



**SAHLGRENKA AKADEMIN
INSTITUTIONEN FÖR NEUROVETENSKAP
OCH FYSIOLOGI
ARBETSTERAPI**

BEHANDLINGSPROCESS FÖR ÖKAD KOMMUNIKATION FÖR KLIENTER MED RETTS SYNDROM

**-En systematisk litteraturöversikt utifrån ett
arbetsterapeutiskt perspektiv**

Camila Saxlund

Examensarbete:	15 hp
Program:	Arbetsterapeutprogrammet
Kurs:	ARB341 Självständigt arbete i arbetsterapi (examensarbete)
Nivå:	Grundnivå
Termin/år:	HT 2020
Handledare:	Margret Buchholz, Universitetslektor, Med.Dr
Examinator:	Carin Willén, Docent, Med.Dr.

Sammanfattning

Examensarbete:	15 hp
Program:	Arbetsterapeutprogrammet 180 hp
Kurs:	ARB341 Självständigt arbete i arbetsterapi (examensarbete)
Nivå:	Grundnivå
Termin/år:	HT 2020
Handledare:	Margret Buchholz, Universitetslektor, Med.Dr.
Examinator:	Carin Willén, Docent, Med.Dr.

Bakgrund	Retts syndrom är en ovanlig diagnos. Syndromet beror på en mutation i den genetiska kodningen som får hjärnans utveckling att bromsa. Syndromets svårighetsgrad varierar mellan individer och över tid, men leder till livslånga aktivitetsbegränsningar bland annat genom nedsatt kommunikationsförmåga. Föräldrar till klienter med Retts syndrom menar att deras barn vill, men inte kan kommunicera. Att arbetsterapeuter skapar interventioner för att utveckla kommunikation är kanske inte självklart även om det är känt att arbetsterapeuter arbetar med alternativ och kompletterande kommunikation bland annat i mötet med klienten. Klientens kunskap och erfarenhet skall vara utgångspunkten för den terapeutiska processen och ske i kontinuerlig dialog med klienten. Kommunikation kan dessutom vara en aktivitet eller meningsfullt görande i sig och ett medel för att påverka sin omgivning. Arbetsterapeuter inom barn- ungdom- och vuxenhabiliteringen kan komma att möta klienter med Retts syndrom. Arbetsterapeuter behöver därför kunna arbeta med kommunikation när det kommer till klienter med Retts syndrom för att möjliggöra meningsfullt görande.
Syfte	Att beskriva en arbetsterapeutisk behandlingsprocess för ökad kommunikation för klienter med Retts syndrom genom att systematiskt granska vetenskapliga artiklar.
Metod	En systematisk litteraturoversikt enligt Forsberg et al. Sökningar i databaserna: Scopus, Cinahl och Pubmed. Kvalitativ tematisk analys av sju granskade artiklar. Deduktiv ansats genom anpassning av Occupational Therapy Intervention Process Model för att skapa analysfrågor. Induktiv ansats av dataanalys.
Resultat	Tre huvudteman och respektive underteman: <ol style="list-style-type: none">1. Kartläggning av klient och utförandesammanhang: Närstående är en viktig resurs, Förstå klientens egna kommunikationssätt, Kartlägg klientens intressen, Vänta på svar, Ålder är inte avgörande.2. Genomförande av intervention: Individanpassade interventioner, Träna i assisterade aktiviteter för generaliserad kommunikation, Coacha stödklienter, Trappa upp och fasa ut stöd.3. Utfall av genomförd intervention: Utveckling av aktivitetsrepertoar och personlighet, Minskad frustration och ökad glädje.
Slutsats	Även om klienter med Retts syndrom har stora utmaningar i sin kommunikationsutveckling finns det sätt för arbetsterapeuter att ge dem verktyg att möta dem. I förlängningen kan det leda till att klienter med Retts syndrom får en utökad aktivitetsrepertoar och därmed ökad livskvalitet.

Abstract

Thesis:	15 hp
Program:	Occupational Therapy program 180 hp
Course:	ARB341 Bachelor thesis in Occupational therapy
Level:	First Cycle
Semester/year:	AT 2020
Supervisor:	Margret Göransson Buchholz, Senior lecturer, Ph.D.
Examiner:	Carin Willén, Associate professor, Ph.D.
Keyword:	Rett syndrome, communication, verbal behavior, speech, choice behavior.

Background	<p>Rett syndrome is a rare diagnosis and affects mostly girls. The severity of the syndrome varies between individuals and over time, but leads to lifelong activity limitations, among other things through impaired communication skills. Parents believe that their children with Rett syndrome want to but cannot communicate. This is also confirmed by researchers. Studies describe signs of early communication in people with Rett syndrome. Parents of people with Rett syndrome believe that their children want to but cannot communicate. That occupational therapists create interventions to develop communication is perhaps not self-evident, even though it is known that occupational therapists work with augmentative and alternative communication, for example when meeting with clients. The client's knowledge and experience must be the starting point for the therapeutic process and take place in continuous dialogue with the client. Communication can also be an activity or meaningful doing and a means of influencing one's surroundings. Occupational therapists in child-, adolescent- and adult- habilitation may meet clients with Rett syndrome. Occupational therapists therefore need to be able to work with communication when treating clients with Rett's syndrome to enable meaningful doing.</p>
Aim	<p>To describe an occupational therapy treatment process for increased communication for clients with Rett's syndrome by systematically reviewing research articles.</p>
Method	<p>A systematic literature review according to Forsberg et al. Searches in databases: Scopus, Cinahl and Pubmed. Qualitative thematic analysis of seven reviewed articles. Deductive approach by adapting Occupational Therapy Intervention Process Model to create questions for the analysis. Inductive approach to data analysis.</p>
Result:	<p>Three main themes and respective sub-themes:</p> <ol style="list-style-type: none">1. Mapping the client and performance context: Close ones are important resources, Understand the client's own communication methods, Map the client's interests, Wait for answers, Age is not crucial.2. Implementation of intervention: Individualized interventions, Train in assisted activities for generalized communication, Coach support persons, Step-up and fade out support.3. Outcome of completed intervention: Development of activity repertoire and personality, Reduced frustration, and increased joy.
Conclusion	<p>Although clients with Rett's syndrome have major challenges in their communication development, there are ways for occupational therapists to give them tools to meet them. In the long run, this can lead to clients with Rett's syndrome having an increased repertoire of activities, thus an increased quality of life.</p>

Innehållsförteckning

Bakgrund	5
Syfte	7
Metod	8
Litteraturoversikt	8
Urval	9
Artikelgranskning	10
Analys	10
Resultat	12
Kartläggning av klient och utförandesammanhang	12
Närstående är en viktig resurs	12
Förstå klientens egna kommunikationssätt	13
Vänta på svar	13
Kartlägg personens intressen	13
Åldern är inte avgörande	14
Genomförande av intervention	14
Individanpassade interventioner	14
Träna i assisterade aktiviteter för generaliserad kommunikation	14
Coacha stödpersoner	15
Trappa upp och fasa ut stöd	15
Utfall av genomförd intervention	15
Utveckling av aktivitetsrepertoar och personlighet	15
Minskad frustration och ökad glädje	16
Diskussion	17
Resultatdiskussion	17
Metoddiskussion	19
Slutsats	20
Referenser	21

Bilaga 1 – Inkluderade artiklar

Bilaga 2 – Mall för kvantitativ granskning

Bilaga 3 - Bedömning av artiklar med McMaster: Critical Review Form

Bilaga 4 – SBU-mall för kvalitativ granskning

Bilaga 5 - Granskning kvalitativ del med SBU: mall

Bilaga 6 - Artikelöversikt

Bakgrund

I Sverige finns cirka 300 personer med Retts syndrom (1). Syndromet beror på en mutation i den genetiska kodningen som får utvecklingen att bromsa i delar av hjärnan. Det är en ovanlig medfödd diagnos och drabbar främst flickor. Pojkar som föds med syndromet dör ofta tidigt, men flickor kan leva långt upp i medelåldern och till och med till 60–70 årsåldern. Syndromets svårighetsgrad varierar mellan individer och över tid, men leder till livslånga aktivitetsbegränsningar bland annat genom nedsatt kommunikationsförmåga. Därför vistas personer med Retts syndrom och blir därmed klienter inom habilitering för barn- och ungdomar samt för vuxna under sin livstid och möter vårdpersonal som exempelvis arbetsterapeuter (1).

Inom arbetsterapi är aktivitet den objektiva benämningen på det personer gör (2). Den subjektiva upplevelsen av olika aktiviteter är görandet. Grundprincipen inom arbetsterapi är att meningsfullt görande är ett fundamentalt behov (2). Om hälsan är negativt påverkad kommer det att synas på individens görande och om görandet är negativt påverkat kommer det att ha en negativ effekt på hälsan (2). Arbetsterapeutiska praxismodeller finns för att lättare kunna strukturera arbetet med klienter (3).

I den arbetsterapeutiska processmodellen *Occupational Therapy Intervention Process Model* (OTIPM) (3) beskrivs processen som leder till olika arbetsterapeutiska interventioner och utfallet av dem. Det finns fyra möjliga vägar för intervention som är: *Kompensation, pedagogik, aktivitetsträning eller förbättring av personliga faktorer och kroppsfunktioner* (3). Kompensationsmodellen möjliggör aktivitet genom anpassning (3). Den pedagogiska modellens närmaste fokus är aktivitet, men deltagarna är inte engagerade i aktiviteterna de reflekterar över och diskuterar (3, 4). Den pedagogiska modellen innebär lärandemoment för att få kunskap att uppnå önskad aktivitet. Aktivitetsträning-modellen innebär att klienten tränar i aktivitet och det direkta fokuset är att bli bättre på den specifika aktiviteten. Modellen för personliga faktorer och kroppsfunktioner används genom att klienten är engagerad i aktivitet, men det direkta fokuset är inte aktivitet utan de personliga faktorerna och kroppsfunktionerna (3, 4).

När personer med Retts syndrom föds syns inga symtom (1, 5, 6). När barnet når 6 till 18 månaders ålder går hen in i den första fasen av den progredierande sjukdomen (5). Vanligen diagnostiseras de runt två års ålder (5). Utvecklingen sägs gå genom tre till fyra faser (1). Första fasen innebär *stagnation*, muskelspänningar minskar och huvudet avtar i växttakt. Första fasen pågår upp till några månader. Andra fasen är en *regressionsfas* och märks oftast mellan 1 och 4 års ålder. Tidigare behärskade förmågor går förlorade och personerna med Retts syndrom slutar att använda händerna på adekvat sätt. Lek, joller, ljud eller ord som de tidigare kunde, försvinner och det blir svårare för omgivningen att få kontakt. Mellan 2–3 års ålder får många sina första epileptiska anfall. Repetitiva rörelsemönster som stereotypier i form av vridna händer och upprepade tungrörelser samt tandgnissling och -pressning, är också vanligt. Under andra fasen får många med personer med Retts syndrom även panikattacker och de får svårt att komma till ro vilket leder till störd nattsömn. Den tredje fasen är den *stationära* fasen. En del personer med Retts syndrom kan under den stationära fasen återfå tidigare förlorade färdigheter. De kan även utveckla nya färdigheter. Fasen uppstår mellan två och tio års ålder och kan vara livet ut, men för vissa personer med Retts syndrom tillkommer en fjärde fas. Den *motoriska försämringsfasen* innebär ökad risk för felställningar

i händer, fötter och rygg och balans och koordination försämras (1). De motoriska svårigheterna leder till att personer med Retts syndrom får svårigheter att utveckla sin kommunikation (1).

Talet är ett medel för kommunikation och är en komplicerad motorisk handling för att uttrycka språk (7–10). Flera områden i hjärnan och cirka 100 muskler involveras (8). Andning, struphuvud, käkar, tunga och läppar samordnas för att kunna skapa ljudet som möjliggör talet (9). I kommunikation ingår rörelser, gester, minspel, röstläge, ljud och blick. Språket innefattar ordförråd, kunskap om meningsuppbyggnad och förståelse för vad andra säger (9). Språket är inte medfött utan något som utvecklas i samband med att kognitionen utvecklas (10). Kognitionen utvecklas i sin tur med språket. Det nyfödda barnet har sociala förmågor som bidrar till starka band till omgivningen som i sin tur hjälper barnet att utvecklas kommunikativt (10).

Sigafoos et al. (11) visade på det ökade intresset av att utreda tidig kommunikation hos personer med Retts syndrom. Dock ansågs det inte finnas en enskild säker metod att utreda kommunikativt beteende (11). Enligt Didden et al. (12) finns tecken på tidig kommunikation hos personer med Retts syndrom. Utifrån en systematisk litteraturstudie från 2018 av Amoako et al. (13) går att utläsa att det skett en utveckling av interventioner riktade till personer med Retts syndrom. Studien belyste förutom ökad kunskap om möjligheter till passande interventioner även på bristen av högkvalitativ forskning och generaliserbarhet. Bland interventionerna ingick musikterapi, uppmärksamhetsträning, kognitiv rehabiliteringsträning, tekniska hjälpmedel samt alternativ och kompletterande kommunikation (13). Socialstyrelsen förklarar att det är vanligt med autism bland personer med Retts syndrom (1). Enligt Munde et al. (14) upplever dock föräldrar till personer med Retts syndrom att deras barn inte har autism. Snarare att personerna med Retts syndrom vill, men inte kan kommunicera (14). Att personer med Retts syndrom vill men inte kan kommunicera bekräftas också av Armstrong (6).

Att arbetsterapeuter skapar interventioner för att utveckla kommunikation är kanske inte självklart, men Michèle et al. (15) menar att arbetsterapeuter är nödvändiga när det kommer till tidig kommunikationsutveckling när det kommer till barn inom autismspektret. Enligt Socialstyrelsen måste vårdpersonal göra patienter delaktiga i sin vård (16, 17). Det är även känt att arbetsterapeuter arbetar med Alternativ och kompletterande kommunikation (AKK) (18, 19) bland annat i mötet med klienten. Enligt Fisher (3,4) bör arbetsterapeuter ha ett klientcentrerat arbetssätt som innebär att arbetsterapeuten skall utgå från klientens perspektiv och göra hen delaktig i beslutsprocesser och målformuleringar (3, 4). Klientens kunskap och erfarenhet skall vara utgångspunkten för den terapeutiska processen och ske i kontinuerlig dialog med klienten (3). Kommunikation kan dessutom vara en aktivitet eller meningsfullt görande i sig och ett medel för att påverka sin omgivning (7,8).

Arbetsterapeuter inom barn-, ungdom- och vuxenhabiliteringen kan komma att möta personer med Retts syndrom. Det saknas forskning kring vad som är bästa behandling för ökad kommunikation för klienter med Retts syndrom (20). Därför finns behov av att utforska, sammanställa och beskriva vad forskningen berättar om hur arbetsterapeuter kan hjälpa klienter med Retts syndrom att utveckla sin kommunikation och aktivitetsrepertoar.

Syfte

Att beskriva en arbetsterapeutisk behandlingsprocess för ökad kommunikation för klienter med Retts syndrom genom en systematisk granskning av vetenskapliga artiklar.

Metod

För att undersöka det studien syftar till valdes metoden systematisk litteraturoversikt som enligt Forsberg et al. (21) innebär att systematiskt söka, granska och sedan sammanställa resultatet av sökningen (21). Metoden ansågs lämplig för att nå den bredd syftet krävde och inkluderade sökning av kvalitativa och kvantitativa vetenskapliga artiklar. För att analysera materialet utifrån ett arbetsterapeutiskt perspektiv användes OTIPM (3) (se mer under analys).

Litteraturoversikt

Inklusionskriterier var artiklar innehållande personer med Retts syndrom (med eller utan genetisk diagnos och oberoende av kön eller fas i syndromet), originalartiklar tillgängliga i full text på engelska i vetenskapliga databaser. Grå litteratur (böcker, konferensdokument, litteraturstudier och liknande) exkluderades. Till att börja med gjordes ingen avgränsning i tid för att få insyn i mängden artiklar publicerade i ämnet. Inför studien gjordes provsökningar i universitetets biblioteksdatabas för att identifiera närliggande ämnen. För att hitta sökord genomfördes Mesh (22) för att identifiera hierarkiskt närliggande begrepp. Sökningar ihop med arbetsterapi (occupational therapy) gav för lite resultat. Bibliotekarie på universitetet konsulterades för sökrelevans. Följande hittades och användes för systematisk sökning: *Rett syndrome, behavior, communication, nonverbal communication, verbal behavior, language, speech, decision making, choice behavior, augmentative and alternative communication.*

Systemetiska sökningar gjordes i databaserna: Scopus, Cinahl och Pubmed. För att göra sökningen relevant söktes artiklar med *Retts syndrom* i abstraktet eftersom personer med Retts syndrom skulle kunna ingå i andra populationer. Kommunikationsdelen för föreliggande studie var däremot central och därför gjordes sökningar med de andra sökorden i titeln i första hand. Sökningarna anpassades efter den aktuella databasens möjligheter. I Pubmed gjordes initialt en sökning som resulterade i 15 träffar. För att utesluta att något missats gjordes ytterligare en sökning med varje sökord för sig ihop med *Rett syndrome*. Det resulterade i ett för stort urval. För att göra resultatet hanterbart användes slutligen filter för enbart kliniska tester och randomiserade kontrollerade studier, sedan togs dubletter bort i urvalsprocessen (tabell 1).

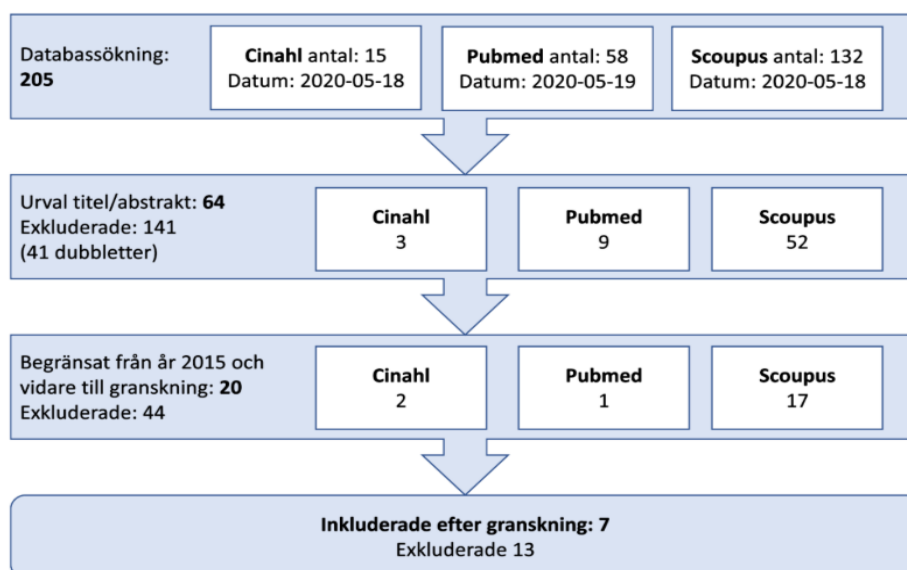
Tabell 1- systematisk sökning

DATABASER:	SÖKNING:	YTTERLIGARE BEGRÄNSNINGAR:	RESULTAT:
CINAHL 2020-05-18	AB ("Rett syndrome" OR rett) AND TI (behavior OR communication OR nonverbal OR "nonverbal communication" OR "verbal behavior" OR verbal OR language OR speech OR "decision making" OR decision OR "choice behavior" OR choice OR "augmentative and alternative communication")		15
PUBMED 2020-05-19	(Rett syndrome), behavior, communication, nonverbal communication, verbal behavior, language, speech, decision making, choice behavior, "augmentative and alternative communication".	Rett syndrome, tillsammans med: Filter: Free full text. Filter: Clinical Trial, Randomized Controlled Trial. Behavior 22 Communication 9	58

		nonverbal communication 2 verbal behavior 2 Language 6 speech 6 decision making 1 choice behavior 1 “augmentative and alternative communication” 9	
SCOPUS 2020-05-18	(TITLE-ABS-KEY ("Rett syndrome" OR rett) AND TITLE (behavior OR communication OR nonverbal OR "nonverbal communication" OR "verbal behavior" OR verbal OR language OR speech OR "decision making" OR decision OR "choice behavior" OR choice OR “augmentative and alternative communication”))	(LIMIT-TO (DOCTYPE, "ar")) AND (LIMIT-TO (LANGUAGE, "English"))	132
TOTALT:			205

Urval

I första urval studerades titel bland artiklarna i databasen med flest träffar (Scopus) (Tabell 1). Studier som undersökte medicinering, genetik, handlade om att identifiera symtom eller kemi uteslöts eftersom det inte faller inom ramen för föreliggande studie. Alla studier som genomfördes på djur uteslöts. Artiklar begränsades till de senaste 20 åren. Sedan genomfördes titlar i resultaten från de andra databaserna och dubletter sorterades bort. Vid tredje urval lästes abstrakt igenom för relevans. Vid sökning av resultatet från databasen (Scopus) med flest träffar beslutades att begränsa sökning från 2015 och framåt varpå 17 artiklar ännu var aktuella (från den databasen). Ytterligare tre tillkom efter att ha genomfört resultaten från de två andra databaserna. De 20 granskades närmare genom att läsa bakgrund och metod. Av dem ansågs 11 svara på syftet och gick därmed vidare. Det visade sig sedan att fyra av dem fick uteslutas på grund av att de inte gick att särskilja resultaten för de med Retts syndrom när de ingick i en annan population, en beskrev enbart syndromet, en hade publicerats tidigare än 2015 och den sista var en studie om en studie (som inkluderades i resultatet) och ansågs därmed inte relevanta. Därmed kvarstod sju artiklar (Figur 1).



Figur 1-flödesschema

Artikelgranskning

Artiklarna tilldelades var sin bokstav i alfabetisk ordning A-G (Bilaga 1). Samtliga artiklar var kvantitativa varav en även hade en kvalitativ del. På grund av att samtliga artiklar var kvantitativa bedömdes de med *McMaster: Critical Review Form*, (Bilaga 2).

Granskningsmallen går ut på att svara ”ja” eller ”nej”, obesvarat samt att redogöra för vissa delar av de artiklar som granskas. Genom att besvara på frågorna i granskningsmallen för varje studie separat gjordes en första bedömning. Därefter räknades hur många procent ja-svar som gjorts i varje studie. Gränsdragning gjordes med <34% för låg kvalitet, 34% <67% för medel och >67% för hög kvalitet. Gränsdragningen gjordes baserat på att det fanns tre möjliga utfall och därmed ansågs 100% delat med tre lämpligt (Bilaga 3). Den artikeln som hade en kvalitativ del bedömdes även med *Bedömning av studier med kvalitativ metodik* (Bilaga 4), från *Statens Beredning för medicinsk Utredning (SBU) (23)* (Bilaga 5). Genom att väga bedömningarna och artiklarna mot varandra bedömdes den metodologiska kvaliteten på artiklarna (Tabell 2). Övergripande innehåll av artiklarna presenteras i en artikelöversikt (Bilaga 6).

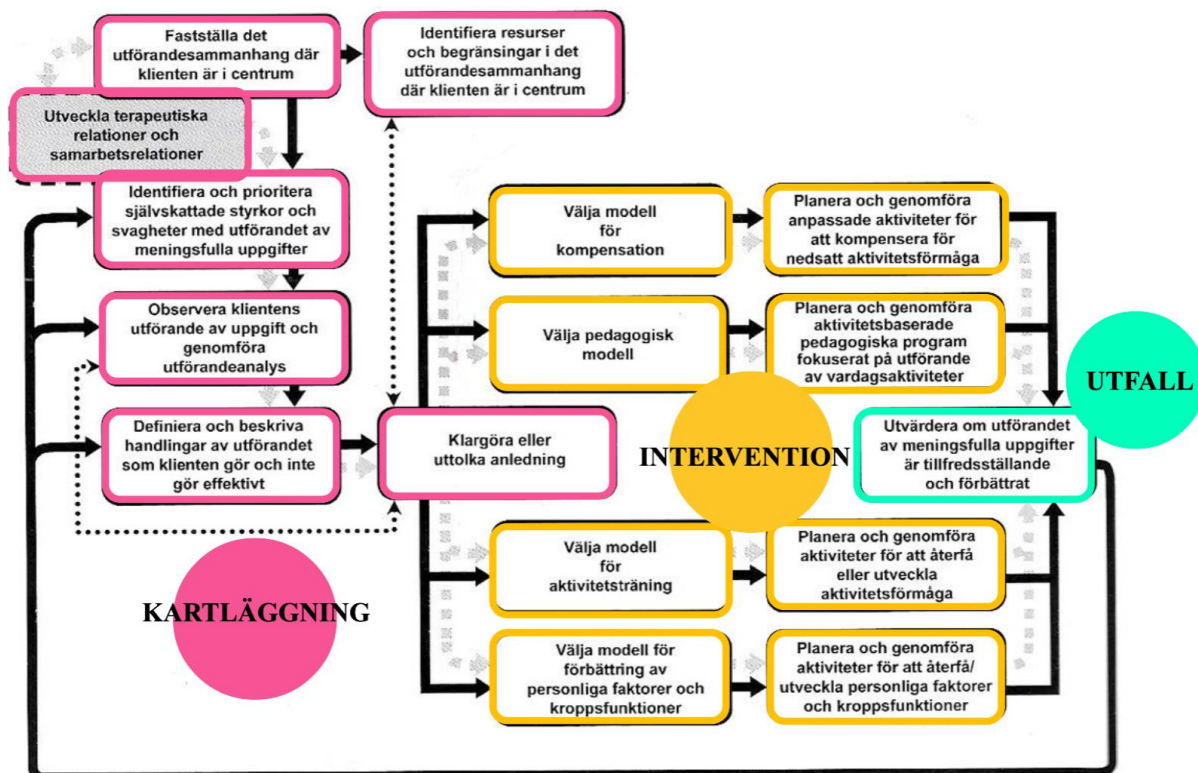
Tabell 2 -resultat av kvalitetsgranskning

ARTIKEL :	A	B	C	D	E	F	G
KVALITET :	Hög	Medel-hög	Medel-hög	Medel-hög	Medel-hög	Medel	Medel

Analys

Kvalitativ tematisk analys gjordes enligt Braun et al. (24). Det gjordes i sex steg via att bekanta sig med den insamlade datan, initial kodning, skapande av teman, genomgång av teman, definition och namnskapande och slutligen rapportering av resultat. Rapporten ska beskriva den analys som har gjorts och visa exempel på data som styrker den, genom ett beskrivande narrativ som inte enbart presenterar data utan argumenterar för ett svar på forskningsfrågan. Att analysera materialet är en konstant pågående process och stegen upprepas flera gånger (24).

För att analysera materialet gjordes först en deduktiv ansats genom att använda den arbetsterapeutiska processmodellen *Occupational Therapy Intervention Process Model (OTIPM)* (3, 25), men förenklades för att göra analysen möjlig. De olika delarna av modellen delades upp i tre större delar för att kunna passa in datan på ett mer begripligt sätt. I OTIPM (3, 25) beskrivs den första delen av processen genom sju rutor, som här kallas *kartläggning* och som sker före och leder till det som här kallas *intervention*. Intervention består av sex rutor som beskriver planeringen och genomförandet av intervention och slutligen finns en ruta som handlar om utvärdering och här kallas *utfall* (Figur 2). Utifrån de tre delarna skapades frågor till analysen (Tabell 3). De tre delarna gjordes sedan om till huvudteman och sedan tillämpades en induktiv ansats genom att datan drev vad som blev underteman i resultatet.



Figur 2- OTIPM (25), indelad i tre delar här: Kartläggning, intervention, utfall; markerat i olika färger för att tydliggöra indelning.

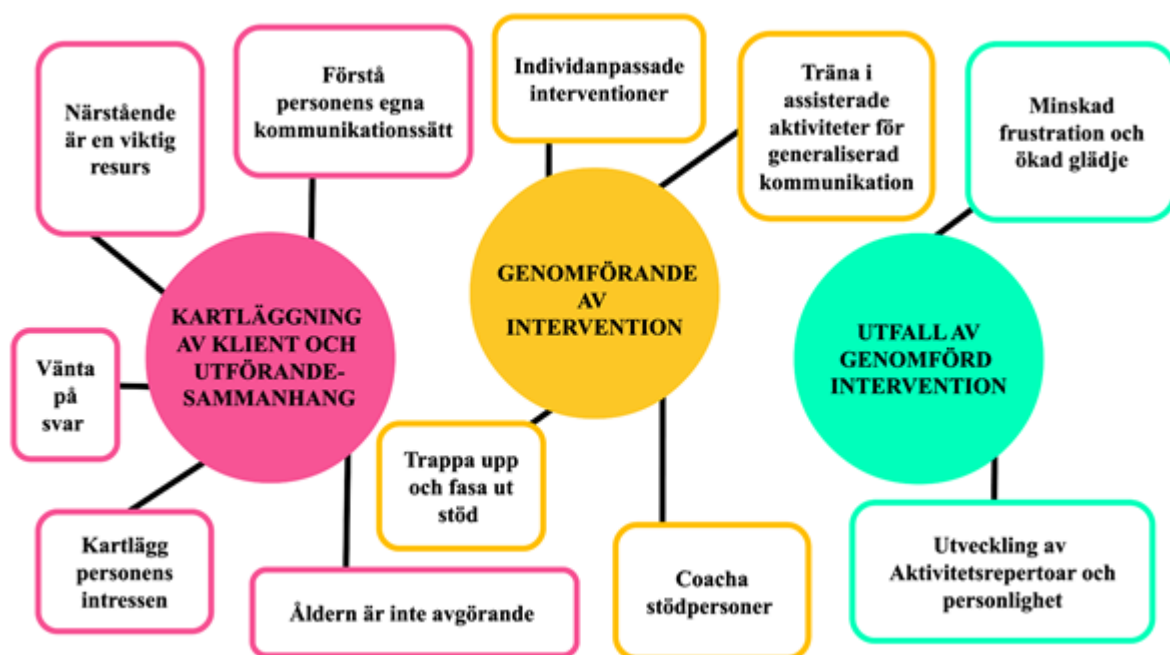
Tabell 3- frågor till analys

KARTLÄGGNING
<ul style="list-style-type: none"> • Vad behöver en arbetsterapeut kartlägga för att kunna göra en intervention för att förbättra kommunikationen för en person med Retts syndrom? • Hur ska arbetsterapeuten kartlägga en person med Retts syndrom (som inte har ett språk eller har väldigt begränsat språk)?
INTERVENTION
<ul style="list-style-type: none"> • Hur kan/bör en intervention utformas för att hjälpa en person med Retts syndrom att utveckla sin kommunikation? • Används aktivitet?
UTFALL
<ul style="list-style-type: none"> • På vilket sätt kan kommunikationen mätas? • Påverkar det aktivitetsrepertoaren för personen med Retts syndrom?

Resultat

Resultatet av analysen baserades på de sju studierna publicerade mellan 2015 och 2019, gjorda i Europa, Kanada, Australien och USA. Artiklarna kvalitetsgranskades och bedömdes ha medel till hög kvalitet (Tabell 2 ovan). Studierna A, B, D, E och G var interventionsstudier. Studie B var ensam att ha en kvalitativ intervju-del. Studie C undersökte kommunikation i videospelningar, studie F var en enkätundersökning om kommunikationsinterventioner med särskilt fokus på ögonstyrningsteknologi (Bilaga 6).

Resultatet presenteras genom en tematisk analyskarta med sina tre huvudteman kopplade till OTIPM (3, 25). Kopplade till huvudtemana finns de respektive undertemana, induktivt drivna av datan som tillsammans svarar på frågorna som ställdes under analysen (Figur 3). Därefter rapporteras resultatet i text genom ett inledande stycke som sammanfattar analysen, sedan exempel som styrker den.



Figur 3 – Tematisk analyskarta med huvudteman och underteman

Kartläggning av klient och utförandesammanhang

Närstående är en viktig resurs

I studierna framgick att närstående såsom familjen är en viktig resurs för personen med Retts syndrom i utvecklingen av personens kommunikation. Närstående kan också vara personal i skola eller på ett boende. Därför är det viktigt att kartlägga vilka som är närstående till personen med Retts syndrom.

Familjerna och anhöriga var centrala som informanter i kartläggningen av personen med Retts syndrom (A-G). Det var de som drev på att personerna med Retts syndrom skulle få prova olika sätt att kommunicera och att prova hjälpmedel för att stödja den processen (B, C, E-G). Det var även de som förstod att personen med Retts syndrom försökte kommunicera (B, C, E-G). Anhöriga deltog i interventionerna (B, E, G). De var även viktiga som bedömare av utfallet av interventionerna (B, E, F).

Förstå klientens egna kommunikationssätt

I studierna framgick att det är viktigt att kartlägga hur personen med Retts syndrom redan kommunicerar eller försöker att kommunicera. Det är viktigt att vara uppmärksam på subtila signaler och att utgå från vilka funktionella möjligheter just den individen har. Eftersom olika personer kan förstå klienten med Retts syndrom på olika sätt är det viktigt att se över vilka personer klienten med Retts syndrom träffar regelbundet. Det är även viktigt att vara uppmärksam på vilka situationer som klienten med Retts syndrom återkommer till.

Personer med Retts syndrom kan ha flera olika sätt att kommunicera för att försöka få omgivningen att förstå vad de vill eller vad de inte vill (A-G). Personer med Retts syndrom hittar sätt att kommunicera för att den närmsta omgivningen ska förstå (A-G). Ofta ögonpekar de på saker de önskar (A-G). De kan även le (A), ljuda (A, B, C, G), tala (C) och gestikulera (B; C, E) för att bekräfta att de vill ha saker, samt förflytta sig till eller ta på det de önskar (B, C, D, E, G). En del av personerna med Retts syndrom fick prova bilder, tecken, symboler, kontaktknapp med steg för steg funktion (B) och kontaktknapp med röstfunktion som kunde aktiveras (F) samt ögonstyrd dator med talsyntes (B, F). De fick prova hjälpmedel innan studierna genomfördes (B, C, F). Kommunikationshjälpmedel användes inte konsekvent (C, B, F). Även en viss placering kunde vara viktig och föredragen av någon utan synbar anledning (A). I studierna identifierades olika typer av situationer eller platser där personen kommunicerade (A-G). Matsituationen var en sådan situation där personerna med Retts syndrom gjorde olika val (B-E, G).

Vänta på svar

I studierna framgick att tiden det tar för en person med Retts syndrom att svara är individuell. Den behöver dokumenteras och tas hänsyn till i kartläggningen för att kunna genomföra en lyckad intervention. Om det inte tas hänsyn till det, kan omgivningen missa det personen med Retts syndrom försöker kommunicera.

Det kunde ta tid för personerna med Retts syndrom att kommunicera (A-D, G). I en studie svarade hälften av deltagarna (totalt 64) inom 8 sekunder (C). Det kunde dock dröja över 4 minuter för någon annan (C). I en annan studie fick deltagarna 30 sekunder på sig att svara (B, G). Om de inte hade svarat fick de en paus och sedan en ny möjlighet på 30 sekunder (B). I en annan fick deltagaren 75 sekunder på sig (D). För en deltagare hade felaktigt inställt tidsspänn lett till att ögonstyrningen inte registrerade något svar eftersom hon inte kunde fästa blicken tillräckligt länge (G).

Kartlägg personens intressen

Det är viktigt att kartlägga vilka intressen personen med Retts syndrom har för att kunna skapa en motiverande och effektiv intervention. Det görs lämpligen genom att intervjua de närmast anhöriga och genom observationer av personen med Retts syndrom. Om personen väljer samma sak i större utsträckning används det objektet/aktiviteten som motivator. Olika situationer kan behöva motiveras olika.

I studierna identifierades motiverande intressen (A-E, G). Aktiviteter kopplade till anhöriga var viktiga (B, C, E, G). Stimuli i form av taktil, visuell och hörbar respons identifierades (A-D, G). I studierna identifierades intresset eller valen genom att filma personerna med Retts syndrom (A, C, D, G). Alternativt observerades de på plats (B) eller på distans genom videokommunikation (E). Genom att ha förstått på vilka olika sätt personen med Retts syndrom gör olika typer av val går det i vissa fall att testa om de saker som har pekats ut är

tillräckligt motiverande för att driva interventionen (A, G). Det görs genom att låta personen med Retts syndrom välja mellan det identifierade föremålet och ett annat som inte är intressant (A, C, D, G). Medvetna och konsekventa val observerades i samtliga studier (A-G).

Åldern är inte avgörande

Vare sig personen är ung och har enklare form av kommunikation eller är äldre och inte har någon uppfattad kommunikation går det inte att i förväg veta vad den personen kommer att klara av att kommunicera om de får stöd i det.

I studierna fanns deltagare i åldrar 2–60 år (A-G). I samtliga studier rapporterades medveten kommunikation (A-G). Tiden det tog för att göra val varierade inte med åldern enligt en studie (C). I en annan var en deltagare 7 år och hade tidigare fått prova AKK och hade svårigheter med att nå målen för intervention (G). En deltagare som var 27 år och aldrig hade haft någon hjälp med kommunikationen klarade däremot av att använda en ögonstyrningsdator och uppnådde sina mål utan svårigheter (G).

Genomförande av intervention

Individanpassade interventioner

Med grunden i kartläggningen skapas en intervention som matchar personen med Retts syndroms förmåga, intresse och omgivning.

I alla interventioner eller experiment gjordes anpassningar till de som skulle delta (A-E, G). Exempelvis korrigerades tidsspannet som var felinställt för tidigare nämnd deltagare efter hennes förmåga, vilket ledde till att hon kunde uppnå sina mål (G). Det kunde också handla om hur personen kunde svara (A-G). Om personen med Retts syndrom skulle svara genom att använda händerna (A) eller ögonen (G). Framför allt utgick studierna från de intressen som hade identifierats för varje enskild deltagare (A-E, G). Motiverande intressen användes för att träna nya kommunikationssätt (A-E, G). Även omgivningen togs i åtanke för utformningen av intervention eller experiment såsom att interventionerna gjordes i bekanta miljöer som hemmet och att närstående fanns nära (A-E, G).

Träna i assisterade aktiviteter för generaliserad kommunikation

Det framgick att personerna med Retts syndrom behöver träna bort ineffektiva kommunikationssätt till fördel för en mer generell kommunikation som fler förstår. Genom hjälpmedelsassisterade aktiviteter går det att etablera ett enskilt sätt för enklare kommunikation. Därigenom förstärks den generaliserade kommunikationen.

I ett par av studierna användes färdiga ögonstyrningsdatorer med talsyntes (B, G). I en experimentell studie kunde deltagarna välja ett objekt och placera det med händerna i en matchad låda (A). Exempelvis en leksaksbil i en låda med bild på leksaksbilen och därigenom automatiskt få något de tyckte om att se, känna eller lyssna på. På det sättet förstärktes inläringen av att matcha två saker med varandra och att självständigt kunna göra en önskad aktivitet (A). Det var viktigt att hjälpmedlen tillät självständighet (B). Det fanns även en kontaktknapp med talsyntes som redan användes sedan tidigare (E).

Coacha stödpersoner

För att kunna generalisera kommunikationen behöver det finnas personer runt den med Retts syndrom som förstår hur den nya kommunikationsstrategin ska tränas. Genom att träna stödpersoner kan interventionen implementeras i sin naturliga miljö. Träningen kan då anpassas och upprepas flera gånger per dag. Genom återkoppling via telekommunikation, filmade träningsmoment och situationer går det att följa utvecklingen.

I studierna framgick att anhöriga var viktiga vid kartläggning (A-G), men även som delaktiga i interventionerna (B, E, G). Det var de som var samtalspartners och del av den naturliga miljön där kommunikationen ägde rum (B, C, E, G). I en studie var det föräldrarna som skulle coachas till att implementera interventionen och träna med sitt barn med Retts syndrom (E). I andra studier var de instruerade till viss delaktighet (B-E). Personen med Retts syndrom som hade Kontaktknappen med talsyntes använde den inte konsekvent utan fick ibland det hon önskade genom andra mindre effektiva kommunikationssätt som anhöriga förstod. Genom att de anhöriga slutade att svara på de kommunikationssätten, tränades den mer generella förfrågningen med Kontaktknappen, att användas konsekvent (E).

Trappa upp och fasa ut stöd

För att kunna lära sig ett nytt sätt att kommunicera på behövs det träning på rätt nivå. Vissa situationer kan vara bekanta och både underlätta och försvåra inläringen av ett mer hållbart kommunikationssätt. Vilken nivå som är rätt är individuellt och därför kan personen med Retts syndrom behöva träna på en låg nivå för att succesivt öka kunskapen. Om personen med Retts syndrom har behövt mycket stöd för att träna in ett nytt kommunikationssätt kan det vara förvirrande om stödet plötsligt försvinner. Det kan behöva fasas ut succesivt.

I en av studierna med ögonstyrningsdator använde de ett större pek-områden till att börja med för att sedan göra det mindre och lägga till fler ikoner efter hand (G). Det var viktigt att ha många repetitioner för att lära in det önskade beteendet (A, B, E, G). Det var viktigt att uppmåna och stötta om personen med Retts syndrom inte klarade det önskade kommunikationssättet (A, B, D, E, G). I experimentet med objekt som skulle sorteras i en särskild låda tränades personerna med Retts syndrom med ett objekt i taget, innan samtliga ställdes upp samtidigt (A). I en studie behövde hjälpen vara väldigt tydlig och när stödet togs bort för snabbt gav det inte resultat (G). När hjälpen togs tillbaka och sedan långsamt fasades ut uppnådde personen sina mål (G). Stödet kunde dock inte fasas ut så mycket som för en annan person som inte behövde så mycket stöd (G). För att deltagarna skulle kunna lära sig de nya kommunikationssätten behövdes verbala uppmaningar (A-E, G), handpåläggning (B, E, G) samt laserpekare för att guida blicken (G).

Utfall av genomförd intervention

Utveckling av aktivitetsrepertoar och personlighet

Det visade sig i studierna att det genom ökad kommunikation med omgivningen skapas möjligheter att interagera och att utveckla sin aktivitetsrepertoar. Det ger personen med Retts syndrom möjlighet att uttrycka sig och att utvecklas.

I studierna framkom att personerna med Retts syndrom var mer engagerade och hade fått mer egenmakt (B). Personerna med Retts syndrom fick lära sig att navigera i de olika menyerna i ögonstyrningsdatorerna för att så fritt som möjligt kunna uttrycka sig (B, G). Eller i andra fall fick de en till tre saker att välja mellan (A, C-E). Antingen var det ett objekt personen med Retts syndrom ville ha, en person eller något som personen ville skulle hända (A, C-E). En

grupp tränades i en särskild aktivitet som handlade om att stoppa rätt sak i rätt låda för önskat stimuli (A). På så sätt kunde de självständigt göra en uppskattad aktivitet (A).

De fick möjlighet att bli lyssnad på och att få uppmärksamhet (B). Det gjorde att de kunde delta mer och visa sin personlighet. De hade kunnat uttrycka sina åsikter, kommentera, ställa frågor och delta i konversationer. De berättade om vad de hade varit med om, vad de gillar och sin kunskap. De uttryckte känslor och ett sinne för humor. Ett exempel var att säga tack och jag älskar dig. De ansågs ta självständiga beslut och kunde få önskade objekt. De kunde även dela med sig av sina intressen. De hade fått möjlighet att berätta om sitt mående, om något var fel och vad de behövde för stunden, exempelvis en paus, hörselkåpor eller handortos (B).

Minskad frustration och ökad glädje

Det framgick i studierna att när personerna med Retts syndrom blir mer förstådda av omgivningen minskar idiosynkratisk kommunikation och den frustration som det kan vara uttryck för. Det påverkar även humöret genom ökad glädje som tycks vara en indikation på att kommunikationen förbättras.

I studierna användes: ett lyckoindex som mätning för att avgöra om personen med Retts syndrom gjorde val (A), de anhörigas utsagor (A-C, E-G), att kommunikationen användes konsekvent (A, B, D, E, G), minskade stereotyper och idiosynkratisk kommunikation (A, E, G). Tecken på frustration sågs hos personer med Retts syndrom i form av gråt, utbrott och att personen slog mot saker eller på något sätt skadade sig (E, G). Video användes för att bedöma huruvida de kommunicerade, hur de gjorde, samt om de gjorde framsteg (A-E, G).

Diskussion

Resultatdiskussion

Resultatet av föreliggande studie är en beskrivande sammanställning av hur arbetsterapeutiska behandlingsmetoder bör se ut, utifrån aktuella vetenskapliga studier som visar hur personer med Retts syndrom kan lära sig att kommunicera. Resultatet svarar även på de sex forskningsfrågorna (Tabell 3) som drev den tematiska analysen (24). Tre teman var deduktivt kopplade till den arbetsterapeutiska praxismodellen OTIPM (3, 25) och undertemana framkom induktivt utifrån det som hittades i materialet.

I OTIPM (3) guidas arbetsterapeuten till att samla in relevant information om klienten, genom klienten och det utförandesammanhang som hen befinner sig i. I det här fallet skulle klienten vara personen med Retts syndrom och hens närmsta familj. Närstående definierades i resultatet; *Närstående är en viktig resurs*, som de personer som fanns runt personerna med Retts syndrom, som inte nödvändigtvis behövde vara familj. Det kan kopplas till OTIPM (3,25) där arbetsterapeuten ska fastställa utförandesammanhanget som klienten befinner sig i, samt utvecklingen av terapeutiska relationer och samarbeten. Genom de närstående och observationer av klienten med Retts syndrom identifieras de resurser och begränsningar i klientens utförandesammanhang (3,25). I resultatet; *Förstå personens egna kommunikationssätt*, framgick även att det är viktigt att kartlägga hur personen med Retts syndrom redan kommunicerar eller försöker att kommunicera. Med andra ord definiera och beskriva handlingar av utförande som klienten gör effektivt eller ineffektivt som det beskrivs i OTIPM (3, 25).

Det framgick i *Vänta på svar*, att tiden det tar för en person med Retts syndrom att svara är individuell. Enligt författaren av föreliggande studie är det en viktig detalj för att ens förstå att personen kommunicerar. Det framgick inte om samma person med Retts syndrom kunde ha olika svarstid, med det fanns en stor variation i tiden som framgick. Det bör enligt författaren av föreliggande studie dokumenteras och mätas även efter genomförd intervention. Genom att kartlägga med hjälp av personen med Retts syndrom kan information uppnås, som närstående inte har eller förstår på samma sätt som en arbetsterapeut. Det handlar även om klientcentrering (3, 4). Om personen med Retts syndrom inte direkt kan kommunicera sina behov, går det genom observationer av densamma att göra klienten delaktig. I OTIPM (3, 25) skulle det ingå i att observera och genomföra utförandeanalys. Att interventioner behöver individanpassas är kanske inte anmärkningsvärt för en arbetsterapeut (2–4). Det kan dock vara av vikt att poängtera i samband med att personer med Retts syndrom kan behöva mycket tid på sig för att kommunicera.

I bland annat; *Minskad frustration och ökad glädje*, framgick att video var ett användbart verktyg. Det kan diskuteras om video användes som en del av metoden för att genomföra studierna eller om video hade använts även vid en vanlig intervention. Att kartlägga en persons kommunikation kan vara väldigt tidskrävande, eftersom det är en väldigt komplicerad handling (7–10). Därför är video en rimlig metod att använda inför en intervention då närstående skulle kunna föra videodagbok för att sedan kartlägga ihop med arbetsterapeuten, anser författaren av föreliggande studie. Dempsey et al. (26) jämförde videoinstruktioner med reella instruktioner och visade att resultatet av de båda var likvärdiga med undantag för att det krävdes färre sessioner med videoinstruktioner. Därför skulle det kunna vara ett komplement till skrivna instruktioner och ett sätt att utvärdera interventioner.

Klienterna med Retts syndrom behöver träna bort ineffektiva kommunikationssätt till fördel för en mer generell kommunikation som fler förstår, framgick i *Träna i assisterade aktiviteter för generaliserad kommunikation*. Genom hjälpmedelsassisterade aktiviteter går det att etablera enklare kommunikation. Därigenom förstärks den generaliserade kommunikationen. För att kunna generalisera kommunikationen behöver det finnas personer runt den med Retts syndrom som förstår hur den nya kommunikationsstrategin ska tränas, vilket framgick av *Coacha stödpersoner*. Författaren för föreliggande studie tänker att; genom att träna stödpersoner kan interventionen implementeras, anpassas och upprepas flera gånger om dagen i sin naturliga miljö. McConkey et al. (27) visade att kommunikationsinterventioner utförda i hemmet gav signifikanta förbättringar i kommunikation för barn med autism. Genom återkoppling via telekommunikation, filmade träningsmoment och situationer går det att följa utvecklingen. Det bekräftas av Sigafos et al. (28) som prövade överföring av ett intränat kommunikations-hjälpmiddelsanvändning i klinisk miljö till hemmet. Uppföljning skedde då med e-mejl och telefonsamtal och videodokumentation för utvärdering. Enligt Borup et al. (29) finns det olika fördelar med video och skriftlig återkoppling. Genom videosamtal upplevs återkopplingen mer stöttande, medan skriftlig återkoppling är mer specifik och fördelaktig när det behövs konkreta detaljer (29).

För att kunna lära sig ett nytt sätt att kommunicera på behövs det träning på rätt nivå framgick av *Trappa upp och fasa ut stöd*. Vissa situationer kan vara bekanta och både underlätta och försvåra inläringen av ett mer hållbart kommunikationssätt. Vilken nivå som är rätt är individuellt och därför kan personen med Retts syndrom behöva träna på en låg nivå för att succesivt öka kunskapen, tänker författaren för föreliggande studie. Om personen med Retts syndrom har behövt mycket stöd för att träna in ett nytt kommunikationssätt kan det vara förvirrande om stödet plötsligt försvinner. Det kan behöva fasas ut succesivt, vilket också framgick av resultatet. Eftersom Retts syndrom medför att funktioner ändras (1, 9, 10), är det viktigt att utvärdera kortsiktigt och långsiktigt och eventuellt träna in på nytt.

Ingen särskild interventionsmodell nämndes i studierna men eftersom det handlade om att personerna med Retts syndrom skulle förbättra sin kommunikation, visa mindre självskadebeteende, stereotypier och frustration, eller att anhöriga skulle lära sig att coacha på olika sätt, går det att tolka att de använde sig av pedagogiska modeller eller modell för personliga faktorer och kroppsfunktioner enligt OTIPM (3). Att interventionerna var hjälpmedelsassisterade visar att de även använde sig av kompensatoriska modellen (3). Även aktivitetsträningens modellen (3) användes eftersom personerna tränade direkt i den kommunikation de tränade på att bli bättre på. Det visar på att samtliga modeller bör beaktas i den arbetsterapeutiska behandlingsprocessen vid behandling av klienter med Retts syndrom.

Det framgick i *Ålder är inte avgörande* att vare sig personen är ung och har enklare form av kommunikation eller är äldre och inte har någon uppfattad kommunikation går det inte att i förväg veta vad den personen kommer att klara av att kommunicera om de får stöd i det. Kommunikation är inte statiskt (5–8). Det är något som händer och utvecklas hela tiden (5–8). En person med Retts syndrom kommer vara i behov av stöd resten av livet (30). Därför behöver personer med Retts syndrom möjlighet att utveckla sin kommunikation genom sin utveckling anser författaren av föreliggande studie. Med grunden i kartläggningen skapas en intervention som matchar personen med Retts syndroms förmåga, intresse och omgivning.

I *Utfall av genomförd intervention* framgick att en ökad kommunikation med omgivningen skapar möjligheter att interagera och att utveckla sin aktivitetsrepertoar. Genom att personerna med Retts syndrom blir mer förstådda av omgivningen minskar idiosynkratisk kommunikation och den frustration som det kan vara uttryck för. Det påverkar även humöret genom ökad glädje som tycks vara en indikation på att kommunikationen förbättras. Blaga et al. (31) diskuterar förhållandet mellan livskvalitet och glädje (happiness) och menar att det är förmågan att styra sitt eget liv som ger livskvalitet. Glädje är individens attityd till livet (31). Kommunikation är ett sätt att styra sitt liv därmed skulle ökad kommunikation ge livskvalitet. Om det i sin tur ger ökad glädje innebär det en förbättrad attityd till livet. Kopplat till OTIPM (3, 25) handlar det om den tredje delen då arbetsterapeuten ska utvärdera om utförandet av meningsfulla uppgifter är tillfredsställt och förbättrat. Det ska dock inte ses som det sista steget utan är en möjlighet att jämföra nuvarande läge med utgångsläget och möjligen planera för ytterligare ett varv i processen (3, 25).

Metoddiskussion

Föreliggande studie är en systematisk litteraturöversikt med syftet att beskriva vilka behandlingsmetoder som kan ge ökad kommunikation för personer med Retts syndrom utifrån ett arbetsterapeutiskt perspektiv. För att få ett arbetsterapeutiskt perspektiv valdes den arbetsterapeutiska praxismodellen OTIPM (3) för att strukturera analysen kring. Modellen valdes eftersom fokus skulle ligga på arbetsterapeutisk praxis och hur interventioner skulle kunna utformas utifrån fynden. Modellen underlättade analysprocessen genom att forskningsfrågorna blev nära sammanknutna till arbetsterapeutisk teori och potentiell arbetsterapeutisk intervention. Fokus landade mer på arbetsterapeutens roll och hur hen bör tänka istället för att allt fokus hamnade på "patienten". Med en annan modell som exempelvis PEO (32) hade kanske resultatet handlat mer om personen och vilka problem hen har. Genom att använda en praxismodell resulterade det i ett mer guidande resultat för arbetsterapeuter och kanske även andra. En nackdel med att använda OTIPM (3) kan ha varit att den även la en del fokus på "patienten" vilket kan ha försvårat analysen eftersom det blev större mängd data att bearbeta och omforma till teman.

I föreliggande litteraturöversikt ingick sju artiklar, vilket kan ses som ett lågt antal. Det kan förklaras av att Retts syndrom är en ovanlig diagnos och att det finns begränsat med forskning inom området. Möjligen skulle andra inklusionskriterier gett ett annorlunda resultat. Dock blev resultatet av föreliggande studie rikt genom den spridning av åldrar och metoder i de ingående artiklarna.

För att minska risken för ett vinklat resultat är det av vikt att redovisa sin förförståelse (33). Författaren till föreliggande studie har ett stort intresse för ämnet då det berör en anhörig. Dock fanns inte någon djupare kunskap om kommunikationsinterventioner. Inte heller förespråkades någon särskild metod eller liknande före genomförandet av föreliggande studie. Den förförståelse som fanns var en känsla av att det borde gå att göra mer. Det i sin tur har motiverat till att vilja förstå, förbättra och göra en bra studie. Eventuellt kan erfarenheten av att vara anhörig ha berikat analysen. Även granskningen och bedömningen av studiernas kvalitet skulle kunna bli vinklad av att den enbart finns en granskare. I mallen (Bilaga 3) som användes för granskning av studiekvalitet för kvantitativa studier ingår en fråga om hur väl studien svarar på föreliggande studies syfte. Att artiklarna var relevanta för föreliggande studies syfte vägde sannolikt upp för en del av studiekvalitén. Det kan vara svårt att göra en bedömning när det inte finns någon annan att diskutera med, men samtal med handledaren

gav fördjupade insikter. För att läsaren av föreliggande studie själv ska kunna bedöma kvalitén har innehållet i artiklarna redovisats.

En systematisk litteraturoversikt är inte tillräcklig för att generera evidens, men ger en bild om kunskapsläget idag. Risken med att inte ta hänsyn till kommunikation för personer med Retts syndromkan innebära att de inte får någon möjlighet att utveckla sin kommunikation alls. Därför är nyttan av att försöka baserat på föreliggande studie ändå större än att inte göra något. Förhoppningsvis kan föreliggande studie inspirera fler arbetsterapeuter att beakta kommunikation hos personer med Retts syndrom.

Slutsats

I föreliggande studie redogjordes för den senaste forskningen inom kommunikation för personer med Retts syndrom. Syftet var att beskriva en arbetsterapeutisk behandlingsprocess för ökad kommunikation för personer med Retts syndrom genom att systematiskt granska vetenskapliga artiklar.

Även om personer med Retts syndrom har stora utmaningar i sin kommunikationsutveckling finns det sätt för arbetsterapeuter att ge dem verktyg för att möta utmaningarna. Det är ett arbete som kräver finkänslighet och god observationsförmåga. I förlängningen kan det leda till att personer med Retts syndrom får en utökad aktivitetsrepertoar och därmed ökad livskvalitet.

Referenser

1. Socialstyrelsen. Retts syndrom [Internet]. Stockholm: Socialstyrelsen; 2019 [uppdaterad 2019-09-23; citerad 2020-06-15]. Hämtad från: <https://www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand/retts-syndrom/>
2. Erlandsson L-K, Persson D. Valmodellen - Ett redskap för aktivitetsbaserad arbetsterapi. 1. Lund: Studentlitteratur; 2014.
3. Fisher AG, Nyman A. OTIPM – En modell för ett professionellt resonemang som främjar bästa praxis i arbetsterapi. Nacka: Förbundet Sveriges Arbetsterapeuter; 2007. FOU-rapport;1.
4. Fisher AG. Occupation-centred, occupation-based, occupation-focused: Same, same or different?. *Scand J Occup Ther.* 2012; 20(3): s. 162–73.
5. Marschik PB, Lemcke S, Einspieler C, Zhang D, Bölte S, Townend GS, Lauritsen MB. Early development in Rett syndrome – the benefits and difficulties of a birth cohort approach. *Developmental Neurorehabilitation*, 2017; 21(1): s. 68–2.
6. Armstrong DD. Rett syndrome neuropathology review 2000. *Brain Dev.* 2001; 23(1): s. 72-6.
7. Luhmann N. What is communication?. *Commun theroy.* 1992;2(3): s. 251–9.
8. Ackermann H, Riecker A. The contribution of the insula to motor aspects of speech production: A review and a hypothesis. *Brain Lang.* 2004;89(2): s. 320–8.
9. Holler J, Levinson SC. Multimodal Language Processing in Human Communication. *Trends Cogn. Sci.* 2019; 23(8): s. 639–52.
10. Vouloumanos A, Waxman SR. Listen up! Speech is for thinking during infancy. *Trends Cogn Sci.* 2014;18(12): s. 642.
11. Sigafos J, Kagohara D, Larahvan DM, Green VA, O'Reilly MF, Lancioni GE, Lang R, Rispoli M, Zisimopoulos D. Communication assessment for individuals with Rett syndrome: A systematic review. *Res Autism Spectr Disord.* 2011;5(2): s. 692-00.
12. Didden R, Korzilius H, Smeets E, Green VA, Lang R, Lancioni GE, Curfs LM. Communication in individuals with Rett syndrome: an assessment of forms and functions. *J Dev Phys Disabil.* 2010; 22:105–18. doi:10.1007/s10882-009-9168-2.
13. Amoako A.N, Hare D.J. Non-medical interventions for individuals with Rett syndrome: A systematic review. *Jarid.* 2020;33(5): s.808-27.
14. Munde V, Vlaskamp C, Haar A. Social-emotional instability in individuals with Rett syndrome: parents' experiences with second stage behaviour. *J Intellect Disabil Res,* 2016; 60 (1): s. 43–53
15. Hébert M. L. J. Kehayia E. Prelock P. Wood-Dauphinee S. Snider L. Does occupational therapy play a role for communication in children with autism spectrum disorders? *Int J Speech Lang Pathol.* 2014;16 (6): s. 594–602.
16. Socialstyrelsen. Din skyldighet att informera och göra patienten delaktig. Handbok för vårdgivare, chefer och personal. Aktuell från 1 januari 2015. [internet]. Stockholm: Socialstyrelsen; 2015. [citerad 2020-10-01]. Hämtad från: <https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/handbocker/2015-4-10.pdf>
17. Patientlag (2014:821) [Internet]. Stockholm: Regeringskansliet. [citerad 2020-10-01]. Hämtad från: <http://rkrattsbaser.gov.se/sfst?bet=2014:821>

18. Västra Götalkandsregionen. Metoder [Internet]. Göteborg: Västra Götalandsregionen [uppdaterad 2020-02-18; citerad 2020-10-01]. Hämtad från:<https://www.vgregion.se/ov/dart/om-kommunikation-och-akk/metoder/>
19. Arvidsson G. Buchholz M. Forsmark B. Hård A. Jacobsson C. Meden D. Sjödin S. Wennberg B. Metoder för kognitivt stöd [Internet] Föreningen Sveriges Habiliteringschefer; 2013 [uppdaterad 2017-05-10; citerad 2020-10-01]. Hämtad från: http://habiliteringisverige.se/site/uploads/2017/05/Metoder_for_kognitivt_stod-inkl_ref.pdf
20. Sigafos J. Green VA. Schlosser R. O'Reilly MF. Lancioni GE. Rispoli M. Lang R. Communication intervention in Rett syndrome: A systematic review. *Res Autism Spectr Disord.* 2009; 3(2): s. 304-18
21. Forsberg C, Wengström Y. Att göra systematiska litteraturstudier: värdering, analys och presentation av omvårdnadsforskning. 4. rev. utg. Stockholm: Natur & kultur; 2016.
22. Svensk MeSH [Internet]. Stockholm: Karolinska institutet. Universitetsbiblioteket. 1810 -. [citerad 2020-06-15]. Hämtad från: <https://mesh.kib.ki.se/>
23. SBU. Utvärdering av metoder i hälso- och sjukvården: En Handbok. Stockholm: Statens beredning för medicinsk utvärdering (SBU). 2014. Tillgänglig vid: www.sbu.se/metodbok.18.
24. Braun V, Clarke V. Using Thematic Analysis in Psychology. *Qual Res Psychol.* 2006;3.2: s. 77–01.
25. Fisher AG, Nyman A. OTIPM – En modell för ett professionellt resonemang som främjar bästa praxis i arbetsterapi. Nacka: Förbundet Sveriges Arbetsterapeuter; 2007. FOU-rapport;1. Figur 1. Modell för interventionsprocessen i arbetsterapi (Anpassad från A.G. Fisher [2009]. Occupational therapy intervention process model: A model for planning and implementing top-down, client-centered, and occupation-based interventions. Ft. Collins CO: Three Star Press. Översättare: B. Bernspång, K. Flodström och A.G. Fisher).; s. 7.
26. Dempsey CM. Iwata BA. Fritz JN. Rolider NU. Observer Training Revisited: A Comparison of in Vivo and Video Instruction. *J Appl Behav Anal.* 2012; 45(4): s.827-32.
27. McConkey R. Truesdale-Kennedy M. Crawford H, McGreevy E. Reavey M. Cassidy A. Preschoolers with autism spectrum disorders: evaluating the impact of a home-based intervention to promote their communication. *Early Child Dev. Care.* 2010;180(3): s. 299-315.
28. Sigafos J. O'Reilly MF. Seely-York S. Weru J. Son SH. Green VA. Et al. Transferring AAC intervention to the home. *Disabil. Rehabil.* 2004; 26(21-22) s.1330-4
29. Borup J. West RE. Thomas R. The impact of text versus video communication on instructor feedback in blended courses. *Education Tech Research Dev.* 2015; 63: s. 161–84.
30. Townend G.S, Bartolotta T.E, Urbanowicz A, Wandin H, Curfs L.M.G. Rett Syndrome Communication Guidelines: A handbook for therapists, educators and families. [Internet]. 1 Uppl. Maastricht:Rettsyndrome.org; 2020. [citerad 2020-09-25]. Hämtad från: <https://cris.maastrichtuniversity.nl/en/publications/rett-syndrome-communication-guidelines-a-handbook-for-therapists->

31. Cernușcă-Mițariu M, Mocuța D, Domnariu C, Cernușcă-Mițariu S, Armean P, Burlibașa M. Quality of life as a source of happiness. *Eur. J. Sci. Theol.* 2013;9 (4): 177–82
32. Law M, Cooper B.A, Strong S, Stewart D, Rigby P, Letts L. The person environment occupation model: A transactive approach to occupational performance. *Can J Occup Ther* 1996; 63 (1): s. 9-23.
33. Henricsson M. Vetenskaplig teori och metod: från idé till examination inom omvårdnad. 2 uppl. Lund: Studentlitteratur AB; 2017

Bilaga 1 – Inkluderade artiklar

A.	Stasolla F, Caffò AO, Perilli V, Albano V. Experimental examination and social validation of a microswitch Intervention to improve choice- making and activity engagement for six girls with Rett syndrome. <i>Dev Neurorehabil.</i> 2019;22 (8):527-41.
B	Vessoyan K, Steckle G, Easton B, Nichols M, Mok Siu V, McDougall J. Using eye-tracking technology for communication in Rett syndrome: perceptions of impact. <i>Augment Altern Commun.</i> 2018; 34 (3):230–41.
C.	Urbanowicz A, Ciccone N, Girdler S, Leonard H, Downs J. Choice making in Rett syndrome: a descriptive study using video data. <i>Disabil Rehabil.</i> 2018 apr;40(7): 813–19.
D.	Fabio RA, Magaudda C, Caprì T, Towey GE, Martino G. Choice behaviour in Rett syndrome: The consistency parameter. <i>Life Span Disabil.</i> 2018; 21 (1): 47–62.
E.	Simacek J, Dimian AF, McComas JJ. Communication intervention for young children with severe neurodevelopmental disabilities via telehealth. <i>J Autism Dev Disord.</i> 2017;47(3):744–67
F.	Townend GS, Marschik PB, Smeets E, van de Berg R, van den Berg M, Curfs LM. Eye Gaze Technology as a Form of Augmentative and Alternative Communication for Individuals with Rett Syndrome: Experiences of Families in The Netherlands. <i>J Dev Phys Disabil.</i> 2016; 28:101–12.
G	Simacek, J., Reichle, J. & McComas, J.J. Communication Intervention to Teach Requesting Through Aided AAC for Two Learners with Rett Syndrome. <i>J Dev Phys Disabil.</i> 2016; 28: 59–81.

Bilaga 2 – Mall för kvantitativ granskning

Critical Review Form – Quantitative Studies

©Law, M., Stewart, D., Pollock, N., Letts, L. Bosch, J., & Westmorland, M.
[McMaster University](#)

- Adapted Word Version Used with Permission -

The EB Group would like to thank Dr. Craig Scanlan, University of Medicine and Dentistry of NJ, for providing this Word version of the quantitative review form.

Instructions: Use tab or arrow keys to move between fields, mouse or spacebar to check/uncheck boxes.

CITATION	Provide the full citation for this article in APA format:
STUDY PURPOSE Was the purpose stated clearly? <input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	Outline the purpose of the study. How does the study apply to your research question?
LITERATURE Was relevant background literature reviewed? <input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	Describe the justification of the need for this study:
DESIGN <input type="checkbox"/> Randomized (RCT) <input type="checkbox"/> cohort <input type="checkbox"/> single case design <input type="checkbox"/> before and after <input type="checkbox"/> case-control <input type="checkbox"/> cross-sectional <input type="checkbox"/> case study	Describe the study design. Was the design appropriate for the study question? (e.g., for knowledge level about this issue, outcomes, ethical issues, etc.): Specify any biases that may have been operating and the direction of their influence on the results:
SAMPLE N = Was the sample described in detail? <input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No Was sample size justified? <input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> N/A	Sampling (who; characteristics; how many; how was sampling done?) If more than one group, was there similarity between the groups?: Describe ethics procedures. Was informed consent obtained?:

<p>OUTCOMES</p> <p>Were the outcome measures reliable?</p> <p><input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not addressed</p> <p>Were the outcome measures valid?</p> <p><input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not addressed</p>	<p>Specify the frequency of outcome measurement (i.e., pre, post, follow-up):</p>	
<p>INTERVENTION</p> <p>Intervention was described in detail?</p> <p><input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not addressed</p> <p>Contamination was avoided?</p> <p><input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not addressed <input type="checkbox"/> N/A</p> <p>Cointervention was avoided?</p> <p><input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not addressed <input type="checkbox"/> N/A</p>	<p>Provide a short description of the intervention (focus, who delivered it, how often, setting). Could the intervention be replicated in practice?</p>	
<p>RESULTS</p> <p>Results were reported in terms of statistical significance?</p> <p><input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> N/A <input type="checkbox"/> Not addressed</p> <p>Were the analysis method(s) appropriate?</p> <p><input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not addressed</p>	<p>What were the results? Were they statistically significant (i.e., $p < 0.05$)? If not statistically significant, was study big enough to show an important difference if it should occur? If there were multiple outcomes, was that taken into account for the statistical analysis?</p>	

<p>Clinical importance was reported?</p> <input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not addressed	<p>What was the clinical importance of the results? Were differences between groups clinically meaningful? (if applicable)</p>
<p>Drop-outs were reported?</p> <input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	<p>Did any participants drop out from the study? Why? (Were reasons given and were drop-outs handled appropriately?)</p>
<p>CONCLUSIONS AND IMPLICATIONS</p> <p>Conclusions were appropriate given study methods and results</p> <input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	<p>What did the study conclude? What are the implications of these results for practice? What were the main limitations or biases in the study?</p>

Bilaga 3 - Bedömning av artiklar med McMaster: Critical Review Form

ARTIKEL	A	B*	C	D	E	F	G
Was the purpose stated clearly?	Otydlig	Ja	Ja	ja	ja	ja	ja
Was relevant background literature reviewed?	ja	ja	ja	ja	ja	ja	ja
RCT Cohort Single case design Before and after Case-control Cross sectional Case study	Before and after	Case study	Case study	Case-control	Single case design	COHORT	Cross sectional
Was the sample described in detail?	ja	ja	ja	ja	ja	nej	ja
Was sample size justified?	ja	ja	ja	ja	ja	ja	ja
Were the outcome measures reliable?	ja	ja	ja	ja	ja	ja	ja
Were the outcome measures valid?	Ja	ja	ja	ja	ja	ja	ja
Intervention was described in detail?	ja	ja	Ingen intervention . Tydligt	ja	ja	nej	ja
Contamination was avoided?	ja	nej	Inte applicerbart	ja	nej	Inte applicerbart	Ej nämnt
Cointervention was avoided?	ja	oklart	Inte applicerbart	ja	ja	Inte applicerbart	Ej nämnt
Results were reported in terms of statistical significance?	nej	nej	nej	nej	nej	nej	nej
Were the analysis method(s) appropriate?	ja	ja	ja	ja	ja	ja	ja
Clinical importance was reported?	Nej - behövs mer forskning	ja	Ja, men inte med de orden	nej	Behövs mer forskning	nej	nej
Drop-outs were reported?	Ej nämnt	Ej nämnt	Ja flödes-schema över videoval	Ej nämnt	Ej nämnt	ja	Ej nämnt
Conclusions were appropriate given study methods and results?	ja	ja	ja	ja	ja	ja	ja
Antal ja av 15	10	10	10	9	10	6	9

Bedömning av studiekvalitet (låg <34%, medel 34%<67%, hög>67%)	67% Hög	67% Hög	67% Hög	60% Medel	67% Hög	40% Medel	60% Medel
KVALITET :	Hög	Medel-hög	Medel-hög	Medel-hög	Medel-hög	Medel	Medel

Bilaga 4 – SBU-mall för kvalitativ granskning

Bilaga 5. Mall för kvalitetsgranskning av studier med kvalitativ forskningsmetodik – patientupplevelser

REVIDERAD 2014

SBU:s granskningsmall bygger på tidigare publicerat material [1,2], men har bearbetats och kompletterats för att passa SBU:s arbete.

Författare: _____ År: _____ Artikelnummer: _____

Total bedömning av studiekvalitet:

Hög

Medelhög

Låg

Anvisningar:

- Alternativet "oklart" används när uppgiften inte går att få fram från texten.
- Alternativet "ej tillämpligt" väljs när frågan inte är relevant.

1. Syfte

Ja Nej Oklart Ej tillämpl

a) Utgår studien från en väldefinierad problemformulering/frågeställning?

Kommentarer (syfte, problemformulering, frågeställning etc):

2. Urval

Ja Nej Oklart Ej tillämpl

a) Är urvalet relevant?

b) Är urvalsförfarandet tydligt beskrivet?

c) Är kontexten tydligt beskriven?

d) Finns relevant etiskt resonemang?

e) Är relationen forskare/urval tydligt beskriven?

Kommentarer (urval, patientkaraktistika, kontext etc):

3. Datainsamling	Ja	Nej	Oklart	Ej tillämpl
a) Är datainsamlingen tydligt beskriven?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Är datainsamlingen relevant?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Råder datamättnad?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Har forskaren hanterat sin egen förståelse i relation till datainsamlingen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Kommentarer (datainsamling, datamättnad etc):

4. Analys	Ja	Nej	Oklart	Ej tillämpl
a) Är analysen tydligt beskriven?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Är analysförfarandet relevant i relation till datainsamlingsmetoden?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Råder analysmättnad?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Har forskaren hanterat sin egen förståelse i relation till analysen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Kommentarer (analys, analysmättnad etc):

5. Resultat	Ja	Nej	Oklart	Ej tillämpl
a) Är resultatet logiskt?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Är resultatet begripligt?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c) Är resultatet tydligt beskrivet?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d) Redovisas resultatet i förhållande till en teoretisk referensram?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e) Genereras hypotes/teori/modell?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f) Är resultatet överförbart till ett liknande sammanhang (kontext)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g) Är resultatet överförbart till ett annat sammanhang (kontext)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Kommentarer (resultatens tydlighet, tillräcklighet etc):

Bilaga 5 - Granskning kvalitativ del med SBU: mall

Artikel	B
Bedömning av studiekvalitet (låg <34%, medel 34%<67%, hög>67%)	Medel (58%)
Syfte	
Utgår studien från en väldefinierad problemformulering/ frågeställning?	J
Urval	
Är urvalet relevant?	J
Är urvalsförfarandet tydligt beskrivet?	N
Är kontexten tydligt beskriven?	J
Finns relevant etiskt resonemang?	J
Är relationen forskare/urval tydligt beskriven?	N
Datainsamling	
Är datainsamling tydligt beskriven?	J
Är datainsamlingen relevant?	J
Råder datamättnad?	O
Har forskaren hanterat sin egen förståelse i relation till datainsamlingen?	N
Analys	
Är analysen tydligt beskriven?	J
Är analysförfarandet relevant i relation till datainsamlingsmetoden?	J
Råder analysmättnad?	O
Har forskaren hanterat sin egen förståelse i relation till analysen?	N
Resultat	
Är resultatet logiskt?	J
Är resultatet begripligt?	J
Är resultatet tydligt beskrivet?	J
Redovisas resultatet i förhållande till en teoretisk referensram?	N
Genereras hypotes/teori/modell?	N
Är resultatet överförbart till ett liknande sammanhang (kontext)?	O
Är resultatet överförbart till ett annat sammanhang (kontext)?	O

Bilaga 6 - Artikelöversikt

ARTIKEL	A	B	C	D	E	F	G
TITEL	Experimental Examination and Social Validation of a Microswitch Intervention to Improve Choice-Making and Activity Engagement for Six Girls with Rett Syndrome	Using eye-tracking technology for communication in Rett syndrome: perceptions of impact	Choice making in Rett syndrome: a descriptive study using video data	Choice behaviour in Rett Syndrome: The consistency parameter	Communication Intervention for young children with severe neurodevelopmental disabilities via telehealth	Eye Gaze Technology as a Form of Augmentative and Alternative Communication for Individuals with Rett Syndrome: Experiences of Families in The Netherlands	Communication Intervention to Teach Requesting Through Aided AAC for Two Learners with Rett Syndrome
LAND, ÅR	Nederländerna 2019	Nederländerna 2019	Australien 2018	Italien 2018	USA 2017	Nederländerna 2016	USA, 2015
TIDSKRIFT	Developmental Neuro-rehabilitation	Developmental Neuro-rehabilitation	Disability and Rehabilitation	Life Span and Disability	Journal of Autism and Developmental Disorders	Journal of Developmental and Physical Disabilities	Journal of Developmental and Physical Disabilities
DELTAGARE	Sextio deltagare med Retts syndrom åldrar: 8.64, 8.16, 8.28, 9.36, 10.2, 11.52 år (medelålder 9.36) i början av studien. Mental ålder 1.5, 1.6, 2.1, 1.8, 2.2, och 2.3 (medelålder 1.9). Poäng på Rett Assessment IV (inkonsekvent Rating Scale (RA) av sändare och / (RS): 89, 88, 91, 93, 90, och 95. Bedömdes vara mellan "severe and the profound range of developmental disabilities".	Fyra familjer med barn och ungdomar 9-15 år med Rett-syndrom i fas 3, från en barn- och ungdomshabitater i Ontario, Kanada. Föräldrar klassificerade döttrar som nivå IV (inkonsekvent av sändare och / eller mottagare av kommunikation med välbekanta partners) i Communication Function Classification System. Familjerna hade 2-14 månaders erfarenhet av ögonstyrningshjälpmedlet vid start.	64 kvinnor i 2,3-35,6 år (medianålder 11,6 år) med Rett-syndrom med patogent MECP2-mutation, registrerade i Australiska Retts syndrom-databasen	Trettion flickor 5 till 12 år med Retts syndrom och 11 kontroller, 18 matchade på mental ålder och kön.	En flicka med Retts syndrom 3,5 år. Bedömdes vara i det låga adaptiva intervallet på Vineland II föräldrintervju.	190 nederländska familjer bjöds in. Representerade personer med Retts syndrom i åldrar 3 år 6 månader till 60 år 6 månader.	Två personer med Retts syndrom (åldrarna 27 och 7). Inkluderingskriterier: a) En diagnos av typisk eller atypisk RS, b) använde inte gester, läten, låg eller högteknologiska AKK-strategier konsekvent, (c) visade idiosynkratiska svar som tillät forskare att bedöma preferens av objekt och / eller aktiviteter (dvs. tittade på och / eller sträckte efter objekt, protesterade avlägsnande av objekt / aktivitet).

SYFTE	Ökad valmöjlighet, engagemang i en målinriktad sorteringsuppgift, för att utvidga litteraturen om användning av interventioner med tekniska hjälpmedel för att främja valmöjlighet och konstruktivt engagemang bland barn med RTT, och att svara på kritik från Gevarter och Watkins.	Att bedöma om användning av ögonstyrningsteknik, med stöd av AKK-terapeuter, skulle hjälpa deltagarna att uppfylla individuella mål kopplade till kommunikation. Två sekundära syften var att undersöka föräldrarnas perspektiv på den psykosociala påverkan på deltagarna och tillfredsställelse med att använda tekniken	Att beskriva förmågor till valmöjlighet för flickor och kvinnor med Rett-syndrom	Att analysera konsekvent valbeteende hos flickor med Retts syndrom	Att bidra till evidensbasen om kommunikationsnsatser som tillhandahålls via e-hälsa, fastställa effektiviteten av förälder-genomförd kommunikations-bedömning och funktionell kommunikations-träning med coachning via e-hälsa för små barn med svåra Psykiska störningar diagnostiserade i barndomen	Undersöka erfarenheter av ögonstyrningsteknologi som en form av AKK för individer med Rett syndrom, och de råd, utbildning och stöd de får i samband med det.	Öka bevismängd för effektiva kommunikations-interventioner för personer med Rett syndrom. Denna studie undersökte effektiviteten av ett interventionspaket för att lära ut flera stöttade kommunikations-förfrågningar
DESIGN	Randomiserad studie med experimentell ABABAB-sekvens för varje deltagare med korsningseffekt och blindade forsknings-assistenter. Mätning med index för lycka och minskade stereotypiska beteenden för deltagarna. Social – validerings-bedömning med 90 externa bedömare.	Flerfalls studie med kvalitativ del. Goal Attainment Scaling, Psychosocial Impact of Assistive Devices Scale. Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology. De tog fram tre formulär specifikt till studien, samt en dagbok för att föräldrarna skulle dokumentera observationer.	Analys av videoklipp som visar val-situation. Kodades för placering och karaktär av val-situation, och kommunikations-partner och kvinnorna med Rett syndrom.	Testades med stimuli på tre olika svårighetsgrader: med faktiska objekt, bilder av objekt, och skriftliga namnobjekt.	“multiple probe design”, ABAB design. Utvärdering med experimentell en-falls design. Funktionell bedömning användes för att identifiering av idiosynkratiska/potentiellt kommunikativa svar och sammanhang för varje barn. Därefter genomförde föräldrarna funktionell kommunikationsträning. Inter Observer-överenskommelse kodades för minst 25 % av slumpmässigt utvalda videofilmade sessioner mellan två oberoende observatörer.	Online-undersökning om kommunikations-förmåga och familjers erfarenheter av kommunikations-stöd med särskilt fokus på ögonstyrningsteknologi. Kvalitativ analys med hjälp av statistiska analys- och datarapporterings-verktygen i Qualtrics-programvara	Deltagarna fick lära sig grafiska lägesförfrågningar på talgenererande enheter, med åtkomstmetoder baserade på motorisk förmåga; en deltagare svarade genom att trycka på en pekskärm, och en deltagare svarade genom att fästa blicken. Deltagaranpassade fler-baslinjer för objekt / aktiviteter.

RESULTAT	<p>Deltagarna förbättrade sitt utförande av anpassade svar. Fem av sex deltagare visade kapacitet till oberoende val. Kvarvarande effekt efter 6 månader. Samtliga deltagare minskade antal stereotypiska beteenden jämfört med baslinje tre, samt under interventionsfas tre jämfört med första.</p>	<p>Tre deltagare ansågs ha uppnått en minimal kliniskt viktig skillnad (dvs +1) på båda målen. Deltagare 1 överträffade förväntningarna för båda målen. Deltagare 2 mötte den förväntade nivån i det ena målet men inte på det andra. Deltagare 3 mötte den förväntade nivån på det ena målet och överskred förväntningarna på det andra. Deltagare 4 mötte den förväntade nivån på det ena målet men återgick till en lägre nivå än väntat på sitt andra mål vid besök 4 och till sin baspoäng vid besök 5. Övergripande positiv psykosocial effekt. Föräldrar bedömde sin tillfredsställelse antingen på 4 (ganska nöjd) eller 5 (mycket nöjd) för både ögonspårningstekniken och stödet från terapeuterna.</p>	<p>82,8% gjorde ett val med synen. Nästan hälften (24/53) använde en metod för att kommunicera sitt val, 52,8% använde två metoder och en använde tre metoder. Av de som gjorde ett val, gjorde 50% det inom 8 sekunder. Tiden varierade inte med ålder. Under valsituationen använde 57,8% av kommunikationspartners språk och gester, 39,1% använde endast språk och två använde språk, gester och symboler i interaktionen.</p>	<p>Flickor med RTTEfter gör val konsekvent såsom kontrollgruppen.</p>	<p>Efter återinförande av differentiell förstärkning av AKK-svar i slutfasen, minskade förekomst av idiosynkratiska svar omedelbart i nivå (från 12 till 0) medan AKK-svar förblev förhöjda.</p>	<p>67 av 190 familjer fyllde i och lämnade in ett frågeformulär (bortfall = 35 %), 63/67 familjer svarade på de om deras barn använder, eller hade använt ett ögonstyrnings system förut. 20/63 (åldersgrupp 3 år till 18 år 6 månader) rapporterade erfarenhet av att använda ett system och 43/63 hade aldrig använt en.</p>	<p>Båda deltagarna uppnådde utförande inom kriterieintervallet med de tre förfrågningarna, och att korrekt engagera sig i förfrågningar på en nivå av 80 procent eller högre och samtidigt ignorera distraktionssymboler. Båda deltagarna visade också en relativt hög nivå av konsekventa svar.</p>
-----------------	---	---	--	---	--	--	--