2020). *Schüler mit Sehbehinderung und Blindheit im inklusiven Unterricht: Praxistipps für Lehrkräfte* (2. Aufl.). *Inklusiver Unterricht kompakt*. Ernst Reinhardt Verlag; Ciando.
- Lattschar, Birgit & Wiemann, Irmela. (2011). *Mädchen und Jungen entdecken ihre Geschichte: Grundlagen und Praxis der Biografiearbeit* (3. Aufl.). *Basistexte Erziehungshilfen*. Juventa-Verl.
- Lindmeier, Christian & Gruber, Daniel. (2013). *Biografiearbeit mit geistig behinderten Menschen: Ein Praxisbuch für Einzel- und Gruppenarbeit* (4. Aufl.). *Edition sozial*. Juventa.
- Lippe, Jochen. (2001). Förderung NCL-Erkrankter durch "musikalisches Handeln". In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und*

- Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 108–121). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Lippe, Jochen & Sauer, Bertram. (2001). Erlebnispädagogik im Angesicht des Todes? In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 93–107). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Lippe Holstein, Jochen. (2019). Musical Action to Support Children and Young People with Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 359–372). Snøfugl.
- Lorent, Evelyn de, Mannion, Cari, Forssas, Marja Leena, Eskonen, Tarja, Hagedorn Hamann, Anne, Fugger, Susan, Staureby, Merete, Elmerskog, Bengt & Hesselberg, Finn. (2019). Organization of Education and Counseling. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective*. Snøfugl.
- Lühmann, Lisa (1972). Die spezielle Problematik der Kinder mit Vogt-Spielmeyer-Stock-Krankheit. *Zeitschrift für das Blinden- und Sehbehindertenwesen - Der Blindenfreund*, 92(3/4), 88–97.
- Miethe, Ingrid. (2011). *Biografiearbeit: Lehr- und Handbuch für Studium und Praxis*. Juventa.
- Morgenstern, Isabel. (2011). *Projekt Lebensbuch: Biografiearbeit mit Jugendlichen*. Verlag an der Ruhr.
- Münkel, Rahel. (2017). *Spiele für blinde Kinder und Jugendliche*. Pädagogische Hochschule Heidelberg, University of Education, Heidelberg.
- NCL-Gruppe Deutschland e.V. (2021a). *NCL - Neuronale Ceroid Lipofuszinosen*. <https://www.ncl-deutschland.de/nclwas.html>*, zuletzt geprüft am 23.06.2021.
- NCL-Gruppe Deutschland e.V. (2021b). Verschiedene Wohnformen für NCL-Kinder. *Mitgliederinformation*(2), 18–21.
- NCL-Stiftung. (2020). *Ratgeber für Eltern: Nach der Diagnose jNCL*. <https://www.ncl-stiftung.de/app/download/14069140527/2020-12-10+Ratgeber+fu%CC%88r+Eltern+nach+der+Diagnose+jNCL.pdf?t=1616171652>*, zuletzt geprüft am 24.08.2021.
- NCL-Stiftung (Hrsg.). (2021a). *Kinder und Jugendliche mit progressiver Retinopathie können NCL haben! Merkblatt für Augenärzte und Orthoptisten*. https://www.ncl-stiftung.de/app/download/13444401527/2021+Merkblatt+NCL+%28Augena%CC%88rzte%29_DE_Web.pdf?t=1621257083
- NCL-Stiftung. (2021b). *Die Krankheit*. <https://www.ncl-stiftung.de/kinderdemenz-ncl/krankheit/>*, zuletzt geprüft am 23.06.2021.
- Nedwed, Bernadette. (2008). *Kinder mit Sehschädigungen: Ein Ratgeber für Eltern und pädagogische Berufe. Ratgeber für Angehörige, Betroffene und Fachleute*. Schulz-Kirchner-Verlag.
- Netzwerk Leichte Sprache. (2017). *Die Regeln für Leichte Sprache*. <https://www.leichte-sprache.org/die-regeln/>*, zuletzt geprüft am 18.08.2021.
- Nickel, Miriam, Simonati, Alessandro, Jacoby, David, Lezius, Susanne, Kilian, Dirk, van de Graaf, Benjamin, Pagovich, Odelya E., Kosofsky, Barry, Yohay, Kaleb, Downs, Matthew, Slasor, Peter, Ajayi, Temitayo, Crystal, Ronald G.,

- Kohlschütter, Alfried, Sondhi, Dolan & Schulz, Angela (2018). Disease characteristics and progression in patients with late-infantile neuronal ceroid lipofuscinosis type 2 (CLN2) disease: an observational cohort study. *The Lancet Child & Adolescent Health*, 2(8), 582–590. [https://doi.org/10.1016/S2352-4642\(18\)30179-2](https://doi.org/10.1016/S2352-4642(18)30179-2)
- Novartis. (2021). *Erbliche Netzhauterkrankungen: Die Ursache liegt in den Genen*. https://www.erbliche-netzhauterkrankungen.de/arten-und-symptome/genmutationen*, zuletzt geprüft am 23.06.2021.
- Ockelford, Adam & Atkinson, Rebecca. (2019). Music Education and Music in Education. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 343–358). Snøfugl.
- orphanet. (2010). *Ceroid-Lipofuszinose, neuronale, adulte*. https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=DE&Expert=79262*, zuletzt geprüft am 23.06.2021.
- Pitsch, Hans-Jürgen & Thümmel, Ingeborg. (2020). *Gestern konnte ich's noch! Menschen mit geistiger Behinderung und Demenz professionell begleiten*. ATHENA, wbv.
- Preising, M. N. & Lorenz, B. (2010). Genetik der neuronalen Ceroidlipofuszinosen. Aspekte der humangenetischen Beratung [Genetics of neuronal ceroidlipofuscinoses. Aspects of genetic counseling]. *Der Ophthalmologe : Zeitschrift der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft*, 107(7), 612–615. <https://doi.org/10.1007/s00347-009-2107-x>
- Rath, Waltraud (1986). Der neue Terminus: Low Vision. *Sonderpädagogik : SP ; Vierteljahreszeitschrift über aktuelle Probleme der Behinderten in Schule und Gesellschaft*(16), 189–190.
- Rheinländer, Maria. (2001). Ein Stück Weg gemeinsam gehen: Erfahrungen aus der Arbeit mit Familien NCL-Erkrankter. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 138–166). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Rokne, Svein & Elmerskog, Bengt. (2019). Transition to Adult Living. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 451–474). Snøfugl.
- Rosenlöcher, Sabine & Kurbatsch, Jens. (2019). *An einem Strang ziehen*. https://gemeinsam-gegen-kinderdemenz.de/an-einem-strang-ziehen/*, zuletzt geprüft am 18.08.2021.
- Rosenlöcher, Sabine & Kurbatsch, Jens. (2020a). *Steter Tropfen...* https://gemeinsam-gegen-kinderdemenz.de/steter-tropfen/*, zuletzt geprüft am 18.08.2021.
- Rosenlöcher, Sabine & Kurbatsch, Jens. (2020b). *Wenn Rückmeldungen fehlen...* https://gemeinsam-gegen-kinderdemenz.de/die-woche-ist-geschafft/*, zuletzt geprüft am 18.08.2021.
- Rosenlöcher, Sabine & Kurbatsch, Jens. (2021). *Gedächtnistraining*. https://gemeinsam-gegen-kinderdemenz.de/gedaechtnistraining/*, zuletzt geprüft am 18.08.2021.
- Rowland, Joanna. (2020). *Ich werde immer bei dir sein: Ein Buch über Trauer* (1. deutschsprachige Ausgabe, 1. Auflage). Mentor Verlag.
- Ruhe, Hans Georg. (2009). *Methoden der Biografiearbeit: Lebensspuren entdecken und verstehen* (4. Aufl.). Edition sozial. Juventa-Verl.

- Sarola, Minna, Rian, Egil, Rian, Linn Sophie, Holmen, Christian & Holmen, Ida. (2019). Being the Brother or Sister of a Child with Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 485–504). Snøfugl.
- Schäper, Sabine. (2020). Heilpädagogische Ethik unter dem Primat der Praxis. In H. Greving & S. Schäper (Hrsg.), *Praxis Heilpädagogik - Konzepte und Methoden. Heilpädagogische Konzepte und Methoden: Orientierungswissen für die Praxis* (2. Aufl., S. 31–52). Verlag W.Kohlhammer.
- Schlegel, Hartmut. (2001). Ein pädagogisches Buch über NCL: einleitende Gedanken. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 7–16). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Schmidt-Hieber, Sophia. (2012). *Analyse des Einsatzes einer Lern- und Kommunikationssoftware im Unterricht bei einem Kind mit Juveniler Neuronaler Ceroid Lipofuszinose (JNCL)*. Pädagogische Hochschule Heidelberg, University of Education, Heidelberg.
- Schor, Bruno & Bosch, Wolfgang. (2001). *Mobilität und lebenspraktische Fertigkeiten im Unterricht mit sehgeschädigten Kindern und Jugendlichen* (R. Maria Weiß-Gschwendtner, Hg.) (2. Aufl.). Ed. Bentheim.
- Schroijen, Harry. (2001). Die Betreuung der von der NCL-(Batten-Spielmeyer-Vogt)-Krankheit betroffenen Kinder und Jugendlichen im Verband der Stiftung "Bartiméus" in den Niederlanden. In H. Schlegel (Hrsg.), *Schriftenreihe Theorie und Praxis der Blinden- und Sehbehindertenpädagogik: Bd. 3. NCL: Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung; Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin* (S. 128–137). Verein zur Förderung der Blindenbildung.
- Schulz, Angela & Kohlschütter, Alfried (2012). Neuronale Ceroidlipofuszinosen (NCL): Metabolische Demenzkrankheiten im Kindesalter. *Monatsschrift Kinderheilkunde*(160), 734–741.
- Schulz, Angela & Nickel, Miriam (2018). Neurodegenerative Erkrankungen des Kindesalters. *medizinische genetik*, 30(2), 231–237. <https://doi.org/10.1007/s11825-018-0194-2>
- Schulz, A. & Wibbeler, E. (2021). *Epilepsie, Entwicklungsrückschritt, Sehverlust - Verdacht auf NCL!* https://www.ncl-stiftung.de/app/download/13444400727/2021+Merkblatt+NCL+%28Kinder%C3%A4rzte%29_DE.pdf?t=1621257083
- Snunit, Michal. (1991). *Der Seelenvogel* (M. Pressler, Übers.). Carlsen.
- Statistisches Bundesamt. (2020). *Lebendgeborene, Gestorbene, Geburten-/Sterbeüberschuss (ab 1951)*. <https://www.destatis.de/DE/Themen/Gesellschaft-Umwelt/Bevoelkerung/Sterbefaelle-Lebenserwartung/Tabellen/Irbev04.html>*, zuletzt geprüft am.
- Stehr, Frank & Faßbender, Birgit (2020). Neuronale Ceroid-Lipofuszinosen: Wie die Erforschung einer seltenen Kinderdemenz auch Alzheimer-Patienten helfen könnte. *pädiatrische praxis*(94/1), 1–9.
- Stuhlmann, Wilhelm. (2018). *Demenz braucht Bindung: Wie man Biographiearbeit in der Altenpflege einsetzt*. Ernst Reinhardt Verlag. http://www.content-select.com/index.php?id=bib_view&ean=9783497610105

- Tetzchner, Stephen von. (2019). A Developmental Perspective on Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 35–44). Snøfugl.
- Tetzchner, Stephen von, Andersen, Anne Margrethe, Hagedorn Hamann, Anne & Fugger, Susan. (2019). The Social Life of Children and Adolescents with Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis: School and Participation. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 431–449). Snøfugl.
- Tetzchner, Stephen von, Lippe Holstein, Jochen & Haugen, Per Kristian. (2019). Behavioral and Emotional Reactions to a Difficult Life Situation. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 519–534). Snøfugl.
- Tøssebro, Anne-Grethe, Christal, Anna, McElrone, Deirdre, Cameron, June, Forssas, Marja Leena & Eskonen, Tarja. (2019). Teaching Reading and Writing to Students with Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 257–288). Snøfugl.
- Tøssebro, Anne-Grethe & Tetzchner, Stephen von. (2019). Language Development and Attrition in Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. In S. v. Tetzchner (Hrsg.), *Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education: Intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective* (S. 93–108). Snøfugl.
- Walthes, Renate. (2014). *Einführung in die Pädagogik bei Blindheit und Sehbeeinträchtigung: Mit 11 Tabellen und 22 Übungsaufgaben* (3. Aufl.). UTB *Sonderpädagogik: Bd. 2399*. Ernst Reinhardt Verlag.
<http://www.vlb.de/GetBlob.aspx?strDisposition=a&strIsbn=9783825239299>
- Weber, Kornelia & Wirtz, Peter. (2019). *Krankheit, Tod und Trauer in der Schule: Eine Praxishilfe zum achtsamen Umgang* (1. Auflage). Beltz.
<http://www.beltz.de/de/nc/verlagsgruppe-beltz/gesamtprogramm.html?isbn=978-3-407-63071-1>
- Wickel, Hans Hermann. (2011). Biografiearbeit mit dementiell erkrankten Menschen. In C. Hölzle & I. Jansen (Hrsg.), *Lehrbuch. Ressourcenorientierte Biografiearbeit: Grundlagen - Zielgruppen - kreative Methoden* (2. Aufl., S. 254–269). VS-Verl.
- Wilken, Etta. (2018). Kommunikation und Teilhabe. In E. Wilken (Hrsg.), *Unterstützte Kommunikation: Eine Einführung in Theorie und Praxis* (5. Aufl., S. 7–17). Verlag W. Kohlhammer.
- Zernikow, Boris, Michel, Erik & Garske, Dörte. (2013). Grundlagen der Palliativversorgung. In B. Zernikow (Hrsg.), *Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen* (S. 3–84). Springer Berlin Heidelberg.

Glossar

Begriff	Definition/Erklärung
Big Data	Sammelbegriff für die moderne digitale Technologie, der für eine neue Ära digitaler Kommunikation und entsprechender Verarbeitungspraktiken steht. ³⁰
Chromosom	Chromosomen tragen die Erbinformation im Zellkern. Der Mensch hat üblicherweise 46 Chromosomen. In einem Chromosom sind mehrere Gene. ³¹
Eponym	In der medizinischen Sprache für eine Krankheit verbreiteter Begriff, der auf den/die Entdecker*innen zurückgeht. ³²
Gastroösophagealer Reflux	Rückfluss von Mageninhalt in die Speiseröhre. Leitsymptom ist Sodbrennen. ³³
Gen	Ein Gen ist ein Teil eines Bauplans eines Lebewesens. Diese Baupläne gibt es immer doppelt, sodass es von jedem Gen zwei Versionen (Allele) gibt.
Grand Mal	Epileptischer Anfall mit Bewusstseinsverlust und mit tonischer (Versteifung der Muskulatur) und klonischer (rhythmische Muskelzuckungen) Komponente ³⁴
Intrauterin	Innerhalb der Gebärmutter
Kausal/kurativ/palliativ	Unterschiedliche Zielsetzungen in der Therapie: kurativ: Heilung palliativ: Verbesserung von Lebensqualität kausal: auf die Krankheitsursache ausgerichtet ³⁵
Mikrozephalie	Schädelfehlbildung, bei der der Schädel im Vergleich zur Norm deutlich kleiner ist ³⁶
Myoklonie	Blitzartige Anspannung eines Muskels oder einer Muskelgruppe, der zu einem Zucken führt ³⁷

³⁰ <https://www.bigdata-insider.de/was-ist-big-data-a-562440/>, zuletzt geprüft am 02.09.2021

³¹ <https://www.msmanuals.com/de-de/heim/grundlagen/genetik/gene-und-chromosomen>, zuletzt geprüft am 27.09.2021

³² <https://flexikon.doccheck.com/de/Eponym>, zuletzt geprüft am 27.09.2021

³³ <https://www.msmanuals.com/de-de/heim/verdauungst%C3%B6rungen/speiser%C3%B6hrenerkrankungen-und-schluckst%C3%B6rungen/gastro%C3%B6sophageale-refluxkrankheit-gerd>, zuletzt geprüft am 13.08.2021

³⁴ https://flexikon.doccheck.com/de/Grand_mal, zuletzt geprüft am 08.06.2021

³⁵ <https://flexikon.doccheck.com/de/Therapie>, zuletzt geprüft am 27.09.2021

³⁶ <https://www.msmanuals.com/de-de/heim/gesundheitsprobleme-von-kindern/geburtsfehler-des-gehirns-und-der-wirbels%C3%A4ule/mikrozephalie>, zuletzt geprüft am 13.07.2021

³⁷ <https://www.msmanuals.com/de-de/heim/st%C3%B6rungen-der-hirn-,-r%C3%BCckenmarks-und-nervenfunktion/bewegungst%C3%B6rungen/myoklonie>, zuletzt geprüft am 24.09.2021

Palliative Care	Die Weltgesundheitsorganisation definiert Palliative Care als den Ansatz zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten (Erwachsene und Kinder) und ihren Familien, die mit Problemen konfrontiert sind, die mit einer lebensbedrohlichen Erkrankung einhergehen, und zwar durch Vorbeugen und Lindern von Leiden, durch frühzeitiges Erkennen, Einschätzen und Behandeln von Schmerzen sowie anderer belastender Beschwerden körperlicher, psychosozialer und spiritueller Art. ³⁸
Pathomechanismus	Der naturwissenschaftliche erklärbare Ablauf eines krankhaften Prozesses. ³⁹
Postnatal	Nach der Geburt
Psychomotorik	Durch psychische Vorgänge beeinflussbare Gesamtheit eines Bewegungsablaufes, Verbindung von Bewegungen mit dem Seelenleben, ganzheitlicher Ansatz ⁴⁰
Screening	Systematisches Testverfahren/Untersuchung
Stereotype Bewegungen	Unter einer stereotypen Bewegung versteht man immer gleiche Bewegungen, die über einen längeren Zeitraum anhalten. Das können Finger-, Hand und Kopfbewegungen sein, ein ständiges Hin- und Herschaukeln, Hüpfen, im Kreis drehen und ähnliches. Stereotypische Bewegungen können insbesondere bei Unruhe oder Erregung auftreten. ⁴¹
Thanatologie / thanatal	Wissenschaft vom Tod, Sterben und der Bestattung ⁴²

³⁸ https://www.dhpv.de/themen_palliativecare.html, zuletzt geprüft am 04.09.2021

³⁹ <https://www.gesundheit.de/lexika/medizin-lexikon/pathomechanismus>, zuletzt geprüft am 27.09.2021

⁴⁰ <https://www.psychomotorik-schweiz.ch/psychomotorik>, https://flexikon.doccheck.com/de/Psychomotorik?utm_source=www.doccheck.flexikon&utm_medium=web&utm_campaign=DC%2BSearch, zuletzt geprüft am 20.09.2021

⁴¹ <https://www.autismus-wemi.de/erkennungszeichen/articles/bewegung.html>, zuletzt geprüft am 14.08.2021

⁴² <https://november.de/ratgeber/beerdigung/thanatologie/>, zuletzt geprüft am 26.08.2021

Impressum

Herausgeber

Dieser Leitfaden wird herausgegeben von der NCL-Gruppe Deutschland e.V. Er dient der Aufklärung und Information über die Entwicklung von Kindern und Jugendlichen mit einer NCL-Erkrankung. Des Weiteren soll er Anregungen zur möglichen Unterstützung in Schule, professionellen Einrichtungen sowie im Alltag bieten. Er ist für Eltern, Angehörige, pädagogisches, therapeutisches und pflegerisches Personal und alle Interessierte kostenlos in digitaler (als PDF-Datei) oder analoger (gebundene Papierfassung) Form erhältlich. Bitte wenden Sie sich hierfür an die NCL-Gruppe Deutschland e.V. unter info@ncl-info.de.

1. Auflage, Berlin 2022

Eine kommerzielle Verwendung – auch teilweise – ist nicht gestattet.

Verfasserin:

Jessica Köninger, Heidelberg, 2021

Titelbild:

Sina Schledt, Heidelberg 2021

NCL-Gruppe Deutschland e.V.

Die NCL-Gruppe Deutschland e.V. ist ein gemeinnütziger Verein. Der Vereinszweck ist die Selbsthilfe und Unterstützung von Familien mit an NCL-erkrankten Kindern.

Eingetragen im Amtsgericht Hamburg unter VR 12492; Gerichtsstand ist Hamburg

Kontakt:

Website: www.ncl-Deutschland.de

Für allgemeine Anfragen: info@ncl-info.de,

Für Angelegenheiten des Vereins: vorstand@ncl-info.de

Spendenkonto:

Postbank Hamburg

IBAN: DE27200100200001950208

BIC: PBNKDEFF