



GÖTEBORGS UNIVERSITET
SAHLGRENSKA AKADEMIN

Institutionen för neurovetenskap och fysiologi
Enheten för logopedi

261

**Möbius sekvens -
Talavvikelser och oralmotorisk funktion hos sju personer
samt effekter av leendekirurgi hos en person**

Kajsa Eklund
Anna Nilsson

Examensarbete i logopedi
30 högskolepoäng
Vårterminen 2013

Handledare
Lotta Sjögren
Christina Persson

Möbius sekvens - Talavvikelser och oralmotorisk funktion hos sju personer samt effekter av leendekirurgi hos en person

Kajsa Eklund
Anna Nilsson

Sammanfattning. Möbius sekvens är en sällsynt diagnos där kranialnervspåverkan ofta leder till talavvikelser till följd av nedsatt oralmotorisk funktion. Studien syftade till att kartlägga talavvikelser, kompensatoriska strategier och egen upplevelse av tal hos sju personer med Möbius sekvens, samt koppla talavvikelserna till underliggande oralmotorisk funktion och förståelighet. Ytterligare syfte var att undersöka omedelbara effekter av leendekirurgi hos en person. Ovanstående domäner studerades instrumentellt, perceptuellt samt genom strukturerad intervju. Samtliga deltagare uppvisade nedsatt oralmotorisk funktion i varierande grad. Fem uppvisade talavvikelser varav tre hade gravt nedsatt förståelighet. Mer uttalad kranialnervspåverkan ledde till större svårigheter inom tal och oralmotorik. Bilateral facialis pares innebar större talavvikelser. Nedsatt läppfunktion och/eller tungfunktion ledde i vissa fall till påverkad produktion av läppljud och/eller tungljud. När detta ej var fallet tros anledningen vara användande av kompensatoriska strategier. Viktigt är att medvetandegöra och utveckla effektiva kompensatoriska strategier för att öka förståeligheten och på så sätt minska eventuell inskränkning av delaktighet.

Nyckelord: Möbius sekvens, tal, förståelighet, oralmotorik, leendekirurgi

Möbius sequence - Speech deviations and oral motor functioning in seven people and effects of smile surgery in one person

Abstract. Möbius sequence is a rare condition where affected cranial nerves often lead to speech deviations due to reduced oral motor functioning. This study aimed to survey speech deviations, compensatory strategies and self-perception of speech in seven people with Möbius sequence, and to link these to oral motor function and intelligibility. Additionally, the immediate effects of smile surgery were investigated in one person. The above-mentioned domains were studied instrumentally, perceptually and through structured interviewing. All participants displayed reduced oral motor function. Five displayed speech deviations and three of these had severely reduced intelligibility. Greater effects on cranial nerves lead to greater difficulties in speech and oral motor functioning. Bilateral facial palsy meant greater speech deviations. Reduced lip and/or tongue function lead to effected production of lip and/or tongue sounds. When this wasn't the case, the reason is assumed to be use of compensatory strategies. It's important to develop effective compensatory strategies to increase intelligibility and decrease possible participation restraint.

Key words: Möbius sequence, speech, intelligibility, oral motor functioning, smile surgery

Möbius sekvens beskrevs första gången år 1880 av von Graefe men fick senare namn efter professor Paul Julius Möbius som vidare beskrev symtomen år 1888 (Simonsz & Blanken, 2008). Det är en mycket ovanlig diagnos och man känner endast till cirka 50 personer som diagnosticerats med Möbius sekvens i Sverige (Socialstyrelsen, 2011). Tillståndet förekommer lika ofta hos båda könen (Kahane, 1979; Terzis & Karypidis, 2010). Tillståndet benämns även Möbius syndrom, men då man nu anser att en primär avvikelse utlöser andra avvikelser i en kedja av symtom är sekvens en lämpligare benämning (Strömmland et al., 2002). Etiologin bakom tillståndet är inte helt fastställd, men teorier finns om både ärftliga faktorer och miljöfaktorer under fosterlivet (Sjögreen, Andersson-Norinder & Jacobsson, 2001). Forskare har funnit belägg för att syrebrist i delar av hjärnstammen under en specifik tid i fosterlivet kan vara orsaken (St. Charles, DiMario Jr. & Grunnet, 1993).

Möbius sekvens karaktäriseras av en uni- eller bilateral påverkan på kranialnerverna n. abducens och n. facialis, som i en MRI-studie av Verzijl, Valk, de Vries och Padberg (2005) har visats bero på en komplex anomali av fossa posterior, det vill säga bakre skallgropen. Den nedsatta kranialnervsfunktionen medför en total eller partiell förlamning av flertalet ansiktsmuskler. Utan innervering från n. abducens blir ögat oförmöget att vridas i sidled utåt från medellinjen (Nationalencyklopedin, 2013). Vid avsaknad av innervering från n. facialis hämmas ansiktsrörligheten och mimiken blir utslätad (Fagius & Aquilonius, 2006). Man kan även finna påverkan på bland annat kranialnerverna n. glossopharyngeus och n. hypoglossus (Strömmland et al., 2002, Sjögreen et al., 2001). Då dessa nerver innerverar svalg och tunga kan sväljfunktion, velofarynxfunktion och tung rörlighet vara nedsatt (Fagius & Aquilonius, 2006; Sjögreen et al., 2001). Även n. trigeminus kan vara inblandad (Terzis & Karypidis, 2010) vilket även det kan orsaka minskad rörlighet i mjuka gommen samt påverka käkmuskulaturen (Sonesson & Sonesson, 2006). Bristande velofarynxfunktion kan leda till hypernasalitet i talet (Lohmander, Persson & Henningsson, 2008). Utöver kranialnervspåverkan har man även funnit att missbildningar så som gomspalt, underutvecklad underkäke samt missbildningar av extremiteter kan förekomma i samband med Möbius sekvens (Sjögreen et al., 2001; Strömmland et al., 2002; Verzijl, van der Zwaag, Cruysberg & Padberg, 2003; Miller & Strömmland, 1999). Studier indikerar att förekomsten av autismspektrumstörning är högre inom populationen med Möbius sekvens än inom normalpopulationen (Gillberg & Steffenburg, 1989; Johansson, Wentz, Fernell, Strömmland, Miller & Gillberg, 2007; Briegel, 2006; Strömmland et al., 2002). Även utvecklingsstörning har visats förekomma i relativt hög grad hos personer med Möbius sekvens (Briegel, 2006; Briegel, Schimek, Knapp, Holderbach, Wenzel & Knapp, 2009; Strömmland et al., 2002). Utöver de anatomiska och fysiologiska aspekter som kan vara påverkade vid Möbius sekvens kan diagnosen även innebära sociala inskränkningar. I en studie av Bogart, Tickle-Degnen och Joffe (2011) framkom bland annat att många av deltagarna med Möbius sekvens upplevde att diagnosen i sig till stor del påverkade deras upplevelse av interaktion i möten med nya människor. Deltagare beskrev att förekomsten av diagnosen ofta var det första obekanta personer lade märke till, och att de kände ett behov av att "visa personen bakom Möbius" (s. 1216, Bogart et al., 2011).

Till följd av de svårigheter diagnosen kan innebära kommer personer med Möbius sekvens ofta i kontakt med ett stort antal olika medicinska professioner (Verzijl et al.,

2003; Domingos, Lopes, Almeida, Boscolo & Whaites, 2004). En av dessa är logopeden, då personer med Möbius sekvens ofta uppvisar någon grad av talavvikelse till följd av den påverkade orala anatomin och fysiologin (Strömmland et al., 2002; Sjögreen et al., 2001; Meyerson & Foushee, 1978). En av grundförutsättningarna för tal är en oralmotorik vars styrka, rörelseomfång och koordination är så precist anpassad att personen kan utföra de minimala rörelser som tal innebär. I de fall då detta inte fungerar som det ska kan man tala om dysartri (Hartelius & Lohmander, 2008). Dysartri är ett samlingsnamn för en grupp talavvikelse orsakade av störd muskulär kontroll av talapparaten till följd av påverkad innervering. Störningen kan leda till muskelsvaghet, förlångsammade och/eller okoordinerade rörelser och/eller förändrad muskeltonus (Darley, Aronson & Brown, 1975). Ljudproduktion kräver en viss styrka i den orofaciala muskulaturen, även om det inte är fastställt hur stor denna styrka behöver vara för möjliggöra korrekt artikulation (Clark, 2008). Då personer med Möbius sekvens saknar eller har en nedsatt innervation från n. facialis, vilken styr ansiktets muskulatur, kan förmågan till läppslutning, läpprundning och läppspridning vara nedsatt. Detta kan i sin tur påverka ljudproduktionen. Strömmland et al. (2002) fann i sin multidisciplinära studie om Möbius sekvens grav dysartri hos 17 av 22 deltagare samt att dysartrins svårighetsgrad var högre hos de deltagare som hade orofaciala avvikelser, utvecklingsstörning och/eller autism.

Språkljud vars realisation kan vara påverkad vid Möbius sekvens har funnits vara bilabialer, labiodentaler (Sjögreen, et al., 2001), alveolarer, velarer, frikativor samt sibilanter (Kahane, 1979). Kahane (1979) fann i sin fallstudie att deltagaren hade ett reducerat formantfrekvensspann, vilket även akustiskt bedömdes som grav distorsion av vokalerna. Kahane (1979) ger i sin studie en utförlig beskrivning av talet hos en person med Möbius sekvens, men trots studiens detaljrikedom kan resultatens generaliserbarhet ifrågasättas då den enbart baseras på ett fall. Hypernasalitet på grund av velofarynxinsufficiens är ytterligare ett perceptuellt drag som kan återfinnas i talet hos personer med Möbius sekvens (Meyerson & Foushee, 1978; Helmick, 1980; Murdoch, Johnson & Theodoros, 1997; Sjögreen et al., 2001; Verzijl et al., 2003). Kahane (1979) fann dock endast sporadiska inslag av hypernasalitet i sin fallstudie. Meyerson och Foushee (1978) fick i sin forskning fram att deltagarnas talsvårigheter varierade mellan lätt artikulatorisk påverkan gällande bilabialer och förmåga att lyfta tungan, till stora artikulatoriska svårigheter i vissa fall ledande till oförståeligt tal. Större kranialnervspåverkan gav större artikulatoriska svårigheter.

Termen förståelighet anger i vilken utsträckning lyssnaren uppfattar det som talaren avser att säga (Hartelius & Lohmander, 2008). Sjögreen et al. (2001) fann i sin studie nedsatt förståelighet hos de deltagare som uppvisade grav dysartri, detta till följd av påverkad produktion av bilabiala, labiodentala och linguala ljud. Förståelighet vid Möbius sekvens är något som även von Berg, McColl och Brancamp (2007) undersökt. I studien jämfördes förståeligheten hos en person med Möbius sekvens vid två olika förutsättningar; en då lyssnaren fick se talarens ansikte och en då lyssnaren enbart fick auditivt stimuli från talaren. Resultatet visade att förståeligheten var signifikant sämre då lyssnaren fick både auditiv och visuell information från talaren. Författarna menar att deltagarens kompensatoriska artikulation vilseledde mottagaren på grund av den så kallade McGurk-McDonald-effekten, som innebär att motstridig visuell och auditiv talinformation förvränger den uppfattade talsignalen. Resultatet blir då en

sammansmältning mellan de visuella och auditiva signalerna varpå vi uppfattar ett tredje språkljud (McGurk & McDonald, 1976). Dock baseras denna studie enbart på en deltagare och slutsatserna kan kanske därför inte generaliseras.

I motsats till detta har man i studier funnit att personer med Möbius sekvens även kan uppvisa ett förståeligt tal tack vare användning av kompensatoriska artikulationsstrategier som minskar dysartrins följder (Meyerson & Foushee, 1978; Sjögren et al., 2001). Man har funnit att bilabialer och labiodentaler ofta realiserar som ljud producerade av tungan bakom, mot eller mellan tänderna (Sjögren et al., 2001). Kahane (1979) fann att bilabialerna kunde realiserar labiodentalt, det vill säga med underläppen mot framtänderna. Ytterligare fynd var att alveolarer, sibilanter och frikativor ofta producerades interdentalt samt att velarer ofta producerades faryngealt (Kahane, 1979). Många personer med Möbius sekvens använder sig utöver ovan nämnda artikulationsstrategier även av andra alternativa uttryckssätt och kompensatoriska strategier för att bli förstådda. Sjögren et al. (2001) beskrev även att alternativa och kompletterande kommunikation i form av teckenspråk och/eller pictogrambilder användes av två deltagare med grav dysarti respektive anartri, vilka även hade autism.

Den påverkade mimiken och läpprörligheten hos personer med Möbius sekvens påverkar inte bara själva artikulationen, utan kan även innebära en nedsatt förmåga till kroppskommunikation, så som ansiktsuttryck. Forskare rapporterar att svårigheter att forma ansiktsuttryck kan upplevas som en barriär för kommunikationen och möjligheten att bli förstådd (Bogart et al., 2011; Zuker & Manktelow, 1989). Många personer med Möbius sekvens använder sig därför, utöver artikulationsstrategier, även av andra alternativa uttryckssätt och kompensatoriska strategier för att bli förstådda (Sjögren, et al., 2001). I en studie av Bogart, Tickle-Degnen och Ambady (2012) fann man att personer med medfödd bilateral facialispares, så som hos personer med Möbius sekvens, använde sig mer av känslor och variationer i rösten i form av prosodi, skratt och ökad röststyrka för att förtydliga budskapet. De använde sig även av gester, huvudrörelser och övriga kroppsrörelser när de berättade (Bogart et al., 2012). Den nedsatta förmågan att le kan påverka samspelet med andra människor för personer med Möbius sekvens, då leendet spelar en avgörande roll för den interpersonella kommunikationen (Zuker & Manktelow, 1989). Bogart et al. (2011) beskriver ett antal strategier som personer med Möbius sekvens själva anger att de använder för att kompensera för svårförståeligt tal och utslätad mimik. Exempelvis nämns användning av kroppskontakt, humor, kläder och accessoarer. Deltagarna nämner även hur de försökte tala långsamt, högt och tydligt för att undvika missförstånd (Bogart et al., 2011).

Det finns i nuläget inte mycket evidens gällande åtgärder för tal, oralmotorik och kommunikation vid Möbius sekvens. Meyerson och Foushee (1978) betonar vikten av logopediska insatser. Sjögren et al. (2001) föreslår bland annat orofacial terapi för att stärka svag muskulatur i läppar och tunga och på så sätt förbättra förutsättningarna för bland annat talet. Ytterligare logopediska åtgärder som föreslogs var talträning samt utvecklande och förstärkning av kompensatoriska strategier. Samtliga föräldrar till de barn som fått talträning upplevde en förbättring i barnens tal, dock av varierande grad (Sjögren et al., 2001). Bogart et al. (2012) föreslår en mer så kallad sociofunktionell

intervention med fokus på kroppskommunikation och användande av kompensatoriska strategier. En interventionsmetod som syftar till att förbättra funktionen i den orofaciala muskulaturen är kirurgi (Meyerson & Foushee, 1978; Sjögren et al., 2001). Vinsterna av en sådan operation kan vara många, däribland förbättrad ätförmåga, minskad dreglingsproblematik, förbättrat tal samt ökad förmåga till mimik och leende (Zuker & Manktelow, 1989; Zuker, Goldberg & Manktelow, 2000; Goldberg, DeLorie, Zuker, & Manktelow, 2003; Bianchi, Copelli, Ferrari, Ferri & Sesenna, 2009). En kirurgisk metod som beskrivs av Goldberg et al. (2003) är transplantation av gracilismuskeln från låret till ansiktet, där muskeln innerveras av den mandibulära avgreningen av n. trigeminus. Denna typ av kirurgi kan benämnas leendekirurgi, då syftet är att ge förutsättningar för ansiktsmimik, däribland möjligheten att le (Bianchi et al., 2009). Bianchi et al. (2009) rapporterar goda resultat och hög patientnöjdhet efter gracilismuskeltransplantation och beskriver denna muskel som den mest lämpliga för att förbättra ansiktsrörligheten. Även Goldberg et al. (2003) fann att detta kirurgiska ingrepp hade positiva effekter på talet och att deltagarnas förståelighet förbättrades. Zukers et al. (2000) studie stödjer dessa resultat då deltagarna i denna studie förbättrades signifikant gällande dregling, drickförmåga, tal och mimik. En annan kirurgisk teknik inom leendekirurgi, som utvecklats av Labbé och Huault (2000), innefattar en förlängning av temporalismuskeln. Denna muskel fästs vid mungiporna och möjliggör på så sätt leende. Labbé & Huault (2000) rapporterar goda postoperativa resultat gällande mimik och leende. Dock poängteras svårigheten att uppnå ett spontant och emotionellt initierat leende utan innervation från facialisnerven (Zuker, 1999). Dessa två kirurgiska metoder, gracilismuskeltransplantation och temporalismuskelförlängning, är idag standard i Sverige vid leendekirurgi (B. Stark, personlig kommunikation, 23 april, 2013).

Trots en växande kunskapsbas om tal och oralmotorik hos personer med Möbius sekvens finns det fortfarande luckor att fylla. I tidigare studier har man inte detaljerat och systematiskt undersökt tal och kommunikation hos personer med Möbius sekvens och dess relation till underliggande oralmotorisk förmåga. Många av de studier som berör Möbius sekvens har inte en logopedisk ansats och handlar inte om talavvikelse eller kommunikationsnedsättning i första hand. De studier som i nuläget beskriver talet hos dessa personer är överlag baserade på fallbeskrivningar. De mest tongivande studierna inom området tal och oralmotorik vid Möbius sekvens är även publicerade i slutet av 1970-talet vilket kan påverka jämförbarheten med dagens population, då förutsättningarna gällande undersökningsmetodik har förändrats. Vissa studier baserar sina slutsatser om tal hos personer med Möbius sekvens på resultat från enbart perceptuella bedömningar, exempelvis Meyerson och Foushee (1978). Med dagens teknik finns möjligheter att studera tal och oralmotorik som inte fanns vid tiden för publicerandet av flertalet nämnda studier. Bland annat finns nu förutsättningar att kunna bedöma många aspekter av tal och oralmotorik på ett objektivt sätt, exempelvis med hjälp av nasometer och läppkraftmätare. För att inom klinisk verksamhet kunna utveckla bästa möjliga intervention för personer med Möbius sekvens krävs en uppdaterad och heltäckande kartläggning av eventuella artikulationsavvikelse och kommunikationsnedsättning samt de oralmotoriska förutsättningar som ligger till grund för dessa. En förståelse för sambandet mellan dessa faktorer kan vara till hjälp i utvecklandet av tal- och oralmotorisk träning samt kompensatoriska strategier för att öka talets förståelighet. De studier som utvärderar kirurgiska metoder vid Möbius sekvens är tekniskt uppdaterade, men saknar dock fokus på förbättringar gällande tal

och kommunikation. I de fall då effekter på talet undersökts har detta gjorts med en mer övergripande ansats. Därför behövs fördjupad forskning på effekter av leendekirurgi utifrån ett logopediskt perspektiv.

Syfte

Syftet med denna studie var att kartlägga talavvikelser, kompensatoriska strategier och egen upplevelse av tal vid Möbius sekvens, samt att koppla talavvikelser till underliggande oralmotorisk funktion och till förståelighet. Studien syftade även till att undersöka omedelbara effekter av leendekirurgi på artikulation, oralmotorik, förståelighet samt egen upplevelse av tal hos en person.

Frågeställningar

- Vilka typer av talavvikelser förekommer hos personer med Möbius sekvens?
- Hur ser relationen ut mellan tal och oralmotorisk förmåga hos personer med Möbius sekvens?
- Hur påverkas förståeligheten vid Möbius sekvens?
- Använder personer med Möbius sekvens några kompensatoriska strategier för att öka förståeligheten och hur ser i så fall dessa ut?
- Hur ser den egna upplevelsen av talet ut hos personer med Möbius sekvens?
- Vilka omedelbara effekter kan leendekirurgi ha på artikulation, förståelighet, oralmotorisk förmåga och egen upplevelse av tal hos ett barn med Möbius sekvens?

METOD

Deltagare

Inbjudan att delta i studien spreds via Svenska Möbius syndromföreningens kontaktnätverk. Studiens inklusionskriterier var diagnosen Möbius sekvens och ålder fem år eller äldre. Sju personer, tre pojkar/män och fyra flickor/kvinnor, besvarade inbjudan att delta i studien. Åldersintervallet hos deltagarna var 4:11 – 54:4 år, medianålder 26:1 år. Information om deltagarna redovisas i tabell 1.

Fallbeskrivning. En av studiens deltagare (D 1) studerades även på individnivå då denne genomgick leendekirurgi under studiens gång. Operationen utfördes på Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm enligt metoden som innebär en förlängning av temporalismuskeln (Labbé & Huault, 2000). Båda sidor av ansiktet opererades vid samma tillfälle.

Tabell 1.

Beskrivning av sju personer med Möbius sekvens. D=deltagare.

	D 1	D 2	D 3	D 4	D 5	D 6	D 7
Ålder	9:4	31:1	4:11	26:1	10:11	34:0	54:4
Facialis-påverkan	Bilateral	Bilateral	Bilateral	Unilateral (vänster)	Bilateral	Bilateral	Unilateral (vänster)
Ytterligare diagnos			Hörselnedsättning (CI)	Aspergers syndrom	Hörselnedsättning (hörapparat)	Gomspalt	
Logoped-behandling	Ja	Ja	Ja	Ja	Ja	Ja	Nej
Leende-kirurgi	Ja ¹			Ja ²			

1 Förlängning av temporalismuskeln

2 Gracilismuskeltransplantation

Material

Svenskt Artikulations- och Nasalitetstest (SVANTE) (Lohmander, Borell, Henningsson, Havstam, Lundeborg, & Persson, 2005) administrerades för att elicitera produktion av enskilda ord. Nasometer II Model 6450 användes för att instrumentellt mäta nasalancevärde med talmaterial hämtat från Brunnegård och van Doorn (2009). Talmaterialet bestod av tio meningar med enbart orala ljud, exempelvis "Pippis apa piper". Swedish Intelligibility Test for Children (SWITCH) (Johannisson, 2011) administrerades för att bedöma deltagarnas förståelighet på ordnivå. Spontant eliciterades genom att deltagaren fick berätta om en bild för en kvalitativ bedömning av förståelighet. Självsvarsformulär Om Kommunikation (SOK) administrerades i pappersform till de fyra deltagare som var minst 15 år fyllda för att få kvantitativa data på deltagarnas egen upplevelse av tal. SOK är en reviderad variant av Självsvarsformulär om Förvärvade Talsvårigheter (Hartelius, Elmborg, Holm, Löfberg & Nikolaidis, 2008). Formuläret innehåller 30 påståenden fördelade på de tre delarna "Uppfattning om egenskaper i det egna talet och språket", "Kommunikation (tal och språk i social miljö)" och "Påverkande person- och omgivningsfaktorer". Respondenten ska ta ställning till påståendena utifrån fyra skalsteg, från "Stämmer inte alls" till "Stämmer precis". Svaren omvandlas till poäng och ger en medelpoängsumma från 0 – 3, där 0 motsvarar minsta möjliga påverkan på upplevelse av kommunikation och 3 motsvarar största möjliga påverkan. Nordiskt Orofacialt Test – Screening (NOT-S) (Bakke, Bergendal, McAllister, Sjögren & Åsten, 2007) administrerades för en övergripande oralmotorisk bedömning. NOT-S består av en intervjudel och en undersökningsdel. Intervjudelen innehåller frågor som berör sensorik, andning, vanor

(exempelvis gnissla tänder dagtid, suga/bita på naglar), tuggning och sväljning, dregling samt muntorrhet. Undersökningsdelen innefattar bedömning av ansiktet i vila, näsandning, mimik, tuggmuskel- och käkfunktion, oral motorik samt tal. Poängen i testet sträcker sig från 0-12, där 0 motsvarar ingen avvikelse och 12 motsvarar avvikelse i samtliga domäner. De enskilda fonemen /m/, /u:/ och /i:/ eliciterades genom instruktion och användes för bedömning av oralmotorisk funktion och artikulatoriska kompensatoriska strategier. Läppkraftmätaren LF100 användes för att mäta läppkraft. Iowa Oral Performance Instrument (IOPI) användes för att mäta tungkraft. De bedömningsmaterial som användes för att undersöka deltagarnas tal och oralmotorik presenteras i tabell 2.

Tabell 2.

Presentation av bedömningsmaterial och mätinstrument för de faktorer som undersöktes inom domänerna tal och oralmotorik. Hur respektive bedömning genomfördes samt vilka som genomförde dem presenteras. F=författarna, EB 1=6 externa bedömare, EB 2=8 externa bedömare.

Domän som undersöks	Faktor som undersöks	Bedömningsmaterial	Bedömare	Bedömning
Tal	Artikulation	SVANTE	F	Beräkning av andel korrekt producerade fonem
	Artikulatoriska kompensatoriska strategier	- SVANTE - Spontantal - Uthållet /m/, /u:/, /i:/	F	Kvalitativ felanalys
	Nasalancevärde	Talmaterial från Brunnegård och van Doorn (2009)	F	Mätning av nasalancevärde med hjälp av nasometer
	Förståelighet på ordnivå	SWITCH	EB 1	Beräkning av andel korrekt uppfattade ord
	Förståelighet i spontantal	Skala från Sjögren et al. (2007)	F	Kvalitativ bedömning på en skala 0-3
	Egen upplevelse av tal	- Strukturerad intervju - SOK		- Gruppering av svar - Kvalitativ och kvantitativ

				bedömning
Oral- motorik	Övergripande oralmotorisk funktion	NOT-S	F för grupp- studie, EB 2 för D 1	Skala 0-12
	Läppslutnings- förmåga	Uthållet /m/	F	Kvalitativ
	Läpprundnings- förmåga	Uthållet /u:/	F	Kvalitativ
	Läppspridnings- förmåga	Uthållet /i:/	F	Kvalitativ
	Läppkraft	LF100	F	Bästa av tre uppmätta värden
	Tungkraft	IOPI	F	Bästa av tre uppmätta värden

Tillvägagångssätt

Bedömningarna skedde på logopedmottagningar på olika platser i Sverige, så nära deltagarnas hemort som möjligt. Besöken genomfördes av författarna och dokumenterades genom audio- och videoupptagning med hjälp av ljudinspelare TASCAM HD-P2, digitalkamera Canon HD Legria HF S11 samt mikrofon Sony ECM-MS957. Datainsamlingen standardiserades genom att en av författarna genomförde första halvan av varje besök och den andra genomförde den avslutande halvan. Bedömningar gjordes i efterhand utifrån audio- och videoinspelningar. Externa bedömare, vilka var 14 logopedstudenter, användes i de fall då bedömningen krävde oberoende bedömare. Resterande bedömningar gjordes av författarna. En individuell bedömning gjordes först och i de fall då samstämmighet mellan författarna ej förelåg nåddes konsensus genom gemensam bedömning och diskussion.

Fallbeskrivning. Undersökningsförfarandet för D 1 var detsamma som för övriga deltagare och genomfördes både pre- och postoperativt. Det postoperativa undersökningstillfället skedde 85 dagar efter leendeoperationen. Vid bedömning av D 1 kände bedömarna inte till vilken inspelning som gjorts före respektive efter leendekirurgin.

En inledande strukturerad intervju, utformad specifikt för föreliggande studie, genomfördes för att kartlägga bakgrundsfaktorer kring tal och oralmotorik. Intervjufrågorna var utformade för att inhämta information kring tal- och oralmotorisk utveckling, egen upplevelse av talsvårigheter och förståelighet, eventuella ytterligare diagnoser, logopedkontakt samt huruvida oralmotorisk kirurgi genomgåts. I de fall då

deltagaren var minderårig besvarades vissa frågor av medföljande anhörig. Svaren dokumenterades skriftligt av en av författarna. Därefter följde testning enligt nedan.

Tal

Artikulation. SVANTE administrerades. Orden från arbetsblad 1 och 2 bedömdes utifrån audioinspelningar och samtliga fonem (256 stycken) transkriberades fonetiskt. ”Percentage of phonemes correct” (PPC) (Dollaghan, Biber & Campbell, 1993) beräknades. Metoden går ut på att beräkna andelen korrekt producerade fonem av samtliga målfonem. $PPC = (\text{antal korrekt uttalade fonem} / \text{det totala antalet förekommande fonem}) \times 100$. Ett cut off-värde för avvikande artikulation sattes vid 90%. Detta baserades på det faktum att fonemförrådet färdigställs mellan fyra och sju års ålder (Nettelbladt, 2007) och man alltså därför bör uppvisa ett PPC-värde på i princip 100% efter sju års ålder. Utöver PPC på samtliga språkljud beräknades andel korrekt producerade läppfonem som förekommer i SVANTE (de bilabiala och labiodental konsonanterna /p/, /b/, /m/, /f/, /v/), och benämndes PPC-L. Även andel korrekt producerade tungfonem som förekommer i SVANTE (de dentala, palatala och velara konsonanterna /t/, /d/, /n/, /l/, /s/, /ç/, /r/, /k/, /g/) beräknades och benämndes PPC-T.

Nasalitet. Nasalancevärde mättes. Talmaterialet lästes upp av undersökningsledaren och repeterades av deltagaren. Proceduren upprepades en gång och medelvärdet noterades som resultat. Nasalancevärdet bedömdes som adekvat eller avvikande med cut off-värdet 29% (Brunnegård, Lohmander & van Doorn, 2012).

Kompensatoriska strategier. Deltagarnas strategier för att kompensera för bristande oralmotorisk funktion noterades under den auditiva bedömningen genom felanalys av artikulationen vid SVANTE samt under visuell bedömning av enstaka ljud (/m/, /u:/ och /i:/) och spontantal.

Förståelighet. Vid SWITCH-testning läste undersökningsledaren upp en lista med 60 ord och deltagaren repeterade varje ord. Orden transkriberades ortografiskt vid ett senare tillfälle. En förståelighetskvot beräknades enligt beskrivning av Ahlman och Börjesson (2011). Antalet ord som lyssnarna uppfattade korrekt överfördes till en procentsats. $\text{Förståelighet \%} = (\text{antal korrekt transkriberade ord} / \text{det totala antalet ord}) \times 100$. En förståelighetskvot lägre än 90% bedömdes som avvikande baserat på Weiss' (1982) tolkning av förståelighetsnormer, angivna i Weiss och Lillywhite (1981), som säger att en förståelighetskvot lägre än 90% vid fyra års ålder indikerar en måttlig försening eller avvikelse. Spontantal eliciterades och förståeligheten bedömdes kvalitativt på en skala från 0-3 utifrån Sjögren, Engvall, Ekström, Lohmander, Kiliaridis och Tulinius (2007). (0) motsvarar fullt förståeligt tal, (1) tal som till största delen är förståeligt men där repetitioner och verifikationer behövs emellanåt, (2) svårförståeligt tal där repetitioner och verifikationer behövs fortlöpande samt (3) mycket svårförståeligt tal där alternativa och kompletterande kommunikationssätt behövs.

Egen upplevelse av tal. Deltagarnas egen upplevelse av eventuell förändring av talet efter logopedisk behandling respektive leendekirurgi efterfrågades i inledande intervju, likaså deltagarnas egen upplevelse av användande av kompensatoriska strategier för att öka förståeligheten. Deltagarnas svar grupperades och sammanfattades utifrån likhet i innehåll. Självsvarsformulär Om Kommunikation (SOK) administrerades. Resultatet på SOK omvandlades till siffror enligt manual och gav en medelpoängssumma från 0 – 3 som sedan jämfördes med normvärden från Ahlberg och Hansson (2007).

Oralmotorik

NOT-S administrerades och den oralmotoriska funktionen bedömdes som adekvat eller avvikande med cut off-värdet 3,29 poäng, vilket motsvarar två standardavvikelser över medelvärdet för åldersgruppen 5:0-6:0 år (Gustavsson, Skoglund & Thelin, 2007). Intervjudelen utfördes vid undersökningstillfällena av en av författarna och undersökningsdelen bedömdes i efterhand utifrån videoupptagning och lyssning i hörlurar. Undersökningsdelen bedömdes av båda författarna. Bedömarna tilläts se på filmerna ett obegränsat antal gånger.

Fallbeskrivning. Undersökningsdelen bedömdes av externa bedömare och vid dessa bedömningar krävdes minst 60% samstämmighet mellan bedömarna inom en domän för att denna domän skulle räknas som avvikande.

Förmåga till läppslutning, läpprundning samt läppspridning bedömdes visuellt och auditivt genom de uthållna språkljuden /m/, /u:/ och /i:/. Dessa förmågor bedömdes som adekvata eller avvikande. Läppkraft mättes och maximal läppkraft noterades som det bästa av tre försök och bedömdes som adekvat eller avvikande med cut off-värdet 12N för de vuxna deltagarna (Sjögreen, Lohmander & Kiliaridis, 2011) och 8N för barnen (Sjögreen et al., 2007). Tungkraft mättes och maximal tungkraft noterades som det bästa av tre försök. Då normer för tungkraft skiljer sig åt vad gäller ålder och kön (Adams, Mathisen, Baines, Lazarus & Callister, 2013) jämfördes varje deltagares värde med normvärde som motsvarade dennes ålder och kön, baserat på Youmans och Stierwalt (2006) och Potter och Short (2009). Cut off-värde sattes vid två standardavvikelser under respektive medelvärde.

Samband mellan tal och oralmotorisk funktion undersöktes kvalitativt genom att notera samförekomst av funktionsavvikelser inom dessa domäner.

Tillförlitlighetsprövning

Inter- och intrabedömarreliabilitetsprövningar gjordes på en slumpmässigt utvald hälft av PPC-beräkningarna med punkt-för-punkt-samstämmighetsberäkning och angavs i procent. Interbedömarreliabiliteten var 90,4% och intrabedömarreliabilitet var för en av bedömarna 95,5% samt 92,4% för den andre bedömare. Inter- och intrabedömarreliabilitetsprövningar med punkt-för-punkt-samstämmighetsberäkning gjordes på samtliga NOT-S-bedömningar utförda av författarna. Interbedömarreliabiliteten var 95,5%. Intrabedömarreliabiliteten var 94,4% för en av författarna samt 96,7% för den andre författaren. Interbedömarreliabilitet beräknades även på NOT-S-bedömningarna utförda av externa bedömare samt på en slumpmässigt utvald hälft av SWITCH-bedömningarna, då med hjälp av ”intraclass correlation” (ICC). ICC-värdet för de externa bedömarna av NOT-S för D1 var 0,867 för det preoperativa tillfället och 0,920 för det postoperativa tillfället. ICC-värdet för de externa bedömarna på SWITCH var 0,945.

Etiska hänsynstaganden

Studien prövades och godkändes av den regionala Etikprövningsnämnden i Göteborg. Alla deltagare och vårdnadshavare fick muntlig och skriftlig information om studiens syfte och genomförande. De informerades om att deltagandet var helt frivilligt och när som helst, utan särskild förklaring, kunde avbrytas. Skriftligt samtycke från samtliga deltagare inhämtades. I de fall då deltagarna var minderåriga inhämtades samtycke även från målsman. Allt material som samlades in under studien kodades och förvarades oåtkomligt för obehöriga på Mun-H-Center i Göteborg.

RESULTAT

Tal

I tabell 3 redovisas den totala andelen korrekt producerade fonem (PPC) samt andel korrekt producerade läppfonem (PPC-L) och andel korrekt producerade tungfonem (PPC-T). Även förståelighetskvot och nasalancevärde för samtliga deltagare presenteras.

Tabell 3.

Redovisning av artikulationsavvikelse, förståelighet och nasalancevärde hos sju personer med Möbius sekvens samt egen upplevelse av tal hos fyra av dessa. Samtliga värden angivna i procent med undantag för "Förståelighet av spontantal" där 0=förståeligt, 1=till största delen förståeligt, 2=svårförståeligt och 3=mycket svårförståeligt tal. D=deltagare.

	D1	D2	D3	D4	D5	D6	D7
PPC	69,5	87,9	87,0	100	53,9	87,5	99,6
PPC-L ¹	87,9	100	72,7	100	30,3	100	97,0
PPC-T ²	61,7	73,9	83,8	100	29,6	73,9	100
Förståelighet – ordnivå	60,3	96,1	38,3	96,1	23,9	92,5	96,7
Förståelighet – spontantal	2	1	2	0	2	1	0
Nasalance	31,5	24,0	- ³	29,0	14,5	22,0	11,5
SOK ⁴	- ³	0,03	- ³	0,47	- ³	0,53	0,36

1 PPC läppfonem: Bilabiala och labiodentala konsonanter (/p/, /b/, /m/, /f/, /v/)

2 PPC tungfonem: Dentala, palatala och velara konsonanter (/t/, /d/, /n/, /l/, /s/, /ç/, /r/, /k/, /g/)

3 Data saknas/ej inhämtad

4 0=minsta möjliga påverkan på upplevelse av kommunikation, 3=största möjliga påverkan på upplevelse av kommunikation

Artikulation. Medelvärde på deltagarnas PPC var 83,6% $s=16,6$. Avvikande produktion av /r/ förekom hos fyra deltagare (D2, D3, D5, D6). Odistinkt artikulation av /s/ förekom hos tre deltagare (D1, D5, D6) och bedömdes realiseras som ett annat fonem hos en deltagare. Odistinkt artikulation av /l/ förekom hos tre deltagare (D1, D5, D7) och bedömdes realiseras som ett annat fonem hos en deltagare. Två deltagare, D1 och D5, uppvisade stora artikulationsavvikelser som berörde velarer och de rundade vokalerna /u:/ och /o:/. D5 uppvisade även svårigheter vid produktion av bilabialer samt vissa labiodentaler. Samma deltagare uppvisade stora svårigheter med s-förbindelser då uteslutning av andra konsonanten skedde genomgående.

Felanalys vid den auditiva bedömningen av talet hos D1 och D5 visade att velarer producerades uvulart av D1 och dentalt av D5. Rundade vokaler realiserades i vissa fall som /a:/ av båda. D5 realiserade bilabialer som dentaler och i enstaka fall som odistinkta labiodentaler. Vid den visuella bedömningen noterades att deltagarna generellt använde underkäken och underläppen för att kompensera för bristande oralmotorisk funktion. Bilabiala ljud producerades labiodentalt av D3 och D5. Kompensation av bristande läpprundningsförmåga vid produktion av /u:/ noterades hos fyra deltagare (D1, D2, D3, D4) i form av protrusion eller retraktion av underkäken och/eller underläppen. Två deltagare (D1, D2) producerade /i:/ genom framskjutning av underkäken. En deltagare (D6) kompenserade för bristande tungfunktion vid produktion av /r/ genom att realisera fonemet som en labiodental approximant. Ytterligare noterades att en deltagare (D1) producerade vissa /s/ interdentalt.

Nasalitet. En av sex deltagare (D1) uppvisade lätt förhöjt nasalancevärde vid nasometerbedömningen. Deltagarnas ($n=6$) nasalancemedelvärde på oral artikulation var 22,1% $s=7,9$. Nasometerdata saknas för D3.

Förståelighet. Medelvärde för deltagarnas förståelighet på ordnivå (SWITCH) var 72,0% $s=31,0$. Bedömningen av förståelighet i spontantal visade att tre deltagare (D1, D3, D5) uppvisade svårförståeligt tal där repetitioner och verifikationer behövdes fortlöpande. Två deltagare (D2, D6) uppvisade tal som till största delen var förståeligt, men där repetitioner och verifikationer behövdes emellanåt. Två av deltagarnas tal (D4, D7) var fullt förståeligt.

Egen upplevelse av tal. Av de sex deltagare som uppgett att de gått i behandling med fokus på tal hos logoped upplevde tre (D1, D2, D3) positiv förändring på talet. Den deltagare som tidigare genomgått leendekirurgi (D4) upplevde viss positiv effekt på talet postoperativt, gällande artikulation av /h/ och /ç/. De fonem som deltagarna upplevde svåra att producera anges i tabell 4. De kompensatoriska strategier deltagarna själva beskrev sig använda för att öka förståeligheten var att förklara runt målordet, antingen med fonologiska ledtrådar eller genom användning av humor. Andra vanliga strategier var att upprepa det man sagt samt användning av synonymer. Övriga strategier som nämndes var långsammare tal, tydligare artikulation, att flytta sig närmare samtalspartnern samt att ta hjälp av papper och penna.

Tabell 4.

Presentation av fonem som sju personer med Möbius sekvens beskrev som svåra att producera. D=deltagare.

	D1	D2	D3	D4	D5	D6	D7
Fonem	/r/ /l/	/r/	/m/ /p/ /b/	/r/ /h/ /ç/		/s/ /r/ /t/ /k/	/s/ /f/ /v/

Deltagarnas (n=4) medelvärde på SOK var 0,3 poäng $s=0,2$. Deltagarnas poäng på SOK presenteras i tabell 3. Sett på gruppnivå fann deltagarna påståenden som överensstämde med deras egen upplevelse av det egna talet inom samtliga tre domäner. De påståenden som tre eller fyra deltagare fann överensstämmande med sina egna upplevelser var ”Vissa ljud eller bokstäver är svåra för mig att säga”, ”Jag får ofta upprepa det jag har sagt för att andra inte har förstått” samt ”Det är svårt att tala i en grupp av människor”.

Oralmotorisk funktion

Medelvärdet på NOT-S var 5,3 poäng $s=0,7$. I tabell 5 redovisas samtliga deltagares värde på läppkraft och tungkraft samt resultat på NOT-S.

Tabell 5.

Redovisning av läppkraft, tungkraft samt NOT-S-resultat hos sju personer med Möbius sekvens. Funktion bedömdes som avvikande enligt cut off-värden. Funktionsavvikelse markeras med kursiv text. D=deltagare.

	D1	D2	D3	D4	D5	D6	D7	Avvikande
Läppkraft (N)	5	4	3	4	<i>1</i>	12	5	<8 ¹ <12 ²
Tungkraft (kPa)	35	57	25	30	29	20	38	<17,2-45,2 ³
NOT-S (poäng)	4,25	5	5 ⁴	6	6	5	6	>3,29

1 Cut off-värde för barn

2 Cut off-värde för vuxna

3 Cut off-värde flickor 4:0-4:11: 17,2 kPa; pojkar 10:0-10:11 kPa: 36,0; kvinnor 20-39 år: 30,7 kPa; män 20-39 år: 45,2 kPa; kvinnor 40-59 år: 31,1 kPa.

4 11 av 12 uppgifter genomförda.

Mimik/läpprörlighet (n. facialis). Asymmetri i mjukdelar noterades hos fyra deltagare (D2, D4, D6, D7). Fem deltagare (D1, D2, D3, D5, D6) hade öppen mun i viloposition. Sex deltagare (D1, D2, D3, D4, D5, D7) uppvisade bristande förmåga att visa tänderna samt att truta med läpparna. Förmågan till läppslutning var avvikande hos D3 och D5. Förmågan till läpprundning var avvikande hos sex deltagare (D1, D2, D3, D4, D5, D7). Vid enkelsidig facialispares kunde en symmetrisk läpprundning inte genomföras.

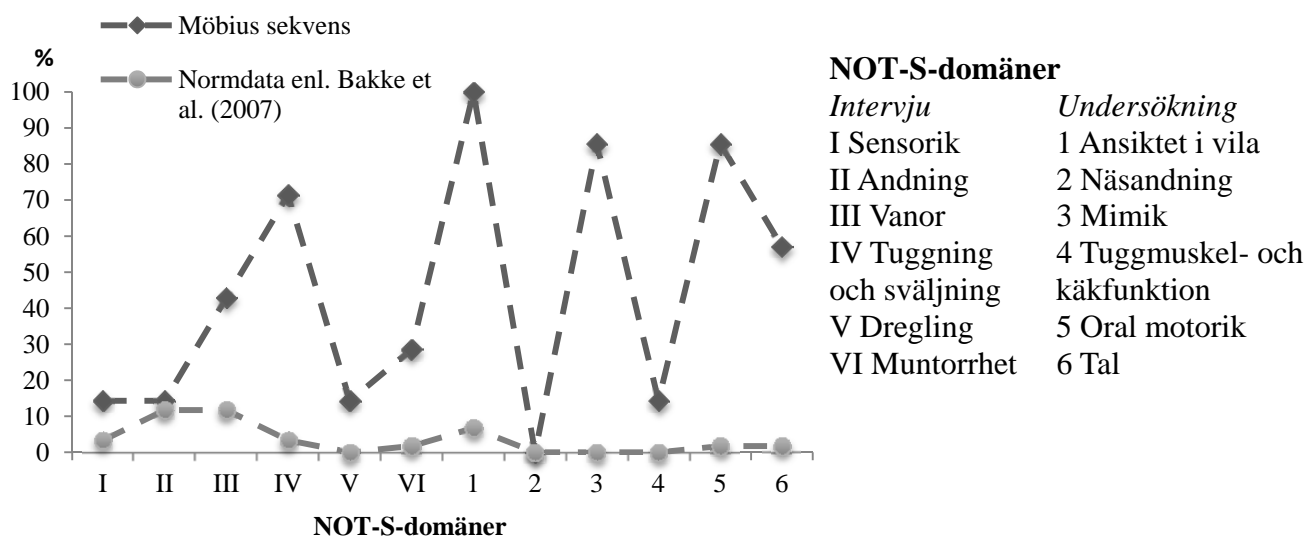
Förmågan till läppspridning var avvikande hos sex deltagare (D1, D2, D3, D4, D5, D7). I de fall då enkelsidig pares förekom producerades läppspridning av den rörliga sidan. Sex deltagare (D1, D2, D3, D4, D5, D7) bedömdes ha en bristande läppkraft. Deltagarnas medelvärde på maximal läppkraft var 4,9N $s=3,4$. I tabell 5 framgår vilka deltagare som bedömdes ha avvikande mimik/läpprörlighet, baserat på bedömning av NOT-S, produktion av enstaka ljud (/m/, /u:/, /i:/) samt uppmätt läppkraft.

Tungfunktion (n. hypoglossus). Svårigheterna inom tungfunktion yttrade sig som bristande förmåga att räkka ut tungan hos tre deltagare (D2, D5, D6), att slicka runt munnen hos fem deltagare (D1, D3, D4, D5, D6) samt bristande tungkraft hos fyra deltagare (D1, D4, D5, D6). Deltagarnas medelvärde på maximal tungkraft var 33,4kPa $s=12,0$. I tabell 5 framgår vilka deltagare som bedömdes ha avvikande tungfunktion baserat på bedömning av NOT-S och uppmätt tungkraft.

Gomrörlighet/resonans (n. glossopharyngeus). Samtliga deltagare bedömdes ha en symmetrisk gomrörlighet.

Käkfunktion (n. trigeminus). Fyra deltagare (D1, D3, D6, D7) rapporterade svårigheter med att äta vissa konsistenser av mat. En av deltagarna med unilaterala facialispares (D4) uppvisade bristande aktivitet i massetermuskeln unilateralt vid palpation. Data saknas från Fp 3 gällande samma uppgift.

I figur 1 redovisas deltagarnas oralmotoriska funktion i samtliga domäner i NOT-S, i relation till normdata (Bakke et al., 2007).



Figur 1.

Oralmotorisk förmåga hos sju personer med Möbius sekvens baserat på NOT-S-bedömning, i relation till normdata. X-axeln anger samtliga domäner i NOT-S. Y-axeln anger andel deltagare med avvikelse inom aktuell domän.

Den kvalitativa undersökningen av samband mellan funktionsavvikelser gällande tal och oralmotorik hos samtliga deltagare presenteras i tabell 6.

Tabell 6.

Funktionsavvikelser inom tal och oralmotorik hos sju personer med Möbius sekvens. Förekomst av funktionsavvikelse anges med +. Produktion av läppfonem och tungfonem bedömdes som avvikande då minst 10% av fonemen inom kategorin (PPC <90%) producerades inkorrekt enligt den auditiva bedömningen. Mimik/läpprörlighet och tungfunktion baseras på oralmotorisk bedömning samt läpp- och tungkraftmätning. D=deltagare, D1a=preoperativt, D1b=postoperativt.

Funktionsavvikelse	D1a	D1b	D2	D3	D4	D5	D6	D7
Läppfonem ¹	+			+		+		
Tungfonem ²	+	+	+	+		+	+	
Mimik/läpprörlighet	+	+	+	+	+	+	+	+
Tungfunktion	+	+	+	+	+	+	+	+

1 Bilabiala och labiodentala konsonanter (/p/, /b/, /m/, /f/, /v/)

2 Dentala, palatala och velara konsonanter (/t/, /d/, /n/, /l/, /s/, /ʃ/, /r/, /k/, /g/)

Fallbeskrivning

Tal

Artikulation. Deltagarens PPC uppgick preoperativt till 69,5% och postoperativt till 73,8%. Den rundade vokalen /o:/ producerades vid det preoperativa tillfället mindre rundad medan den vid det postoperativa tillfället producerades korrekt. Ytterligare skillnader postoperativt var att fonemet /l/ generellt producerades mer korrekt, att finalt /b/ var tryckstarkare samt att initialt /f/ och finalt /v/ producerades korrekt.

Nasalitet. Nasalancevärdet var oförändrat postoperativt.

Förståelighet. Preoperativt uppgick förståelighetskvoten på ordnivå till 60,3% och postoperativt till 73,3%. Vid bedömning av förståelighet i spontantal uppvisade deltagaren svårförståeligt tal både pre- och postoperativt.

Egen upplevelse av tal. Inga postoperativa skillnader gällande tal hade uppmärksamats av deltagaren själv.

Oralmotorisk funktion

Deltagaren beskrev viss förändring vid det postoperativa undersökningstillfället så som svårigheter att gapa lika stort som innan operationen samt att ansiktet kändes lite annorlunda och något stelare. Resultatet på NOT-S preoperativt var 4,25 poäng och postoperativt 5,25 poäng.

Mimik/läpprörlighet (n. facialis). Deltagaren uppvisade en bilateral facialispares. Preoperativt hade deltagaren öppen mun i viloposition, men postoperativt var den slutet. Dock bedömdes deltagarens förmåga till läppslutning som adekvat både pre- och postoperativt. Postoperativt noterades asymmetri, vilket inte noterades preoperativt.

Både pre- och postoperativt bedömdes förmågorna att visa tänderna och truta med läpparna som avvikande. Läpprundningsförmågan bedömdes som avvikande vid båda undersökningstillfällena. Preoperativt bedömdes deltagarens förmåga till läppspridning som avvikande. En tendens till förbättrad läppspridningsförmåga noterades postoperativt. Deltagarens maximala läppkraft var preoperativt 5N och postoperativt 6N, vilket bedömdes som oförändrat.

Tungfunktion (n. hypoglossus). Tungfunktionen bedömdes som oförändrad postoperativt.

Käkfunktion (n. trigeminus). Preoperativt bedömdes deltagarens förmåga att gapa stort som adekvat. Postoperativt bedömdes den som avvikande.

DISKUSSION

Studiens resultat visar att fem av sju deltagare uppvisade talavvikelser av varierande grad, som yttrade sig på olika sätt. Dessa sträckte sig från påverkan på produktion av enbart ett fonem till grav påverkan på flertalet fonem. De fonem som var påverkade var främst de ljud som produceras med hjälp av tungan, exempelvis /r/ och /k/. Även ljud producerade med hjälp av läpparna, så som /m/ och /p/, var påverkade hos tre av deltagarna. Gällande oralmotorik låg deltagarnas avvikelser främst inom mimik/läpprörlighet och tungfunktion. Ett visst samband mellan oralmotorisk förmåga och artikulation kunde urskiljas kvalitativt, även om detta inte var fallet för alla deltagare. Tre deltagare som hade nedsatt mimik/läpprörlighet och tungfunktion uppvisade även påverkan på produktion av fonem producerade med hjälp av läpparna respektive tungan. Detta indikerar att de oralmotoriska förutsättningarna påverkar förmågan till ljudproduktion. Två deltagare uppvisade dock nedsatt mimik/läpprörlighet och nedsatt tungrörlighet, men enbart påverkad produktion av tungljud. Detta kan alltså tolkas som att nedsatt läppfunktion inte nödvändigtvis behöver leda till påverkad produktion av läppljud, något som även Clark (2008) diskuterar. De resterande två deltagarna var de med unilateral facialis pares. Dessa uppvisade nedsatt mimik/läpprörlighet och tungrörlighet, utan någon påverkad ljudproduktion. Detta kan tyda på att en unilateral pares möjliggör kompensation med den rörliga sidan och att påverkan på artikulationen därför blir mindre. Gällande förståelighet skilde sig deltagarna åt väsentligt. De deltagare som uppvisade unilateral pares hade ett lättförståeligt tal medan det hos resterande deltagare inte syntes ett lika tydligt mönster. Detta skulle kunna tyda på att de avgörande faktorerna för hur förståeligt talet är kan botten i oralmotoriska förutsättningar. De oralmotoriska förutsättningarna påverkas i sin tur av vilka delar av den oralmotoriska förmågan som är nedsatta, hur många delar som är nedsatta samt i vilken grad dessa är nedsatta. Ett blygsamt samband tycks föreligga mellan fler inblandade oralmotoriska domäner, fler talavvikelser samt lägre förståelighet. Alltså kan mer uttalad kranialnervpåverkan tänkas leda till större svårigheter inom tal och oralmotorik hos personer med Möbius sekvens, vilket styrker Meyerson och Foushees (1978) slutsats. Med utgångspunkt från denna studie, då fem av sju deltagare uppvisade ett PPC-värde lägre än 90%, finns indikation på att personer med Möbius sekvens generellt uppvisar påverkan på artikulationen. Denna påverkan kan i föreliggande studie inte sägas vara grav hos de flesta deltagare, då fyra deltagare bedömdes ha i princip helt förståeligt tal. Detta resultat motsäger resultatet i Strömland et al. (2002) som visade på betydligt högre förekomst av grava talsvårigheter hos

personer med Möbius sekvens. En möjlig anledning till att föreliggande studies deltagare uppvisade betydligt lättare talsvårigheter än deltagarna i studien av Strömland et al. (2002) kan ha uppstått i rekryteringsprocessen. Då det i inbjudan klart framgick att föreliggande studies fokus låg på tal kanske de personer inom gruppen med Möbius sekvens som har gravare talavvikelser eller saknar tal inte fångades upp. Strömland et al. (2002) hade ett multidisciplinärt fokus och kanske därför ett annat rekryteringsförfarande, vilket möjligen fångade upp fler deltagare med ett bredare spektrum av svårigheter.

De fonem deltagarna själva angav som svåra att producera stämde till viss del överens med de artikulationsavvikelser som framkom vid bedömning. Intressant är dock att även vissa deltagare som uppvisade lättare talavvikelser beskrev svårigheter med ett flertal språkljud vars produktion inte kunde bedömas som avvikande. En möjlig slutsats av detta är att en person kan *uppleva talsvårigheter* utan att faktiskt *uppvisa talavvikelser*. Kanske kan detta bero på att dessa språkljud upplevs av deltagaren som ansträngande att producera, till följd av nedsatt oralmotorisk förmåga, trots att realisationen blir korrekt. Enstaka deltagare angav inga eller endast ett fåtal fonem som svårproducerade även om bedömningen visade på avvikande produktion av flertalet fonem. Denna diskrepans kan ha flera möjliga orsaker. Exempelvis kan formuleringen av frågan ha påverkat deltagarnas svar då den möjligen uppfattades olika av olika deltagare. Frågan som ställdes var "Finns det några ljud som du tycker är svåra att säga?". Ordet "svåra" skulle i detta sammanhang kunna uppfattas som om det finns några ljud man upplever blir inkorrekta vid produktion, vilket var den avsedda betydelsen med frågan. Dock skulle det även kunna uppfattas som att ljud som är mödosamma att producera efterfrågas.

Resultatet från föreliggande studie visar på stora skillnader i förståelighet kopplat till deltagarnas ålder. Samtliga vuxna deltagare uppvisade ett lättförståeligt tal medan barnen hade en betydligt lägre förståelighetskvot. Detta samband mellan ålder och förståelighet behöver inte vara ett orsakssamband. Det kan ha slumpat sig så att de yngre deltagarna hade en större neuromuskulär påverkan än de äldre. Det kan även vara så att ju äldre man är, desto fler framgångsrika kompensatoriska artikulationsstrategier som kan öka förståeligheten har man hunnit utveckla. Utvecklande av kompensatoriska strategier i takt med stigande ålder är något som Sjögren et al. (2001) nämner. Man har i tidigare studier dragit slutsatsen att användning av kompensatoriska artikulationsstrategier kan öka förståeligheten hos personer med Möbius sekvens (Meyerson & Foushee, 1978; Sjögren et al., 2001). Deltagarna i föreliggande studie hade utvecklat olika typer av kompensatoriska artikulationsstrategier. I felanalysen av artikulationen noterades artikulationsavvikelser som skulle kunna ses som strategier för att kompensera för bristande tungrörlighet vid produktion av velarer, strategier som förmodligen används omedvetet. Det noterades att en deltagare producerade de velara fonemen dentalt och en annan uvulart. Den senare strategin skulle kunna ses som mer effektiv då denna deltagares förståelighetskvot var betydligt högre. En möjlig anledning till detta skulle kunna vara att den uvulära strategin medförde att de producerade fonemen liknade målfonemen i högre grad än i den dentala strategin. I svenska språket innebär inte de uvulära ljuden /q/ och /G/ någon betydelseskillnad i relation till fonemen /k/ och /g/, vilket däremot /t/ och /d/ gör. Anledningen till att olika personer utvecklar olika strategier kan tänkas bero på olikheter i anatomiska och fysiologiska förutsättningar. Ytterligare en artikulationsstrategi som noterades var interdental

produktion av fonemet /s/. Även denna strategi kanske användes för att kompensera för nedsatt tungrörlighet, då en interdental produktion kanske möjliggör ett mer distinkt /s/ för denna deltagare. Även Kahane (1979) fann att sibilanter producerades på detta vis. Han fann även att velarer ofta producerades faryngealt, vilket kan tänkas likna den uvulära produktion som noterats i föreliggande studie. Något som noterades hos flera deltagare var att underkäken och underläppen användes mer aktivt än övrig mimisk muskulatur. Denna strategi möjliggjorde korrekt produktion av vokalerna /u:/ och /i:/, trots bristande förmåga till läpprundning respektive läppspridning. Utöver kompensatoriska artikulationsstrategier visar resultaten att deltagarna även hade utvecklat alternativa uttrycksätt för att förstärka talet och öka förståeligheten, vilket överensstämmer med tidigare studiers resultat (Sjögreen et al., 2001; Bogart et al., 2011).

En deltagare, D3, är extra intressant att fokusera på gällande förståelighet, då denna deltagare inte följer samma mönster som övriga deltagare. I detta fall noterades nedsatt oralmotorisk funktion samt nedsatt förståelighet vilket inte avspeglades kvantitativt i artikulationsbedömningen (PPC). En möjlig orsak till detta kan tänkas vara att denna deltagare hade påverkan på produktionen av flera olika typer av språkljud, till skillnad från de deltagare som hade liknande PPC-värden men påverkan på enbart ett språkljud. Även i detta fall kan alltså valet av undersökningsmaterial ha påverkat resultaten så att de kan ifrågasättas. Deltagare som bara hade påverkan på ett språkljud (/r/-fonemet) fick PPC-värden som var omotiverat låga, då förekomsten av fonemet /r/ i SVANTE är betydligt större än många andra vanliga svenska fonem. Bilabiala fonem som är intressanta att undersöka i talet hos personer med Möbius sekvens, förekommer i betydligt färre fall. Kritiken riktad mot valet att i detta fall använda SVANTE grundar sig alltså i variationen av förekomst av olika fonem. Önskvärt vid PPC-beräkning vore att samtliga fonem förekom samma antal gånger.

Baserat på SOK avviker inte deltagarna i föreliggande studies egen upplevelse av tal från normdata (Ahlberg & Hansson, 2007). Resultatet tyder på att trots avvikelser inom oralmotorik har personerna med Möbius sekvens en positiv upplevelse av sitt tal i vardagen. SOK kartlägger dock inte enbart egen upplevelse av tal utan också omgivningsfaktorer och känsla av delaktighet. Detta är områden som behöver kartläggas djupare för personer med Möbius sekvens i vidare studier, då föreliggande studie enbart skrapar på ytan gällande samband mellan talavvikelser och delaktighet för denna grupp. Författarna önskar studier med mer kvalitativ inriktning för att fånga upp dessa fenomen, förslagsvis genom fokusgrupper. Ett intressant fynd i föreliggande studie var att de påstående i SOK som gav utslag skilde sig åt mellan gruppen med Möbius sekvens och normgruppen. Exempel på påstående som fick allmänt hög skattning inom gruppen med Möbius sekvens var "Vissa ljud och bokstäver är svåra för mig att säga" samt "Jag får ofta upprepa det jag har sagt för att andra inte har förstått". I normgruppen skattades en annan typ av påstående högre. Påståendena som respondenterna i normgruppen skattade högst var av mer generell karaktär och belyste mer en upplevelse av den egna kommunikationen som kan beskrivas som allmängiltig, exempelvis "Mitt humör påverkar mitt samspel med andra och hur jag kommunicerar". Detta skulle kunna tyda på att förekomst av talavvikelser och/eller upplevelse av talsvårigheter är de faktorer som påverkar upplevelse av kommunikationen för personer med Möbius sekvens, snarare än mer allmänna orsaker. Något som kan ha påverkat

resultatet är att de deltagare i föreliggande studie som var tillräckligt gamla för att genomföra SOK var de som uppvisade minst påverkan på artikulation och förståelighet. Intressant vore därför att även undersöka de deltagare som uppvisade större talsvårigheter och lägre förståelighet, i detta fall de yngre deltagarna. Detta skulle kunna möjliggöras genom användning av exempelvis samtalsmatta, vilket har visat sig vara en framgångsrik metod för personer i olika åldrar med olika typer av kommunikationsvårigheter för att kunna uttrycka åsikter (Cameron & Murphy, 2002; Murphy, Tester, Hubbard, Downs & MacDonald, 2005; Murphy & Cameron, 2008). Eventuellt skulle sådan forskning visa på ett tydligare samband mellan talavvikelser, förståelighet och egen upplevelse av kommunikation. Man har tidigare funnit att kommunikativa funktionsnedsättningar, däribland talavvikelser och nedsatt förståelighet, ökar risken för delaktighetsinskränkning (Yorkston, Beukelman, Strand & Hakel, 2010).

Gällande den omedelbara effekten på tal och oralmotorisk förmåga efter leendekirurgi, var den mest framträdande postoperativa skillnaden att förståeligheten på ordnivå ökade markant. Detta även om talet fortfarande var svårförståeligt. Denna positiva förändring kunde även till viss del urskiljas i artikulationen. Förändringen gällande artikulation var inte lika framträdande, men en tydlig skillnad postoperativt var att rundade vokaler auditivt uppfattades som mer korrekta trots att ingen skillnad i förmåga till läpprundning noterades. Kanske denna till synes blygsamma skillnad bidrog till den ökade förståeligheten. Detta positiva resultat kan liknas vid resultat från Goldberg et al. (2003) och Zuker et al. (1999) som också fann att leendekirurgi hade positiva effekter på talet. Goldberg et al. (2003) fann även att deltagarnas förståelighet förbättrades. Poängteras bör dock att dessa studier undersökt en annan typ av kirurgisk metod än den som studerats i föreliggande studie. Författarna skulle därför gärna se framtida utvärderingar av Labbé och Huaults (2000) metod med fokus på effekten på tal hos ett större deltagarantal. Även om förståeligheten på ordnivå ökade för deltagaren, ändrades inte den kvalitativa bedömningen av förståelighet. Detta kan ha att göra med att denna bedömningsmetod är alltför grov för att fånga upp mindre skillnader. Den positiva förändringen i förståelighet på ordnivå noterades trots att NOT-S visade på en liten försämring av oralmotorisk förmåga. Att gapförmågan minskat överensstämmer med deltagarens egen upplevelse och kan ha en naturlig förklaring i stället efter operationen. Postoperativ oralmotorisk träning är av stor vikt för att uppnå bästa möjliga rörlighet (Bianchi, 2009), vilket indikerar att gapförmågan med tiden och med träning troligtvis kommer återgå till det normala. Den habituella munöppningen som noterades preoperativt men inte postoperativt är kanske den positiva skillnad som direkt kan tillskrivas kirurgin. Resultatet tyder alltså på att fler innerverade mimiska muskler kan ge bättre förutsättningar för ökad läpprörlighet och läppslutningsförmåga. Deltagaren upplevde dock själv inga positiva förändringar på talet. Kanske krävs mer markanta skillnader för att en person själv ska kunna uppleva förbättringarna. Då det postoperativa undersökningstillfället inföll relativt kort tid efter kirurgin var inga stora förbättringar i tal och oralmotorisk förmåga väntade. Uppföljning efter längre tid vore därför mycket intressant, då även gällande deltagarens egen upplevelse.

Värt att diskutera är de faktorer som på ett eller annat sätt kan ha påverkat resultaten i föreliggande studie. Utöver de brister som tidigare nämnts kan valet av undersökningsmetod för oralmotorisk funktion ifrågasättas. Denna bedömdes med hjälp av NOT-S som är ett screeningmaterial. Vid användning av ett mer djupgående test hade

kanske fler nyanser av deltagarnas oralmotoriska förmåga framträtt. Då det är svårt att hitta normvärden gällande orofacial styrka (Clark, 2008) kan resultaten för deltagarnas läppkraft ha bedömts vara avvikande trots att så inte var fallet, särskilt gällande de yngre deltagarna då normvärdet representerar en äldre åldersgrupp. Önskvärt hade varit att ha matchade kontroller att jämföra med, både gällande läppkraft men även för resterande undersökta domäner. Författarna fann brister gällande undersökningsmetodiken vid tungkraftmätningen. Bland annat upplevde deltagarna svårigheter med att hålla luftblåsan för tryckmätningen på plats i munnen. Det var även svårt för undersökningsledaren att instruera deltagarna var i munnen blåsan skulle placeras för att åstadkomma mest rättvisande resultat. På grund av dessa svårigheter ändrades metodiken för mätningen efter första undersökningstillfället från att deltagaren endast fick ett försök till att få tre försök varefter det bästa av dessa tre redovisades som resultat. Något som skulle ha kunnat påverka resultaten för studiens yngste deltagare var dennes låga ålder och det faktum att hen hade en hörselnedsättning. Vid en sådan låg ålder kan det heller inte uteslutas att talsvårigheter i själva verket handlar om fonologiska processer som hör till den typiska språkutvecklingen. Det är också svårt att avgöra hur stor inverkan hörselnedsättningen har haft på deltagarens tal- och språkutveckling, samt om och i så fall hur den påverkade deltagarens medverkan under bedömningarna. En svaghet i föreliggande studies metodik vad gäller förståelighet är att den kvantitativa undersökningen gjordes enbart på ordnivå, vilket innebar att lyssnarna förlorade ledtrådar som annars finns naturligt i mänsklig kommunikation såsom prosodi och kontext. Ytterligare något som kan ha påverkat resultatet på SWITCH är att enbart auditiva stimuli förekom. Vid mänsklig direktkommunikation får man visuella ledtrådar i form av kroppskommunikation vilket kan leda till ökad förståelighet. Dock fann von Berg et al. (2007) att detta inte alltid är fallet vid Möbius sekvens. Resultatet från den studien visade att då både auditiva och visuella stimuli förekom minskade förståeligheten, eftersom facialisparens gav upphov till McGurk-McDonald-effekten. Med andra ord ledde de motsägande syn- och hörselintrycken till att mottagarna uppfattade talmaterialet felaktigt. Det faktum att förståelighetsbedömningen gjordes utifrån audioinspelning kan därför ses inte bara som en brist utan även som en styrka, då enbart ljudstimuli skalar bort övriga ledtrådar och på så sätt möjliggör en ren bedömning av talets förståelighet. Även den kvalitativa förståelighetsbedömningen av spontantal hade brister, då förutsättningarna inte liknade ett naturligt samtal och då talmaterialet skilde sig mycket åt mellan deltagarna. Med detta i åtanke vore det intressant att undersöka förståeligheten hos personer med Möbius sekvens under flera olika förutsättningar, även utanför testsituationen.

Med föreliggande studie hoppas författarna kunna bidra till det aktuella forskningsfältet. Beskrivningen av de talsvårigheter som kan förekomma hos personer med Möbius sekvens och av de bakomliggande oralmotoriska förutsättningarna utökar förhoppningsvis den gemensamma kunskapsbasen om denna sällsynta diagnos som kan användas i klinisk logopedisk verksamhet. Logopeden är den viktigaste aktören när det kommer till intervention gällande tal, oralmotorik och kommunikation hos denna patientgrupp och insatserna har som övergripande mål att de svårigheter som en person uppvisar inte ska inskränka på dennes känsla av delaktighet och livskvalitet. Ett sätt att arbeta för detta skulle kunna vara att öka förståeligheten i de fall då denna är nedsatt, vilket även är något som Yorkston et al. (2010) förespråkar. I föreliggande studie syntes ett tydligt mönster att hög grad av förståelighet motsvarade en positiv upplevelse av det

egna talet. Ett sätt att öka förståeligheten kan vara genom träning av tal och oralmotorik. Flera av deltagarna i föreliggande studie angav att de genomgått logopedisk behandling med inriktning på tal och/eller oralmotorik. Dessa upplevde varierande resultat gällande behandlingens effektivitet; från ingen effekt alls till god effekt. I studien av Sjögreen et al. (2001) framkom dock att behandling rapporterades ha positiva effekter i varierande grad för samtliga deltagare. Att föreliggande studies resultat delvis motsäger detta kan antas ha olika orsaker, exempelvis variationer i behandlingens innehåll och längd samt deltagarnas förutsättningar så som ålder, neuromuskulär funktion och motivation. Ytterligare ett sätt att öka förståeligheten är användande av kompensatoriska strategier (Yorkston et al., 2010). Kompensatoriska strategier är kanske inte alltid något som används medvetet. Logopeden har därför en viktig roll i att stötta personen i medvetandegörandet av dessa, för att på så sätt tillsammans med personen utveckla så effektiva strategier som möjligt. Vid Möbius sekvens kan träning av oralmotoriska förmågor sägas ha blandad effektivitet. Då de fysiologiska förutsättningarna i många fall är så pass nedsatta att förståeligheten inte kan ökas enbart med hjälp av träning är utvecklande och användande av kompensatoriska strategier av största vikt. I vissa fall kan även alternativa och kompletterande kommunikationssätt, så som bokstavstavla eller teckenkommunikation, vara vägen till ökad förståelighet och därmed även ökad känsla av delaktighet för personer med Möbius sekvens.

Föreliggande studie syftade till att kvantitativt och kvalitativt studera tal, oralmotorisk funktion och egen upplevelse av tal hos sju personer med Möbius sekvens samt att undersöka hur olika tal- och oralmotoriska variabler relaterar till varandra. I dagens hälso- och sjukvård arbetar man utifrån WHO:s International Classification of Functioning, Disability and Health (World Health Organization, 2001), vilket innebär att man förutom de strukturella och funktionella nedsättningarna hos patienten även ser till hur dessa påverkar patientens möjlighet till aktivitet och delaktighet i vardagen. Då föreliggande studie framför allt fokuserar på funktionsnivå önskas framtida studier som djupare undersöker hur eventuella funktionella nedsättningar, så som talavvikelse hos personer med Möbius sekvens, förhåller sig till personens aktivitets- och delaktighetsnivå. Ökad kunskap om personens naturliga kommunikation i dennes vardagliga miljö kan ge vårdgivare bättre förutsättningar att utforma bästa möjliga vård till patienter med Möbius sekvens. Det finns vissa svårigheter med att studera sällsynta diagnoser så som Möbius sekvens eftersom det är svårt att få ihop stora deltagarantal. Större studier med fokus på tal, oralmotorik och kommunikation kanske kan möjliggöras genom multinationella samarbeten.

REFERENSER

- Adams, V., Mathisen, B., Baines, S., Lazarus C., & Callister R. (2013). A systematic review and meta-analysis of measurements of tongue and hand strength and endurance using the Iowa Oral Performance Instrument (IOPI). *Dysphagia*, mars, publicerad online.
- Ahlberg, E. & Hansson, J. (2007). *Undersökning av kommunikativ funktion, aktivitet och delaktighet hos vuxna utan förvärvade talsvårigheter*. Opublicerad logopedexamensuppsats, Göteborgs universitet: Institutionen för neurovetenskap och fysiologi, Göteborg.

- Ahlman, A-K & Börjesson, A. (2011). *Utprovning av SWITCH. Ett svenskt förståelighetstest för barn*. Opublicerad logopedexamensuppsats, Göteborgs universitet: Institutionen för neurovetenskap och fysiologi, Göteborg.
- Bakke, M., Bergendal, B., McAllister, A., Sjögreen, L., & Åsten, P. (2007). Development and evaluation of a comprehensive screening for orofacial dysfunction. *Swedish Dental Journal*, *31*, 75-84.
- Bianchi, B., Copelli, C., Ferrari, S., Ferri, A. & Sesenna, E. (2009). Facial animation in children with Moebius and Moebius-like syndromes. *Journal of Pediatric Surgery*, *44*, 2236–2242.
- Bogart, K. R., Tickle-Degnen, L. & Ambady, N. (2012). Compensatory expressive behavior for facial paralysis: Adaptation to congenital or acquired disability. *Rehabilitation Psychology*, *57*, 43-51.
- Bogart, K. R., Tickle-Degnen, L. & Joffe, M. S. (2011). Social interaction experiences of adults with Moebius syndrome: A focus group. *Journal of Health Psychology*, *17*, 1212-1222.
- Briegel, W. (2006). Neuropsychiatric findings of Möbius sequence – a review. *Clinical Genetics*, *70*, 91-97.
- Briegel, W., Schimek, M, Knapp, D., Holderbach, R., Wenzel P. & Knapp E-M (2009). Cognitive evaluation in children and adolescents with Möbius sequence. *Child: care, health and development*, *35*, 650–655.
- Brunnegård, K., Lohmander, A. & van Doorn, J. (2012). Comparison between perceptual assessments of nasality and nasalance scores. *International Journal of Language and Communication Disorders*, *47*, 556-566.
- Brunnegård, K & van Doorn, J. (2009). Normative data on nasalance scores for Swedish as measured on the Nasometer: Influence of dialect, gender and age. *Clinical Linguistics & Phonetics*, *23*, 58-69.
- Cameron, L. & Murphy, J. (2002). Enabling young people with a learning disability to make choices at a time of transition. *British Journal of Learning Disabilities*, *30*, 105-112.
- Clark, H. M. (2008) The role of strength training in speech sound disorders. *Seminars in speech and language*, *29*, 276-283.
- Darley, F. L., Aronson, A. E & Brown, J. R. (1975). *Motor Speech Disorders*. Philadelphia, London, Toronto: W. B. Saunders Company.
- Dollaghan, C., Biber, M. & Campbell, T. (1993). Constituent syllable effects in a nonsense-word repetition task. *Journal of Speech and Hearing Research*, *36*, 1051-1054.
- Domingos, A. C., Lopes, S. L. C. P., Almeida, S. M., Boscolo, F. N., & Whaites, E. J. (2004). Poland–Moebius syndrome: a case with oral anomalies. *Oral Diseases*, *10*, 404–407.
- Fagius, J & Aquilonius, S-M. (2006). Neurologisk symtomlära. I J. Fagius & S-M Aquilonius (red:er.), *Neurologi* (4:e upplagan) (ss. 13-55). Stockholm: Liber.
- Gillberg, C. & Steffenburg, S. (1989). Autistic Behaviour in Moebius Syndrome. *Acta Paediatrica Scandinavia*, *78*, 314-316.
- Goldberg, C., DeLorie, R., Zuker, R. M. & Manktelow, R. T. (2003). The effects of gracilis muscle transplantation on speech in children with Moebius syndrome. *The Journal of Craniofacial Surgery*, *14*, 687-690.
- Gustavsson, C., Skoglund, C. & Thelin, H. (2007). *Normering av Nordiskt Orofacialt*

- Test – Screening (NOT-S) för barn i åldrarna 3 till 6 år.* Opublicerad logoped-examensuppsats, Linköpings universitet: Institutionen för Nervsystem och Rörelseorgan, Linköping.
- Hartelius, L., Elmberg, M., Holm, R., Lövberg, A-S. & Nikolaidis, S. (2008). Living with dysarthria: evaluation of a self-reported questionnaire. *Folia Phoniatica et Logopaedica*, 60, 11-19.
- Hartelius, L. & Lohmander, A. (2008). Talstörningar – allmän del. I L. Hartelius, U. Nettelbladt & B. Hammarberg (red:er). *Logopedi*. (ss. 357-375). Lund: Studentlitteratur.
- Helmick, J. W. (1980). Speech characteristics of two children with Moebius syndrome. *Communication Disorders Quarterly*, 4, 19-28.
- Johansson, M., Wentz, E., Fernell, E., Strömland, K., Miller, M. T., & Gillberg, C. (2007). Autistic spectrum disorders in Möbius sequence: a comprehensive study of 25 individuals. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 43, 338-345.
- Johannisson, T. (2011). SWITCH – Swedish intelligibility test for children. Opublicerat.
- Kahane, J. C. (1979). Pathophysiological effects of Möbius syndrome on speech and hearing. *Archives of Otolaryngology*, 105, 29-34.
- Labbé, D. & Huault, M. (2000). Lengthening temporalis myoplasty and lip reanimation. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 105, 1289-1297.
- Lohmander, A., Borell, E., Henningsson, G., Havstam, C., Lundeberg, I., & Persson, C. (2005). SVANTE – svenskt artikulations- och nasalitetstest. Lund: Studentlitteratur.
- Lohmander, A., Persson, C. & Henningsson, G. (2008). Talstörningar av anatomiskt/strukturella orsaker hos barn och ungdomar. I L. Hartelius, A. Lohmander & B. Hammarberg (red:er) *Logopedi*. (ss. 387-400). Lund: Studentlitteratur.
- McGurk, H. & McDonald, J. (1976). Hearing lips and seeing voices. *Nature*, 264, 746-748.
- Meyerson, M. D. & Foushee, D. R. (1978). Speech, language and hearing in Moebius syndrome: a study of 22 patients. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 20, 357-365.
- Miller, M. T. & Strömland, K. (1999). The Möbius sequence: A relook. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, 3, 199-208.
- Murdoch, B. E., Johnson, S. M. & Theodoros, D. G. (1997). Physiological and perceptual features of dysarthria in Moebius syndrome: directions for treatment. *Pediatric Rehabilitation*, 1, 83-97.
- Murphy, J. & Cameron, L. (2008). The effectiveness of Talking Mats with people with intellectual disability. *British Journal of Learning Disabilities*, 36, 232-241.
- Murphy, J., Tester, S., Hubbard, G., Downs, M. & MacDonald, C. (2005). Enabling frail older people with a communication difficulty to express their views: the use of Talking Mats as an interview tool. *Health and Social Care in the Community*, 13, 95-107.
- Nationalencyklopedin. *Hjärnnerver*. Tabell. Hämtad från <http://www.ne.se/lang/hjärnnerver/hjärnnerver>, 2013-01-22.
- Nettelbladt, U. (2007). Fonologisk utveckling. I U. Nettelbladt & E-K. Salameh (red:er) *Språkutveckling och språkstörning hos barn*. (ss. 57-94). Lund: Studentlitteratur.
- Potter N. L. & Short R. (2009). Maximal tongue strength in typically developing children and adolescents. *Dysphagia*, 24, 391-397.
- Simonsz, H. J. & Blanken, R. (2008). About congenital bilateral abducens and facialis palsy. *Strabismus*, 16, 39-44.

- Sjögreen, L., Andersson-Norinder, J. & Jacobsson, C. (2001). Development of speech, feeding, eating, and facial expression in Möbius sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 60, 197-204.
- Sjögreen, L., Engvall, M., Ekström, A. B., Lohmander, A., Kiliaridis, S. & Tulinius, M. (2007). Orofacial dysfunction in children and adolescents with myotonic dystrophy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 49, 18-22.
- Sjögreen, L., Lohmander, A. & Kiliaridis, S. (2011). Exploring quantitative methods for evaluation of lip function. *Journal of Oral Rehabilitation*, 38, 410-422.
- Sonesson, B. & Sonesson, G. (2006). *Anatomi och fysiologi* (4:e upplagan). Stockholm: Liber.
- St. Charles, S., DiMario Jr., F. J. & Grunnet, M. L. (1993). Möbius Sequence: Further in vivo support for the subclavian artery supply disruption sequence. *American Journal of Medical Genetics*, 47, 289-293.
- Strömland, K., Sjögreen, L., Miller, M., Gillberg, C., Wentz, E., Johansson, M., Nylén, O., Danielsson, A., Jacobsson, C., Andersson, J. & Fernell, E. (2002). Möbius sequence – a Swedish multidiscipline study. *European Journal of Paediatric Neurology*, 6, 35-45.
- Socialstyrelsen. (2011). *Möbius syndrom information*. Hämtad från <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/mobiussyndrom>.
- Terzis, J. K. & Karypidis, D. (2010). Direct tongue neurotization: The effect on speech intelligibility in patients with Möbius syndrome. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 125, 150-160.
- Verzijl, H. T. F. M., Valk, J., de Vries, R. & Padberg, G. W. (2005). Radiologic evidence for absence of the facial nerve in Möbius syndrome. *Neurology*, 64, 849-855.
- Verzijl, H. T. F. M., van der Zwaag, B., Cruysberg, J. R. M. & Padberg, G. W. (2003). Möbius syndrome redefined. A syndrome of rhombencephalic maldevelopment. *Neurology*, 61, 327-333.
- von Berg, S., McColl, D. & Brancamp, T. (2007). Moebius syndrome: Measures of observer intelligibility with versus without visual cues in bilateral facial paralysis. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 44, 518-522.
- Weiss, C. E. (1982). *Weiss Intelligibility Test*. Tigard, Oregon: C. C. Publications, Inc.
- Weiss, C. E. & Lillywhite, H. (1981). *Communicative Disorders*. (2:a upplagan). St. Louis: C. V. Mosby Company.
- World Health Organization (2001). *International Classification of Functioning, Disability and Health*. Geneva: World Health Organization
- Yorkston, K. M., Beukelman, D. R., Strand, E. A. & Hakel, M. (2010). *Management of motor speech disorders in children and adults* (3:e upplagan). Austin: PRO-ED Inc.
- Youmans, S. R. & Stierwalt, J. A. G. (2006). Measures of tongue function related to normal swallowing. *Dysphagia*, 21, 102-111.
- Zuker, R. M. (1999). Discussion: Lengthening temporalis myoplasty and lip reanimation. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 105, 1298.
- Zuker, R. M., Goldberg, C. S. & Manktelow, R. T. (2000). Facial animation in children with Möbius syndrome after segmental gracilis muscle transplant. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 106, 1-8.
- Zuker, R. M. & Manktelow, R. T. (1989). A smile for the Möbius' syndrome patient. *Annals of Plastic Surgery*, 22, 188-194.