

Näönkuntoutus osana JNCL-lasten toimintakyvyn tukemista Suomessa

Jani Touronen

Opinnäytetyö
Helmikuu 2020
Sosiaali- ja terveysala
Kuntoutuksen ohjaaja (AMK)

Tekijä(t) Tourenen, Jani	Julkaisun laji Opinnäytetyö, AMK	Päivämäärä Helmikuu 2020
	Sivumäärä 45	Julkaisun kieli Suomi
		Verkojulkaisulupa myönnetty: x
Työn nimi Näönkuntoutus osana JNCL-lasten toimintakyvyn tukemista Suomessa		
Tutkinto-ohjelma Kuntoutuksen ohjaaja (AMK)		
Työn ohjaaja(t) Teppo Karapalo, Kaisa Lällä		
Toimeksiantaja(t)		
<p>JNCL eli Juveniili neuronaalinen lipoidifuskiinosis on perinnöllinen etenevä keskushermoston sairaus. Sairauden eteneminen alkaa tavallisesti 4-6 vuoden iässä, jolloin lapsen näkökyky alkaa äkillisesti heikentyä johtaen lopulta sokeutumiseen. Sairauden edetessä lapsella ilmenee myös muita keskushermoston rappeutumisesta johtuvia oireita kuten epilepsia, ekstrapyramidaalioireita, psyykkisiä ongelmia, älyllisen tason lasku. JNCL:iin ei ole parannuskeinoja ja se johtaa lopulta ennenaikaiseen menehtymiseen 15-30 vuoden iässä.</p> <p>Opinnäytetyön tarkoituksena oli kuvata JNCL lasten kuntoutuskeinoja näönkuntoutuksen näkökulmasta, lisätä eri toimijoiden tietoisuutta JNCL lasten alkuvaiheen kuntoutuksen haasteista sekä tarkastella näönkuntoutuksen keinoja toimintakyvyn ylläpitämiseen. Tavoitteena oli kuvailevan kirjallisuuskatsauksen avulla kartoittaa eri näönkuntoutuksen keinoja.</p> <p>Aineistoa haettiin suomen ja englannin kielisillä hakusanoilla käyttäen PubMed, Cinahl, Medline, Eric, Medic, Arto ja Academic search elite tietokantoja. Aineiston sisäänottokriteereitä olivat: julkaisu on vuodelta 2009-2019, tutkimus on julkaistu suomen tai englannin kielellä, tutkimus on vertaisarvioitu ja käsittelee näkövammaisten lasten kuntoutusta. Tutkimukseen valikoitui kuusi vertaisarvioitua tutkimusartikkelia. Aineisto analysoitiin käyttäen aineistolähtöistä sisällönanalyysia.</p> <p>Tutkimuksen tuloksena nousivat osallisuuden haasteet, apuvälineiden tarve sekä kuntoutusmenetelmät näkövammaisten lasten kuntoutuksen osa-alueina. Tutkimuksessa nousi esille varhain aloitetun kuntoutuksen tärkeys, ympäristön muokkaamisen keinot arjessa sekä suurentavien apuvälineiden tärkeys jäljellä olevan näkökyvyn vahvistamiseksi. Johtopäätöksenä voidaan todeta, että tarkoituksenmukaiset näönkuntoutuksen menetelmät ja apuvälineet ovat tärkeitä erityisesti JNCL-sairauden alkuvaiheessa.</p>		
Avainsanat (asiasanat) JNCL, Näkövammaisuus, NCL, näönkäytön apuvälineet, näönkuntoutus		
Muut tiedot (Salassa pidettävät liitteet)		

Author(s) Touronen, Jani	Type of publication Bachelor's thesis	Date February 2020 Language of publication: Finnish
	Number of pages 45	Permission for web publication: x
Title of publication Vision rehabilitation as a part of supporting JNCL-children's function in Finland		
Degree programme Degree Programme in Rehabilitation Counselling		
Supervisor(s) Teppo Karapalo, Kaisa Lällä		
Assigned by		
<p>JNCL or Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis is a hereditary progressive disease affecting the central nervous system. Progression usually starts at the age of 4-6 when the child's vision starts to rapidly decline leading eventually to blindness. As the disease progresses because of the decline of the central nervous system, the child starts to have other symptoms, such as epilepsy, extrapyramidal symptoms, mental problems and decline in the intellectual level. There is no cure for JNCL, and eventually it leads to premature passing away at the age of 15-30.</p> <p>The purpose of the thesis was to describe the rehabilitation methods of JNCL children from the vision rehabilitation perspective and increase the knowledge of different operators of the early stages of JNCL rehabilitation challenges and inspect methods for maintaining the function of JNCL children. The aim was to conduct a descriptive literature review on different visual rehabilitation methods.</p> <p>Literature was searched by using the PubMed, Cinahl, Medline, Eric, Medic, Arto and Academic search elite databases. The inclusion criteria for the materials were that they were published between 2009 and 2019 in Finnish or English as well as that they were peer reviewed and dealt with children's vision rehabilitation. Six peer reviewed research articles were selected for the review. The data was analysed by using data-based content analysis.</p> <p>Participation challenges, the need for assistive technology and rehabilitation methods were highlighted in the results as parts of visually impaired children's rehabilitation. The results also emphasized the importance of early rehabilitation, environmental modification methods for coping with everyday life and the importance of magnifying devices for enhancing the residual vision. In conclusion, it can be stated that appropriate vision rehabilitation methods and assistive technology are important especially at the early stages of JNCL.</p>		
Keywords/tags (subjects) JNCL, vision impairment, assistive technology, vision impairment rehabilitation		
Miscellaneous (Confidential information)		

Sisältö

1	Johdanto	3
2	Näkövammaisuus	4
2.1	Lasten näkövammat Suomessa	5
2.2	Näkövammaisten lasten kasvun tukeminen	6
2.3	Näkövammaisen lapsen tukeminen kouluympäristössä.....	7
2.4	Näkövammaisten lasten kuntoutus	8
2.5	Liikkumistaidon ohjaus	10
2.6	Näönkäytön ohjaus sekä apuvälineet	11
2.6.1	Liikkumisen apuvälineet	11
2.6.2	Näönkäyttöä avustavat ja tehostavat apuvälineet	12
3	NCL-taudit	13
3.1	JNCL	13
3.2	JNCL-taudin vaiheet.....	14
3.3	JNCL lasten kuntoutusohjaus	17
3.4	Harvinaiskeskus Norio	17
4	Tarkoitus ja tavoite.....	18
4.1	Aineiston keruu	18
4.2	Aineiston analyysi.....	21
5	Tulokset	22
5.1	Osallisuuden haasteet näkövammaisilla lapsilla	22
5.2	Kuntoutuksen menetelmiä.....	23
5.3	Apuvälineet.....	25
6	Pohdinta.....	26
6.1	Tulosten tarkastelu.....	26
6.2	Tutkimuksen luotettavuus ja eettisyys.....	30
6.3	Johtopäätökset sekä jatkotutkimusehdotukset.....	31

	2
Lähteet	32
Liitteet	37
Liite 1. Tietokannat, hakulausekkeet ja tulokset	37
Liite 2. Tutkimusaineisto	38
Liite 3. Esimerkki pelkistämisestä	41
Liite 4. Pääluokkien muodostaminen.....	42

Taulukot

Taulukko 1 Sisäänotto- ja poissulkukriteerit	21
--	----

Kuviot

Kuvio 1 Tiedonhaun ja valinnan prosessikaavio	20
---	----

1 Johdanto

Harvinaiset sairaudet ovat monisyisiä, vakavia sekä ilmenemisen muodoiltaan moninaisia. Ne voivat olla perinnöllisiä, eteneviä, pysyvästi vammauttavia tai hengenvaarallisia. Suomessa arvioidaan olevan noin 6 000 – 8 000 harvinaista sairautta tai vammaa. Suomessa sairauden tekee harvinaiseksi, jossa sitä sairastaa enintään 2 700 henkilöä. (Harvinaissairaudet 2018.) Suurin osa harvinaisista sairauksista on perinnöllisiä. Monet harvinaiset sairaudet, jotka vaikuttavat oppimiskykyyn tai ulkonäköön havaitaan lapsuusiässä, mutta kaikkia harvinaisia sairauksia ei havaita lapsuusiällä. Tähän ryhmään kuuluvat esimerkiksi tietyt dementiaoireyhtymät. (Monimuotoisuus 2018.)

JNCL eli Juveniili neuronaalinen seroidi-lipofuskiinosis kuuluu vaikeisiin, eteneviin keskushermoston sairauksiin. Suomessa syntyy arviolta vuosittain kaksi lasta, jotka sairastuvat JNCL-tautiin. Tällä hetkellä Suomessa on noin 50 tautia sairastavaa lasta/aikuista. Tautiin ei ole parannuskeinoa ja lopulta se johtaa kuolemaan 15-30 vuoden iässä. (Punkari 2019.) Tautia sairastavat lapset kehittyvät ensimmäiset ikävuodet normaalisti. Taudinkulkuun kuuluu näön heikkeneminen 4-8 vuoden iässä, sokeutuminen voi tapahtua nopeastikin, mutta tavallisesti vasta toisella vuosikymmenellä. Muita eteneviä oireita ovat älyllinen tason lasku, epilepsian puhkeaminen, parkinsonismi oireet sekä psyykkiset ongelmat myöhemmin. (Sillanpää 2004, 344.)

JNCL-asiakkaan kuntoutus on haastavaa, koska sairaus etenee välillä nopeallakin tahdilla heikentäen toimintakykyä. Kuitenkin sairauteen liittyviä haasteita ja toimintakyvyn heikkenemisen vaiheita tunnetaan jo melko hyvin. Kuntoutuksen oikea-aikaisuus ja kuntoutuspolun asiakaslähtöisyys tulee tällöin erityisen tärkeäksi asiakkaan kuntoutumisessa. Sairauden alkuvaiheessa ovat JNCL:n sairastuneet lapset joko aloittamassa koulupolkuaan tai ovat jo aloittaneet sen. Näkövamma on ensimmäinen JNCL:n sairastuneiden lasten toimintakykyyn vaikuttava vamma. Tämä opinnäytetyö keskittyy taudin alkuvaiheen näönkuntoutuksen menetelmiin, jolloin lapsen näönkuntoutus on isossa osassa toimintakyvyn ylläpitämistä.

2 Näkövammaisuus

Näkövammaisen on henkilö, jonka paremman silmän näöntarkkuus silmälasien kanssa mitattuna on alle 0.3. Näkövammaisen henkilö voi olla heikkonäköinen tai sokea. Näkövammaisilla henkilöillä näkövamma aiheuttaa huomattavaa haittaa arjessa selviytymisessä. Silmälääkäri tekee aina näkövammaisuuden virallisen määrittelyn. (Jantunen, Mäntyjärvi, Rättäri & Björkberg 2019, 3.) WHO:n määritelmässä heikkonäköiset jaetaan kahteen luokkaan, heikkonäköisiin sekä vaikeasti heikkonäköisiin. Henkilö on sokea, jos silmälaseilla korjattuna näöntarkkuus on alle 0.05 tai näkökentän halkaisija jää alle 20 asteen. WHO:n (2018) luokituksessa on kolme luokkaa sokeille: syvästi heikkonäköinen, lähes sokea sekä täysin sokea. (Näkövammaisuuden määrittely ja luokittelu n.d)

WHO arvioi, että maailmanlaajuisesti ainakin 2,2 miljardilla ihmisellä on jonkinasteinen näkövamma. Näkövammoista toteamatta tai ehkäistävissä olevia on noin 1 miljardilla ihmisellä. (World report on vision 2019, 23.) Suurimmat näkövammaisuuden aiheuttajat maailmanlaajuisesti ovat korjaamattomat taittovirheet, kaihi, makuladegeneraatio eli silmänpohjanrappeuma, glaukooma, diabeettinen retinopatia, sarveiskalvon sameus sekä trakooma eli bakteerin aiheuttama pitkäaikainen side-, ja sarveiskalvon tulehdus. Eri maiden välillä on hyvinkin paljon vaihtelua eri näönsairauksien esiintyvyydessä. (World report on vision 2019, 26.)

Kaihi on tila, jossa silmän linssi läpäisee heikosti valoa ja on samentunut. Kaihia esiintyy erityisesti matalan, -ja keskitulotason maissa enemmän, kuin korkean tulotason maissa. Korkean tulotason maissa taas diabeteksen aiheuttama retinopatia eli silmän verkkokalvosairaus, silmänpohjan ikärappeuma sekä silmänpainetauti eli glaukooma ovat yleisempiä näkövammaisuuden aiheuttajia. Lasten kohdalla näkövammaisuuden aiheuttajat vaihtelevat myös suuresti eri maiden välillä. Matalan, -ja keskitulotason maiden kohdalla kaihi on suurin näkövammaisuuden aiheuttaja, kun taas korkean tulotason maiden kohdalla ennenaikainen retinopatia. (Blindness and vision impairment 2018.)

Näkövamma vaikuttaa kokonaisvaltaisesti yksilön elämään. Varhain näkövamma saaneilla lapsilla ilmenee usein motoristen taitojen viivästymistä, kielellisiä sekä tunne ja sosiaalisen elämän sekä kognitiivisen kehityksen ongelmia. Kouluikäisillä lapsilla ilmenee haasteita akateemisissa taidoissa sekä itsetunto-ongelmia verrattain normaalin näkökyvyn omaaviin lapsiin. Näkövammaisilla aikuisilla taas ilmenee muuta väestöä enemmän ahdistuneisuutta sekä masennusta. (World report on vision 2019, 14-15.)

Suomessa yleisin näkövammaisuuden aiheuttaja aikuisilla on makuladegeneraatio. Muita näkövammaisuuden aiheuttajia aikuisilla ovat erilaiset silmänpohjan perinnölliset rappeumat, Glaukooma eli silmänpainetauti sekä diabeteksestä johtuvat silmänpohjan muutokset. Suomessa tehdään 50 000 - 60 000 kaihileikkausta vuosittain ja tästä syystä Kaihin aiheuttamat näkövammamat ovat Suomessa harvinaisia. (Näkövammaisuuden aiheuttajia n.d.)

2.1 Lasten näkövammamat Suomessa

Näkövammaisia on Suomessa noin 60 000, joista lapsia ja nuoria muutama tuhat (Kuka on näkövammainen 2019). Suurin osa lasten näkövammoista Suomessa johtuu neurologisista syistä tai ovat synnynnäisiä. Perinnölliset syyt aiheuttavat näkövammaisuuden joka neljännellä näkövammaisella lapsella. Monivammaisia lapsia on noin 60 % kaikista näkövammaisista lapsista. Suomessa muiden korkean elintason maiden tavoin on näkövammaisuus verrattain harvinaista. Tärkeää on kuitenkin huomioida, että lasten näkövammamat ovat usein vaikeampia, lapsilla on usein muita näkövammaisuuden kompensointia vaikeuttavia vammoja tai sairauksia sekä lapset tulevat elämään näkövammaisuuden kanssa koko lopun elämäänsä. Tämä vaatii erityishuomiota koko lapsen elämän ajan, kuten päiväkodissa, koulussa ja myös ammatinvalintaa pohdittaessa. (Gissler 2017, 165.)

2.2 Näkövammaisten lasten kasvun tukeminen

Näkövammaisen vaikutukset toimintakykyyn ovat moninaisia. Näkövammaisen lapsen tarvitsee käyttää kaikkia aisteja oppimisensa tueksi ja harjaannuttaa kuulo, tunto, haju ja maun kautta tulevaa tietoa. Kielellistä kuvailua täytyy käyttää paljon ja antaa lapsen kokeilla konkreettisesti esineitä ja paikkoja, jotka muutoin näköaistin avulla havaittaisiin. Näkövammaisen lapsi tutkii kehonhahmotuksen ja liikkeiden avulla syy- ja seuraussuhteita sekä hahmottaa tilaa ja ympäristöä. (Näkövammaisen lapsen kehityksen tukeminen 2018.)

Jo vastasyntynyt vauva näkee ja peilisolujen avulla kopioi äidin ilmeitä. Näköaisti onkin tärkeä kommunikaation ja vuorovaikutuksen oppimisen kannalta sekä kiintymissuhteen luomisessa omaan vanhempaan, tilankäsittelyn hahmottamisessa sekä silmän liikkeiden ja muiden liikkeiden kehittämisessä. (Hyvärinen 2016, 21,23.) Näkövammaisen lapsen vuorovaikutus eroaa näkevän lapsen vuorovaikutuksesta siinä, että lapsi ei välttämättä vastaa aikuisen vuorovaikutusyrittäisiin ja näin ollen myös vanhempien vuorovaikutusyritys jää vahvistumatta. Lapsella voi olla katsekontaktia, mutta se voi olla poikkeavaa. Väärät tulkinnat vuorovaikutuksessa näkövammaisen lapsen kanssa mahdollisesti vähentävät vuorovaikutusta. Näkövammaisen lapsen kanssa vuorovaikutuksessa onkin tärkeää huomioida kaikkia aisteja ja tuoda lasta aktiivisesti mukaan vuorovaikutukseen. Koska lapsi ei voi näköaistin avulla havainnoida kiinnostavia asioita ympäristöstä vaaditaan vuorovaikutuksen toiselta osapuolelta enemmän aktiivisuutta keskustelussa. Keskustelussa tuodaan esineitä lähelle ja annetaan lapsen tunnustella näitä. Kommunikaation tukena voidaan käyttää AAC menetelmiä eli puhetta tukevia ja korvaavia menetelmiä, jotka voivat tuoda merkitystä näönkäytölle ja vahvistaa puheilmaisua. (Ojanen 2011.)

Sosiaalisuuden tukemiseen tulee kiinnittää erityistä huomiota näkövammaisilla lapsilla. Erilaisten leikkien ja pelien avulla näkövammaisella lapsella on yhdenvertaiset mahdollisuudet osallistua leikkiin muiden lasten kanssa. Kehityksen kannalta on tärkeää, että näkövammaisen lapsi pääsee omien ikätovereidensa ryhmään mukaan. Osallistuminen ryhmään ja vaikuttaminen ryhmän sisällä kehittää lapsen vuorovaikutustaitoja sekä opettaa lapselle uusia näkökulmia itsestään. Tämän lisäksi lapsi oppii

toisten huomioimista ja vastuunottamista. (Virta 2006.) Leikissä on tärkeää huomioida, että näkövammaisen lapsi on usein kiinnostunut eri asioista kuin muut lapset sekä toimii hitaammin nopeasti vaihtuvassa leikissä (Näkövammaisen lapsen kehityksen tukeminen 2018).

Monilla näkövammaisilla lapsilla voi olla näkökykyä jäljellä vielä niin, että se soveltuu suurennettujen tekstien lukemiseen, kasvojen tunnistamiseen lähietäisyydeltä, värien tunnistamiseen sekä avustavaan näönkäyttöön liikkumisen tukena lapselle tutussa ympäristössä. Näkökyky voi olla hyvinkin yksilöllistä, vaikka lapsilla olisi sama näön sairaus voivat lapset nähdä asiat silti eri tavalla. (Fast 2018.) Kouluympäristössä valaistussuunnittelu ja kontrastien käyttäminen on tärkeää lapsen itsenäisen liikkumisen sekä jäljellä olevan näönkäytön tukemiseksi. Muiden korvaavien aistien käyttäminen herkistyy näkövammaisilla lapsilla. Esimerkiksi kuuloärsykkeet sekä hajujen havaitseminen arjessa lisääntyy. (Näkövammaisen lapsen kehityksen tukeminen 2018.)

Näkövamma vaikeuttaa hieno, -ja karkeamotoriikan kehitystä jo ensimmäisten kuukausien aikana syntymästä. Aistijärjestelmän mukautuvuus yhdistettynä varhain aloitettuun kuntoutukseen vähentää näköaistin puuttumisen vaikutusta motoriikan kehitykseen. (Heinz, Giovanni, Christa, Arend & Fabrizio 2001, 201.) Erityisesti hienomotoriikan kehittymisessä tuntoaistilla on tärkeä rooli. Käsien käyttäminen ja aikuisten rohkaisu tavaroiden tunnustelemiseen vahvistaa hienomotoriikkaa ja luo hyvät edellytykset pistekirjoituksen harjoittelulle. Näkövammaisen lapsen opettamisessa voidaan käyttää käsi käden päälle-tekniikkaa, jolloin lapsen kättä ohjataan oman käden avulla. Näin lapsi saa tekemisen kautta tuntuman opeteltavasta asiasta. (Näkövammaisen lapsen kehityksen tukeminen 2018.)

2.3 Näkövammaisen lapsen tukeminen kouluympäristössä

On arvioitu, että jopa 80 % opetuksesta tapahtuu hyödyntäen näköaistia. (Chadha 2010, 642.) Näkövammaisten lasten opetuksen tukemisessa muiden korvaavien ais-

tien sekä jäljellä olevan näkökyvyn hyödyntäminen tulee ottaa huomioon. Näkövammaiset lapset keräävät ympäristöstään tietoa muiden aistien avulla, jonka takia on tärkeää, että oppimisympäristö on lapsille kiinnostava ja esteetön. (Fast 2018.) Liikkeen avuksi voidaan käyttää lattiaan merkittyjä kohoviivoja, esineiden selkeät värikontrastit helpottavat lasta hahmottamaan esineen, jos lapsella on näkökykyä jäljellä. Äänimajakka on ohjelmoitu ääniopaste, jota voidaan toistaa, vaikka kaiuttimen kautta, jolloin näkövammaisen henkilö voi suunnistaa sen avulla kohteeseen ääntä kuuntelemalla. Äänimajakkaa voidaan hyödyntää myös kouluympäristössä helpottamaan näkövammaisen lapsen suunnistamista esim. omaan luokkaan. (Virta 2006.)

Oppimisympäristön suunnittelussa on tärkeää myös oikeanlainen valaistussuunnittelu. Erityisesti heikkonäköisillä lapsilla ja valoherkillä lapsilla sopiva valaistus on tärkeää. Valoherkillä lapsilla ikkunasta tuleva luonnonvalo ja pänpäältä tuleva suora valo häikäisee ja aiheuttaa vaikeuksia toimia ympäristössä. Luokahuoneen pöytien ja tuolien asettelu helpottaa näkövammaista lasta suunnistamaan ympäristössä ja luokahuoneen kalusteiden siirtämistä tulisikin välttää, jotta lapsi pystyy helpommin kulkemaan tutussa ympäristössä. (Fast 2018.)

Valteri on valtakunnallinen opetushallituksen alaisuudessa toimiva oppimis- ja ohjauskeskus, jolla on kuusi eri toimipistettä eri puolilla Suomea. Valterin tehtävänä on tarjota tukea koulunkäyntiin ja oppimiseen perheille sekä koulujen lapsen lähityöntekijöille. Valterin tukipalvelut voivat olla esimerkiksi arviointi- ja tukijaksoja Valterin toimipisteessä, ohjauskäyntejä tai kartoituskäyntejä lapsen koululle. (Valteri-tukea oppimiseen ja koulunkäyntiin 2016.)

2.4 Näkövammaisten lasten kuntoutus

Ensisijaisesti lasten kuntoutus tulisi olla arkeen liitettyä toimintaa. Ajallisesti pitkäkestoiset kuntoutusmenetelmät vievät herkästi lapselta aikaa niin, että lapsi ei ehdi osallistua muihin tärkeisiin asioihin kuten leikkiin ystäviensä kanssa. (Kauppila, Sipari & Suhonen-Polvi 2016, 116-117.) Näkövammaisten lasten kuntoutuksen tavoitteena on tukea lasta, lähipiiriä sekä vanhempia niin että lapsesta varttuisi mahdollisimman

omatoiminen aikuinen. Kuntoutuspalveluiden ajoituksessa on tärkeää huomioida lapsen normaali kasvu ja kehitys. (Rudanko 2011, 500.) Terveystieteiden tutkimuskeskus (1326/2010, 29 §) mukaan kunnan on järjestettävä lääkinällinen kuntoutus, johon näkövammaisten kuntoutusohjaus myös kuuluu. Ensisijaisesti näkövammaisen lapsen kuntoutuksesta vastaa kuitenkin alueen keskussairaala. Sairaalan kuntoutusohjaaja toimii näkövammaisen lapsen kuntoutuksen koordinaattorina sekä yhteyshenkilönä. Näkövammaisen lapsen kuntoutus voi sisältää fysioterapiaa, toimintaterapiaa, puhe-terapiaa, musiikkiterapiaa sekä neuropsykologista kuntoutusta. Terapioiden lisäksi kuntoutus voi sisältää erilaisia kursseja kuten sopeutumisvalmennuskursseja tai yksilöllisiä avo-, -tai laitospäättökursseja, joita järjestävät eri kuntoutuslaitokset. (Kuntoutus 2019.)

LA-KU on näkövammaisen lapsen varhaiskuntoutusohjelmana ja on tarkoitettu 0-6 vuotiaiden näkövammaisten lasten taitojen arviointiin ja harjaannuttamiseen. Sen avulla voidaan seurata lapsen näkövammaisen vaikutusta toimintakykyyn, arvioida ja löytää kuntouttamistarpeita. LA-KU on jaettu kahdeksaan eri taitojen kartoitusosioon, jotka ovat kognitiivinen, kielellinen, sosiaalinen, näönkäyttö, näköä korvaavien aistien käyttö, omatoimisuus, hienomotoriikka sekä karkeamotoriikka. Eri osaluokkia arvioidaan moniammatillisesti sekä lapsen lähipiirin kanssa. (Näkövammaisen lapsen varhaiskuntoutusohjelma n.d.)

Keskussairaalan näönkuntoutuksen kuntoutusohjaaja toimii osana moniammatillista työryhmää toimien näönkuntoutuksen asiantuntijana. Kuntoutusohjaaja tekee päiväkotia, koulua ja kotikäyntejä ja kartoittaa toimintaympäristön valaistusmuutosten tarpeita sekä kirjoittaa näistä lausuntoja kunnan vammaispalveluun. Kuntoutusohjaaja tekee myös apuvälinekartoitusta ja apuvälineiden sovitusta, sekä antaa liikkumistaidon ja näönkäytön ohjausta lapselle. (Honkanen 2013, 26.) Kuntoutusohjaaja antaa myös ensitietoa näkövammasta, sopeutumisvalmennuksesta sekä seuraa kuntoutusprosessin etenemistä (Näönkuntoutus 2015).

2.5 Liikkumistaidon ohjaus

Näkövammaisen takia lapsi tarvitsee ohjausta omaan turvalliseen ja itsenäiseen liikkumiseensa. Liikkumistaidon ohjauksen tavoitteena on opettaa lasta liikkumaan mahdollisimman itsenäisesti ja turvallisesti. Aluksi opetellaan liikkumaan kodin lähipiirissä ja myöhemmin opetellaan oman koulureitin liikkuminen sekä reitti esim. lapsen kaverin luokse. Liikkumistaidon ohjaukseen tarvitaan maksusitoumus, aluksi ohjauksen maksaa terveydenhuolto ja myöhemmin sosiaalitoimi. Ohjauksen toteuttajana voi toimia, joko oman keskussairaalan liikkumistaidon ohjaaja tai vaihtoehtoisesti perhe voi saada maksusitoumuksella ulkopuolisen liikkumistaidon ohjaajan. (Kuntoutus 2019.) Tavoitteet liikkumistaidon ohjaukseen laaditaan aina yksilöllisesti ja liikkumistaidon ohjaaja tekee tarvearvioinnin. Arvioinnin perusteella laaditaan yhdessä asiakkaan kanssa kirjallinen suunnitelma, johon kirjataan ohjauksen tarpeet, tavoitteet sekä toteuttamistavat. (Rättäri 2018, 22.)

Näkövammaiset lapset, jotka ovat aloittamassa kouluaan osaavat jo muiden lasten tapaan monia erilaisia taitoja. Lapsen vasemman ja oikean hahmottamisen kyky sekä lapsen kyky kulkea aikuisen opastuksessa antavat hyvät valmiudet uuden oppimiseen liikkumistaidon ohjauksessa. Heikkonäköiselle tai sokealle lapselle opastuksessa kulkeminen pitäisi olla tuttua ennen koulun aloittamista. Valkoinen keppi toimii apuvälineenä liikkumisessa. Sen käytön harjoittelu aloitetaan liikkumistaidon ohjaajan kanssa. Usein kouluikäiset harjoittelevat valkoisella kepillä, jonka päässä on punainen pallo. Lapsi harjoittelee heiluriliikettä sekä tunnustelemaan ympäristöään kepin avulla. Kepin oikea pituus on tärkeää sovittaa lapsen kasvun mukaan. Kepin pituus lasketaan maasta lapsen rintalastan alaosaan. Liikkumistaidon ohjaukseen on tärkeää sisällyttää suunnanottoa, suunnistautumista, suoraan kulkemista, tilanhahmottamista sekä kuuntelemisen opettelua. Leikki ja motivoiva liikkuminen on tärkeää sisällyttää harjoitteisiin mielekkään oppimisen tukemiseksi. Valmiuksia näkövammaisen lapsen liikkumistaitoon tuetaan myös näönkuntoutusjaksoilla, sopeutumisvalmennuskursseilla sekä Valterin tukijaksoilla. (Kouluikäisen lapsen liikkumistaidon ohjaus 2018.)

2.6 Näönkäytön ohjaus sekä apuvälineet

Näköaisti on yksi ihmisen perusaisteista ja sen puuttuminen tai heikentyminen aiheuttaa vaikeuksia selviytyä monista arkielämän toiminnoista kuten tavaroiden löytämisestä, suunnistamisesta eri paikkoihin tai juoman kaatamisesta mukiin. Heikonäköisten näönkäyttöä voidaan vahvistaa riittävällä valaistuksella, suurentavilla apuvälineillä tai muilla teknisillä apuvälineillä. Sokeiden on taas opittava tutkailemaan ympäristöään enemmän muiden aistien avulla ja kompensoitava näin puuttuvan aistitiedon aiheuttamaa haastetta arjessa. (Tetzchner 2019, 64.)

Sosiaali -ja terveysministeriön asetuksessa (A 1363/2011, 1 §) lääkinnällisen kuntoutuksen apuvälineiden luovutusperusteeksi kerrotaan, että *”henkilöllä pitää olla lääketieteellisin perustein todettu vamma, sairaus tai kehitysviivästymä, joka heikentää toimintakykyä sekä vaikeuttaa itsenäistä selviytymistä. Apuvälineiden tarkoituksena on edistää kuntoutumista, tukea, ylläpitää tai parantaa arjessa selviytymistä tai ehkäistä toimintakyvyn heikkenemistä”*. Apuvälineen tarvetta arvioitaessa on otettava huomioon *”yksilölliset tekijät, oikea-aikaisuus sekä käyttäjälähtöisyys. Tarpeen arvioinnissa on huomioitava myös henkilön elämäntilanne, toimintakyky sekä henkilön elinympäristön asettamat vaatimukset apuvälineen käytölle”*. (A 1363/2011, 2 §.)

Näkövammaisten apuvälineet voidaan jakaa karkeasti kolmeen ryhmään, liikkumisen apuvälineet, arjen toiminnoissa auttavat apuvälineet ja muut optiset apuvälineet. Terveyskeskukset myöntävät edullisimpia apuvälineitä kuten valkoisen kepin, sanelimen sekä optisia suurennuslaseja. Keskussairaalan apuvälinekeskuksen kautta myönnetään kalliimpia apuvälineitä kuten lukutelevisiot, opaskoirat, tietokoneen apuvälineohjelmat, tietokoneen lisälaitteet ja kalliit optiset apuvälineet. (Näkövammaisten yleisimmät apuvälineet n.d.)

2.6.1 Liikkumisen apuvälineet

Näkövammaisilla liikkumisen apuvälineenä käytössä olevalla valkoisella kepillä on kaksi käyttötarkoitusta. Keppi auttaa näkövammaista hahmottamaan ympäristöä kuten reunakiviä, rappujen määrää sekä niiden korkeuseroja sekä muita esteitä. Tämän

lisäksi valkoinen keppi toimii merkinä näkövammasta muille ihmisille kuten esimerkiksi autoilijoille. Valkoinen keppi valitaan aina yksiköllisesti henkilön aktiivisuuden sekä pituuden mukaan. (Valkoinen keppi n.d.)

Opaskoira on itsenäisen liikkumisen apuväline, joka voidaan myöntää lääkinnällisen kuntoutuksen apuvälineenä näkövammaisille. Koira opetetaan ennen luovuttamista näyttämään portaat, suojatiet sekä kaiteet näkövammaisille henkilölle. Koiran kanssa opetellaan myös kulkemaan tiettyjä reittejä, joita näkövammaisen henkilön arjen reitteihin liittyy esim. kauppareitti. (Mikä opaskoira? n.d.)

2.6.2 Näönkäyttöä avustavat ja tehostavat apuvälineet

Yksinkertainen ja edullinen näönkäytön tuen apuväline on suurennuslasi. Suurennuslaseja on monella erilaisella suurennuksella ja käyttötarkoituksella. Tämän takia onkin tärkeää kokeilla eri voimakkuudella suurentavia, jotta omaan tarkoitukseen sopivin suurennuslasi löytyy. Lapsille löytyy myös lukukiviä sekä suurentavia viivoittimia, joiden avulla lukemisen harjoittelu on helpompaa lapselle. (Näkövammaisten yleisimmät apuvälineet n.d.)

Suurennuslasien koko vaihtelee pienistä taskussa mukana kulkevista suurennuslasista isoihin pöytäkäyttöisiin sisäisellä valonlähteellä varustettuihin suurennuslaseihin. Tarvittaessa tehokkaampaa suurennusta voidaan käyttää elektronista suurennuslaitetta, joka koostuu monitorista ja kameraosasta. Monitorilla voidaan itse säätää, kuinka isoksi teksti halutaan suurentaa sekä vaihtaa tekstin väriä joka kontrastin takia helpottaa joitakin ihmisiä lukemaan tekstiä paremmin. Joissakin malleissa on myös skannaustoiminto, jolloin laite pystyy tekstin skannaamalla lukemaan tekstin ääneen. (Näkövammaisten yleisimmät apuvälineet n.d.)

3 NCL-taudit

NCL-taudit (neuronaaliset seroidilipofuskinoosit) ovat joukko periytyviä eteneviä keskushermostoa rapauttavia sairauksia, jotka vaikuttavat aivoihin ja yleensä myös silmän verkkokalvoon. (Tetzchner, Fosse & Elmerskog 2013, 1894.) Yhteistä kaikilla NCL-taudeille on keskushermostoon ja moniin muihinkin kudoksiin kertyvä aine, joka kudosopillisesti muistuttaa seroidia ja lipofuskinia. Kaikille NCL-taudeille on yhteistä peittyvä periytyminen, normaali alkukehitys sen jälkeen ilmenevä etenevä kehitysvammaisuus sekä yhtä muotoa lukuun ottamatta sokeuteen johtava verkkokalvon rappeuma ja ennenaikainen kuolema. NCL-taudeissa on kuitenkin joitakin eroavaisuuksia kuten alkamisikä, neurologiset lisäoireet, neurofysiologiset ja neuropatologiset löydökset sekä elinaika. Länsimaissa NCL-tauteja pidetään yhtenä yleisimmistä etenevien aivotautien ryhmistä. Suomessa taudit kuuluvat tautiperintöön ja ovat erityisen yleisiä. (Norio 2000, 262.) Lapsuusiällä esiintyviä NCL muotoja on tavattu Suomessa viisi: varhaislapsuuden NCL-tauti eli INCL, yleensä leikki-iässä alkava LINCL sekä sen Suomalainen varianttimuoto sekä keskimääräisesti muutamaa vuotta myöhemmin alkava nuoruusiän JNCL sekä Kainuun alueella esiintyvä pohjoisen epilepsia. (Sillanpää 2004, 339.)

3.1 JNCL

JNCL (Juveniili neuronaalinen seroidi-lipofuskinoosi) tunnetaan myös nimellä Spielmeier-Vogt tai Batten aiheutuu pääsääntöisesti CLN3 geenin mutaatiosta, mutta myös muiden CLN geenien muutoksista. Sairauden tunnusomainen piirre on vakava näkövamma sekä dementia, mutta sairauteen kuuluu myös muita toimintakykyä heikentäviä ongelmia kuten kielellisiä ongelmia, älyllisen tason laskua, epilepsia, motoriiikan ongelmia, psyykkisiä ongelmia sekä uniongelmia. (Tetzchner 2019, 23.) JNCL tautia esiintyy kaikkialla maailmassa, mutta eniten sitä esiintyy Pohjois-Euroopassa sekä Skandinaviassa. Suomessa taudin geeniä arvioidaan kantavan 1:70 henkilöä ja taudin yleisyys on 1:20 000. Muualla maailmassa taudin yleisyys on 1:100 000 - 1:145 000. (Rintahaka 2018.)

Yleensä JNCL-sairauden epäilyt alkavat lapsen näkökyvyn heikentyessä äkillisesti ennen kouluikää. Verkkokalvo ja näköhermo rappeutuvat ja lapsi sokeutuu muutaman vuoden sisällä tästä, usein jo 10-vuoden ikäisenä. Ensimmäinen havaittava kognitiivinen muutos on numero muistin heikentyminen. Vähitellen ensimmäisten kouluvuosien aikana psykomotorinen taso laskee ja lapsilla on vaikeuksia pysyä normaalissa opetuksessa mukana, osaksi juuri näkökyvyn heikentymisen takia. (Äberg 2001, 23.)

Epilepsia puhkeaa monesti murrosiässä tajuttomuuskouristus-kohtauksina eli tooniskloonisina kohtauksina. Yleisimpiä ekstrapyramidaalioireita ovat heikentynyt tasapaino, kankeus, kumara olemus, sekava kävely sekä lihasten vajaatoiminta. JNCL-tautia sairastavilla vakavat psyykkiset sairaudet ovat tavallisia. Ensimmäisten vuosien aikana käytös oireet lisääntyvät. Masennus saattaa ilmetä aggressiivisina purkauksina, levottomuutena tai ahdistuksena. Uniongelmat ovat hyvin yleisiä ja ilmenevät yö heräilemisinä, painajaisina sekä vaikeutena rauhoittua nukkumaan. Taudin edetessä yli 75 % ilmenee psykoottisia oireita kuten hallusinaatioita ja harhaluuloja. (Äberg 2001, 24-25.)

Taudin eliniänennuste vaihtelee yksiköllisesti. Useimmiten kuitenkin tauti johtaa kuolemaan 15-30 vuoden iässä. Tiedossa on kuitenkin myös yli 30-vuotiaaksi eläneitä tautia sairastavia henkilöitä. Nykylääketiede ei tunne parannusta sairauteen. (Rintahaka 2018.)

3.2 JNCL-taudin vaiheet

Taudin eteneminen voidaan karkeasti jakaa neljään vaiheeseen. Nämä vaiheet ovat tyypillisesti sidoksissa ikään, mutta sairauden eri vaiheet eivät kuitenkaan välttämättä ala aina samaan aikaan. Kognitiivisten, kielellisten ja motoristen ongelmien esiintymisajassa ja vaikutuksessa toimintakykyyn saattaa olla hyvinkin paljon vaihtelua. (Tetzchner 2019, 51.)

Ensimmäinen vaihe taudista ilmenee yleensä 4-8 vuoden iässä ja ensioireina nähdään lapsen näön heikentyminen ennen kouluikää. Usein taudin alkuvaiheessa saatetaan tehdä väärä diagnoosi ja tulkita oireet Retinitis pigmentosan aiheuttamaksi, joka on perinnöllinen verkkokalvon rappeuma, joka aiheuttaa myös sokeutumisen mutta ei aivoperäisiä liitännäissairauksia kuten JNCL. Yleensä JNCL-lapsilla on näön heikennettyä ”ylikatsomista”. Verkkokalvon keskiosa rappeutuu, mutta reuna-alueelle jää näkökykyä. Lasta pyydetessä katsomaan kohteeseen lapsi katsoo yli tai ohi kohteesta. Ensimmäisessä vaiheessa ei yleensä ole havaittavissa muita toimintakykyyn vaikuttavia sairauksia. (Tetzchner 2019, 52.)

Toisessa vaiheessa, joka alkaa yleensä 6-10 vuoden iässä alkaa lapsella esiintyä kognitiivisia ongelmia. Lapsella alkaa tavallisesti esiintyä ongelmia matemaattisen päätelyn alueella. Lapsen ajattelussa ja kielellisissä taidoissa alkaa näkyä tässä vaiheessa muutoksia ja joillakin lapsilla alkaa tulla vaikeuksia seurata normaalia opetusta luokassa. Toisaalta ongelmat saattavat olla myös näkökyvyn heikkenemisen seurausta eivätkä liitännäisiä dementiaan tai muihin kognitiivisiin ongelmiin. (Tetzchner 2019, 53.)

JNCL-taudin kolmannessa vaiheessa (9-14 vuotiaana) alkavat tavallisesti epilepsia oireet. Aivojen rappeutuminen aiheuttaa epätavallista aivosähkötoimintaa ja käynnistää epilepsia-kohtaukset tyypillisesti tajuttomuuskouristuskohtauksina. Alkuun epilepsia-kohtauksia voidaan vähentää oikealla lääkityksellä, mutta ei poistaa niitä kokonaan. Myöhemmin sairauden edetessä saattaa hoitoresistenssi kasvaa ja kohtausten vähentäminen lääkityksen avulla hankaloituu. Alkuvaiheessa voi olla lapselle parempi hoitaa epilepsiaa pienellä lääkityksellä ja sietää ajoittaisia kohtauksia, kuin liiallisen lääkityksen avulla poistaa kohtaukset, mutta aiheuttaa useita lääkkeiden sivuoireita. Kolmannessa vaiheessa lapsella alkaa usein esiintyä myös käyttäytymisen muutoksia. Monet asiat, jotka lapsi on aikaisemmin hallinnut tulevat lapselle vaikeammaksi. Tämä johtaa mielialavaihteluihin, turhautumiseen sekä pakonomaista käytöstä muistuttavaan käytökseen. Masentuneisuutta sekä aggressiivista käytöstä saattaa esiintyä. Tilanne saattaa tarvita lapsiin erikoistuneen psykologin tai psykiatrin apua. (Tetzchner 2019, 54-56.)

JNCL-lapsilla uniongelmat alkavat keskimäärin 11-vuoden iässä. Normaali päivittäinen unirytmihäiriintyminen ja lapsen on vaikea nukahtaa ennen yötä. Uniongelmat saattavat liittyä psykologisiin tekijöihin kuten ahdistukseen, joka on seurausta lapsen haastavasta tilanteesta. Lääkitystä on hyvä arvioida nukahtamisen tueksi ja erityistä huomiota olisi kiinnitettävä unihygieniaan. Myöhäislapsuuden ja aikuisuuden kynnyksellä pienet motoriikan vaikeudet alkavat olla näkyvissä JNCL-lapsilla. Kömpelyyttä ja tasapainonvaikeuksia alkaa ilmaantua ja hienomotoriikan vaikeudet saattavat näkyä vaikeutena vaatteiden pukemisessa tai riisumisessa. (Tetzchner 2019, 53-56.)

Neljäs vaihe alkaa murrosiän ja nuoren aikuisuuden kynnyksellä noin 15-vuotiaana. Murrosiän hormonaaliset muutokset aiheuttavat haasteita etenkin tytöillä, joilla kuu-kautisten aikaan epileptisiä kohtauksia voi esiintyä tiheämmin ja entistä vaikeampina. Neljännessä vaiheessa sairautta kommunikaatiotaidot heikentyvät osaksi kognitiivisten ongelmien lisääntyneinä ja osaksi aivojen motoriikka keskuksen häiriintymisen takia. Turhautuminen lisääntyy, koska nuorella on halu puhua mutta samaan aikaan puhuminen on entistä vaikeampaa. Nuoren puhe tulee sisällöltään yksinkertaisemmaksi ja alkaa sammaltamaan. Monesti nuoren lähipiiri saa puheesta ainoastaan selvää. Puheeseen tulee myös paljon toistoa, äänkyttämistä ja saattaa sisältää merkityksettömiä fraaseja. Aika, jolloin puheesta tulee vaikeasti ymmärrettävää, vaihtelee suuresti 8:sta jopa yli 20-vuotiaaksi. (Tetzchner 2019, 56.)

Sairauden viimeisessä vaiheessa hallusinaatiot lisääntyvät. Ne voivat olla miellyttäviä ja täysin harmittomia, mutta myös pelottavia ja vaatia psykiatrin arviota lääkityksestä. Ympäristön muuttumattomuus myös korostuu viimeisessä vaiheessa. Tuttu ympäristö ja tutut ihmiset tuovat turvaa ja tasapainottavat tunteiden vaihteluita. (Tetzchner 2019, 58.)

Sairauteen ei tällä hetkellä ole parantavaa hoitoa olemassa vaan hoito perustuu oireenmukaiseen hoitoon. Sairauden keskushermostoa rappeuttavan vaikutuksen takia lääkkeiden vaikutukset saattavat vaihdella hyvinkin paljon ajan kuluessa. (Ostergaard 2016, 81.)

Psykkisiin oireisiin käytetään Citalopram, Risperidoni Olanzapine tai Quetiapine lääkitystä. Epilepsiakohtauksia hoidetaan antikonvulsantti eli kohtauksia estävällä lääkityksellä (Bozorg, Ramirez-Montealegre, Chung, Pearce 2009, 470). Antioksidantti hoitoa eli B2-, B6 ja E-vitamiinia sekä Seleenä käytettiin jo 70-luvulla hidastamaan eri oireita (Norio 2000, 287).

3.3 JNCL lasten kuntoutusohjaus

Kuntoutusohjaajan tehtävä on toimia kuntoutujan kuntoutumisen prosessin edistäjänä ja kuntoutuksen palveluiden erityisosaajana. Kuntoutusohjauksen tavoitteena on lisätä kuntoutuksen vaikuttavuutta kuntoutujan toimintaympäristössä. Kuntoutusohjaus on tavoitteellista, asiakaslähtöistä sekä lakisääteistä toimintaa. (Salminen 2016, 385.)

JNCL vaikuttaa kokonaisvaltaisesti lapsen toimintakykyyn ja vaatii laaja-alaista kuntoutuspalveluiden koordinoimista, jotta lapsi saa oikea-aikaiset kuntoutuspalvelut. JNCL lapsen kuntoutussuunnitelma laaditaan yleensä keskussairaalaissa ja sairaalan kuntoutusohjaaja toimii keskeisenä yhteyshenkilönä kuntoutuksen koordinoinnissa. (JNCL-opas 2018, 5.) JNCL-lapsille ei ole kuitenkaan nimettynä omaa työntekijää vaan kuntoutusohjaus pyritään järjestämään eri vastuualueiden mukaan (JNCL-oppaan julkistamistilaisuus 2019). Sairauden etenemisen takia kuntoutuksen suunnittelu vaatii yhteistyötä lastenneurologian ja näönkuntoutuksen kesken (JNCL-opas 2018, 5). Usein palveluiden tarve kasvaa 7-10 vuoden iässä, jolloin perheen palveluohjauksen tarve myös kasvaa. Suomessa toimivan JNCL-yhdistyksen kautta perheiden on mahdollista löytää vertaistukea ja osallistua perheille järjestettäviin tapahtumiin. (JNCL-opas 2018, 8).

3.4 Harvinaiskeskus Norio

Vuonna 2013 Väestöliiton perinnöllisyysklinikan, Rinnekotisäätiön lasten kuntoutuskodin ja Rinnekoti-säätiön genetiikan yksikön yhdistymisen seurauksena syntyi Norio-

keskus. Keskus sai nimensä perinnöllisyyslääketieteen pioneerin Reijo Norion mukaan. Vuonna 2019 keskus siirtyi osaksi Kehitysvammaisten Tukiliiton toimintaa ja nimi muuttui Harvinaiskeskus Norioksi. (Harvinaiskeskus Norio 2017.)

Harvinaiskeskuksen tehtävänä on tukea perheitä, joilla on harvinaista sairautta sairastavia lapsia sekä tuottaa ja jakaa tietoa kaikille harvinaisista ja perinnöllisistä sairauksista. Keskuksen perheille tarjoamia palveluita ovat sopeutumisvalmennuskurssit, erityisperhetyö sekä vertaistapaamiset. Harvinaiskeskus tarjoaa myös koulutuksia ja seminaareja ammattilaisille. (Harvinaiskeskus Norio 2017.)

4 Tarkoitus ja tavoite

Opinnäytetyön tarkoituksena oli kuvata JNCL lasten kuntoutuskeinoja näönkuntoutuksen näkökulmasta sekä lisätä eri toimijoiden tietoisuutta JNCL lasten alkuvaiheen kuntoutuksen haasteista sekä tarjota näönkuntoutuksen keinoja toimintakyvyn ylläpitämiseen. Opinnäytetyön tavoitteena oli kuvailevan kirjallisuuskatsauksen avulla kartoittaa JNCL-lasten näönkuntoutuksen keinoja.

Opinnäytetyön tutkimuskysymys: millä näönkuntoutuksen keinoilla voidaan tukea JNCL-sairautta sairastavan lapsen toimintakykyä arjessa.

4.1 Aineiston keruu

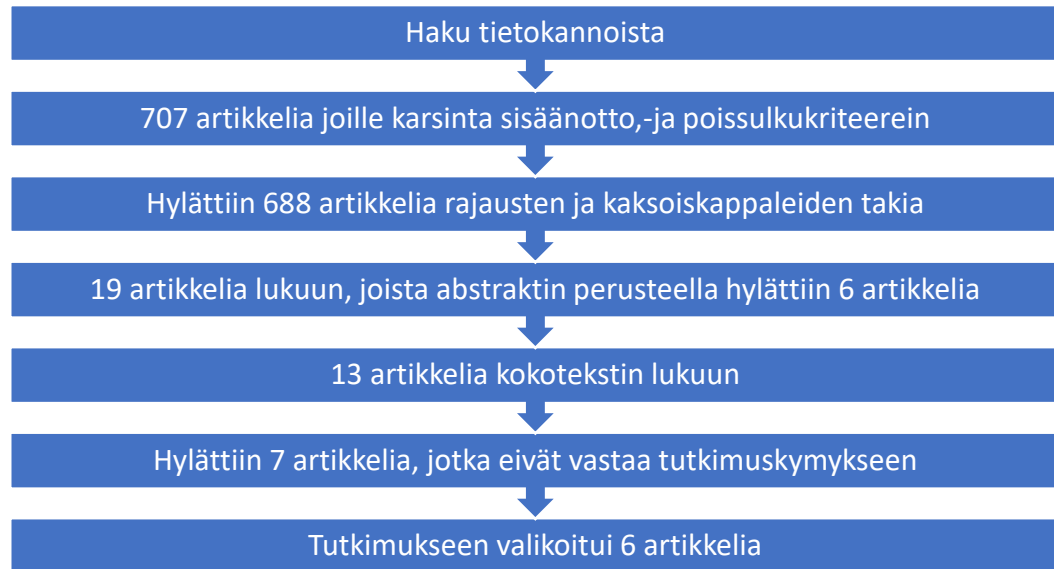
Tämä tutkimus toteutettiin kirjallisuuskatsauksena. Kirjallisuuskatsaus voidaan jakaa kolmeen tyyppiin kuvailevaan kirjallisuuskatsaukseen, systemaattiseen kirjallisuuskatsaukseen sekä meta-analyysiin. (Salminen 2011, 6.) Systemaattisessa kirjallisuuskatsauksessa pyrkimyksenä on tiivistää tietyn aihepiirin aikaisempien tutkimusten oleellinen tieto. Tutkimustietoa käydään läpi asettaen tiivistettyä tietoa sekä historialliseen että oman tieteenalan kontekstiin. Systemaattinen kirjallisuuskatsaus sovel-

tuu parhaiten hypoteesien testaamiseen, tutkimusten esittämiseen tiivistetyssä muodossa sekä arvioimaan tutkimusten johdonmukaisuutta. (Salminen 2011, 9.) Menetelmä ei käytännössä sovellu opinnäytetyön menetelmäksi. Meta-analyysi jaetaan kahteen kvalitatiiviseen sekä kvantitatiiviseen suuntaukseen. Kvalitatiivinen eli laadullinen metasynteesi on lähellä systemaattista kirjallisuuskatsausta ja siinä tarkoituksena on tutkittavan ilmiön ymmärtäminen ja selittäminen. Samaa aihetta tutkailevat tutkimukset yhdistetään ja niitä tarkastellaan erovaisuuksien ja yhteneväisyyksien avulla. Kvantitatiivinen meta-analyysi on kaikista haastavin kirjallisuuskatsauksen muoto. Siinä määrällisiä tutkimuksia yhdistetään tilastotieteellisin menetelmin ja tehdään yleistyksiä näiden perusteella. (Salminen 2011, 12.)

Kuvailevan kirjallisuuskatsauksen tarkoituksena on keskittyä tutkimuksen kannalta olennaiseen kirjallisuuteen kuten aikakauslehtiin, tutkimuslehtiin sekä muihin oleellisiin julkaisuihin (Hirsjärvi, Remes & Sajavaara 1997, 117). Kuvailevasta kirjallisuuskatsauksesta voidaan erottaa kaksi erilaista orientaatiota narratiivinen ja integroiva katsaus. Narratiivisen kirjallisuuskatsauksen avulla pystytään antamaan aiheesta laaja-alainen kuva. Mahdollisesti voidaan myös käsitellä tutkittavan aiheen kehittymistä tai historiaa. Yleensä puhuttaessa narratiivista kirjallisuuskatsauksesta tarkoitetaan narratiivista yleiskatsausta. Tällöin tarkoituksena on tiivistää aikaisempia tehtyjä tutkimuksia. Analyysimuoto on tällöin kuvaileva synteesi, jolla pyritään ytimekkääseen ja johdonmukaiseen yhteenvetoon tutkimusaineistosta. Integroivassa katsausta käytetään tutkittavan ilmiön mahdollisimman monipuolisessa kuvailussa. Menetelmän avulla voidaan tuottaa uutta tietoa tutkittavasta ilmiöstä sekä käsitellä aihetta kriittisesti. Kriittinen tarkastelu erottaakin integroivan katsauksen narratiivisesta katsauksesta. (Salminen 2011, 7-8.) Tämä tutkimus toteutettiin käyttäen kuvailevaa kirjallisuuskatsausta, koska kuvailevassa kirjallisuuskatsauksessa tutkittavaa ilmiötä on mahdollista tarkastella laaja-alaisesti sekä tarpeen mukaan luokitella ilmiön ominaisuuksia.

Tähän tutkimukseen aineistoa kerättiin eri kansainvälisistä ja kotimaisista julkaisuista. Painopisteenä aineiston keruulle oli kuitenkin kansainväliset julkaisut, koska kotimaista tutkimusaineistoa ei saatu suorittamalla tiedonhakuja. Aineistoa kerättiin kansainvälisistä tietokannoista Pubmed, Cinahl, Medline, Eric, sekä Academic search

elite. Kotimaisista tietokannoista oli käytössä Arto ja Medic. Suomenkielisessä haussa tietokannoista Arto ja Medic ei saatu hakutuloksia, myöskään muista suomenkielisistä tietokannoista ei saatu hakutuloksia. Tarkemmin tiedonhakemisesta ja aineiston valinnan prosessista kuviossa 1.



Kuvio 1 Tiedonhaun ja valinnan prosessikaavio

Aluksi muodostettiin sisäänotto ja poissulkukriteerit tiedonhakua varten. Valitun aineiston tuli vastata tutkimuskysymykseen, olla tieteellinen tutkimus, käsitellä näkövammaisten lasten kuntoutusta sekä julkaisukielen oltava suomi tai englanti. Tutkimus tuli myös olla julkaistu vuosina 2009-2019. Sisäänotto ja poissulkukriteerit löytyvät vielä tarkemmin taulukosta 1.

Taulukko 1 Sisäänotto- ja poissulkukriteerit

Sisäänottokriteeri	Poissulkukriteeri
<ul style="list-style-type: none"> • Tieteelliset tutkimukset • Julkaistu vuosina 2009-2019 • Julkaisukieli on Suomi tai Englanti • Tutkimus käsittelee näkövammaisten lasten kuntoutusta • Tutkimus saatavilla ilman maksua • Julkaisun on käsiteltävä kuntoutusta 	<ul style="list-style-type: none"> • Artikkelin tai tutkimuksen kieli on muu kuin Suomi tai englanti • Tutkimuksessa on mukana muita sairauksia tai vammoja kuten kehitysvammaisuus, CP-vamma • Artikkelin tai tutkimuksen on julkaistu ennen vuotta 2009 • Tutkimus maksullinen • Julkaisu on yleismaallinen katsaus sairaudesta eikä käsittele kuntoutusta • Tutkimuksen tutkittavat ovat joko aikuisia tai nuorempia kuin päiväkotikäisiä

Tiedonhaun hakusanoina käytettiin englanninkielisissä hakukoneissa sanoja visual impairment, blind, visually handicapped, low vision. Näihin hakusanoihin muodostettiin hakulausekkeita käyttäen Boolean operaattoreita (AND, OR), jolloin yhdistettiin sanoja child sekä rehabilitation. Suomalaisessa hakukoneessa käytettiin suomenkielistä hakusanaa näkövamma, johon yhdistettiin sana lapsi luoden hakulauseke. Lopulliseen aineistoon valikoitui kuusi tutkimusta. Tarkempi listaus tietokannoista, lausekkeista sekä hakutuloksista liitteessä 1 sekä opinnäytetyöhön valikoitunut tutkimusaineisto liitteessä 2.

4.2 Aineiston analyysi

Aineiston analyysimenetelmänä käytettiin aineistolähtöistä sisällönanalyysiä. Sisällönanalyysissä pyritään päätelmiin verbaalisesta, symbolisesta tai kommunikatiivisesta datasta. Tavoitteena on analysoida dokumentteja systemaattisesti ja objektiivisesti. Sisällönanalyysistä voidaan erottaa kaksi analyysitapaa: sisällön analyysi ja sisäl-

lön erittely. Sisällönanalyysissä pyritään kuvaamaan dokumenttien sisältöä sanallisesti. Erittelyssä taas dokumenttien analysoidaan kuvaamalla kvantitatiivisesti tekstin sisältöä. (Hiltunen n.d, 16-17.)

Aineistolähtöiseen sisällönanalyysiin kuuluu aineiston redusointi eli pelkistäminen esim. tiivistämällä. Klusteroinnissa pelkistetty alkuperäisaineisto käydään läpi ja etsitään samankaltaisuuksia ja/tai eroavaisuuksia kuvaavia käsitteitä. Tämän jälkeen samaa tarkoittavat käsitteet ryhmitellään ja yhdistetään luokiksi ja nimetään luokan sisältöä kuvaavalla nimikkeellä. Abstrahointi on kolmas aineiston sisällönanalyysiin kuuluva osa. Siinä tutkimuksen kannalta oleellinen tieto erotellaan ja tämän perusteella muodostetaan teoreettinen käsitteistö. (Hiltunen n.d, 18.) Tässä tutkimuksessa aineisto käytiin ensin läpi alleviivaamalla avainsanoja tekstistä. Tämän jälkeen suoritettiin aineiston redusointi eli pelkistäminen ottamalla englanninkielinen osa ja kääntämällä tämä suomeksi. Tämän jälkeen käännetty osio pelkistettiin eli tiivistettiin oleellinen tieto kappaleesta. Esimerkki pelkistämisestä liitteessä 3. Pelkistämisen jälkeen aineistoista alettiin etsiä samankaltaisuuksia ja samat teemat yhdisteltiin luokiksi. Näistä syntyi alaluokat, joista muodostui yläluokat ja lopulta ja tämän jälkeen pääluokat. Tarkemmin eri pääluokat ja alaluokat on listattu liitteessä 4.

5 Tulokset

Tutkimuksissa nousi erityisesti esille näkövammaisten lasten kuntoutuksen kannalta näkövamma aiheuttamat osallisuuden haasteet, näönkuntoutuksen menetelmät ja apuvälineiden tarve.

5.1 Osallisuuden haasteet näkövammaisilla lapsilla

Näkövamma aiheuttaa kokonaisvaltaisesti haasteita lapsen toimintakykyyn ja lapsen arjen ympäristön esteellisyys vaikeuttaa osallistumista leikkiin sekä opetukseen. Neljässä tutkimuksesta tuotiin esille lapsen toimintaympäristön esteellisyyden haasteet

tai käsiteltiin näkövammaisen esteiden purkamista erilaisilla ympäristön muokkaamisen keinoilla. (Ganesh ym. 2013; Jazi ym. 2012; Negiloni ym. 2018; Uysal ym. 2012.) Negiloni (2018) tutkimuksessa haluttiin tehdä suositukset kouluympäristöön näkövammaisten lasten inklusion tehostamiseksi. Kahdessa tutkimuksesta tuotiin esille, että lasten suurimmat haasteet opetukseen osallistumisessa ovat taululta kopioiminen, tekstikirjan lukeminen käsivarren mitan päästä sekä kirjoittaminen suoraan riville. (Ganesh ym. 2013, 172; Negiloni ym. 2018, 288.) Monet lapset ovatkin omaksuneet omia kompensointi keinojaan kuten tekstien kopioimista vieressä istuvalta tai siirtymistä eteen istumaan. Kouluympäristössä apuvälineillä, lapsen sijoittamisella mahdollisimman lähellä taulua, liidun ja taulun kontrastin vahvistamisella sekä opetusmateriaalien fontin suurentamisella pystytään helpottamana näkövammaisen lapsen osallistumista normaaliluokassa opetukseen. (Negiloni ym. 2018, 288.)

Tutkimuksissa korostui myös varhain aloitettu näönkuntoutus, jonka avulla näkövammaisen vaikutukset toimintakykyyn voidaan minimoida ja vahvistaa lapsen oppimistaitoja kouluympäristössä (Ganesh ym. 2013, 170). Myös varhain aloitetuilla fyysisillä harjoitteilla nähtiin olevan vaikutusta näkövammaisten lasten toimintakykyyn sekä suuri vaikutus lasten sosiaaliseen elämään, koska lapset pystyvät osallistumaan leikkeihin ja peleihin paremmin (Jazi ym. 2012, 472). Heikkonäköisyydellä nähtiin olevan vaikutusta ei pelkästään lapsen rutiineihin ja akateemisiin taitoihin vaan psyykkisiin tekijöihin. Erityisesti masennus, ahdistuneisuus ja pelkotilat nousivat esille (Ganesh ym. 2013, 170, 173). Lapset eivät välttämättä itse ole kovinkaan tietoisia näkövammaisen aiheuttamista ongelmista eivätkö osaa riittävästi tuoda esille omia haasteitaan (Uysal ym. 2012, 39).

5.2 Kuntoutuksen menetelmiä

Eri terapioiden ja jäljellä olevan näön vahvistamisella on iso merkitys näkövammaisen lapsen toimintakyvyn ylläpitämisessä sekä vahvistamisessa. Näönvaraista havainnointikykyä voidaan harjoittaa ja tämän avulla lisätä lapsen selviytymistä arjen toiminnoissa. Uysal (2012) tutkimuksessa tutkittiin kahden näönvaraisen havainnointikyvyn

harjaannuttamisohjelman vaikutuksia. Toisella ryhmällä oli käytössään kynä ja paperi, jolle harjoitukset tehtiin ja toisella ryhmällä tietokone. Tutkimuksessa havaittiin, että harjoitusten tekemisellä paperille tai tietokoneelle ei ollut vaikutusta tuloksiin. Molemmat harjaannuttamisohjelmat lisäsivät lasten sosiaalisia taitoja sekä toimintakykyä. Kuitenkin lapset mahdollisesti kokevat tietokoneen motivoivammaksi väli-neeksi tehdä harjoituksia. Tämän lisäksi lapset pystyivät pelaamaan pelejä väliajalla toisten lasten kanssa, joka lisäsi lasten osallisuuden tunnetta. Koska menetelmillä ei ollut eroa on tärkeämpää valita menetelmä lapsen näkövamman haasteiden vuoksi sekä käyttää myös muita yksilöllisiä terapiakeinoja. (Uysal ym. 2012, 40.)

Näkövammaisilla lapsilla tasapainon ylläpitäminen kävellessä on erityisen tärkeää, koska huono tasapaino lisää kaatumisriskiä. Dynaaminen tasapaino eli tasapainon ylläpitäminen asentoa vaihtaessa tai liikkeessä olevat häiriöt on yhdistetty korkeam-paan kaatumisriskiin. Tutkimuksessa havaittiin, että kahdeksan viikon tasapainoharjoittelun jälkeen lasten dynaaminen tasapaino parantui huomattavasti. On todennäköistä, että dynaamisen tasapainon parantuminen johtui asentoaistin sekä painovoima ja liikeastijärjestelmän käytön lisääntymisestä. (Jazi ym. 2012, 472.)

Tsai (2013) tutkimuksessa tutkittiin näönkuntoutuksen vaikutuksesta vaikeasti näkövammaisen 6-vuotiaan pojan toimintakykyyn. Näönkuntoutuksen keinona tutkimuksessa käytettiin valokonstrastin erottelukyvyn harjaannuttamisohjelmaa sekä fiksaatio eli katseen kiinnittymisen harjaannuttamisohjelmaa. Tutkimuksessa havaittiin, että kolmen kuukauden harjoittelun jälkeen lapsen vihreän ja keltaisen värin erottelukyky oli selkeämpää. (Mts. 443.) Intensiivisellä kontrastikyvyn harjaannuttamisen harjoitteilla ja silmän liikehermon harjoitteilla voidaan mahdollisesti parantaa jäljellä olevaa näkökykyä vaikeasti näkövammaisilla lapsilla. Tutkimuksen tuloksena syntyi suosituksia toimintaterapian osalta. Suositeltava harjoittelu-aika on kaksi kertaa viikossa 40-50 min kerrallaan. Lapsen reagoimista harjoitteluun sekä käyttäytymistä tulee seurata harjoitusten aikana intensiivisesti, jotta terapiakerrat eivät aiheuta liiallista väsymistä lapselle. Erityisen tärkeää on integroida harjoittelua leikin lomaan sekä sopeuttaa harjoitukset lapsen kognitiivisten taitojen mukaan, jolloin lasta saadaan rohkaistua

aktiiviseen osallistumiseen harjoittelu tilanteessa. Harjoituksissa on hyvä myös kiinnittää huomiota harjoitusmateriaalien kokoon, kontrastiin eri esineiden ja ympäristön välillä sekä ympäristön riittävään valaistukseen. (Mts. 446.)

Lapsen ympäristön muokkaamisella pystytään vaikuttamaan lapsen jäljellä olevan näkökyvyn maksimoiseen oikealla valaistussuunnittelulla. Kouluympäristössä luokan valkotaulun ja taulutussien kontrastilla voidaan helpottaa lasta näkemään paremmin taululle kirjoitettua tekstiä. Myös taulun edustan valaistus tulisi olla 150-300 luxin välillä. Opetusmateriaalien fontin suurentaminen, oppilaan istumapaikan sijoitus lähemmäksi taulua sekä lapsen pulpetin valaistuksen säätäminen helpottaa lapsen opetukseen osallistumista. (Negiloni ym. 2018, 289.)

5.3 Apuvälineet

Erilaisilla näkökykyä tukevilla apuvälineillä voidaan vahvistaa jäljellä olevaa näkökykyä ja helpottaa lapsen selviytymistä arjessa. Kolmessa tutkimuksessa käsiteltiin apuvälineiden hyötyä kuntoutuksessa, joko osana kuntoutusta tai apuvälineiden hyötyä kuntoutuksessa. Tunay (2016) tehdyssä tutkimuksessa yhtenä tavoitteena oli määrittellä näkövammaan kliinisiä ominaisuuksia, diagnoosin antamista sekä vahvistaa näönkuntoutuksen merkitystä. Tutkimuksessa havaittiin, että yleisin kaukonäön apuväline oli kiikarilasit sekä lähinäön apuväline suurennuslasi. Erityisesti kiikarilasien kustannustehokkuus sekä koko verrattuna elektronisiin apuvälineisiin, kuten lukutelevisioihin lisäävät niiden suosiota. Samalla tavalla lähinäön apuvälineenä suurennuslasit ovat helposti mukana pidettäviä sekä edullisia. Kuitenkin mitä huonompi näöntarkkuus lapsella on sitä, parempia tuloksia saadaan elektronisilla apuvälineillä. (Tunay ym. 2016, 71.) Lapset, jotka ovat herkempiä havaitsemaan kontrastia ja silmän liikehdintä on tarkkaa myös helpommin havaitsevat isompia esineitä sekä hyötyvät selvästi suurentavien apuvälineiden käytöstä enemmän (Tsai ym. 2013, 446).

Ganesh (2013) tehdyssä tutkimuksessa tutkittiin heikkonäköisten lasten toimintakykyä ennen ja jälkeen näönkuntoutuksen. Lapsilla oli käytössä kiikarilaseja, lukuteli-

neitä, lukuvaloja, kirjoittamisalustoja ja vahvistetulla tekstillä sekä suurennutulla fontilla olevia oppikirjoja. Apuvälineiden aloittamisen jälkeen lasten näöntarkkuudet parani huomattavasti. Suurimmalla osalla lapsista arjen aktiivisuus lisääntyi apuvälineiden käytön aloittamisen jälkeen. (Mts. 173-174.) Motivaatiolla on myös iso rooli apuvälineiden käytön omaksumisessa sekä käytössä.

Negiloni (2018) tutkimuksessa lapsille esiteltiin, kuinka näöntarkkuus paranee käyttämällä monokulaari- eli yhdensilmänkiikaria näkemisen apuvälineenä. Vaikka lapset havaitsivat näöntarkkuuden paranemisen ainoastaan yksi lapsi halusi monokulaarin käyttöön. Tutkimuksessa tuodaankin esille, kuinka apuvälineiden käyttäminen tarvitsee lapsen oman motivaation lisäksi myös tukea lapsen lähipiiriltä sekä kouluympäristössä opettajilta. (Mts. 287-288.)

6 Pohdinta

6.1 Tulosten tarkastelu

Viimeisen kymmenen vuoden aikana tehdyt tutkimukset näkövammaisten lasten kuntoutuksesta ja sen vaikuttavuudesta jäivät kirjallisuuskatsauksessa vähäisiksi. JNCL sairautta sairastavien lasten sairauden kehitys saattaa vaihdella hyvinkin paljon ja eri vaiheet saattavat alkaa eri ikävuosina aiheuttaen toimintakyvyn haasteita. Näkövamma ja sen vaikutus toimintakykyyn on kuitenkin kaikilla ja sairauden eteneminen ja ensivaihe alkavat näkökyvyn heikentymisellä. Näkökyvyn heikentyminen alkaa yleensä koulupolun alkuvaiheessa, jolloin lasten toimintakyvyn haasteet tulevat esille myös kouluympäristössä.

Arviolta 90 %:lla näkövammaisista on jäljellä sellaista näkökykyä, joka oikeanlaisen kuntoutuksen kanssa tukisi toimintakykyä arjessa. Näkövammaisten kuntoutuksessa tärkeää onkin jäljellä olevan näkökyvyn maksimointi sekä apuvälineiden ja ympäris-

tön muokkaamisen keinoilla näkövammaisen mahdollisimman itsenäisen selviytymisen tukeminen arjen toimintaympäristöissä. (Lamoureux, Pallant, Pesudovs, Rees, Hassel & Keeffe 2007.) Residuaali näön eli jäljellä olevan näkökyvyn tukeminen joko apuvälineiden avulla kuten suurentavien apuvälineiden, oikeanlaisen valaistussuunnittelun sekä näönkäytön harjoitteiden avulla korostuu näönkuntoutuksessa. Tutkimukseen valikoituneissa aineistoissa käsiteltiin residuaalinäön tukemista optisten apuvälineiden avulla (Ganesh ym. 2013; Tunay ym. 2016) sekä residuaalinäön vahvistamista harjoitteluohjelmien avulla (Tsai ym. 2013; Uysal ym. 2012). Tutkimukseen valikoituneessa aineistossa residuaalinäön hyötyä näkövammaisen lapsen liikkumisessa ei käsitelty ollenkaan.

Liikkumistaidon ohjaus on aloitettava varhaisessa vaiheessa, jolloin lapsi pääsee harjoittelemaan valkoisen kepin käyttöä sekä tunnistamaan arjen kulkureittien ongelmakohtia varhaisessa vaiheessa. Liikkumistaidon ohjaus on tärkeää näkövammaisen lapsen itsenäisen ja turvallisen liikkumisen mahdollistamiseksi arjen ympäristöissä. (McAllister & Gray 2006, 4). Lapsen itsenäistä liikkumista tukee myös värikontrastien erottelukyvyn parantuminen, jolloin myös liikkuminen uudessa ympäristössä helpottuu (Tsai 2013, 444). Valikoituneista tutkimuksista yksikään ei käsitellyt liikkumisen apuvälineitä tai liikkumistaidon ohjausta, joilla on iso merkitys näkövammaisen lapsen mahdollisimman itsenäisen liikkumisen mahdollistamisessa (McAllister ym. 2006, 6).

Tutkimusaineistossa käsiteltiin näkövammaisen lapsen kouluympäristön keinoja, jotka vähentävät esteettömyyttä ja tukevat lapsen oppimista koulussa. (Ganesh 2013; Negiloni 2018.) Tutkimuksissa ei kuitenkaan käsitelty ollenkaan lapsen kouluympäristössä liikkumisen tukemista tai valaistussuunnittelun tärkeyttä näkövammaisen lapsen toimintaympäristössä. Lukuun ottamatta luokkahuoneen taulun edustan valaistussuosituksista. (Negiloni 2018, 289.) Suosituksissa ei tuotu esille muun kouluympäristön valaistussuunnittelun tai kontrastisuhteiden tärkeyttä lapsen liikkumiseen toimintaympäristössä. Valaistussuunnittelussa on huomioitavaa myös valon heijastuminen. Pelkästään valoisuusmäärää lisäämällä ei välttämättä pystytä helpottamaan näkövammaisen lapsen taululle näkemistä vaan on huomioitava, että valo ei tule

kohtisuoraan sekä luonnonvalon vaikutus häikäistymiseen. (Fast 2018.) Valikoituneessa tutkimusaineistossa ei myöskään tuotu esille luokkahuoneen pöytien ja tuolien paikkojen pysyvyyden merkitystä. Näkövammaisen lapsen on päästävä oppimaan kulkureitti luokkahuoneessa ja tämän takia on tärkeää, että ympäristö pysyy mahdollisimman samanlaisena (Fast 2018).

Aikaisempia tutkimuksia, jotka käsittelevät toimintaterapian vaikuttavuutta näkövammaisen toimintakykyyn on olemassa vähän. Aikaisempien tutkimuksen perusteella kuitenkin tiedetään, että optisten suurennusvälineiden käytön harjoittelun sekä jäljellä olevan näkökyvyn harjaannuttamisen avulla voidaan auttaa tehokkaasti lukutaidon vahvistumista. (Markowitz 2006, 345.) Aineiston tutkimuksissa tuotiin esille suosituksia toimintaterapialle sekä painotettiin tietokoneen käytön mahdollisesti motivoivaa vaikutusta harjoitteiden tekemisessä (Tsai ym. 2013; Uysal ym. 2012). Näönvaraisen havainnoinnin harjoittelukeinojen vertailussa tuodaan esille, että tietokoneella harjoittelu ei ole tehokkaampaa kuin kynän ja paperin avulla tehdyt harjoitteet. Kuitenkin motivaatiolla voi olla suurikin merkitys lasten harjoitteiden tekemiseen ja tutkimuksessa tuodaan esille, että tietokoneen käyttäminen on mahdollisesti motivoivampaa kuin kynän ja paperin lapselle. Tämän lisäksi on huomioitavaa, että näkövammaisen lapsen osallisuuden tukeminen mahdollisesti onnistuu paremmin tietokoneen avulla. Tällöin lapsi voi tehdä harjoitteita pelien muodossa toisten lasten kanssa. (Uysal ym. 2012, 40.)

Sekä näkövammaisten lasten, että JNCL-sairautta sairastavien lasten toimintakyvyssä esiintyy haasteita monilla osa-alueilla, jonka takia eri kuntoutusmuotojen yhdistäminen ja lapsen yksilöllinen tilannekartoitus sekä kuntoutuskeinojen muokkaaminen korostuu. 2008 Etelä-Afrikassa tehdyssä tutkimuksessa tutkittiin näönkuntoutuksen vaikutusta elämänlaatuun käyttäen elämänlaatumittaria (QoL). Tutkimuksessa havaittiin, että tehokas näönkuntoutus vaatii monialaista lähestymistä toimintakyvyn ongelmiin. (Oduntan 2008, 174.) Aineiston tutkimuksissa ei tuotu esille moniammatillisen kuntoutuksen tärkeyttä. Erityisesti lasten kuntoutuksessa korostuu moniammatillisen yhteistyön merkitys lapsen kokonaisvaltaisen kuntoutuksen suunnittelussa.

Aineiston tutkimuksissa (Tunay ym. 2016; Ganesh ym. 2013; Negiloni ym. 2018) käsiteltiin eri näönkäytön apuvälineitä pintapuolisesti keskittyen lähinnä eri apuvälineiden käytön yleistymiseen. Ekonomisten tekijöiden merkitys apuvälineiden valinnassa ei tue yksilöllistä kuntoutuksen suunnittelua ja näkövammaisen lapsen todellisen tarpeen huomioimista. Lapsen yksilöllisen tarpeen huomioimiseksi apuvälineen hinta ei voi olla määrittävä tekijä käyttää apuvälinettä. Aineiston tutkimuksissa käsiteltiin optisia apuvälineitä enimmäkseen, kuitenkin elektronisten suurennuslaitteiden hyöty erityisesti suurennustarpeen lisääntyessä tuotiin esille.

Aineisto vastaa osittain tutkimuskysymykseen, mutta ei kerro näönkuntoutuksen koko keinovalikoimaa. Tarkoituksena oli kuvata JNCL lasten kuntoutuskeinoja näönkuntoutuksen näkökulmasta sekä lisätä eri toimijoiden tietoisuutta JNCL lasten alkuvaiheen kuntoutuksen haasteista sekä tarjota näönkuntoutuksen keinoja toimintakyvyn ylläpitämiseen. Tutkimus tarjoaa eri näönkuntoutuksen keinoja, jotka JNCL-sairauden alkuvaiheessa tukevat lapsen arjessa selviytymistä. Tutkimusten keinoina kuitenkin kouluympäristön muokkaaminen, lapsen harrastustoiminnan, leikin ja osallisuuden lisääminen jäävät vähäiseksi. Esitetyt apuvälineet näönkäytön tukemiseksi sekä toimintaterapian että fysioterapian keinot ovat kuitenkin relevantteja.

Huomioitavaa on myös, että JNCL sairautta sairastavia näkövammaisia lapsia ei ollut tutkittu yhdessäkään aineistoon päätyneessä tutkimuksessa. Näin ollen tutkimustietoa on sovellettu näkövammaisten lasten kuntoutusmenetelmistä. JNCL on kokonaisvaltaisesti toimintakykyyn vaikuttava niin kuin näkövammaisuuskin lapsella. Kuitenkin JNCL lasten toimintakyky alkaa heiketä ennen kouluikää, johon asti lapset ovat kehittyneet yleensä normaalisti. Monet taidot esim. motoriikan osalta ovat kehittyneet jo hyvin, jolloin samankaltaisia toimintakyvyn haasteita ei välttämättä ole. Tutkimukseen päätyneet aineisto on myös pääsääntöisesti Turkista ja Intiasta, josta oli yhteensä 5 tutkimusta. Erityisesti näönkäytön apuvälineiden osalta ei tuloksia voida täysin luotettavasti soveltaa Suomeen. Tutkimuksissa esiintyneet pienapuvälineet kuten suurennuslasit sekä kiikarilasit ovat taloudellisesti edullisia hankkia, kuitenkin vaikeasti näkövammaisten kanssa residuaali näön avustamiseksi voidaan tarvita monen kertaista suurennustehoa. Tällaista suurennustehoa pystyvät ainoastaan elektroniset apuvälineet kuten lukutelevisiot mahdollistamaan.

6.2 Tutkimuksen luotettavuus ja eettisyys

Tutkimus toteutettiin hyvän tutkimuskäytännön mukaisesti. Hyvän tieteellisen tutkimuksen lähtökohtina ovat *”rehellisyys, yleinen huolellisuus, tutkimustyön tarkkuus sekä tulosten tallentamisessa että esittämisessä. Hyvän tieteellisen tutkimustyön käytäntönä on myös tarkkuus tutkimusten tulosten arvioinnissa”*. (Hyvä tieteellinen käytäntö n.d.) Nämä käytännöt ovat olleet perustana opinnäytetyölle koko prosessin ajan. Tutkimusprosessista on pyrittävä tekemään mahdollisimman läpinäkyvä, jolloin eettisten kysymysten huomioiminen ja arvioiminen mahdollistuu (Saaranen-Kauppinen & Puusniekka 2006). Opinnäytetyön raportoinnissa on tuotu esille tutkimuksen eteneminen mahdollisimman yksityiskohtaisesti edistäen tutkimuksen läpinäkyvyyttä. Tutkimusmenetelmä, tiedon hakuprosessi sekä tulosten analysointi on raportoitu niin, että tiedonhaun toistettavuus olisi luotettavaa. Tutkimuksen luotettavuuden takia on tärkeää, että tutkimustulos pystytään toistamaan. Tutkimusta voidaan pitää luotettavana, jos tutkimuksesta saadaan samat tulokset toistaen tutkimus käyttäen samoja edellytyksiä. (Hiltunen 2009.) Hyvään tutkimuskäytäntöön kuuluu myös toisten tutkijoiden työn saavutusten kunnioittaminen ja oikeaoppinen tekstiviittausten tekeminen (Varantola ym. 2013, 6). Opinnäytetyön viittaukset lähteisiin on merkitty asianmukaisesti ja vältetty plagiointia.

Tutkimuksen luotettavuutta heikentää aineiston rajaaminen englannin tai suomen kielelle sekä tutkimusaineiston laajuus. Mahdollisesti tutkimustiedon kannalta oleellisia tutkimuksia on voinut jäädä kielirajauksen vuoksi pois. Kaikki tutkimusaineisto oli vertaisarvioituja tutkimuksia ja kaksi oli RCT eli satunnaistettuja kontrolloituja tutkimuksia, joita pidetään tutkimusasetelman puolesta vahvimpana tieteellisenä tutkimuksena. (Ruokoniemi, Strandberg & Vanhanen 2017.) Eri tutkimukset olivat eri julkaisijoilta. Eri julkaisukanavien tieteellisyyttä arvioitiin Julkaisufoorumi luokituksella. Julkaisufoorumi on luokitusjärjestelmä, jossa 1-3 arviointiasteikolla arvioidaan tieteellisen julkaisun tasoa. 1-tason julkaisut ovat perustasoa, 2-tason julkaisut johtavaa tasoa ja 3-tason julkaisut korkeinta tasoa. (Julkaisufoorumi 2019.) Neljä tutkimuksista oli julkaistu perustason julkaisuissa. Kahden tutkimuksen julkaisijaa (Tunay ym. 2016;

Ganesh ym. 2013.) ei löytynyt julkaisufoorumilta. Tunay (2016) julkaisu on julkaistu Oman Journal of Ophtalmology-lehdessä Ganesh (2013) tutkimus on julkaistu Turkish Journal of Ophtalmology-lehdessä.

6.3 Johtopäätökset sekä jatkotutkimusehdotukset

Näönkuntoutuksen keinoilla voidaan vaikuttaa JNCL-sairautta sairastavan lapsen arjen ympäristössä selviytymistä ja tukea lapsen toimintakykyä. Jäljellä olevan näkökyvyn harjaannuttamisella yhdistettynä yksilöllisesti valikoituihin näönkäytön apuvälineisiin sekä kontrastien huomioimiseen toimintaympäristössä tuetaan JNCL-lapsen toimintakykyä sairauden alkuvaiheessa. Tasapainoharjoittelun avulla voidaan myös helpottaa lapsen liikkumista ja mahdollisesti ennaltaehkäistä kaatumisia. Eri kuntoutusmenetelmät vahvistavat lapsen osallisuutta arjen toimintaympäristöissä ja helpottavat inklusiota kouluympäristössä. Mahdollisimman varhain aloitettu näönkuntoutus, joka yksilöllisesti huomioi lapsen terapioiden sekä apuvälineiden tarpeen arjessa tukee JNCL lapsen arjessa selviytymistä sairauden alkuvaiheessa.

Yhtään tutkimusta ei löytynyt JNCL lasten kuntoutuksesta ja tutkimusta tarvittaisiinkin JNCL lasten kuntoutuksesta ja erityisesti kokonaisvaltaisesti JNCL lasten kuntoutuksen erityispiirteistä. Tätä tutkimusta tehdessä selvisi, että näkövammaisten lasten kuntoutuksen tutkimukset painottuivat apuvälineisiin sekä jäljellä olevan näkökyvyn vahvistamisen harjoitteluun. Tutkimusta tarvittaisiin enemmän liikkumistaidon ohjauksesta, fysioterapian menetelmien vaikutuksesta lapsen toimintakykyyn sekä musiikkiterapian vaikutuksesta lapsen osallisuuteen.

Lähteet

A. 19.12.2011/1363. Sosiaali -ja terveystieteiden ministeriön asetus lääkinnällisen kuntoutuksen apuvälineiden luovutuksesta. Viitattu 3.9.2019. <https://www.finlex.fi/fi/laki/alkup/2011/20111363>.

Blindness and vision impairment. 2018. World health organization verkkosivusto. Viitattu 25.8.2019. <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/blindness-and-visual-impairment>.

Bozorg, S. Ramirez-Montealegre, D. Chung, M. Pearce, D. 2009. Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis (JNCL) and the Eye. *Survey of Ophthalmology* 2009, 54, 4, 463-471. Viitattu 22.12.2019. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4139962/pdf/nihms109149.pdf>.

Chadha, R. Subramanian, A. 2010. The effect of visual impairment on quality of life of children aged 3-16 years. *British journal of Ophthalmology* 2011, 95, 642-645. Viitattu 10.12.2019. <https://janet.finna.fi>, Academic search elite.

Fast, D. 2018. Including children with visual impairments in the early childhood classrooms. Intechopen verkkosivusto. Viitattu 7.11.2019. <https://www.intechopen.com/books/early-childhood-education/including-children-with-visual-impairments-in-the-early-childhood-classroom>.

Ganesh, S. Sethi, S. Srivastav, S. Chaudhary, A. Arora, P. 2013. Impact of low vision rehabilitation on functional vision performance of children with visual impairment. *Oman journal of Ophthalmology* 6,3, 170-174. Viitattu 10.9.2019. <https://janet.finna.fi>, Cinahl.

Gissler, M. Ojamo, M. Ritvanen, A. Uusitalo, H. 2017. Lasten silmäsairaudet ja näkövammaisuus Suomessa-Mitä rekisterit kertovat? *Duodecim lehti* 133, 159-166. Viitattu 7.5.2019. <https://www.duodecimlehti.fi/lehti/2017/2/duo13521>.

Harvinaiskeskus Norio. 2019. Norio-keskus verkkosivusto. Viitattu 7.5.2019. <https://www.norio-keskus.fi/harvinaiskeskus-norio.html>.

Harvinaissairaudet. 2018. Harvinaiset verkosto verkkosivusto. Viitattu 6.4.2019. <https://harvinaiset.fi/diagnoosit/harvinaissairaudet/>.

Heinz, P. Giovanni, C. Christa, E. Arend, B. Fabrizio, F. 2001. Role on vision on early motor development: lessons from the blind. *Developmental medicine & child neurology* 2001, 43, 198-201. Viitattu 10.12.2019. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1111/j.1469-8749.2001.tb00187.x>.

Hiltunen, L. N.d. Graduaineiston analysointi. Jyväskylän yliopisto. Power point esitys. Viitattu 11.1.2019. https://www.mit.jyu.fi/OPE/kurssit/Graduryhma/PDFt/aineiston_analysointi2.pdf.

- Hiltunen, L. 2009. Validiteetti & Reliabiliteetti. Jyväskylän yliopisto. Power point esitys. Viitattu 11.1.2019. http://www.mit.jyu.fi/ope/kurssit/Graduryhma/PDFt/validius_ja_reliabiliteetti.pdf
- Hirsjärvi, S. Remes, P. Sajavaara, P. 2007. Tutki ja kirjoita. Keuruu: Otavan kirjapaino oy.
- Honkanen, L. 2013. Nollasta sataan. Silmäterä-lehti, 2013, 3, 24-26. Viitattu 4.12.2019. https://www.silmatera.fi/wp-content/uploads/2014/03/silmatera_4_13_netti.pdf.
- Hyvärinen, L. 2016. Vauvan näkö ensimmäisen ikävuoden aikana. Silmäterä-lehti, 2016, 4, 21-28. Viitattu 11.12.2019. <https://www.silmatera.fi/wp-content/uploads/2017/01/silmatera-4-16-netti.pdf>.
- Hyvä tieteellinen käytäntö. N.d. Tutkimuseettisen neuvottelukunnan verkkosivut. Viitattu 16.12.2019. <https://www.tenk.fi/fi/hyva-tieteellinen-kaytanto>
- Jantunen, V. Mäntyjärvi, S. Rättäri, O-P. Björkberg, E. 2019. Näkövammaisten palveluopas. Näkövammaisten liitto ry:n verkkojulkaisu. Viitattu 16.12.2019. https://www.nkl.fi/index.php?__file_display_id=12736
- Jazi, S-D. Purrajabi, F. Movahedi, A. Jalali, S. 2012. Effects of selected balance exercises on the dynamic balance of children with visual impairment. Journal of Visual Impairment and Blindness, 2012, 8, 466-474. Viitattu 10.9.2019. <https://janet.finna.fi>, Academic Search Elite.
- JNCL-opas omaisille ja ammattilaisille. 2018. Näkövammaisten liitto ry. Viitattu 7.4.2019. https://www.nkl.fi/index.php?__file_display_id=12636.
- Julkaisufoorumi. 2019. Julkaisufoorumi verkkosivusto. Viitattu 12.11.2019. <https://www.julkaisufoorumi.fi/fi/julkaisufoorumi>.
- Kauppila, J. Sipari, S. Suhonen-Polvi, H. 2016. Lapsen kokonaiskuntoutus kehitysympäristössään. Julkaisussa: Kuntoutuminen. Toim. Ilona Autti-Rämö, Anna-Liisa Salminen, Marketta Rajavaara, Arne Ylinen. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim
- Kouluikäisen lapsen liikkumistaidon ohjaus. 2018. Näkövammaisten liitto ry verkkosivu. Viitattu 5.5.2019. <https://www.nkl.fi/fi/etusivu/kuntoutus/lapset/tietoa/koulukaisen-lapsen-liikkumistaidon-ohjaus>.
- Kuka on näkövammainen?. 2019. Näkövammaisten liitto ry verkkosivu. Viitattu 6.4.2019. <https://www.nkl.fi/fi/etusivu/nakeminen/julkaisu/palveluopas/7756>.
- Kuntoutus. 2019. Näkövammaiset lapset ry verkkosivu. Viitattu 5.5.2019. <https://www.silmatera.fi/palvelut-ja-tuet/kuntoutus/>.
- Lamoureux, E. Pallant, J. Pesudovs, K. Rees, G. Hassell, J. Keeffe, J. 2007. The Effectiveness of low-vision rehabilitation on participation in daily living and quality of life.

Investigative ophthalmology & visual science 2007, 48, 4, 1476-1481. Viitattu 17.12.2019. <http://iovs.arvojournals.org/article.aspx?articleid=2125048>.

Markowitz, M. 2006. Occupational therapy interventions in low vision rehabilitation. Canadian journal of ophthalmology 2006, 41, 340-347. Viitattu 11.12.2019 <https://pdfs.semanticscholar.org/d97c/8df4fa69cd563b37ec7da0210d9ccb2ccf3e.pdf>.

McAllister, R. Gray, C. 2006. Low vision: mobility and independence training for the early years child. Julkaisussa Early Child Development and Care 2006, 1-14. Viitattu 19.12.2019. https://www.researchgate.net/publication/247499778_Low_vision_Mobility_and_independence_training_for_the_early_years_child.

Mikä opaskoira? N.d. Opaskoirayhdistys ry verkkosivut. Viitattu 3.9.2019. <http://opaskoirayhdistys.fi/tietoa-opaskoirista/mika-opaskoira/>.

Monimuotoisuus. 2018. Terveyskylä verkkosivusto. Viitattu 7.4.2019. <https://www.terveyskyla.fi/harvinaissairaudet/tietoa/harvinaisista-sairauksista/monimuotoisuus>.

Negiloni, K. Ramani, K. Jeevitha, R. Kalva, J. Sudhir, R. 2018. Are children with low vision adapted to the visual environment in classrooms of mainstream schools? Indian Journal Of Ophthalmology 2018, 66, 285-289. Viitattu 10.9.2019. <https://janet.finna.fi/Cinahl>.

Norio, R. 2000. Suomi neidon geenit-tautiperinnön takana juurillemme johtamassa. Keuruu: Otavan kirjapaino.

Näkövammaisen aiheuttajia. N.d. Näkövammaisten liitto ry verkkosivusto. Viitattu 5.5.2019. <https://www.nkl.fi/fi/etusivu/nakeminen/aiheuttajat>.

Näkövammaisen lapsen kehityksen tukeminen. 2018. Näkövammaisten liitto ry verkkosivusto. Viitattu 10.12.2019. <https://www.nkl.fi/fi/etusivu/kuntoutus/lapset/tietoa/kehitys>.

Näkövammaisen lapsen varhaiskuntoutusohjelma. N.d. Näkövammaisten liitto ry verkkosivusto. Viitattu 5.5.2019. <https://www.nkl.fi/fi/etusivu/kuntoutus/lapset/la-kuohjelma>.

Näkövammaisuuden määrittely ja luokittelu. N.d. Näkövammaisten liitto ry verkkosivusto. Viitattu 12.11.2019. https://www.nkl.fi/fi/etusivu/nakeminen/julkaisu/nvrek_vuosikirja/1_2_nv_maarittely_ja_luokittelu.

Näkövammaisten yleisimmät apuvälineet. N.d. Aviris verkkosivusto. Viitattu 3.9.2019. <https://www.aviris.fi/fi/etusivu/uusille/yleisimmat#paragraph8>.

Näönkuntoutus. 2015. Päijät-Hämeen hyvinvointiyhtymän verkkosivut. Viitattu 4.12.2019. <https://www.phhyky.fi/fi/terveyspalvelut/keskussairaala/poliklinikat/silmapoliklinikka-ja-toimenpideyksikko-2/naonkuntoutus/>.

- Oduntan, OA. 2008. A review of rehabilitation of low vision patients. *South African optometrists* 2008, 67, 4, 166-174. Viitattu 11.12.2019. <https://avehjournal.org/index.php/aveh/article/view/197/166>.
- Ojanen, AK. 2011. Näkömonivammaisen lapsen vuorovaikutuksen ja kommunikation tukeminen. Tikoteekin verkkojulkaisu. Viitattu 10.12.2019. https://www.nkl.fi/index.php?__file_display_id=10401.
- Ostergaard, J. 2016. Juvenile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis (Batten disease): current insights. *Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease* 2016, 6, 73-83. Viitattu 22.12.2019. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6053093/>.
- Punkari, M. 2019. JNCL-tauti. Harvinaiset verkosto verkkosivusto. Viitattu 7.4.2019. <https://harvinaiset.fi/diagnoosi/jncl-tauti/>.
- Rintahaka, J. 2018. JNCL-juveniili neuronaalinen lipoidifuskiinosis. Harvinaiskeskus Norion verkkosivut. Viitattu 15.11.2019. <https://www.norio-keskus.fi/tietoa/diagnoosikohtaista-tietoa/jncl-juveniili-neuronaalinen-seroidilipofuskiinosis.html>.
- Rudanko, S-L. 2011. Näkövammaisten kuntoutus, apuvälineet ja sosiaaliturva. Julkaisussa *Silmätautioppi*. Keuruu: Otavan kirjapaino Oy.
- Ruokoniemi, P. Strandberg, T. Vanhanen, H. 2017. Satunnaistetut kontrolloidut tutkimukset ja havainnoivat rekisteritutkimukset tutkimusnäytön lähteinä. *Suomalainen lääkärisseura Duodecim verkkosivut*. Viitattu 12.11.2019. <https://www.kaypa-hoito.fi/nix01945>.
- Saaranen-Kauppinen, A. Puusniekka, A. 2006. Hyvä tukimuskäytäntö. *KvaliMOTV-menetelmäopetuksen tietovaranto verkkojulkaisu*. Viitattu 12.11.2019. https://www.fsd.uta.fi/menetelmaopetus/kvali/L3_1_2.html.
- Salminen, A-L. 2016. Kuntoutuksen ammattihenkilöstö. Julkaisussa: *Kuntoutuminen*. Toim. Ilona Autti-Rämö, Anna-Liisa Salminen, Marketta Rajavaara, Aarne Ylinen. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim
- Salminen, A. 2011. Mikä kirjallisuuskatsaus? Johdatus kirjallisuuskatsauksen tyyppeihin ja hallintotieteellisiin sovelluksiin. Vaasan yliopiston julkaisu. Viitattu 7.11.2018. https://www.univaasa.fi/materiaali/pdf/isbn_978-952-476-349-3.pdf.
- Sillanpää, M. Herrgård, E. Iivanainen, M. Koivikko, M. Rantala, H. 2004. *Lasten neurologia*. Helsinki: Duodecim.
- Terveystieteiden lain 1326/2010. Annettu 1.5.2011. Viim. muutos 17.5.2019. Viitattu 1.9.2019. <https://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/2010/20101326>.

- Tetzchner, S. Elmerskog, B. Tossebro, A-G. Rokne, S. 2019. Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis, childhood dementia and education-intervention, education and learning strategies in a lifetime perspective. Riga: Indvelop.
- Tetzchner, S. Fosse, P. Elmerskog, B. 2013. Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis and education. *Biochimica et Biophysica Acta* 2013, 1832, 1894-1905. Viitattu 11.10.2019. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0925443913000628?via%3Dihub>.
- Tsai, L-T. Meng, L-F. Wu, W-C. Jang, Y. Su, Y-C. 2013. Effects of visual rehabilitation on a child with severe visual impairment. *American Journal Of Occupational Therapy* 2013, 67, 437-447. Viitattu 10.9.2019. <https://janet.finna.fi>, Cinahl.
- Tunay, Z-Ö. Caliskan, D. Idil, A. Öztuna, D. 2016. Clinical characteristics and low vision rehabilitation methods for partially sighted school-age children. *Turkish Journal of Ophthalmology* 2016, 46, 68-72. Viitattu 10.9.2019. <https://janet.finna.fi>, Cinahl.
- Rättäri, O. 2018. Tietoa liikkumistaidon ohjauksesta. Näkövammaiset lapset ry. *Silmäterä-lehti* 2018, 3, 21. Viitattu 3.9.2019. <https://www.silmatera.fi/silmatera-3-2018/>.
- Valkoinen keppi. N.d. Näkövammaisten liitto ry verkkosivut. Viitattu 3.9.2019. https://www.nkl.fi/fi/etusivu/palvelut_nakovammaisille/liikkuminen/7701.
- Valteri-tukea oppimiseen ja koulunkäyntiin. 2016. Valtiolla verkkosivusto. Viitattu 13.11.2019. [https://www.valtiolle.fi/fi-FI/Tyonantajat_ja_tyontekijat/Opetus_ja_kulttuuriministerio/Oppimis_ja_ohjauskeskus_Valteri/Valteri__Tukea_oppimiseen_ja_koulunkaynt\(56773\)](https://www.valtiolle.fi/fi-FI/Tyonantajat_ja_tyontekijat/Opetus_ja_kulttuuriministerio/Oppimis_ja_ohjauskeskus_Valteri/Valteri__Tukea_oppimiseen_ja_koulunkaynt(56773)).
- Virta, A. 2006. Näkövammaisen lapsi integroidussa ryhmässä. Näkövammaiset lapset ry verkkosivusto. Viitattu 11.12.2019. <https://www.silmatera.fi/nakkarila/nakovammaisen-lapsi-integroidussa-ryhmassa/>.
- World report on vision. 2019. Sveitsi. Viitattu 22.12.2019. <https://www.who.int/publications-detail/world-report-on-vision>.
- Uysal, S. Duger, T. 2012. Visual perception training on social skills and activity performance in low-vision children. *Scandinavian journal of occupational therapy* 2012, 19, 33-41. Viitattu 10.9.2019. <https://janet.finna.fi>, Academic Search Elite.
- Äberg, L. 2001. Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis; Brain related symptoms and their treatment. Helsingin yliopiston väitöskirja. Viitattu 10.1.2019. <http://et-hesis.helsinki.fi/julkaisut/laa/kliin/vk/aberg/juvenile.pdf>.

Liitteet

Liite 1. Tietokannat, hakulausekkeet ja tulokset

Tietokanta	CINAHL	Academic search elite	Pub-med	Eric	Medic	MEDLINE	Arto
Hakulausekkeet	(visual impairment or blind or visually handicapped or low vision) AND child	(visual impairment or blind or visually handicapped or low vision) AND child AND rehabilitation	visual impairment AND child	(visual impairment or blind or visually handicapped or low vision) AND child	näkövam*AND lapsi	(visual impairment or blind or visually handicapped or low vision) AND child AND rehab*	näkövam*AND lapsi
Tulokset	357	76	116	57	7	94	0
Hakutulokset rajauksen ja abstraktin lukemisen jälkeen	6	4	1	1	0	1	0
Valikoituneet tutkimukset	3	2	0	0	0	1	0

Liite 2. Tutkimusaineisto

Tutkimus	Tarkoitus	Aineisto	Tulokset
Uysal, SA. Duger, T. Visual perception training on social skills and activity performance in low-vision children (Scandinavian journal of occupational therapy 2012;19:33-41)	Arvioida kahden erilaisen näköaistin harjoitteluun tarkoitettujen ohjelmien vaikutusta sosiaalisiin taitoihin sekä toimintakykyyn heikkonäköisillä lapsilla	n 40, 7-14 vuotiaita lapsia	<ul style="list-style-type: none"> - Molemmat ohjelmat hyviä kuntoutuksessa - Tietokoneen käyttö kuntoutuksessa mahdollisesti lapsilla motivoivampaa kuin kynän ja paperin - Lapset eivät olleet kovin tietoisia heikkonäköisyyden vaikutuksesta omaan toimintakykyynsä eivätkä osanneet kuvailla sitä - Näönkäytön harjoitteiden lisäksi olisi käytettävä muita yksilöllisiä toimintaterapian keinoja mahdollisimman varhaisessa vaiheessa.
Jazi, S-D. Purrajabi, F. Movahedi, A. Jalali, S. Effect of selected balance exercises on the dynamic balance of children with visual impairments (Journal of Visual Impairment & Blindness, 2012 August: 466-474)	Tarkoituksena selvittää parantaako dynaaminen tasapainoharjoittelu näkövammaisten lasten tasapainoa	n 9 lasta tasapainoharjoitteluryhmässä ja n10 lasta verrokkiryhmässä	<ul style="list-style-type: none"> - Harjoitteluryhmään osallistuminen paransi huomattavasti näkövammaisten lasten tasapainoa
Negiloni, K. Ramani, K. Jeevitha, R. Kalva, J. Sudhir, R. Are children with low vision adapted to the visual environment in classrooms of mainstream schools? (Indian Journal of Ophthalmology, 2018;66:285-289)	Arvioida luokahuoneiden ympäristöä näkövammaisille lapsille ja tarjota suosituksia, jotka	n 110 lasta, 5-17 vuotiaita	<ul style="list-style-type: none"> - Näkövammaisten lasten inkluusio luokkaan tarvitsee näkövammalle esteettömän luokkaympäristön

	vähentäisivät visuaalista stressiä.		<ul style="list-style-type: none"> - Esteettömyyttä tukevat toimenpiteet ovat lapsen istumapaikan etäisyyden hakeminen taulusta luokkahuoneessa näkövammaan mukaan. Taululle kirjoitettavien kirjaimien koon suurentaminen lapsen tarpeiden mukaan, korkea kontrastinen kirjoitus suhteessa tauluun ja tussiin/liituun, lapsen näönkäytön apuvälineiden käyttö kuten lukutelevisio. - Taulun edessä olevan valaistuksen oltava optimitasolla 150-300 luxia.
Tsai, L-T. Meng, L-F. Wu, W-C. Jang, Y. Su, Y-C. Effects of visual rehabilitation on a child with severe visual impairment (The American journal of occupational therapy, 2013;67:437-447)	Tutkia näönkuntoutuksen vaikutuksia sisältäen valoisuus kontrastin erottelukyky ohjelman sekä kiinnittymis harjoittelu ohjelman.	6-vuotias poika, jolla vaikea näkövamma.	<ul style="list-style-type: none"> - Ohjelmien avulla vihreän ja keltaisen värin erottelukyky parani - Intensiivinen kontrastien erottelukyky harjoittelu sekä silmämotoriikan harjoitukset voi parantaa jäljellä olevan näön toimintaa aivoperäisissä näkövammoissa - Harjoitusten jälkeen uudet opitut näönkäytön taidot siirtyivät

			<p>arkeen ja auttoivat itsenäisemässä liikkumisessa</p> <ul style="list-style-type: none"> - asiasta tarvitaan enemmän tutkimusta
<p>Ganesh, S. Sethi, S. Srivastav, S. Chaudhary, A. Arora, P. Impact of low vision rehabilitation on functional vision performance of children with visual impairment (Oman journal of ophthalmology, 2013;6(3):170-174)</p>	<p>Arvioida näönkuntoutuksen vaikutusta heikonäköisten lasten toiminnalliseen näköön</p>	<p>n 35 (6-16 vuotiaita)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - 80% lapsista oli vaikeuksia opiskelu tai lukemisen taidoissa. Eri tyisesti taululta kopsioimisessa, tekstikirjan lukemisessa kädenvarren etäisyydeltä, kirjoittamisessa suoraan. Lapsilla oli myös vaikeuksia arkirutiineissa. - Yksikään lapsista ei ollut saanut ammattilaisen apua eikä näönkäytön apuvälineitä. - Näkövamma, joka on saatu lapsena aiheuttaa laajat vaikutukset lapsen psyykkiseen sekä kognitiiviseen kehitykseen. - Varhain aloitettu näönkuntoutus voi vahvistaa lapsen visuaalisia taitoja ja täten lisätä oppimistaitoja.

<p>Tunay, Z-Ö. Caliskan, D. Idil, A. Öztuna, D. Clinical characteristics and low vision rehabilitation methods for partially sighted school-age children (Turkish journal of ophthalmology, 2016;46:68-72)</p>	<p>Määritellä kliiniset ominaisuudet sekä diagnoosin antamisen heikkonäköisille kouluikäisille lapsille, raportoida valitut heikkonäköisten näönkuntoutuksen keinot sekä vahvistaa näönkuntoutuksen tärkeyttä.</p>	<p>n 150 lasta iältään 6-18 vuotta. Lasten iän mediaani 10-vuotta.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Yleisin heikkonäköisyyden diagnoosi oli perinnöllinen näkövamma. - Yleisimmät näönkäytön apuvälineet olivat teleskooppi linssit kaukonäön tukemiseen ja suurenuslasit lähinäön tukemiseen - Hyvin heikon näöntarkkuuden tukemiseksi parhaat tulokset saadaan sähköisillä optisilla apuvälineillä, kuten esimerkiksi luku-tv:n avulla.
--	--	--	---

Liite 3. Esimerkki pelkistämisestä

Alkuperäinen teksti	Teksti käännettynä suomeksi	Pelkistäminen eli redusointi
<p>”Low vision interferes not only with their routine and academic activities, but it has also been now well- established that low vision has psychological consequences...the children feel depressed, anxious, fearful and confused”</p>	<p>Heikkonäköisyys ei pelkistään vaikuta lapsen rutiineihin ja akateemisiin taitoihin vaan on nyt selkeästi osoitettu, että heikkonäköisyydellä on psykologisia vaikutuksia...lapset ovat masentuneita, ahdistuneita, pelokkaita sekä hämmentyneitä</p>	<p>Lapsen näkövammalla on moninaiset vaikutukset lapsen toimintakykyyn</p>

Liite 4. Pääluokkien muodostaminen

Pelkistys	Alaluokka	Yläluokka	Pääluokka
Esteettömyys tukee näkövammaisten lasten inklusiota kouluympäristössä	Kouluympäristön muokkaaminen	Esteettömyys	Osallisuuden haasteet
Näkövammaisilla lapsilla on enemmän haasteita sosiaalisissa taidoissa	Kavereiden saaminen kouluympäristössä	Sosiaaliset suhteet	
Näkövammaisilla lapsilla on vaikeuksia hahmottaa omia arjen haasteitaan.	Hahmottamisen vaikeudet		
Lapsen näkövammaisuudella on moninaiset vaikutukset lapsen toimintakykyyn	Näkövamman vaikutus kehitykseen	Näkövamman vaikutukset toimintakykyyn	
Liitutaulun valaistus sekä oppilaan työpisteen valaistus tulisi olla 150-300 luxin väliltä.	Valaistussuunnittelu	Kouluympäristön suunnittelu.	Menetelmät
Opiskelumateriaalinen fontin suurentaminen helpottaa lasta lukemaan	Tekstin suurentaminen		
Havainnointi harjoittelussa kynä ja paperi ovat yhtä tehokkaita menetelmiä kuin tietokoneella tehty harjoittelu	Jäljellä olevan näkökyvyn harjaannuttaminen	Näönkäytön harjoitteet	
Havainnointi harjoittelu ja silmän näköhermon harjoitteet yhdessä voivat vahvistaa jäljellä olevaan näkökykyä.			
Tietokoneella harjoittelemisen saattaa motivoida lasta paremmin	Tietokoneharjoittelu		
Varhain aloitettu näönkuntoutus voi vahvistaa lapsen oppimistaitoja ja mahdollistaa opetuksen normaaliluokassa	Kuntoutuksen oikea-aikaisuus	Varhain aloitettu kuntoutus	
Tasapainoharjoittelu paransi huomattavasti dynaamista tasapainoa näkövammaisilla lapsilla	Tasapainoharjoittelu	Fysioterapia	
Vaikeasti näkövammaisilla lapsilla elektroniset apuvälineet tukevat parhaiten sekä kauko,-että lähinäköä	Lukutelevisiot, tietokoneohjelmat, elektroniset suurennuslasit	Elektroniset apuvälineet	Apuvälineet
	Suurennuslasit	Optiset apuvälineet	
Suurennuslasi on heikkonäköisille helpoimmin omaksettava apuväline	Kauko, - ja lähinäön tukeminen		