

Bruk av funksjonelle analyser og non-kontingent forsterkning for å redusere alvorlig selvskading hos kvinne med CHARGE Syndrom

Bjørn André Torve¹ og Marte Glorud^{2,3}

¹Sykehuset Innlandet, ²Ringsaker kommune, ³Høgskolen i Innlandet³

CHARGE syndrom er en sjelden genetisk tilstand som skyldes en mutasjon i genet CHD7. Syndromet tilhører gruppen døvblinde, og medfører flere somatiske utfordringer. Artikkelen beskriver behandling av selvskading hos en person som har syndromet. Funksjonelle analyser viste at selvskading i stor grad var motivert av manglende oppmerksomhet fra personalet. På grunnlag av det ble det satt i gang et tiltak med non-kontingent forsterkning (NCR). Resultatene viste 68 % reduksjon av selvskading, og indikerer at funksjonelle analyser og atferdsanalytiske tiltak kan bidra i behandling av utfordrende atferd hos personer med CHARGE syndrom. Begrensninger ved studien, og validitetstrusler mot resultatene, drøftes.

Nøkkelord. Funksjonelle analyser, atferdsanalyse, non-kontingent forsterkning, CHARGE syndrom

Use of Functional Analyses and Noncontingent Reinforcement to reduce Self-Injury in a women with CHARGE syndrome

CHARGE syndrome is a rare genetic condition caused by a mutation in the CHD7 gene. The syndrome belongs to the deafblind group, and entails multiple somatic challenges. This article describes treatment of self-injury in a person who has the syndrome. Functional analyses indicated that self-injurious behavior was motivated by lack of attention from caregivers to a large extent, followed by implementation of noncontingent reinforcement (NCR). The results showed 68 % reduction of self-injury, indicating that functional analyses, and behavior analytic interventions, can contribute to the treatment of challenging behavior in people with CHARGE syndrome. Limitations of the study, and validity threats to the results, are discussed.

Key words: Functional analysis, behavior analysis, noncontingent reinforcement, CHARGE syndrome

Artikkelen er basert på andreforfatters bacheloroppgave. Korrespondanse om artikkelen rettes til Bjørn André Torve, bjorn.andre.torve@sykehuset-innlandet.no. Takk til pårørende som samtykket til publisering, og til pasientens personalgruppe for godt samarbeid. Takk til Børge Holden for hjelp med manuskriptet, og til Marius Bakken, Irene Kjærstad og Christoffer Fodstad Eng for kommentarer. Personvernombudet i Sykehuset Innlandet har godkjent publikasjonen.

CHARGE syndrom er en genetisk tilstand som skyldes en mutasjon i genet CHD7 (Bedeschi et al., 2020; Bergman et al., 2011). Akronymet CHARGE står for *Colobom* (spalting i øyet), *Heart defect* (hjertefeil), *Atresia choanae* (innsnevret passasje mellom nese og svelg), *Retarded*

growth and development (sen vekst og utvikling), *Genital anomalies* (forsinket pubertet og underutviklet kjønnsorgan), og *Ear anomalies* (misdannelser i øret som gir nedsatt hørsel og balanse) (Blake & Prasad, 2006). For å stille diagnosen må det enten foreligge fire hovedsymptomer (spaltdanning i øyet, innsnevret passasje mellom nese og svelg, misdannelser i øret og kranialnerven), eller minst tre hovedsymptomer og tre mindre symptomer (forsinket pubertet og underutviklet kjønnsorgan, hjertefeil, karakteristisk utseende, leppe/ganespalte, sykdommer i øvre luftveier, utviklingshemming eller veksthemming) (Blake & Prasad, 2006). De vanligste følgene av de medfødte misdannelsene er hørsels- og synsvansker, men syndromet kan også medføre tidlig død grunnet misdannelser i luftveier eller hjertet (Klingenberg & Andersen, 2008). Det er også rapportert atferdsmessige utfordringer som aggresjon, angst, selvskading, spiseproblemer, søvnvansker og tvangshandlinger (Agar et al., 2021; Hartshorne et al., 2016; Hartshorne et al., 2017; Klingenberg & Andersen, 2008; Nicholas, 2007; Smith et al., 2022). Flere syndromer har atferdsfenotyper, det vil si at relativt mange som har syndromet, viser spesifikke atferdsformer, i noen tilfeller utfordrende atferd (se Holden, 2016). Det gjelder imidlertid i liten grad for personer med CHARGE syndrom (Klingenberg & Andersen, 2008).

I behandling av utfordrende atferd hos personer med CHARGE syndrom, er smertelindring vanligst (Hartshorne et al., 2017). En annen vanlig behandling er psykotrop medikasjon, mest antidepressiva og antipsykotika (Wachtel et al. (2007). Retningslinjer fraråder imidlertid bruk av antipsykotika for personer med utviklingshemming (Sullivan et al., 2018), og Wachtel et al. (2007) anbefaler mer bruk av annen behandling, særlig atferdsanalytisk, siden den generelt har god effekt på tilsvarende utfordringer hos personer med utviklingshemming.

Atferdsanalyse vektlegger bruk av funk-

sjonelle analyser (FA) forut for behandling, og forskning har vist at FA ofte avdekker årsaker til utfordrende atferd (Beavers et al., 2013; Hanley et al., 2003; Torve & Larsen, 2020). Også et digitalt oppslagsverk for leger, Uptodate.com, anbefaler bruk av FA både for personer med autismespekterforstyrrelse (Weissman et al., 2021) og med utviklingshemming (Pivalizza et al., 2021). I Norge har man avdekket mangel på kompetanse innen helse- og omsorgstjenester hos utviklingshemmede (Ellingsen et al., 2020), og det er gitt anbefalinger om bruk av FA for å forebygge utfordrende atferd (Helse- og omsorgsdepartementet, 2021). FA har imidlertid blitt benyttet lite for personer med CHARGE syndrom. Et unntak er Ripple (2019), som studerte bruk av Brief Functional Analysis (en kortere variant av tradisjonelle eksperimentelle funksjonelle analyser) for fem personer. For fire av dem ble utfordrende atferds funksjon avdekket. FA kan med andre ord være anvendbart for den gruppen, men Ripple (2019) anbefaler å se nøye på oppmerksomhetsbetingelsen, og å tilpasse den spesielt for de mange med syndromet som har store hørsels- og synsvansker.

Det er utført lite atferdsanalytisk behandling av utfordrende atferd hos personer med CHARGE syndrom, men nylig har atferdsanalyse vist lovende resultater i behandling av spiseproblemer hos barn med syndromet (Smith et al., 2022). Etter en kartlegging av inntak av sondeernæring, vektutvikling, variasjon av matinntak, utfordrende atferd eller upassende verbal atferd fikk barna atferdsanalytisk spisetrening. Den førte til at tre av fire barn spiste mer, og at alle fire drakk mer. I tillegg viste alle deltakerne mindre utfordrende atferd, og hadde mindre upassende verbal atferd, i forbindelse med treningen (Smith et al., 2022). Studien viser at atferdsanalytiske intervensjoner kan bidra til å behandle utfordrende atferd hos målgruppen.

Flere studier har rapportert at selvskading ofte er en utfordring hos personer med CHARGE syndrom (Abadie et al., 2020;

Hartshorne et al., 2016; Hartshorne et al., 2017; Wachtel et al., 2007). En spørreundersøkelse om livskvalitet hos ungdom og voksne med CHARGE syndrom, viste at hele 47 % av deltakerne hadde selvskadet (Hartshorne et al., 2017). En vanlig forståelse av selvskading er at det ofte er en form for kommunikasjon (Hartshorne et al., 2017), i likhet med annen utfordrende atferd. Et eksempel er å slå seg selv for å oppnå kontakt med andre når man føler smerte eller andre ubehag. Flere mener at kroppslige smerter kan være hovedårsak til selvskading for personer med CHARGE syndrom (Hartshorne et al., 2017; Stratton & Hartshorne, 2019), men så langt finnes det ikke studier som viser en generell sammenheng mellom kroniske smerter og selvskading for denne gruppen (Stratton & Hartshorne, 2019). Stratton og Hartshorne (2019) fant at sju prosent av deltakerne selvskadet, ved å slå seg i hodet i forbindelse med smerter. Forfatterne hevder at standardiserte skjemaer for smertekartlegging ikke fanger opp om utfordrende atferd kan være forårsaket av smerter, med mindre det innhentes opplysninger fra personen selv, eller fra nærpersoner. De oppfordrer derfor til å se nærmere på mulige sammenhenger mellom smerter og utfordrende atferd (Stratton & Hartshorne, 2019). Samtidig har nyere forskning avdekket at også andre miljøårsaker kan opprettholde utfordrende atferd, for eksempel oppmerksomhet fra andre i form av å bli berørt, snakket til, samtalt med, snakket til med en spesiell stemme eller bare bli sett, eller tilgang på materielle goder (spille på nettbrett) (Ripple, 2019).

I behandling av utfordrende atferd, anbefaler Hartshorne et al. (2017) at barn med CHARGE syndrom øver på selvregulering, for å lære å kontrollere tankene og handlingene ved opplevde smerter. Det kan imidlertid være vanskelig for personer med store funksjonshemninger. For personer som har spesielle vansker med å lære ferdigheter som kan være alternativer til utfordrende atferd, eller som har store generelle vansker med å

lære å forholde seg på andre måter i situasjoner der utfordrende atferd kan oppstå, har Holden (2016) anbefalt mer passive behandlingsstrategier. Disse metodene har som hensikt å endre motivasjonelle forhold for utfordrende atferd, ved å dempe mangler og ubehag, eller at behandlingen ikke innebærer noen begrensninger eller krav, og gjennomføres av andre (Holden, 2016). Det kan innebære forutsigbarhet og behagelige rutiner som omgivelsene sørger for, som også er generelt anbefalt for pasienter med CHARGE syndrom (Hartshorne et al., 2017).

Et godt eksempel på en passiv metode, er non-kontingent forsterkning (NCR), som også er en empirisk støttet behandling for utfordrende atferd (Carr et al., 2009; Richman et al., 2015). Metoden går ut på å tilføre forsterkere regelmessig for derved å dempe personens motivasjon for å utføre utfordrende atferd for å oppnå dem. Dette skjer etter et tidskjema, enten fast (FT), variabelt (VT) eller kontinuerlig (Richman et al., 2015). For å kunne tilføre forsterkere som har opprettholdt utfordrende atferd, er det anbefalt at FA gjennomføres på forhånd (Richman et al., 2015). NCR kan også brukes på atferd som er rettet mot unnslippelse, ved å ta bort ubehag på samme måte som man tilfører forsterkere (Østerbø, 2004). NCR er i det hele tatt en svært lite inngripende metode (Catania, 2013; Holden, 2016). NCR kan dermed være en annen løsning, det vil si en løsning som innebærer ingen eller mindre tvang, hvis det er aktuelt med tvangstiltak etter helse- og omsorgstjenestelovens kapittel 9 (Kroken, 2009).

Formålet med studien var behandling av selvskading hos en kvinne med CHARGE syndrom. Siden det finnes få atferdsanalytiske studier av utfordrende atferd hos personer med CHARGE, særlig selvskading, ga det oss en mulighet til å se om en atferdsanalytisk metode, i dette tilfellet NCR, kunne være hensiktsmessig.

Metode

Deltaker og setting

Kari er ei kvinne i 20-årene med CHARGE syndrom og F72.1 «Alvorlig utviklingshemming med betydelige atferdsproblemer som krever oppmerksomhet eller behandling». Hun bor i et bofellesskap, i egen leilighet. Hun er blind på ett øye, har nedsatt syn på det andre, og er döv. Hun brukte alternativ og supplerende kommunikasjon. Hennes helseutfordringer medførte at hun fikk følgende behandling i løpet av studien: Perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG) for å få nok ernæring, Movicol mot treg mage og forstoppelse, og Naproxen mot menstruasjonssmerter.

På grunn av utfordrende atferd, særlig selvsykning, var det 2-1 bemanning hele døgnet. Lege vurderte selvsykningen som vesentlig skade, og at den måtte stoppes. Det var derfor gjort et tvangsvedtak etter kapittel 9 (Helsedirektoratet, 2015), for å hindre selvsykning manuelt når andre løsninger ikke virket tilstrekkelig. Manuell hindring gikk ut på en trinnvis opptrapping fra minst til mest inngripende tiltak, og andre løsninger var at personalet forsøkte lett håndledning eller viste tegn for at hun skulle stoppe. Selvsykning forekom særlig etter at hun hadde lagt seg om kvelden, da hun for en stor del var alene. Det ble derfor brukt et kamera for å overvåke om hun selvsyknet.

Det var tidligere utprøvd flere tiltak for at hun skulle sovne tidligere, og dermed selvsykne mindre, som at personalet var tilstede på soverommet hos henne til hun sovnet. Det forlenget imidlertid innsøvningen, og hadde dermed uønsket effekt.

Personalet hadde forskjellig utdanning, fra bachelor i helse- og sosialfag, til helsefagarbeidere og ufaglærte.

Responsdefinisjon og måling

Selvsykning ble definert som slag med knyttet neve eller flat hånd mot hode eller ansikt, og/eller spark med den ene foten mot den andre. En del selvsykning skjedde trolig

under dynen, og var dermed usynlig. Kun synlig selvsykning, og ikke bevegelser under dynen som kunne være selvsykning, ble registrert. Siden selvsykning oppsto fort, og det var vanskelig å ha oversikt over dens tidlige fase, var det vanskelig å registrere antall enkelttilfeller av selvsykning, eller nøyaktig hvor lenge hun selvsyknet. Det var derfor mest hensiktsmessig å registrere *episoder* med selvsykning, uavhengig av varighet, som uansett var kort fordi man stoppet den så fort som mulig.

Tiltaket skulle utføres mellom legging og innsøvning, og derfor ble selvsykning registrert i den perioden. Det ble utformet et eget registreringsskjema for å registrere episoder med selvsykning. Registrering skjedde når personalet var i samme rom som henne, og så selvsykningen direkte, eller så den på skjerm.

Funksjonelle analyser, og funksjonell vurdering

Flere somatiske undersøkelser hadde vært gjort for å finne eller utelukke årsaker til selvsykningen. Blodprøver ga ingen funn, og computertomografi av hodet viste ingen ekspansive prosesser, blødning, infeksjoner eller andre skader. FA ble derfor en viktig måte å gå videre på. Atferdens alvorlighet tilsa at det ikke var forsvarlig å gjennomføre eksperimentelle FA. Vi benyttet derfor følgende metoder:

Intervjuer. Ti av personalet som hadde kjent henne i minst seks måneder, fikk spørsmål om hva de trodde om årsaker til selvsykning, det vil si mulige foranledninger for selvsykning, og konsekvenser som kunne opprettholde den.

Questions About Behavioral Functions (QABF), et kartleggingsskjema for utfordrende atferd (Matson & Vollmer, 1995). Etter en kort innføring i å bruke det, fylte fire nattvakter det ut.

Deskriptive analyser med FAK-skjemaer (foranledning–atferd–konsekvens): (Bijou et al., 1968). Vi observerte henne tre ganger fra hun la seg til hun sovnet, der det var totalt 18 episoder med selvsykning.

Opplysningene og observasjonene under ett viste at:

- Selvskading forekom relativt ofte når hun var alene etter legging, og avtok ofte når personalet kom inn til henne.
- Selvskadingen startet relativt ofte med at hun først begynte å vandre ut fra soverommet mot gangen, og deretter begynte å selvskade, først mildt, så mer alvorlig.
- Når personalet kom inn til henne av og til, selvskadet hun sjeldnere.
- Hun lettet av og til på dynen, og så tilsynelatende etter om personalet var til stede, og begynte gjerne å selvskade hvis ingen var der.
- Resultatene fra QAFB viste at oppmerksomhet og fysisk ubehag hadde høyest skår.

Konklusjonen ble dermed at sannsynligheten for selvskading økte når hun var alene, at oppmerksomhet fra personalet når hun begynte å selvskade, opprettholdt selvskadingen, og at tilstedeværelse hos henne kunne forebygge selvskading (samtidig som kontinuerlig tilstedeværelse ikke hadde vært vellykket, se foran). Slik at de funksjonelle vurderingene viste at selvskading var opprettholdt av positiv sosial forsterkning.

Behandlingen

NCR-tiltaket var å gi henne 'oppmerksomhet'. Det var å gå rolig inn til henne, og i hennes synsfelt, uten å skru på lys, og lette forsiktig på dyna, men ikke berøre henne. Hvis hun hadde dyna over hodet når man kom inn til henne, berørte man ikke dyna. Besøkene skjedde etter et fast tidsskjema (FT). For å beregne hvor ofte de skulle utføres, registrerte personalet selvskadingen i 20 dager, som også var baselineperioden. Vi delte så den totale tiden fra legging til innsøvning, på totalt antall episoder med selvskading. Tiden mellom hver episode (interresponstid, IRT) ble rundet av til hele minutter, og var i gjennomsnitt 18 minutter. Ut fra det bestemte vi at besøkene skulle skje med ni minutters

mellomrom, helt til hun sovnet. (Slike intervaller bør være kortere enn tiden mellom hver episode med utfordrende atferd, for å dempe motivasjonen for å vise utfordrende atferd, se Richman et al. (2015)). Personalet brukte stoppeklokke for å passe tiden.

På hvert fjerde besøk sjekket man om PEG-knapp var på plass.

Hvis selvskading forekom, enten de var inne hos henne eller så det på skjerm, skulle personalet utføre prosedyren i kapittel 9-vedtaket. Forlot hun sengen, skulle hun alltid følges tilbake.

Det ble også laget regler for å avbryte NCR-tiltaket hvis selvskading økte betydelig, eller annen skadelig atferd oppsto.

Personalopplæring forut for behandlingen

Personalet fikk innføring i CHARGE syndrom og tilhørende vansker, og i bruken av FA. Deretter fikk personalet lese beskrivelsen av tiltaket, før det ble gjennomgått med dem. De fikk også opplæring i bruk av registrerings skjemaet som ble benyttet i forbindelse med tiltaket, med eksempler på hvordan man skulle registrere. Nattvakter fikk komme med forslag til hvordan man skulle formidle oppmerksomhet som inngikk i NCR-tiltaket. All kontakt med personalet skjedde via Teams.

Observatørenighet

Vi beregnet enighet mellom observatører (IOA) både i baseline- og tiltaksfasen, totalt ti økter. To uavhengige observatører registrerte frekvens av episoder med selvskading i intervaller på mellom 5 og 15 minutter. Formelen for utregning var antall intervaller det var enighet om, delt på antall intervaller det var enighet om pluss antall intervaller det var uenighet om, ganget med 100. Enighet for alle øktene under ett, var 94,3 %.

Design

Resultatene er framstilt i en AB-design. Ett datapunkt viser antall episoder med selvskading.

Behandlingsintegritet

For å måle samsvar mellom beskrivelse og utføring av tiltak, registrerte en uavhengig observatør om personalet besøkte henne hvert niende minutt, helt til hun sovnet. Avvik på inntil 30 sekunder ble skåret som «gitt oppmerksomhet». Registreringen ble gjort to kvelder fra hun la seg til hun sovnet, og viste 100 % behandlingsintegritet. (Covid-19-situasjonen begrenset hvor mye behandlingsintegritet og observatørenighet som kunne testes.)

Sosial validitet

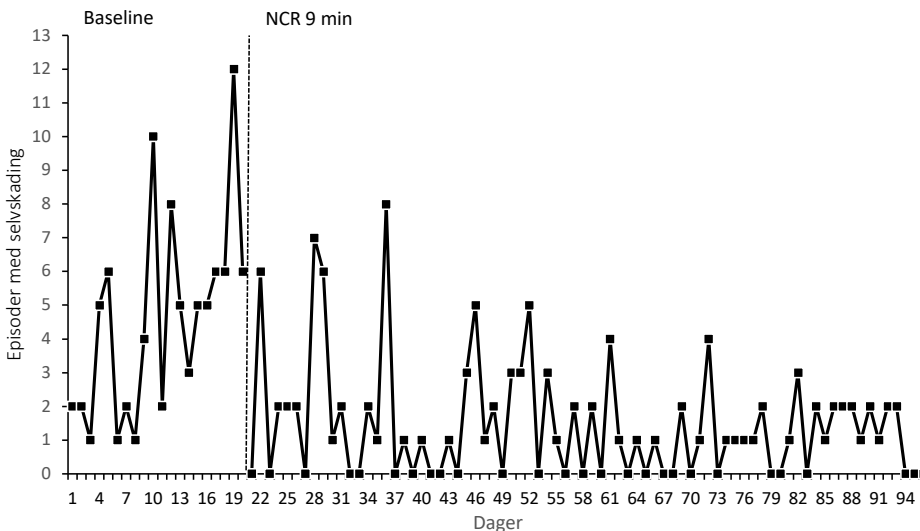
Selvskadingen kunne altså gi alvorlige skader, og måtte reduseres, uten at man hadde kommet fram til effektive tiltak i så måte utover fastholding, som var en nødløsning. At man brukte tvang for å stoppe den, medførte også en plikt til å prøve andre løsninger (Helsedirektoratet, 2015). NCR-tiltaket var langt mindre inngripende enn tvangstiltaket, eller knapt inngripende i det hele tatt. I tillegg innebar den manuelle hindringen av selvskading i praksis å tilføre oppmerksomhet når hun selvskadet. Dermed kunne den ligne på oppmerksomhetsbetingelsen i eksperimentelle funksjonelle

analyser (se blant annet Iwata et al. (1982)), det vil si at den i verste fall kunne forsterke selvskadingen.

Det ble aldri vurdert å avbryte, da resultatene var tilfredsstillende, og vi antok derfor at Kari aksepterte NCR-tiltaket. Pårørende var involvert under hele prosessen, og støttet det. De deltok også i evalueringen, og var fornøyde med resultatene. Det samme gjaldt personalet. Pårørende og verge mente at andre med samme diagnose kan ha nytte av lignende behandling.

Resultater

I den 20 dager baselineperioden var det gjennomsnittlig 4,6 episoder med selvskading (fra en til 12) før hun sovnet. Det var en økende trend av selvskading, som forekom hver kveld mellom legging og innsovning. Tiltaksfasen var 76 dager. Etter igangsetting av NCR-tiltaket var det gjennomsnittlig 1,48 episoder med selvskading (fra null til åtte). Det var en reduksjon på 68 % fra baseline, og en jevnt synkende trend (se Figur 1). 27 av 76 kvelder (35,5 %) var uten selvskading mellom legging og innsovning. Et annet uttrykk for endringen er at tiden



Figur 1. Hvert enkelt datapunkt i figuren representerer en episoder med selvskading. NCR 9 min = Viser at det var et fasttidskjema på levering av sosiale forsterkere hvert niende minutt.

mellom hver episode med selvskading, økte fra 18 til 43 minutter (58,2 %).

Innsøvningstid under baseline var gjennomsnittlig 60 minutter, i tiltaksfasen var den 65 minutter.

Diskusjon

NCR-tiltaket ga betydelig reduksjon av selvskading, også over tid, som også andre studier av NCR har vist (Holden, 2001; Kroken, 2009). NCR-tiltaket bygget på FA, som viste godt samsvar mellom indirekte og deskriptive analyser.

De gode resultatene støtter dermed forskning som viser at FA forut for behandling kan være nyttig for personer med CHARGE syndrom (Ripple, 2019), og at utfordrende atferd hos personer med CHARGE syndrom, kan skyldes sosiale miljøforhold, og ikke bare smerter, som noen langt på vei har hevdet (Hartshorne et al., 2017). Generelt er det da spesielt viktig å lete etter sosiale miljømessige årsaker til utfordrende atferd (Holden, 2016).

Resultatene støtter også Smith et al. (2022) i at atferdsanalyse kan være et godt alternativ til psykotrop medikasjon, som har dominert behandlingen av utfordrende atferd hos personer med syndromet (Wachtel et al., 2007). Et moment i så måte er at tiltaket ble utført i personens naturlige omgivelser, mens mange internasjonale studier av tilsvarende atferd, skjer på klinikker (Richman et al., 2015), med de problemene som det kan skape med å overføre tiltak og resultater til personens daglige miljø.

Få av dem som yter tjenester til mennesker med funksjonshemming i Norge, har bachelorgrad. (Ellingsen et al. (2020). Det understreker betydningen av at metoder ikke bør være unødig kompliserte. I denne studien hadde de fleste som utførte tiltaket, lavere utdanning enn bachelorgrad. Men til tross for lite opplæring, ble tiltaket utført i samsvar med beskrivelsen. Det viser at NCR kan kreve lite opplæring, og være enkelt å utføre, som Holden (2004) har framhevet. At både

forutgående FA, og tiltakene, foregikk i personens eget miljø, med deltaking fra personalet, samsvarer med Ellingsen og medarbeideres (2020) og Helsedirektoratets (2021) anbefalinger for å bygge opp kompetanse innenfor slike tjenester.

Vår studie har noen begrensinger. Vi kan ikke vite om hennes helsetilstand påvirket selvskading, og dermed resultatene. Det ble imidlertid ikke rapportert om noen spesielle helsemessige utfordringer i løpet av baseline- og tiltaksfasen. Dermed er det for eksempel lite sannsynlig at reduksjon i selvskading skyldtes en bedre helsetilstand. En annen begrensning er bruk av design. AB-design anses for å ha lav eksperimentell kontroll (Kazdin, 2011). Men for det første var det avgjørende etiske argumenter for ikke å vente med behandling. For det andre var utviklingen av selvskading så negativ under baseline, og så positiv i tiltaksfasen, at det styrker studiens indre validitet. Nok en mulig svakhet er at vi ikke prøvde å øke tiden mellom besøkene som NCR-tiltaket gikk ut på. Hyppigheten var imidlertid så lav at den gled naturlig inn i nattvaktens rutiner. Behovet for å øke tiden var derfor lite, men det kunne likevel ha vært nyttig og sett om sjeldnere formidling hadde virket like godt. Tiltaket påvirket heller ikke tiden for innsøvning. En konklusjon må derfor være at et logisk, naturlig og enkelt tiltak var til stor hjelp.

Referanser

- Abadie, V., Hamiaux, P., Ragot, S., Legendre, M., Malecot, G., Burtin, A., Attie-Bitach, T., Lyonnet, S., Bilan, F., Gilbert-Dussardier, B. & Vaivre-Douret, L. (2020). Should autism spectrum disorder be considered part of CHARGE syndrome? A cross-sectional study of 46 patients. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 15(1), 136. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01421-9>
- Agar, G., Brown, C., Sutherland, D., Coulborn, S., Oliver, C. & Richards, C.

- (2021). Sleep disorders in rare genetic syndromes: a meta-analysis of prevalence and profile. *Molecular Autism*, 12(1), 1–17. <https://doi.org/10.1186/s13229-021-00426-w>
- Beavers, G. A., Iwata, B. A. & Lerman, D. C. (2013). Thirty years of research on the functional analysis of problem behavior. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 46(1), 1–21. <https://doi.org/10.1002/jaba.30>
- Bedeschi, M. F., Crippa, B. L., Colombo, L., Buscemi, M., Rossi, C., Villa, R., Gangi, S., Picciolini, O., Cinnante, C., Fergnani, V. G. C., Ajmone, P. F., Scola, E., Triulzi, F. & Mosca, F. (2020). A case series of CHARGE syndrome: identification of key features for a neonatal diagnosis. *Italian Journal of Pediatrics*, 46(1), 53. <https://doi.org/10.1186/s13052-020-0806-8>
- Bergman, J. E., Janssen, N., Hoefsloot, L. H., Jongmans, M. C., Hofstra, R. M. & van Ravenswaaij-Arts, C. M. (2011). CHD7 mutations and CHARGE syndrome: the clinical implications of an expanding phenotype. *Journal of Medical Genetics*, 48(5), 334–342. <https://doi.org/10.1136/jmg.2010.087106>
- Bijou, S. W., Peterson, R. F. & Ault, M. H. (1968). A method to integrate descriptive and experimental field studies at the level of data and empirical concepts. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 1(2), 175–191. <https://doi.org/10.1901/jaba.1968.1-175>
- Blake, K. D. & Prasad, C. (2006). CHARGE syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 1, 34. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-1-34>
- Carr, J. E., Severtson, J. M. & Lepper, T. L. (2009). Noncontingent reinforcement is an empirically supported treatment for problem behavior exhibited by individuals with developmental disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 30(1), 44–57. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2008.03.002>
- Catania, A. C. (2013). *Learning* (5. utg.). Sloan Publishing.
- Ellingsen, K. E., Isaksen, M. S. & Lungwitz, D. (2020). Lav kompetanse og utstrakt bruk av deltid truer faglig forsvarlige tjenester til personer med utviklingshemming. *Fontene*, 13(1), 18–31. <https://fontene.no/forskning/lav-kompetanse-og-utstrakt-bruk-av-deltid-truer-faglig-forsvarlige-tjenester-til-personer-med-utviklingshemming-6.584.876655.c7c2c0b2e8>
- Hanley, G. P., Iwata, B. A. & McCord, B. E. (2003). Functional analysis of problem behavior: A review. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 36(2), 147–185. <https://doi.org/10.1901/jaba.2003.36-147>
- Hartshorne, N., Hudson, A., MacCuspie, J., Kennert, B., Nacarato, T., Hartshorne, T. & Blake, K. (2016). Quality of life in adolescents and adults with CHARGE syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 170(8), 2012–2021. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.37769>
- Hartshorne, T. S., Stratton, K. K., Brown, D., Madhavan-Brown, S. & Schmittel, M. C. (2017). Behavior in CHARGE syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 175(4), 431–438. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31588>
- Helsedirektoratet. (2015). *Rettsikkerhet ved bruk av tvang og makt overfor enkelte personer med psykisk utviklingshemming : lov av 24. juni 2011 nr. 30 om kommunale helse- og omsorgstjenester kapittel 9*. <https://www.helsedirektoratet.no/rundskriv/rettsikkerhet-ved-bruk-av-tvang-og-makt-overfor-enkelte-personer-med-psykisk-utviklingshemming>
- Helsedirektoratet. (2021). Gode helse- og omsorgstjenester til personer med utviklingshemming. <https://www.helsedirektoratet.no/veiledere/gode-helse-og-omsorgstjenester-til-personer-med-utviklingshemming>
- Holden, B. (2001). Langvarig behandling av alvorleg sjølvskading og angrep på andre hos ung mann med alvorleg psykisk utvi-

- klingshemning. *Diskriminanten*, 28(2), 23–37.
- Holden, B. (2004). Non-kontingert forsterkning: En kortfattet, oppdatert framstilling. *Diskriminanten*, 112, 3–14.
- Holden, B. (2016). *Utfordrende atferd og utviklingshemning* (2. utg.). Gyldendal akademisk.
- Iwata, B. A., Dorsey, M. F., Slifer, K. J., Bauman, K. E. & Richman, G. S. (1982). Toward a functional analysis of self-injury. *Analysis and Intervention In Developmental Disabilities*, 2(1), 3–20. [https://doi.org/10.1016/0270-4684\(82\)90003-9](https://doi.org/10.1016/0270-4684(82)90003-9)
- Kazdin, A. E. (2011). *Single-case research designs: Methods for clinical and applied settings* (2. utg.). Oxford University Press.
- Klingenberg, C. & Andersen, W. H. (2008). CHARGE-syndromet. *Tidsskrift for Den norske legeforening*, 12(128), 1401–1405. <https://tidsskriftet.no/2008/06/oversiktsartikkel/charge-syndromet>
- Kroken, J. (2009). Kapittel 4A, andre løsninger og atferdsanalyse – et eksempel. *SOR Rapport*, 1, 20–29. <https://stiftelsen.no/tidsskrift/arkiv/2009>
- Matson, J. L. & Vollmer, T. R. (1995). *User's Guide: Questions About Behavioral Function (QABF)*. Scientific Publishers.
- Nicholas, J. (2007). CHARGE syndrom og kognitive funksjonsvansker: Kan svikt i eksekutiv funksjoner bidra til å forklare adferdsproblemer hos barn med CHARGE syndrom? *Tidsskrift for Norsk Neuropsykologisk Forening*, 10(1), 12–15. https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=&ved=2ahUKEwjglfSvp-D4AhXlkIsKHc0ODKAQFnoECAkQAQ&url=http%3A%2F%2Fwww.neuropsyk.org%2Fcontent%2Fdownload%2F45354%2F754620%2Ffile%2FNeuropsykologi_2007_nr1.pdf&usq=AOvVaw0fnZmS1j73LuC8uM4ohB4I
- Pivalizza, P., Augustyn, M. & Armsby, C. (2021). Intellectual disability (ID) in children: Management, outcomes, and prevention. https://www.uptodate.com/contents/intellectual-disability-id-in-children-management-outcomes-and-prevention?search=challenging%20beh%20intellectual%20disabi&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#H5
- Richman, D. M., Barnard-Brak, L., Grubb, L., Bosch, A. & Abby, L. (2015). Meta-analysis of noncontingent reinforcement effects on problem behavior. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 48(1), 131–152. <https://doi.org/10.1002/jaba.189>
- Ripple, H. E. (2019). *Exploring the utility of brief functional analyses procedures for individuals with CHARGE syndrome* [Doktorgradsavhandling]. Mississippi State University. <https://scholarsjunction.msstate.edu/td/2183>
- Smith, H. M., Ripple, H., Kozlowski, A. M., Stratton-Gadke, K. K. & Girolami, P. (2022). CHARGE Syndrome and Comorbid Feeding Difficulties: A Summary of Outcomes following Behavior Analytic Treatment. *Behavior Analysis in Practice*, 15, 881–892 <https://doi.org/10.1007/s40617-021-00674-5>
- Stratton, K. K. & Hartshorne, T. (2019). Identifying pain in children with CHARGE syndrome. *Scandinavian Journal of Pain*, 19(1), 157–166. <https://doi.org/10.1515/sjpain-2018-0080>
- Sullivan, W. F., Diepstra, H., Heng, J., Ally, S., Bradley, E., Casson, I., Hennen, B., Kelly, M., Korossy, M., McNeil, K., Abells, D., Amaria, K., Boyd, K., Gemmill, M., Grier, E., Kennie-Kaulbach, N., Ketchell, M., Ladouceur, J., Lepp, A., Lunsy, Y., McMillan, S., Niel, U., Sacks, S., Shea, S., Stringer, K., Sue, K. & Witherbee, S. (2018). Primary care of adults with intellectual and developmental disabilities: 2018 Canadian consensus guidelines. *Canadian Family Physician*, 64(4), 254–279.
- Torve, B. A. & Larsen, R. (2020). Funk-

- sjonelle analyser i norske studier av behandling av utfordrende atferd. Hvilke metoder brukes, og hvor nyttige er de? *Norsk Tidsskrift for Atferdsanalyse*, 47(2), 81–96.
- Wachtel, L. E., Hartshorne, T. S. & Dailor, A. N. (2007). Psychiatric Diagnoses and Psychotropic Medications in CHARGE Syndrome: A Pediatric Survey. *Journal of Developmental and Physical Disabilities*, 19(5), 471–483. <https://doi.org/10.1007/s10882-007-9064-6>
- Weissman, L., Augustyn, M., Patterson, M. C. & Torchia, M. M. (2021). Autism spectrum disorder in children and adolescents: Overview of management. https://www.uptodate.com/contents/autism-spectrum-disorder-in-children-and-adolescents-overview-of-management?search=autism%20spectrum%20disorder&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H8
- Østerbø, O. P. (2004). Non-kontingent forsterkning i behandling av negativt forsterket problematferd hos mann med Downs syndrom. *Diskriminanten*, 31(1-2), 15–21.