



SINDROME DE RETT

Pautas de comunicación

PAUTAS DE COMUNICACIÓN del síndrome de Rett:

Manual para terapeutas, educadores y familias



Traducción al español facilitada por:
Asociación Española de Síndrome de Rett y Asociación Catalana de Síndrome de Rett.



Este proyecto se financió con una subvención de HeART de Rettsyndrome.org.

El grupo de trabajo internacional principal fue coordinado por el centro Rett Expertise Centre Netherlands-GKC. Los miembros del equipo del proyecto fueron:

- **Gillian S. Townend, PhD CertMRCSLT**, logopeda e investigadora en patologías del lenguaje y el habla, Rett Expertise Centre Netherlands-GKC, Centro Médico de la Universidad de Maastricht, Maastricht, Países Bajos.
- **Theresa E. Bartolotta, PhD CCC-SLP**, logopeda y profesora asociada, Departamento de Patologías del Lenguaje y el Habla, Facultad de Educación, Universidad de Monmouth, NJ, EE.UU.
- **Anna Urbanowicz, PhD**, terapeuta ocupacional y becaria postdoctoral, Centro de Estudios Sociales y Globales, Facultad de Estudios Globales, Urbanos y Sociales, Universidad RMIT, Melbourne, Australia.
- **Helena Wandin, PhD reg. SLP**, logopeda, Centro Nacional Sueco del Síndrome de Rett y Trastornos Relacionados, Frösön, Suecia.
- **Leopold M. G. Curfs**, Director del Rett Expertise Centre Netherlands-GKC, Centro Médico de la Universidad de Maastricht, y profesor de Discapacidades intelectuales en la Universidad de Maastricht, Maastricht, Países Bajos.

© Rett Expertise Centre Netherlands-GKC / Rettsyndrome.org

Primera edición: 2020

El material de este manual está sujeto a derechos de autor. Puede utilizarse y distribuirse libremente siempre que se reconozca a los autores. Se alienta la traducción a otros idiomas; sin embargo, antes de traducirla se debe obtener el permiso de los autores.

Contacto:

Gillian Townend, g.townend@maastrichtuniversity.nl

Referencias de las pautas extraídas:

Townend, G.S., Bartolotta, T.E., Urbanowicz, A., Wandin, H., Curfs, L.M.G. (2020). Development of consensus-based guidelines for managing communication in individuals with Rett syndrome. *Comunicación alternativa y aumentativa*, 36(2), 71-81.

Cita del presente libro:

Townend, G.S., Bartolotta, T.E., Urbanowicz, A., Wandin, H., Curfs, L.M.G. (2020). *Pautas de comunicación del síndrome de Rett: manual para terapeutas, educadores y familias*. Rett Expertise Centre Netherlands-GKC, Maastricht, Países Bajos, y Rettsyndrome.org, Cincinnati, OH.

Fe de erratas: diciembre de 2020

Sección 4, página 27: "disminuyendo" se eliminó del encabezado "Fatiga, atención, regulación sensorial, estrés y ansiedad" para que el formato fuera consistente con otros encabezados de esta sección.

Sección 8, página 51: "hacer" se corrigió por "elegir" en el texto Funciones Comunicativas.

Sección 8, página 62: la referencia al "Apéndice 2" se corrigió a "Apéndice 5".

Apéndice 1, páginas 75, 79, 81-82, 84, 86-88: se modificó el formato para facilitar la claridad (interlineado y encabezados).

Apéndice 3, páginas 93-96: se agregaron el perfil AAC y ACETS; Se eliminaron TASP y VB-MAPP; y se revisó la entrada C-BiLLT

Reconocimiento de los autores

Muchas gracias a todos aquellos que han contribuido a la elaboración de estas pautas. Este proyecto ha sido el resultado del esfuerzo conjunto de un gran número de participantes a lo largo de varios años, además de una colaboración internacional real, y constituye un ejemplo de trabajo en equipo, que es un elemento clave en la evaluación e intervención en la comunicación.

El desarrollo del lenguaje y la comunicación es un proceso que dura toda la vida, y esperamos que las pautas compartidas en este manual sirvan ayuda a las personas con síndrome de Rett, a sus familiares y a los profesionales que trabajan con ellos en una actividad conjunta.

Gillian Townend
Theresa Bartolotta
Anna Urbanowicz
Helena Wandin
Leopold Curfs

Febrero de 2020

Reconocimiento de Rettsyndrome.org

Como Fundación Internacional del Síndrome de Rett (conocida hoy como Rettsyndrome.org), nos enorgullece formar parte de esta iniciativa mundial de investigación para las familias afectadas por el síndrome de Rett y para la comunidad que se ha comprometido a ayudarles a avanzar. El trabajo de Gillian Townend, Theresa Bartolotta, Anna Urbanowicz, Helena Wandin, Leopold Curfs y muchos otros investigadores y colaboradores es una excelente muestra de la dedicación y el compromiso de mejorar la calidad de vida de nuestros hijos y seres queridos que viven con el síndrome de Rett. Para nosotros es todo un honor apoyar a estos distinguidos investigadores. Estamos muy agradecidos por su trabajo.

Nos mantenemos firmes ante nuestro compromiso de prestarte hoy nuestra ayuda mientras trabajamos para transformar tu mañana.

Índice

Prólogo	2
Introducción	3
Sección 1: Guía de orientación	6
Derechos de la persona con síndrome de Rett.....	7
Creencias y posturas.....	10
Sección 2: Práctica profesional	12
Principios del trabajo en equipo.....	13
Responsabilidades de los profesionales.....	14
Clínicas especializadas en el síndrome de Rett y centros especializados.....	15
Sección 3: Características del síndrome de Rett y de las afecciones coexistentes	16
Características asociadas a criterios clínicos principales o complementarios.....	18
Afecciones coexistentes.....	20
Sección 4: Estrategias para optimizar el contacto	22
Actitudes y comportamientos de los interlocutores.....	23
Estrategias dirigidas a factores internos que pueden afectar a la comunicación.....	26
Otras observaciones.....	30
Sección 5: Evaluación	32
Principios generales de evaluación.....	33
Evaluación de la persona.....	35
Procedimientos de evaluación.....	36
¿Evaluación estándar o evaluación dinámica?.....	36
Otras observaciones para la evaluación.....	39
Sección 6: Evaluación de la CAA	40
Punto de partida - Evaluación de la idoneidad de la CAA....	42
Componentes de la evaluación de la CAA.....	42
Modelos de Mejores prácticas para la evaluación de la CAA	43
Evaluación de la idoneidad para la tecnología de control ocular.....	44
Sección 7: Evaluación del sistema/dispositivo de CAA	46
Periodos de prueba como evaluación para un dispositivo o sistema de CAA.....	47
Evaluación de las características específicas de los dispositivos.....	48
Sección 8: Intervención	50
Principios generales de intervención.....	51
Desarrollo de objetivos de la intervención.....	54
Metas y objetivos de la intervención.....	55
Funciones de comunicación.....	58
Sistemas de CAA.....	58
Desarrollo de vocabulario.....	62
Elección y organización del vocabulario.....	63
Métodos de acceso.....	66
Lectura y escritura.....	70
Opinión definitiva sobre las técnicas de intervención.....	72
Anexos	74
Anexo 1: Declaraciones y recomendaciones	75
Anexo 2: Glosario de términos	90
Anexo 3: Recursos para evaluar la comunicación	93
Anexo 4: Recursos para el desarrollo y el seguimiento de los objetivos de comunicación	97
Anexo 5: Enlaces a webs y organizaciones útiles	98
Anexo 6: Miembros del grupo asesor y del panel de expertos ... 100	

Se puede acceder en línea a todas las páginas web que figuran en este libro en communication.rettsyndrome.org.

Prólogo

Cuando tenía un año, pronunció sus primeras palabras. Cuando le diagnosticaron el síndrome de Rett 18 meses después, había perdido completamente la capacidad de habla. ¿Cómo iba a comunicar sus deseos, necesidades, sentimientos y opiniones?

Para muchas familias que conviven con el síndrome de Rett, encontrar un modo de comunicarse es uno de los mayores retos. Aprender a utilizar la comunicación aumentativa y alternativa (CAA) y aprender a facilitar que los seres queridos maximicen su potencial implica creer en las capacidades de uno mismo, hacer un gran esfuerzo y recibir mucho apoyo. En su búsqueda de información y recursos para adaptar las evaluaciones y para gestionar la comunicación, los padres (y los profesionales) se ven en la necesidad de recibir un apoyo especializado y de compartir puntos de vista para abordar estos aspectos. Sin embargo, hasta el momento, no ha habido una gran orientación documentada.

Para hacer justicia a los retos específicos del síndrome de Rett, como la apraxia, los trastornos respiratorios y la epilepsia, se necesita un amplio consenso sobre la evaluación, la intervención y la gestión a largo plazo de la comunicación, tanto para la investigación como para la comunicación y la educación diarias. La colaboración entre padres, cuidadores, profesionales y expertos en el campo de la comunicación sobre el síndrome de Rett hace de las presentes pautas internacionales un valioso documento. Estas pautas suponen un gran un paso para que las personas con síndrome de Rett puedan comunicarse de manera más efectiva.

Muchas chicas, ya adolescentes y adultas, han pasado de aprender a usar unos cuantos pictogramas a usar una combinación de vocabulario sólido y de baja tecnología en dispositivos de control ocular. Los jóvenes están empezando a emplear sistemas de comunicación por control ocular. Están aprendiendo a comunicarse, a expresar lo que quieren, lo que necesitan, lo que sienten y lo que piensan. Es apasionante ver cómo cambia nuestra perspectiva respecto a las capacidades cognitivas de los pacientes gracias las nuevas oportunidades.

Desde aquí expresamos nuestros agradecimientos al equipo del proyecto, a todos los especialistas en comunicación implicados y a los padres y cuidadores que participaron en la creación de esta guía. Puede que nuestros encantadores hijos e hijas que padezcan síndrome de Rett no sean capaces de usar su propia voz para hablar, pero seguramente las presentes pautas les van a ayudar a avanzar a la hora de comunicar sus necesidades y expresarse.

En nombre de todos los padres de pacientes con síndrome de Rett,

Mariëlle van den Berg

Presidenta, Asociación del Síndrome de Rett de los Países Bajos (Nederlandse Rett Syndroom Vereniging)

Introducción

Historia

El síndrome de Rett es un trastorno del desarrollo neurológico que afecta aproximadamente a una de cada 10.000 mujeres. Es muy poco común en hombres. Suele estar relacionado con graves discapacidades físicas y comunicativas. En la mayoría de los casos, la causa del síndrome de Rett está en una mutación en un gen de la proteína 2 de unión metil-CpG (MeCP2).

Por qué hemos redactado las pautas de comunicación

Uno de los rasgos característicos del síndrome de Rett es una grave alteración en las habilidades comunicativas. Esto tiene un gran impacto en la calidad de vida de las personas con síndrome de Rett. Aunque cada vez hay más publicaciones que describen las mejores prácticas de evaluación de la comunicación y de la intervención en el síndrome de Rett, los cuidadores de todo el mundo siguen informando de las dificultades que tienen para acceder a evaluaciones, intervenciones, tecnología, apoyo y asesoramiento apropiados, especializados en el tema, actuales y que se adapten a las necesidades de comunicación específicas de la persona con síndrome de Rett. Los profesionales de la comunicación también mencionan las dificultades que encuentran para obtener la información, el asesoramiento, la formación y el apoyo que necesitan para aumentar sus conocimientos y experiencia en este ámbito. Por estos motivos, hemos desarrollado las pautas de comunicación presentadas en este manual: para ayudar a los cuidadores, profesionales de la comunicación y demás a intervenir en el desarrollo de la comunicación de las personas con síndrome de Rett.

Cómo hemos desarrollado las pautas de comunicación

La idea de redactar unas pautas surgió cuando nosotros, un pequeño y motivado grupo de profesionales que trabaja en el campo del síndrome de Rett y en el de la comunicación, nos reunimos tras la 3ª Conferencia Europea del Síndrome de Rett en Maastricht, Países Bajos, en octubre de 2013. Con la financiación de Rettsyndrome.org, ideamos y dirigimos un proyecto para desarrollar las Pautas de comunicación del síndrome de Rett.

El proyecto consistió en revisar las publicaciones existentes al respecto y en realizar encuestas para identificar las mejores prácticas en la evaluación, la intervención y la gestión a largo plazo de la comunicación de las personas con síndrome de Rett de todo el mundo. Alrededor de 650 personas de 43 países participaron en el proyecto; 490 cuidadores y 120 profesionales de la comunicación cumplieron las encuestas; y 36 profesionales y padres formaron nuestro panel de expertos. Como equipo del proyecto, elaboramos declaraciones y recomendaciones basadas en las conclusiones obtenidas tras revisar las publicaciones y los resultados de las encuestas de los cuidadores y profesionales. Nuestro panel de expertos revisó dos veces dichas declaraciones y recomendaciones. El panel hizo llegar sus opiniones al equipo del proyecto y nosotros nos encargamos de revisar las declaraciones y recomendaciones hasta que se llegó a un consenso. Las declaraciones y recomendaciones consensuadas se convirtieron en las presentes Pautas de comunicación. Así pues, dichas pautas se asientan sólidamente en las conclusiones obtenidas de las publicaciones disponibles, combinadas con las opiniones expertas de profesionales y cuidadores de todo el mundo.

Propósito de este manual

El presente manual se creó para compartir las pautas recomendadas para evaluar, intervenir y gestionar a largo plazo la comunicación de personas con síndrome de Rett y para proporcionar información general al respecto a los cuidadores y profesionales. Estas pautas están destinadas a todas las personas con síndrome de Rett típico o atípico, tanto hombres como mujeres, de todos los orígenes y culturas. Esta guía se creó para poder adaptarse a diferentes situaciones y circunstancias. No se trata de instrucciones paso a paso que los pacientes de todos los países y servicios deban seguir y aplicar de forma idéntica. El objetivo es proporcionar información básica que las familias de todo el mundo puedan compartir con los terapeutas y educadores para que cualquier persona con síndrome de Rett pueda desarrollar todo su potencial comunicativo.

Cómo utilizar este manual

El manual está dividido en ocho secciones, con información y recomendaciones relativas a lo siguiente:

(1) guía de orientación, (2) práctica profesional, (3) características del síndrome de Rett y afecciones coexistentes, (4) estrategias para optimizar el contacto, (5) evaluación general de la comunicación, (6) evaluación de CAA, (7) evaluación del sistema/dispositivo de CAA y (8) intervención.

El manual puede utilizarse de muchas maneras distintas. Puede servir de guía para diseñar evaluaciones que reflejen las mejores prácticas y permitan a los equipos desarrollar objetivos que sean funcionales y significativos. Puede proporcionar estrategias para que las familias y los terapeutas mejoren las habilidades comunicativas de cualquier persona con síndrome de Rett. El presente manual ofrece información sobre cómo empezar a comunicarse, y sobre la forma de mejorar las aptitudes de los comunicadores más experimentados. También presenta información clave que describe cómo las características propias del síndrome de Rett pueden afectar a la comunicación. Aquellas personas que busquen información sobre temas específicos pueden consultar el índice que aparece al principio del manual. Los primeros capítulos pueden proporcionar a otros lectores menos avezados en el síndrome de Rett una base de información que les ayude en sus inicios. El manual puede servir como herramienta para educar a las personas sobre el síndrome de Rett y para proponer los servicios de comunicación y el apoyo que necesitan.

A lo largo del manual, las pautas se presentan en varios formatos. Algunas se muestran en recuadros que destacan del resto del texto mientras que otras se encuentran dentro del propio del texto. Todas son igualmente importantes. Las pautas como tales (la recopilación completa y final de declaraciones y recomendaciones consensuadas) se presentan en forma de tabla en el Anexo 1 al final del manual.

A lo largo del manual se incluyen citas de las encuestas de los cuidadores y profesionales y del panel de expertos para destacar la información importante. Las fotografías de individuos con síndrome de Rett ilustran una amplia gama de sistemas y entornos de comunicación, y los breves relatos ofrecen "La perspectiva de un padre" sobre las diferentes etapas a lo largo del viaje comunicativo. Estamos en deuda con las numerosas familias que han tenido la amabilidad de compartir sus fotografías y sus historias con nosotros y estamos agradecidos al número aún mayor de cuidadores y profesionales que se han tomado la molestia de completar las encuestas y participar en el proyecto en múltiples niveles.

En el Anexo 5 aparecen enlaces a diversos recursos, páginas web y organizaciones útiles. Esa lista no pretende ser exhaustiva y variará según el país y el idioma. Así, se recomienda que cada país elabore su propia lista para complementar el Anexo. En la medida de lo posible, en este manual se evita el lenguaje técnico. Cuando no se ha podido evitar, suele explicarse la definición la primera vez que se utiliza un término. De todos modos, el Glosario de términos de la página 90 (Anexo 2) también puede ser útil durante la lectura.

Nota sobre terminología:

1. En este manual se utiliza el término "personas con síndrome de Rett". En algunos casos se abrevia simplemente a "personas" para facilitar la lectura de las frases. Por lo tanto, es importante recordar mientras se lee el manual que "personas" siempre significa "personas con síndrome de Rett"
2. En algunos otros casos se omite el sujeto o simplemente se habla de "ellos", o incluso "él" o "ella". No se pretende excluir a los hombres con síndrome de Rett, y todo lo que figura en este manual debe leerse siempre como aplicable tanto a los hombres como a las mujeres con síndrome de Rett.

GUÍA DE ORIENTACIÓN



“Los interlocutores deben tener la mente abierta frente al potencial comunicativo de la persona”

Guía de orientación

Derechos de la persona con síndrome de Rett

La Convención de las Naciones Unidas (ONU) sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad¹ es un documento de derechos humanos que declara que todas las personas con todo tipo de discapacidades deben disfrutar de todos los derechos humanos y libertades fundamentales.

En la tabla que figura a continuación se presentan los derechos de comunicación de las personas con síndrome de Rett desarrollados como parte del presente proyecto de guía. Se basan en la Convención de las Naciones Unidas y fueron firmemente apoyados por el panel de expertos. Los derechos de comunicación son la base de las pautas establecidas, y el resto del manual explora su significado con mayor profundidad.

Derechos de la persona

De acuerdo con la Convención de las Naciones Unidas (ONU) sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad, todas las personas con síndrome de Rett tienen derecho a:

- ser tratadas con respeto,
- tener acceso a una evaluación multidisciplinar completa sobre sus puntos fuertes y sus necesidades,
- tener un sistema de comunicación adecuado,
- tener objetivos de comunicación adecuados,
- acceder a revisiones y modificaciones periódicas de sus objetivos acordes con sus necesidades,
- tener acceso a asesoramiento, apoyo y servicios que comiencen lo antes posible y continúen de por vida,
- contar con asesoramiento y apoyo de profesionales de la comunicación expertos en este campo,
- contar con interlocutores formados en las estrategias y técnicas de comunicación adecuadas,
- tener acceso a actividades adecuadas a su edad, intereses y cultura,
- tener la oportunidad de tomar decisiones,
- estar capacitadas para participar en la sociedad y
- acceder a la educación.

Los interlocutores* deben esforzarse por defender los derechos de comunicación de las personas con síndrome de Rett. Sin embargo, que puedan o no hacerlo dependerá de los recursos de los que dispongan. Por ejemplo, es posible que las personas que viven en zonas rurales o remotas no tengan acceso a una evaluación multidisciplinar completa de sus puntos fuertes y de sus necesidades o que el sistema de comunicación más adecuado les resulte demasiado caro y no esté financiado por el Estado o por la seguridad social. Además, es posible que los propios interlocutores no tengan experiencia en el uso del equipamiento o de las técnicas específicas necesarias para mejorar y facilitar las habilidades de una persona y que exigen cierta formación. Por eso, incluso en estas situaciones, los derechos básicos presentados en la tabla deben difundirse lo máximo posible.

Además, hay documentos similares que, al analizar los derechos de comunicación de estas personas, los interlocutores pueden encontrar interesante compartir con otros, como los responsables de la elaboración y planificación de políticas/servicios y de planes de desarrollo. Por ejemplo: **a)** La Carta de Derechos de Comunicación elaborada por el Comité Nacional Conjunto de los Estados Unidos para las Necesidades de Comunicación de las Personas con Discapacidades Graves (siglas en inglés "NJC" por National Joint Committee)². En ella se establece que todas las personas con una discapacidad (de cualquier grado o gravedad) tienen el derecho básico de influir, mediante la comunicación, en las condiciones de su existencia, y se describen 15 derechos de comunicación específicos que deben reconocerse y respetarse en las interacciones cotidianas. **b)** Una versión simplificada y más accesible de la Declaración de Derechos de Comunicación creada por SCOPE Australia.

Esto puede ser particularmente útil cuando se habla directamente con las personas sobre sus derechos.

*"Interlocutor" se refiere a cualquiera que interactúe con una persona con síndrome de Rett.




"Tienen derecho a tomar decisiones y eso debe ofrecer una perspectiva mucho más amplia de la comunicación. Deberían tener muchas más oportunidades que dar solo una respuesta a las decisiones".

Panel de expertos

¹ Para obtener más información, consulta: <https://www.un.org/development/desa/disabilities/convention-on-the-rights-of-persons-with-disabilities.html>

² Para obtener más información, consulta: Brady, N.C., Bruce, S., Goldman, A., et al. (2016). Communication services and supports for individuals with severe disabilities: Guidance for assessment and intervention. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*. 121 (2), 121-138.

FIGURA 1: CARTA DE DERECHOS DE COMUNICACIÓN DEL NJC³



**National Joint Committee for the
Communication Needs of Persons
With Severe Disabilities (NJC)**

COMMUNICATION BILL OF RIGHTS

All people with a disability of any extent or severity have a basic right to affect, through communication, the conditions of their existence. Beyond this general right, a number of specific communication rights should be ensured in all daily interactions and interventions involving persons who have severe disabilities. To participate fully in communication interactions, each person has these fundamental communication rights:

1. The right to interact socially, maintain social closeness, and build relationships
2. The right to request desired objects, actions, events, and people
3. The right to refuse or reject undesired objects, actions, events, or choices
4. The right to express personal preferences and feelings
5. The right to make choices from meaningful alternatives
6. The right to make comments and share opinions
7. The right to ask for and give information, including information about changes in routine and environment
8. The right to be informed about people and events in one's life
9. The right to access interventions and supports that improve communication
10. The right to have communication acts acknowledged and responded to even when the desired outcome cannot be realized
11. The right to have access to functioning AAC (augmentative and alternative communication) and other AT (assistive technology) services and devices at all times
12. The right to access environmental contexts, interactions, and opportunities that promote participation as full communication partners with other people, including peers
13. The right to be treated with dignity and addressed with respect and courtesy
14. The right to be addressed directly and not be spoken for or talked about in the third person while present
15. The right to have clear, meaningful, and culturally and linguistically appropriate communications

For more information, go to the NJC website at: www.asha.org/njc

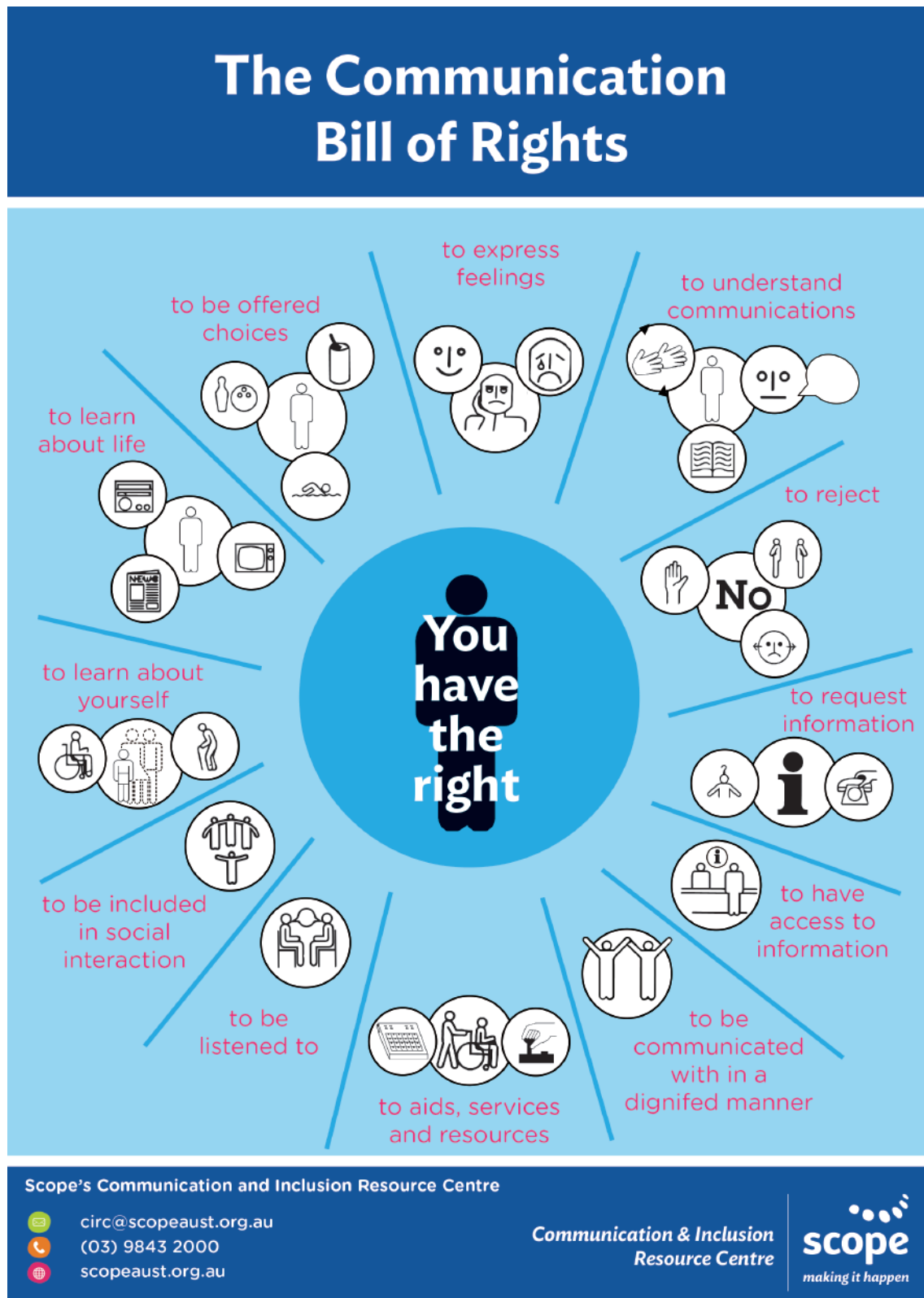
Brady, N. C., Bruce, S., Goldman, A., Erickson, K., Mineo, B., Ogletree, B. T., Paul, D., Ronski, M., Sevcik, R., Siegel, E., Schoonover, J., Snell, M., Sylvester, L., & Wilkinson, K. (2016). Communication services and supports for individuals with severe disabilities: Guidance for assessment and intervention. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities, 121*(2), 121-138.

11220

Reproducido con autorización.

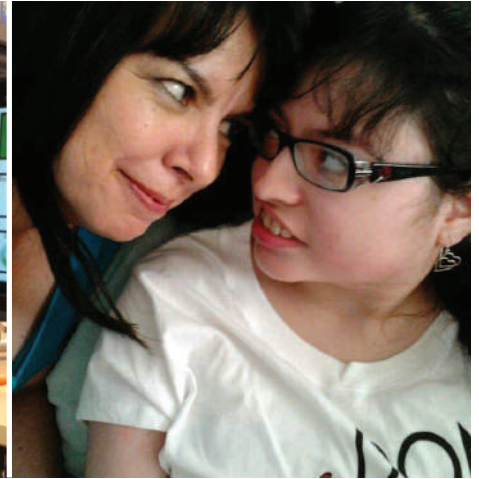
³ Esta versión imprimible de la Declaración de Derechos de Comunicación del NJC está disponible en: <https://www.asha.org/uploadedFiles/NJC-Communication-Bill-Rights.pdf>

FIGURA 2: DECLARACIÓN DE DERECHOS DE COMUNICACIÓN DE SCOPE AUSTRALIA⁴



Reproducido con autorización.

⁴ Esta versión imprimible de la Declaración de Derechos de Comunicación de SCOPE Australia está disponible en: https://www.scopeaust.org.au/wp-content/uploads/2017/01/Bill-of-rights-2017_a4.pdf



Creencias y posturas

Creencias y posturas

Se subestima con frecuencia el potencial de comunicación de las personas con síndrome de Rett.

Las personas con síndrome de Rett suelen tener mejor lenguaje receptivo (comprensión) que capacidad expresiva. Los cuidadores y los profesionales de la comunicación señalan con frecuencia que las personas con síndrome de Rett tienen más conocimientos de los que son capaces de expresar o demostrar. Esto suele deberse a las complejas afecciones que coexisten con el síndrome de Rett, lo que dificulta el uso del habla, de los gestos y de otras formas convencionales de comunicación. En la sección 3 se presenta información más detallada sobre las características del síndrome de Rett y las afecciones coexistentes que influyen en la comunicación.

Creencias y posturas

Es muy importante que los interlocutores tengan la mente abierta frente al potencial comunicativo de la persona con síndrome de Rett.

Todos los interlocutores deben considerar que las personas son capaces de comunicarse y que, si tienen oportunidad, van a poder comunicarse con el apoyo de la comunicación aumentativa y alternativa (CAA). La firme creencia en la capacidad de comprensión de cada persona y en su potencial para comunicarse es fundamental a la hora de desarrollar objetivos de comunicación y de establecer metas para mejorar las habilidades comunicativas. Los cuidadores y los profesionales de la comunicación suelen señalar que la falta de fe en el potencial de una persona puede ser desmotivadora y tener un efecto negativo para ella. Esto no significa que se deba esperar que todos alcancen el mismo nivel de complejidad comunicativa, pero al menos se debe dar a todos la oportunidad de desarrollar sus habilidades en la medida de lo posible. Estar abierto a las posibilidades es un punto de partida clave.



"¡Creo que es totalmente capaz de comunicarse si se dan las circunstancias adecuadas!"

Cuidador

"Suponer que las niñas y mujeres con síndrome de Rett se enfrentan a un reto cognitivo grave es muy perjudicial para ellas. Aunque estas niñas y mujeres probablemente presenten diferencias neurológicas, su acceso limitado a la comunicación y la educación influye mucho más en su discapacidad que cualquier otra cosa".

Profesional

"Con la llegada de las nuevas técnicas de comunicación aumentada se ha hecho más evidente que se subestiman sus capacidades comunicativas".

Panel de expertos



LA PERSPECTIVA DE UN PADRE

Tilly tenía 18 meses cuando le diagnosticaron el síndrome de Rett y 24 meses cuando empezó a usar un dispositivo de control ocular. Siempre creímos que Tilly era intelectualmente hábil, a pesar de que se le dijera que era significativamente discapacitada.

La comunicación aumentativa y alternativa (CAA) nos ha brindado la oportunidad de conseguir los objetivos de nuestra hija, comenzando con juegos de causa y efecto con un dispositivo de control ocular y usándolo unos minutos después para pedir burbujas. Luego nos pidió jugar con sus amigos en la guardería y nos habló de cómo le había ido el día.

Siempre creímos en Tilly; le enseñábamos símbolos para comunicarnos con ella usando tanto el dispositivo de control ocular como el libro de comunicación de baja tecnología. Establecí gestos concretos para decir "sí" y "no" respectivamente usando movimientos de cabeza que a Tilly le resultaran fáciles.

No ha sido y no es fácil, pero la constancia es clave, porque Tilly entiende y necesita sentirse valorada, escuchada y comprendida. Hacemos mímica y nos comunicamos, dándole opciones para comunicarse de manera que cuando quiera hablar, pueda hablar; cuando quiera jugar, pueda jugar; o cuando quiera emplear su voz, sepa que ahí la tiene.

Tilly aprendió a usar el control ocular inmediatamente y así es como pide la comida o pintar y dibujar. Luego te ignora y deja de usarlo, te dice que es suyo, y dice que está cansada o incómoda. Encuentra símbolos que ni siquiera sé que existen y que tienen sentido en el contexto. ¡Acaba de cumplir tres añitos!

Los profesionales médicos afirmaron que Tilly nunca iba a cumplir los requisitos para utilizar un dispositivo de control ocular y no la habrían propuesto para su financiación, pero estamos contentos de haberlo hecho de todos modos con el apoyo y el dispositivo de préstamo de la asociación Rett. Ahora los médicos de Tilly ven lo que Tilly está consiguiendo y esto les ha ayudado a entender los avances realizados en el campo de las personas con Rett.

Agradezco mucho el apoyo de nuestra Asociación del Síndrome de Rett; no quiero ni pensar dónde estaríamos sin ellos. Tilly ya no grita, tiene esperanza y la comunicación es la clave.

El trabajo en colaboración y en compañía ha sido esencial para el éxito. La logopeda de Tilly vino conmigo al curso de comunicación de la asociación Rett. Dijo que ver lo que Tilly podía lograr era la razón principal por la que se había convertido en terapeuta.

Su pediatra ha sido un gran apoyo y siempre quiere escuchar lo que hemos aprendido.

Lo que nos ha funcionado ha sido creer en nosotros mismos, creer en nuestra hija, la confianza para poner en duda de manera positiva la opinión de los profesionales, trabajar en colaboración con profesionales, gesticular una y otra vez y hablar con Tilly de varias maneras usando distintos métodos de CAA. Quizás sea gracias al control ocular, a la interacción intensiva, a la comunicación de baja tecnología o al control asistido por un compañero, pero siempre ha tenido su voz como opción.

La coherencia es la clave, no es fácil, y nada que valga la pena lo es. La comunicación y el ser escuchado son un derecho humano básico al que Tilly accede de una manera diferente a la nuestra, pero nos está demostrando a todos nosotros lo efectiva que es.

PRÁCTICA PROFESIONAL



“El equipo debe tener un mismo enfoque”

Práctica profesional

Principios del trabajo en equipo

Principios del trabajo en equipo

Toda persona con síndrome de Rett debe contar con el apoyo de un equipo multidisciplinar.

Siempre que sea posible, el equipo debe incorporar a todos los interlocutores significativos, que pueden ser:

- El individuo con síndrome de Rett
- Los padres y otros miembros de la familia
- Especialistas en CAA
- Logopedas
- Terapeutas ocupacionales
- Fisioterapeutas
- Personal especializado en el síndrome de Rett (por ejemplo, un neurólogo o un pediatra)

Como mínimo, el equipo debería estar formado por un logopeda, por los principales cuidadores y por la persona con síndrome de Rett. Sin embargo, no todo el mundo puede tener acceso a un logopeda. Por eso, en este manual se utiliza el término *profesional de la comunicación* en lugar de logopeda. Se trata de un profesional con conocimientos (formación y experiencia) en el ámbito de la comunicación y en la evaluación y el tratamiento de los trastornos de la comunicación. En la mayoría de los casos, aunque no siempre, el profesional de la comunicación que trabaja con individuos con síndrome de Rett suele ser también logopeda.

Principios del trabajo en equipo

El equipo debe tener un mismo enfoque y trabajar de manera conjunta para definir y acordar los objetivos de comunicación y los planes de apoyo.

Los miembros del equipo deben discutir los objetivos y definir las funciones de cada uno (por ejemplo, quién se encargará de programar los dispositivos o de modificar los juegos de lectura). Eso debería plantearse al comienzo del trabajo y cada vez que cambie un miembro del equipo.

Principios del trabajo en equipo

Una persona del equipo debe nombrarse la "persona clave" y va a ser la responsable de supervisar* los objetivos de comunicación.

**"Supervisar" implica asegurarse de que el plan de terapia se está llevando a cabo según lo acordado y alertar al resto del equipo cuando se necesiten cambios.*

La "persona clave" debe ser alguien que conozca el síndrome de Rett y que trabaje con la persona con síndrome de Rett habitualmente. Puede ser un profesor, un ayudante de profesor, un familiar u otro miembro del equipo.

Responsabilidades de los profesionales

Responsabilidades de los profesionales

Los profesionales deben utilizar prácticas basadas en la evidencia para orientar sus decisiones clínicas, incorporando información de las publicaciones, de la experiencia clínica y de los deseos de la persona con síndrome de Rett y su familia.

Los profesionales deben tener siempre frescos sus conocimientos y su comprensión del síndrome de Rett y de la CAA para estar al corriente de las últimas novedades en publicaciones y en la práctica clínica. También deberían colaborar con la comunidad del síndrome de Rett en general y poder recomendar a cuidadores y otros interlocutores redes de apoyo y recursos de información importantes (por ejemplo, redes sociales, conferencias, webs y cursos en línea).

Ten en cuenta que este manual no pretende sustituir los códigos de conducta profesionales, sino complementarlos. Esto incluye todas las recomendaciones para el desarrollo profesional continuado.

Responsabilidades de los profesionales

Los profesionales sin experiencia en tratar a personas con síndrome de Rett deben formarse en los temas pertinentes, además de pedir asesoramiento y apoyo de sus compañeros con más conocimientos y experiencia en este campo.

Las organizaciones que cuentan con profesionales noveles o inexpertos que trabajan con personas con síndrome de Rett tienen el deber de hacer que dichos profesionales reciban la formación necesaria. Los profesionales también deben ejercer una práctica reflexiva* con el objeto de adquirir cierta confianza y conocimientos de campo.

**La práctica reflexiva es la capacidad de analizar las acciones de uno mismo y los efectos asociados, y de comprometerse con un proceso de estudio y mejora continuos.*

Responsabilidades de los profesionales

Los profesionales independientes (por ejemplo, los autónomos) deben ponerse en contacto con los demás miembros del equipo general que trabajan con la persona y la familia, para coordinar el apoyo, el asesoramiento y las recomendaciones.

El papel del profesional de la comunicación consiste en:

- formar a otros interlocutores en técnicas y estrategias comunicativas que beneficien a la persona con síndrome de Rett,
- reforzar su formación proporcionando manuales e instrucciones de lectura fácil,
- trabajar con la familia y con otros interlocutores para elegir los juegos de lectura y/o de vocabulario adecuados para incorporarlos a cualquier sistema o dispositivo de CAA,
- ayudar a los cuidadores e interlocutores a resolver los problemas.

Clínicas y centros especializados en el síndrome de Rett

Clínicas y centros especializados en el síndrome de Rett

La persona y la familia pueden ser remitidos a una clínica o a un centro especializados en el Síndrome de Rett para obtener un diagnóstico, una evaluación y un asesoramiento especializado o una segunda opinión tras el diagnóstico.

Algunos países y ciudades disponen de clínicas y centros especializados en el síndrome de Rett. Las visitas a una clínica especializada o a un centro especializado en Rett pueden ser únicas o periódicas (por ejemplo, anuales). Es poco probable que la clínica o el centro especializado ofrezca terapia y sesiones continuas y diarias.

Los profesionales de la comunicación adscritos a la clínica o al centro especializados deben:

- ponerse en contacto con el profesional de tratamiento local para hablar sobre la comunicación de la persona, compartir los resultados de cualquier evaluación y comentar los objetivos de la intervención;
- estar disponibles para ofrecer consejo y apoyo y responder a las preguntas de los terapeutas de tratamiento local;
- proporcionar formación e instrucción y acceso a recursos a los terapeutas de tratamiento local,
- estar disponibles para responder a las preguntas de los padres y cuidadores y de las personas con síndrome de Rett.

Las clínicas y los centros especializados en el síndrome de Rett pueden ofrecer consultas y asesoramiento a través de videoconferencia a las personas que no pueden visitar una clínica o un centro presencialmente (por ejemplo, aquellos que viven en otra ciudad o país).

CARACTERÍSTICAS DEL SÍNDROME DE RETT Y DE LAS AFECCIONES COEXISTENTES QUE PUEDEN AFECTAR A LA COMUNICACIÓN

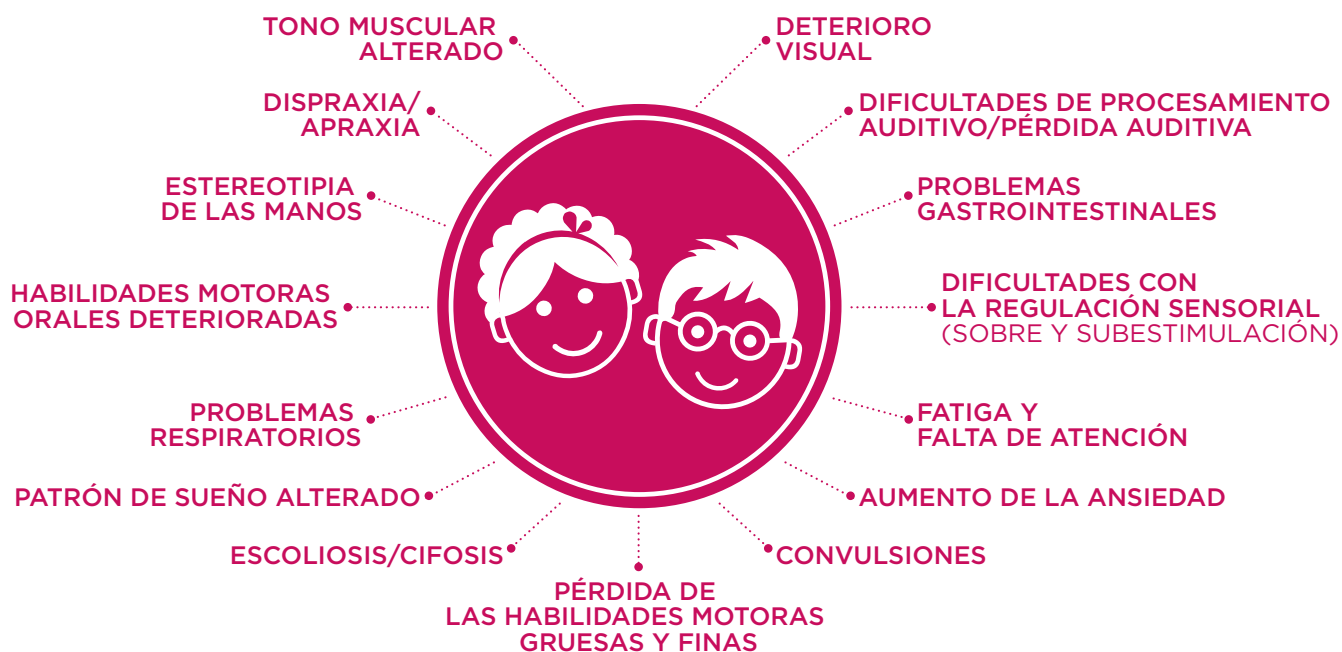


“Prepárate para las contradicciones”

Características del síndrome de Rett y de las afecciones coexistentes que pueden afectar a la comunicación

El síndrome de Rett afecta a múltiples sistemas y funciones del organismo. Se han identificado una serie de características como criterios básicos asociados al diagnóstico, incluida la pérdida completa o parcial del lenguaje hablado adquirido¹. También hay otras afecciones que coexisten comúnmente con el síndrome de Rett. Muchas de ellas (irregularidades respiratorias, epilepsia o aumento de la ansiedad) pueden afectar a la comunicación (véase la Figura 3). Sin embargo, cada persona con síndrome de Rett es única: las características y afecciones coexistentes pueden manifestarse de manera distinta en diferentes personas, entornos y momentos; no todas las características descritas a continuación pueden aparecer en una sola persona, o pueden hacerlo con diferentes niveles de gravedad a lo largo de su vida.

FIGURA 3: CARACTERÍSTICAS DEL SÍNDROME DE RETT Y DE LAS AFECCIONES COEXISTENTES QUE PUEDEN AFECTAR A LA COMUNICACIÓN



En esta sección se describen brevemente las principales características del síndrome de Rett y de las afecciones coexistentes, junto con sus posibles repercusiones en la comunicación. En la Sección 4 se exponen las estrategias para hacer frente y para disminuir los efectos.



“Todo esto afecta a la comunicación, pero no limita a la persona con síndrome de Rett para alcanzar o demostrar su potencial de comunicación. Solo hay que tenerlo en cuenta para ayudarlo a comunicarse”.

Panel de expertos

¹Neul, J., Kaufmann, W.E., Glaze, D.G., et al. (2010). Rett Syndrome: Revised Diagnostic Criteria and Nomenclature. *Annals of Neurology*, 68(6), 944-950.

Características asociadas a criterios clínicos principales o complementarios

Trastornos del movimiento

Estereotipias manuales y pérdida de las habilidades motoras finas

Los movimientos estereotipados de las manos, como retorcerlas y apretarlas, dar palmadas, llevarlas a la boca o frotarlas de forma involuntaria, son uno de los principales criterios clínicos del síndrome de Rett. La pérdida total o parcial de las habilidades manuales adquiridas es también un criterio clínico principal del síndrome de Rett.

Repercusión en la comunicación:

Los movimientos estereotipados de las manos y/o la pérdida de la habilidad manual pueden dificultar que una persona use las manos para comunicarse. Pueden ser incapaces de señalar, coger objetos o pulsar interruptores o botones, o pueden hacerlo de forma inconsistente/no fiable. Esto limitará su uso de gestos manuales, ya que, además, puede que las señales que hagan no sean un método comunicativo del todo realista. Es poco probable que el uso de un sistema de intercambio manual (como el Sistema de Intercambio de Imágenes, PECS por sus siglas en inglés) sea una forma apropiada para que la mayoría de las personas con síndrome de Rett se comuniquen, y a muchos les resultará difícil además el uso de un Dispositivo Generador de Habla (SGD por sus siglas en inglés) con acceso táctil, o necesitarán usar opciones más limitadas en caso de tener acceso táctil.

Pérdida de la habilidades motoras gruesas

La deficiencia (dispraxia) al andar o la incapacidad total es uno de los principales criterios clínicos del síndrome de Rett.

Repercusión en la comunicación:

Cuando una persona se tambalea o es incapaz de caminar sin ayuda, su capacidad para explorar su entorno e iniciar interacciones con otros se reduce. Es probable que dependan de que otros se acerquen a ellos para iniciar una conversación y les ayuden a explorar, a menos que puedan acceder a un SGD que les ayude a llamar la atención e iniciar una interacción/conversación.

Dispraxia/apraxia

Dispraxia y apraxia son términos que suelen utilizarse indistintamente. La dispraxia es la dificultad para convertir una intención en una acción, mientras que la apraxia es la incapacidad total para convertir una intención en una acción. Uno de los síntomas es que la persona tenga dificultad o incapacidad para realizar acciones motoras. La disfunción puede aparecer en cualquier etapa del proceso de planificación motora.

Repercusión en la comunicación:

Si bien se reconoce que la dispraxia y la apraxia afectan a las aptitudes motoras de las personas con síndrome de Rett, la dispraxia y la apraxia también pueden tener un grave impacto en la capacidad de aprendizaje y de comunicación. El individuo puede tardar más tiempo en responder y a veces puede incluso ser incapaz de responder. Esto no significa necesariamente que no hayan entendido la tarea, sino que el problema radica en la ejecución de la misma.

Tono muscular alterado

El tono muscular alterado es un criterio complementario del síndrome de Rett. Las personas pueden tener un tono muscular alto (hipertonía), un tono bajo (hipotonía) o movimientos involuntarios (disonía). La hipertonía y la hipotonía pueden afectar a la posición de la persona y a su capacidad para mover los músculos afectados. Con la disonía, una persona puede experimentar espasmos y contracciones involuntarias, con movimientos de torsión en cualquier parte del cuerpo o alteraciones de la postura. Estos episodios pueden durar más o menos tiempo y causar diferentes grados de dolor. La hipotonía generalizada también puede causar fatiga.

Repercusión en la comunicación:

La alteración del tono muscular afecta a la capacidad comunicativa de la persona y a su posición para comunicarse. También pueden quedar "encerrados" en una postura distónica que bloquea su movimiento durante cierto tiempo, reduciendo así su capacidad de interactuar con otras personas.

Habilidades motoras orales

Las habilidades motoras orales pueden verse afectadas por la dispraxia, la apraxia o la alteración del tono muscular.

Repercusión en la comunicación:

La disfunción motora oral puede limitar la capacidad de una persona para comunicarse mediante la voz, además de las acciones de comer y beber.

Ten en cuenta que en este manual no se habla de la alimentación y la bebida, pero el estado nutricional puede afectar a los niveles de alerta y a la salud en general. *Si la ingesta oral se ve afectada, la persona y sus cuidadores deben consultar a un logopeda o a un especialista en alimentación para que les aconseje sobre la seguridad de la alimentación oral y la necesidad de una alimentación alternativa.*

Para más información, consulta el manual sobre salud nutricional y digestiva, Nutritional and Digestive Health², y la lista de verificación sobre el crecimiento y la nutrición en el síndrome de Rett, Growth and Nutrition in Rett Syndrome³, del Telethon Kids Institute de Perth (Australia occidental).

Irregularidades respiratorias

Los trastornos respiratorios al despertar son un criterio clínico complementario del síndrome de Rett. Las irregularidades comunes del síndrome de Rett incluyen la contención de la respiración, la hiperventilación y la deglución de aire (que puede causar hinchazón abdominal).

Las irregularidades respiratorias también pueden causar convulsiones o ser un signo de ansiedad.

Repercusión en la comunicación:

Las dificultades respiratorias pueden dificultar el habla de las personas con síndrome de Rett. También pueden prolongar el tiempo de respuesta (por ejemplo, mientras una persona está atrapada en una retención de la respiración, todo su cuerpo puede quedarse rígido).

Patrón de sueño alterado

El patrón de sueño alterado es un criterio clínico complementario del síndrome de Rett.

Repercusión en la comunicación:

La falta de calidad de sueño puede dificultar la atención y concentración de las personas con síndrome de Rett. Pueden tardar más tiempo de lo habitual en responder cuando están cansadas.

Escoliosis y cifosis

La escoliosis y la cifosis son criterios clínicos complementarios del síndrome de Rett. La escoliosis se produce cuando hay una desviación lateral en la alineación de las vértebras de la columna vertebral. Esto puede afectar a alrededor del 80 % de las personas con síndrome de Rett. La cifosis es la curvatura exterior excesiva de la columna vertebral, que encorva la espalda. Entre otras razones, la escoliosis puede ocurrir como resultado de la alteración del tono muscular.

Repercusión en la comunicación:

La escoliosis y la cifosis pueden dificultar la CAA para una persona con síndrome de Rett. La cifosis también puede dificultar el contacto visual de la persona y la lectura de sus expresiones faciales por parte del interlocutor. La escoliosis y la cifosis pueden ser dolorosas y causar problemas secundarios (debido a la compresión de los pulmones y de otros órganos internos).



"Las deficiencias motoras pueden hacer que la posición sea extremadamente difícil para la CAA".

"¡La apraxia es el mayor problema! Los profesores suelen pensar que las niñas con síndrome de Rett no son muy inteligentes, pero el problema es que no pueden demostrarlo debido a la apraxia".

Profesional

² Downs, J., Leonard, H., Croft, D., et al. (2013). *Nutritional and Digestive Health: An Information Booklet for Families and Carers*. Telethon Institute for Child Health Research. Perth, Australia Occidental. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs---rett-syndrome/growth_and_nutrition-booklet.pdf

³ Downs, J., Leonard, H., Croft, D., et al. (2013). *Growth and Nutrition in Rett Syndrome: Checklist for Clinicians on Assessment and Management*. Telethon Institute for Child Health Research. Perth, Australia Occidental. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs---rett-syndrome/guidelines_nutrition_and_growth.pdf

⁴ Downs, J., Bergman, A., Carter, P., et al. (2009). *Scoliosis in Rett Syndrome: A Collaboration Between Parents, Clinicians and Researchers*. Telethon Institute for Child Health Research. Perth, Australia Occidental. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs---rett-syndrome/scoliosis_booklet.pdf

Para obtener más información, consulta el manual sobre la escoliosis en el síndrome de Rett, Scoliosis in Rett Syndrome⁴, publicado por el Telethon Kids Institute de Perth (Australia occidental).

Afecciones coexistentes

Convulsiones

Entre el 60 y el 80 por ciento de las personas con síndrome de Rett sufren convulsiones, aunque muchos más obtienen resultados anormales en electroencefalogramas sin evidencias de convulsiones. La epilepsia se manifiesta alrededor de los 4-5 años de edad en personas con el síndrome de Rett común. Hay una gran variación en el tipo y frecuencia de los ataques. A veces las personas los describen como "episodios de Rett" o convulsiones no epilépticas. Pueden estar relacionados con la respiración u otras perturbaciones autonómicas.

Repercusión en la comunicación:

Las convulsiones frecuentes reducirán las oportunidades de interacción de la persona, especialmente porque pueden causarle fatiga extrema y necesitará dormir mucho tras una convulsión. Dos efectos secundarios comunes de la medicación para controlar las convulsiones son la fatiga/cansancio y la falta de atención.

Fatiga y falta de atención

La fatiga o la falta de atención pueden deberse a diversos factores o a la interacción de los mismos. Entre ellos se incluyen el sueño nocturno interrumpido o de baja calidad, las convulsiones, los efectos secundarios de la medicación, el mal estado nutricional y las dificultades de regulación sensorial (especialmente, los bajos niveles de estimulación sensorial – ver a continuación).

Repercusión en la comunicación:

Cuando experimente cansancio/fatiga o falta de atención, una persona va a ser menos consciente de los demás, del entorno y de las actividades que le rodean, y es menos probable que se encuentre dispuesto a comunicarse o aprender.

Dificultades con la regulación sensorial

La regulación sensorial es la capacidad de ajustar o regular la atención de la persona en función de los niveles de estimulación del entorno o de los estímulos sensoriales presentados. Puede experimentar dificultades por sobreestimulación o subestimulación.

Repercusión en la comunicación:

Algunas personas pueden necesitar mucha estimulación sensorial para despertarse o para que su organismo se encuentre en un estado de atención listo para interactuar; otras se pueden sobrestimular fácilmente hasta que sus cuerpos se sobrecargan y se apagan, y luego necesitan un período de calma antes de volver a ser capaces de interactuar.

Estado de ánimo y ansiedad

Los niveles de ansiedad generalizada suelen ser más altos en las personas con síndrome de Rett que en aquellas con discapacidades neurológicas similares. La respiración alterada, la contención de la respiración y retorcer las manos pueden ser signos de un aumento de la ansiedad. Los episodios de ansiedad también pueden aumentar la probabilidad de distonía y convulsiones. Se ha informado de un gran número de personas, especialmente en la edad adulta, que experimentan problemas de bajo estado de ánimo y depresión.

Repercusión en la comunicación:

La ansiedad, el estrés, el mal humor y la depresión pueden reducir la voluntad y el deseo de comunicarse.



"Después de las convulsiones duerme mucho... a veces no hay comunicación alguna durante tres días incluso, porque apenas está consciente".

Cuidador

"Creo que las convulsiones pueden perjudicar mucho su comunicación, ya que tras ellas se encuentran muy cansados/fatigados".

Panel de expertos

"Variación extrema en la capacidad de atención: a veces son capaces de identificar varios elementos en una página, ir de una a otra y responder preguntas complejas, mientras que otras veces se ven bloqueados por la fatiga y no pueden responder con ninguna acción".

Profesional

Problemas gastrointestinales (GI)

Los problemas gastrointestinales comunes en individuos con síndrome de Rett pueden incluir reflujo, hinchazón abdominal, estreñimiento o diarrea, asociado a dolor abdominal.

Repercusión en la comunicación:

Muchos padres suelen mencionar que a veces una persona con síndrome de Rett parece tener dolor, pero no puede comunicar exactamente dónde o el grado del mismo. Suele relacionarse con los problemas gastrointestinales. El dolor y la incomodidad como resultado de los problemas gastrointestinales también pueden reducir la disposición de una persona a interactuar y el nivel general de contacto con los demás.

Para más información, consulta la lista de verificación de los trastornos gastrointestinales en el síndrome de Rett, *Gastro-intestinal Disorders in Rett Syndrome*⁵, del Telethon Kids Institute de Perth (Australia occidental).

Afecciones relacionadas con la audición

Al igual que la población general, las personas con síndrome de Rett pueden experimentar pérdida de audición o dificultades de procesamiento auditivo.

Repercusión en la comunicación:

Cualquier nivel de pérdida de audición o dificultad en el procesamiento de la información auditiva afectará a la capacidad de una persona para comprender y responder al habla de los demás.

Afecciones relacionadas con la vista

Agudeza visual disminuida

Al igual que la población general, las personas con síndrome de Rett pueden sufrir una disminución de la agudeza visual, es decir, una reducción de la claridad o la nitidez de la visión que puede corregirse con el uso de gafas. También pueden derivarse problemas de un campo visual deteriorado, es decir, de la reducción del área de visión, especialmente a los lados (visión periférica).

Discapacidad visual cortical (DVC)

Algunos individuos con síndrome de Rett pueden sufrir DVC, una forma de deterioro visual causado por problemas neurológicos en el córtex y la actividad cerebral, y no por un problema ocular como tal. La visión puede ser variable. Las personas con síndrome de Rett pueden tener dificultades para identificar la profundidad y el campo de visión, y para interpretar imágenes visuales y distinguir objetos cuando hay mucho "desorden" visual en el fondo.

Apraxia oculomotora

A veces también se comunican casos de apraxia oculomotora en individuos con síndrome de Rett (es decir, una reducción del control voluntario de los movimientos oculares intencionados). Sin embargo, investigaciones recientes indican que las personas con síndrome de Rett demuestran la misma gama de movimientos que aquellas con discapacidades neurológicas similares, aunque pueden ser algo más lentas.

Repercusión en la comunicación:

Las personas con síndrome de Rett pueden tener dificultades para ver los objetos con claridad o para interpretar los símbolos visuales. Esto condiciona la elección del sistema de CAA apropiado (por ejemplo, si se pueden utilizar símbolos de imágenes y, en caso afirmativo, el estilo, el tamaño, el número, el color y la complejidad de los símbolos elegidos). Los problemas de atención también pueden afectar a la capacidad de seguir, fijar, mantener y cambiar la mirada, lo que podría afectar a la interacción con los demás y con el medio ambiente, así como a la capacidad de aprender mediante la observación.

Sin embargo, el uso de la mirada para comunicarse se considera generalmente como un punto fuerte en el síndrome de Rett, ya que la "comunicación ocular intensa, o apuntar con la mirada" es uno de los criterios clínicos complementarios para el diagnóstico del síndrome de Rett común.

⁵ Downs, J., Leonard, H., Croft, D., et al. (2013). *Gastro-intestinal Disorders in Rett syndrome: Checklist for Clinicians on Assessment and Management*. Telethon Institute for Child Health Research, Perth, Australia Occidental. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs---rett-syndrome/guidelines_gastro_intestinal.pdf

ESTRATEGIAS PARA OPTIMIZAR EL CONTACTO



“Hacer que la CAA esté disponible en todo momento”

Estrategias para optimizar el contacto

Las habilidades comunicativas de las personas con síndrome de Rett varían en función de factores internos y externos. Prepárate para las contradicciones.

Los interlocutores pueden utilizar una serie de estrategias para iniciar y mantener el contacto con una persona con síndrome de Rett. Estas estrategias se pueden utilizar en la vida cotidiana en casa, en el colegio, en el trabajo y en otros entornos. También pueden utilizarse durante sesiones más específicas de evaluación de la comunicación y de intervención. Hay diferentes estrategias que pueden funcionar mejor con unas personas que con otras e incluso pueden variar según el momento en el que se utilicen. Esto puede depender de factores como su estado de ánimo, su estado emocional, su calidad del sueño, los efectos de las afecciones respiratorias, la epilepsia, la medicación, los problemas gastrointestinales y la dispraxia o apraxia, como se describe en la Sección 3.

UN PASAPORTE DE COMUNICACIÓN PERSONAL¹ PUEDE SER..

un recurso para compartir información sobre el estilo de comunicación de una persona, sobre las estrategias que le resultan más apropiadas y sobre cualquier factor personal o relacionado con la salud que pueda afectar a su comportamiento y a la elección de estrategias o métodos de comunicación.

Actitudes y comportamientos de los interlocutores

Estrategias de contacto

Mira a la persona con síndrome de Rett y habla directamente con ella.

Al comunicarse con personas con síndrome de Rett en cualquier situación, es sumamente importante que los interlocutores hablen y miren directamente a la persona con síndrome de Rett en lugar de hablar de ella en su presencia. Esto es extremadamente importante para iniciar y mantener un contacto. Nos referimos a no hablar sobre la persona con síndrome de Rett ni ignorarla en presencia de otros. A veces los interlocutores pueden necesitar hablar de la persona que tienen delante (por ejemplo, un profesional puede necesitar hacer una pregunta que la persona no puede responder por sí misma). En estas circunstancias, la persona con síndrome de Rett debe seguir siendo incluida en la conversación. Esto puede implicar que el profesional explique a la persona con síndrome de Rett por qué necesita hablar sobre ella o pedir a dicha persona que confirme la información proporcionada por su cuidador.

Estrategias de contacto

Mantén el contacto visual y utiliza todo tipo de comunicación.



"Inclúyela siempre en cualquier conversación. No hables por ella ni la ignores cuando tengas una conversación con alguien más".

"... mantén contacto visual directo, muévete dentro de su espacio y ten paciencia".

Cuidador

"La comunicación debe ser de distintos tipos y ha de ir cambiando, como nos ocurre a nosotros".

"Sigue los intereses del cliente; utiliza una entonación/voz animada, sé alegre".

Panel de expertos

¹ Para obtener más información, consulta: Millar, S. & Aitken, S. (2003). Personal Communication Passports: Guidelines for Good Practice. CALL Centre. Universidad de Edimburgo, Edimburgo.

Véase también: <https://www.communicationpassports.org.uk/resources/>

También es extremadamente importante que los interlocutores establezcan contacto visual con la persona y utilicen una comunicación de todo tipo (expresiones faciales, gestos, vocalizaciones, habla junto con la CAA) para atraer y mantener su atención. Esto puede lograrse, por ejemplo, variando el tono y la intensidad de la voz y utilizando movimientos corporales, expresiones faciales y gestos variados. Tener contacto visual puede ayudar a la persona con síndrome de Rett a saber que su interlocutor le está hablando y facilitarle la comprensión de la comunicación no verbal, como en el caso de expresiones faciales. También ayuda al interlocutor a percibir y responder a las sutiles señales comunicativas de la persona.

Cabe señalar, sin embargo, que a algunas personas puede no gustarles el contacto visual directo y pueden evitarlo intencionadamente. En este caso, es necesario adaptar las estrategias a las necesidades de la persona. No se espera que los interlocutores utilicen todas las modalidades comunicativas en cada interacción, sino que sean sensibles a las preferencias, necesidades y estado de ánimo de la persona y que adapten su propio comportamiento y estilo de interacción en consecuencia.



En muchos casos, los interlocutores pueden mantener la atención de la persona con síndrome de Rett usando técnicas atractivas, divertidas o interesantes. Estas técnicas consisten en asegurarse de que el vocabulario, los temas y las actividades sean interesantes para el individuo con síndrome de Rett, teniendo en cuenta que los intereses pueden ser apropiados o no para su edad. Muchos cuidadores y profesionales señalan que la música es un interés compartido por la mayoría de las personas con síndrome de Rett. Sin embargo, cada una es diferente, por lo que es importante que los interlocutores descubran qué es lo que le interesa a cada persona y ofrezcan actividades variadas que se ajusten a sus intereses.



"La comunicación ofrece mejores resultados si empieza por actividades divertidas".

"Poner su música favorita como opción tanto en el dispositivo de visualización dinámica de organización pragmática como en el dispositivo de control ocular ha sido la mejor manera de motivarla a usar la CAA".

Cuidador

"Hay que tomarse el tiempo necesario para entender cómo utiliza cada individuo las habilidades comunicativas naturales, como la mirada o las respuestas sí/no".

Profesional

Estrategias de contacto

Asegúrate de que el vocabulario, las actividades y los temas tratados resulten adecuados para los intereses de la persona con síndrome de Rett.

Es muy importante que los interlocutores pasen tiempo conociendo a la persona con síndrome de Rett para poder construir una relación. Esto implica ser paciente y constante; puede llevar tiempo crear un vínculo de confianza entre una persona y un nuevo interlocutor. Este es un paso vital para el desarrollo de las habilidades comunicativas y es especialmente importante tenerlo en cuenta cuando los avances en la comunicación pueden ser lentos.

Los interlocutores deben:

- responder a sus interacciones, reconociendo y reforzando todo intento de comunicación;
- realizar un seguimiento de la persona;
- responder y atribuir significado a las respuestas de la persona (diciendo en voz alta lo que creen que significa la respuesta/acción/conducta de la persona);
- ser coherentes (en el enfoque, el lenguaje y el vocabulario utilizados).

Responder, reconocer y reforzar constantemente cualquier intento de comunicación ayuda a las personas con síndrome de Rett a desarrollar y mantener sus habilidades comunicativas. Es muy común que la comunicación entre personas que dependen de la CAA y sus interlocutores esté desequilibrada, ya que es normalmente el interlocutor el que dirige la interacción. Al seguir los intereses de la persona y al proporcionarle el tiempo que necesite, la persona con síndrome de Rett puede tener la oportunidad de iniciar la comunicación, y el interlocutor puede responder a su interacción. Esto puede obligar a crear actividades de interés que permitan a la persona tomar la iniciativa e ir a su propio ritmo.

Estrategias de contacto

Proporcionar acceso a sistemas y dispositivos de CAA aumenta las posibilidades de que la persona inicie conversación y asuma con mayor claridad el control y la iniciativa.

La interacción con otros individuos con síndrome de Rett puede favorecer mucho la comunicación. Esto implica interactuar con otros usuarios de CAA y con otras personas que puedan participar en temas y actividades apropiados para su edad y que puedan usar su propio sistema/dispositivo de CAA o el de la otra persona.



LA PERSPECTIVA DE UN PADRE

Ver a Sofía, otra usuaria de la CAA con síndrome de Rett que es mayor que Tilly, fue increíble para mejorar la comunicación de Tilly. Tener un modelo a seguir con resultados positivos en CAA facilitó que Tilly usase más la voz y utilizase más el dispositivo y la comunicación de baja tecnología. Incluso mantuvo la mirada de Sofía de manera espontánea para hablar de su fisioterapia. Tanto Sofía, la compañera de Tilly, como sus amigas de la guardería en situación similar, al usar el dispositivo de Tilly y al interactuar con ella con CAA, han resultado esenciales para normalizar la CCA y para ayudar a Tilly a sentirse más segura con el dispositivo. La introducción y las páginas de guardería para ayudar a Tilly a decir su nombre y decir lo que quiere hacer también han sido importantes.

Responderles y atribuir significado a sus interacciones, incluso si el significado parece poco claro, también puede ayudar a dar forma a los comportamientos comunicativos de una persona y a desarrollar un hábito de uso. Por ejemplo: «Has mirado X y has sonreído; creo que me estás diciendo que te gusta X". "Has mirado X y luego has dicho a la palabra GUSTA; creo que me estás diciendo que te gusta la X". "Has cerrado la boca y te has dado la vuelta; creo que me estás diciendo que no quieres más Y". De esta manera, aunque la interpretación del interlocutor sea errónea, el individuo debe comenzar a darse cuenta de la conexión entre su comportamiento y la interpretación que se le atribuye.

Estrategias de contacto

Adapta las situaciones y actividades reales de manera que se creen oportunidades de comunicación.

Si el individuo con síndrome de Rett utiliza uno o más sistemas o dispositivos de CAA, es extremadamente importante que estén disponibles en todo momento para que el individuo pueda aprovechar al máximo todas las oportunidades de comunicación. Las oportunidades para utilizar su sistema/dispositivo de CAA deben proporcionarse en situaciones diarias e incorporarse a todas las actividades en las que participe la persona, como al bañarse, al comer, al cambiarse de ropa o al ir de compras. Pueden usarse frecuentemente a lo largo del día palabras como "más", "ya", "gusta" y "no



"En toda comunicación hay interpretación, así que expresa tu interpretación en voz alta y repítela, entonces la niña sabrá si has entendido lo mismo".

Cuidador

"Agradece cualquier intento de comunicación"

"Respóndele de inmediato diciendo, por ejemplo: estoy viendo esto y creo que significa esto".

Profesional



Estrategias de contacto

Pon a disposición de la persona su sistema o dispositivo de CAA en todo momento.

gusta". Dar oportunidades ayuda a desarrollar el vocabulario y el lenguaje.

Para ver más ejemplos, consulta *Building Foundational Communication Support for Individuals with Rett Syndrome*² de la Universidad de Rett.

Estrategias de contacto

Mantén la comunicación en el "aquí y ahora".

Mantener la comunicación en el aquí y ahora (es decir, hablar de pensamientos, sentimientos y actividades actuales) favorece un vínculo más fuerte entre las palabras y su significado.

Esto puede ser especialmente beneficioso, por ejemplo, cuando se aprende nuevo vocabulario.

Las personas con síndrome de Rett suelen tener mejores habilidades lingüísticas receptivas que expresivas. Aunque a veces pueda parecer que no lo entienden, es importante explicarles lo que están haciendo ahora y lo que harán después, y hacerles saber cuándo vas a pasar a otra actividad.

Puedes utilizar soportes visuales, por ejemplo, para indicar que una actividad está terminando y que comenzará una nueva. Esto puede ser particularmente útil para las personas que tienen altos niveles de ansiedad.

Estrategias dirigidas a factores internos que pueden afectar a la comunicación

Trastornos del movimiento

Se ha demostrado que contener las estereotipias con un abrazo o colocar una mano sobre la(s) de la persona ayuda a centrar la atención y el aprendizaje. También puede ser útil sujetar suavemente la mano o el brazo no dominante con una férula para manos o codos. Es importante, sin embargo, atenerse a las políticas y procedimientos de restricción pertinentes del país, el lugar o la organización en que la persona resida o en el que reciba terapia o educación antes de utilizar cualquier tipo de restricción. Pide ayuda a un terapeuta ocupacional.

El control y la coordinación voluntarias de los movimientos motores requieren un gran esfuerzo físico y cognitivo que puede ser agotador para las personas con síndrome de Rett. Por lo tanto, se recomienda que las demandas motoras de una tarea o actividad disminuyan a medida que la carga cognitiva aumenta. Por ejemplo, se recomienda limitar el número de opciones en una actividad o utilizar el control asistido por un interlocutor (ver página 58) para tareas educativas.

Estrategias de contacto

Disminuye las exigencias motoras a medida que aumenta la carga cognitiva de una actividad.

"Accede al sistema en todos los aspectos de la vida (escuela, casa, entorno) donde todos apliquen el mismo".

"Usa y educa la comunicación en un contexto cotidiano (no un contexto aislado)".

Profesional

"Necesita acceder a la CAA constantemente".

"...intenta que la comunicación sea una parte natural de la vida cotidiana".

Cuidador

"Necesita múltiples oportunidades para practicar todas las modalidades de comunicación a lo largo del día para aumentar su capacidad comunicativa".

Panel de expertos

"Si la estudiante tiene habilidades físicas extremadamente limitadas para hacer una selección directa, equilibra el esfuerzo físico de la comunicación, el esfuerzo físico/mental para el aprendizaje académico y el esfuerzo físico que activa los controles del entorno".

Profesional

² Universidad de Rett. (n.d.). *Building Foundational Communication Support for Individuals with Rett Syndrome*. <https://rettuniversity.org/wp-content/uploads/2015/05/RettU-Communication-One-Page-FINAL.pdf>

Irregularidades respiratorias

Observa de cerca a la persona durante los episodios de contención de respiración e hiperventilación y espera a que pasen. Pide ayuda y consejo médico cuando sea necesario.

Epilepsia

Mantente atento y observa cualquier indicio de convulsión. Espera a que pase. Pide ayuda y consejo médico cuando sea necesario.

Escoliosis/cifosis

Asegúrate de que el individuo esté bien apoyado en cualquier posición en la que se encuentre (por ejemplo, si está sentado, que tenga un sistema de apoyo si es necesario). Observa si hay signos de dolor o molestias. Consulta con un terapeuta ocupacional, con un fisioterapeuta o con un ortopeda. También puedes consultar el manual sobre Escoliosis en el Síndrome de Rett (Scoliosis in Rett Syndrome)³ del Telethon Kids Institute.

Fatiga, atención, regulación sensorial, estrés y ansiedad

Pregúntale a la persona o a sus cuidadores por sus patrones de sueño. Observa si hay signos de fatiga. Si el individuo está cansado, realiza actividades cortas o haz tareas que no requieran mucha concentración. Hay que tener en cuenta que para algunas personas quedarse dormidos puede ser un signo de falta de estimulación y pueden necesitar más actividad para aumentar su atención.

Estrategias de contacto

Las personas pueden necesitar ayuda para regular sus niveles de alerta y su disposición a participar en la vida diaria y en las actividades educativas.

Por ejemplo, a algunas personas les puede resultar más fácil participar al estar de pie o después de una breve pausa durante la cual pudieron moverse. A otras les puede ayudar ver la televisión o una película o escuchar música durante un periodo corto de tiempo. Distintos tipos de música pueden tener efectos dispares (calmantes o estimulantes) y se pueden utilizar en diferentes momentos para propósitos distintos.

Estrategias de contacto

Presta atención a los comportamientos que indican la necesidad de un cambio de posición o un cambio/interrupción de una actividad.

Es importante observar las posiciones preferidas de la persona para las diferentes actividades y buscar signos de que necesita un cambio de posición o de estimulación sensorial o una interrupción/cambio de actividad. Pregúntale si quiere descansar o cambiar de actividad y, si es necesario, ayúdale a cambiar de posición o de tipo de estimulación sensorial o propónle un cambio de actividad. Es importante incorporar palabras y frases en el sistema de CAA de una persona que le permitan pedir un descanso o un cambio de posición o de actividad. Esas palabras y frases tienen que ser accesibles y tienen que ser modeladas para demostrar su uso.

Las personas con síndrome de Rett pueden mostrar signos de estrés/ansiedad cuando hay un exceso de estimulación y un alto nivel de demanda o una falta de estimulación o demanda. Es importante plantearse cómo mantener un equilibrio entre las actividades de activación o estimulación y entre las interrupciones de actividad. Proporcionar a la persona un alto nivel de control puede ofrecer protección contra el estrés y la ansiedad.

Se puede lograr un alto nivel de control cuando el individuo:

- entiende y está preparado para lo que está sucediendo,

³ Downs, J., Bergman, A., Carter, P., et al. (2009). *Scoliosis in Rett Syndrome: A Collaboration Between Parents, Clinicians and Researchers*. Telethon Institute for Child Health Research. Perth, Australia Occidental. https://rett.telethonkids.org.au/siteassets/media-docs---rett-syndrome/scoliosis_booklet.pdf

- tiene medios para expresarse y es escuchado,
- puede influir en lo que está sucediendo.

Signos de la necesidad de aumentar la atención o la actividad sensorial de estímulos:

- quedarse dormido/somnolencia,
- falta de atención.

Se sugieren las siguientes estrategias:

- aumentar la intensidad de tu interacción (por ejemplo, aumentando el volumen de voz y animándote);
- cambiar de posición (por ejemplo, hacer que todos se pongan de pie si se han sentado para que la persona pueda pasar de estar sentada a estar de pie);
- usar estímulos sensoriales (como vibración, música y movimientos);
- cambiar de actividad.

Signos de la necesidad de disminuir la actividad sensorial o de pasar a una "actividad de recuperación":

- hacer muecas o quejarse y actividad motora inquieta,
- tensión corporal,
- levantarse o alejarse de una situación,
- cambiar la respiración (por ejemplo, hiperventilar o contener la respiración).

Hay personas con síndrome de Rett que experimentan cambios respiratorios que no están bajo su control, por lo que pueden hiperventilar o contener la respiración independientemente de la situación en la que se encuentren. Sin embargo, los cambios en la respiración pueden ir asociados a un estímulo sensorial importante, como cuando el individuo está emocionado o cuando se le está exigiendo mucho. Las entrevistas con los cuidadores y los interlocutores pueden proporcionar una visión global del impacto del estrés en el comportamiento respiratorio de una persona.

Se sugieren las siguientes estrategias:

- disminuir la intensidad de la interacción (por ejemplo, disminuyendo el volumen de tu voz),
- darle un descanso,
- exigirle cada vez menos,
- que reciba estímulos del sentido del tacto que le puedan relajar (por ejemplo, apretarle los hombros, los brazos, abrazarle con fuerza o colocarle una manta o almohada con peso en el regazo).

RECUERDA QUE CADA PERSONA ES DIFERENTE Y QUE LO QUE CALMA A UNA PERSONA PUEDE ACTIVAR A OTRA.

Estas sugerencias son estrategias generales. Asegúrate de hablar con el individuo y con otras personas que lo conozcan bien sobre lo que les funciona. Las exigencias de una situación particular pueden ser demasiado altas o demasiado bajas para el individuo, lo que puede dar lugar a un aumento del estrés. Los interlocutores deben conocer a la persona con síndrome de Rett y crear una atmósfera de apoyo a la par que exigente.

Las estrategias sugeridas para reducir la ansiedad son:

- hacer preguntas abiertas que no tengan respuesta correcta ni incorrecta,
- dar una alta probabilidad de éxito al minimizar cualquier presión en su respuesta,
- modelación, no prueba.



"Cuanto mayor sea la demanda cognitiva, menor debe ser la demanda física".

Profesional

"Se cansa y necesita descansos periódicos".

Cuidador

"Los descansos deben determinarse según la respuesta y la atención de la chica en ese momento".

Panel de expertos

El "sistema de semáforos" desarrollado por Judy Lariviere puede ser útil para formar a los cuidadores en el reconocimiento de los niveles de excitación sensorial y en el desarrollo de las estrategias necesarias para aplicarlos. También ayuda a las personas con síndrome de Rett a reconocer su propio estado interno. La Tabla de Regulación Sensorial⁴ (véase a continuación) proporciona una versión codificada por colores de los diversos niveles de regulación sensorial basada en la forma en que una persona procesa los estímulos sensoriales de su entorno. Incluye una descripción de algunas de las estrategias que pueden utilizarse para ayudar a alguien a volver al Nivel 1 (estado funcional receptivo) para que esté en condiciones óptimas (preparado) para comunicarse y aprender.

FIGURA 4: TABLA DE REGULACIÓN SENSORIAL

SOBREESTIMULADO Agitado/sobrecarga sensorial	Nivel 3	<ul style="list-style-type: none"> • Necesita muchos estímulos de la dieta sensorial para calmarse; saturado por los estímulos sensoriales. • Le llevará más tiempo volver al Nivel 1 cuando el sistema sensorial pase al Nivel 3 o "zona roja".
DEMASIADO REACTIVO Necesidad de "calmarlo"	Nivel 2	<ul style="list-style-type: none"> • Necesita un estímulo o un descanso basado en una dieta sensorial para ayudarlo a volver al Nivel 1; comer o beber algo; escuchar algo de música para volver a conectarse; cambiar de actividad; movimiento o posición
ESTADO FUNCIONAL DE EXCITACIÓN "Estado regulado"	Nivel 1	<ul style="list-style-type: none"> • Listo para aprender, comunicarse y participar activamente • Tranquilo; cuerpo apoyado y relajado • Sentado en posición erguida o sentado reclinado del todo • Establece contacto visual, sonríe, se ríe • Interactivo, mira fácilmente diferentes cosas • Se comunica con los interlocutores • Se implica, juega, se divierte • No parece agobiado o cansado
BAJA RESPUESTA Necesita "activarse"	Nivel 2	<ul style="list-style-type: none"> • Necesita estímulos basados en una dieta sensorial para volver al Nivel 1; normalmente necesita un descanso que implique un cambio de posición, un bocado para recuperar la energía, escuchar su música favorita o cambiar de actividad.
FALTA DE ESTIMULACIÓN Se duerme/apático	Nivel 3	<ul style="list-style-type: none"> • Necesita un gran estímulo de la dieta sensorial con una pausa prolongada para ayudarlo a "despertar" o "acelerar" el sistema sensorial.

© Lariviere, 2010-2019 – No se puede reproducir en su totalidad o en parte ni reimprimirse sin permiso por escrito. Todos los derechos reservados. Reproducido con autorización.

⁴ Para obtener más información, consulta: Lariviere, J. (2015). Eye-Gaze Technology for Girls with Rett Syndrome: From Trials to Conversations. *Closing the Gap Solutions*. Diciembre de 2014/enero de 2015, 4-13.



Dificultades de procesamiento auditivo

La visita a un otorrino puede ser útil para comprender cómo percibe y procesa una persona los estímulos auditivos.

Si una persona parece tener dificultades para interactuar en presencia de altos niveles de ruido de fondo, la reducción de estímulos auditivos innecesarios puede servir de ayuda (por ejemplo, apagar la radio/TV).

Deterioro visual

La derivación a un especialista de la vista, como el oftalmólogo o el optometrista, puede servir de ayuda para comprender cómo percibe y procesa el individuo los estímulos visuales.

En ciertas personas puede resultar útil aumentar el tamaño de los símbolos, simplificar su complejidad, utilizar símbolos de alto contraste o disponer la pantalla de manera que los símbolos se muestren a un lado (izquierdo o derecho), planos sobre una superficie horizontal o en vertical. También pueden reducirse las distracciones visuales (por ejemplo, colocando el dispositivo de CAA directamente frente a la persona, y alejando los otros objetos de su campo visual).

Otras observaciones

Entornos estructurados

Estrategias
de contacto

Reduce las distracciones.



“Algunos individuos necesitan entornos de distracción reducida para mostrar su verdadero potencial comunicativo”.

Panel de expertos

En un entorno más estructurado, es decir, en una evaluación o en una sesión (terapia o ayuda), es muy importante reducir las distracciones. A algunas personas les resulta más difícil concentrarse en un ambiente ruidoso y recargado. Reducir las distracciones, especialmente cuando se aprende una nueva habilidad, puede ayudar inicialmente a la persona a concentrarse, a prestar atención y a aprender. La reducción de las distracciones no solo beneficia a la persona, sino también al interlocutor, que podrá centrarse más en la comunicación con ella. Sin embargo, para no limitar a la persona, es importante que también se acostumbre a comunicarse en un entorno más habitual (es decir, con niveles más altos de ruido de fondo o de estímulos visuales). Al igual que con las dificultades motoras, debe haber un equilibrio entre las exigencias sensoriales y cognitivas.

Tiempo de respuesta

Estrategias de contacto

Ten en cuenta la respuesta tardía.

Las personas con síndrome de Rett pueden responder con lentitud en las interacciones comunicativas. La respuesta puede retrasarse unos pocos segundos o incluso más de un minuto.

Puede variar de un día a otro y a lo largo del día, dependiendo de una amplia gama de factores, como la presencia de dispraxia/apraxia y los niveles de motivación y fatiga. Por lo tanto, una respuesta lenta o la ausencia de respuesta no indica necesariamente una falta de comprensión.

Para determinar el tiempo de espera suficiente para una persona en concreto, los interlocutores pueden hacer lo siguiente:

- Observar a la persona para identificar su comportamiento de comunicación habitual.
- Revisar sus vídeos de interacciones comunicativas para identificar su comportamiento de comunicación habitual.
- Hablar del comportamiento de comunicación habitual con interlocutores conocidos.
- Plantearse cómo pueden repercutir las características del síndrome de Rett y las de cualquier afección coexistente en el tiempo de respuesta.



"El tiempo de respuesta puede prolongarse mucho unas veces y ser muy rápido otras".

«Tiene apraxia y puede tardar en responder».

Cuidador

"El tiempo de espera suficiente variará de una persona a otra y esto se identifica tras la evaluación observacional".

Panel de expertos

EVALUACIÓN



“Las evaluaciones
deben ser continuas y
dinámicas”

Evaluación

Principios generales de evaluación

Los principios generales descritos en esta sección se aplican a todas las evaluaciones, incluida la evaluación de la CAA (véase la Sección 6).

Principios de evaluación

La evaluación es parte de un proceso en equipo.

El resultado no debe depender de la opinión de un profesional expresada de forma aislada. La evaluación de las habilidades y necesidades comunicativas debe incluir las aportaciones del mayor número posible de interlocutores clave*. Bien pueden ser padres y otros familiares o cuidadores, profesores, terapeutas (como logopedas, terapeutas ocupacionales, fisioterapeutas y musicoterapeutas) o si es posible, otros individuos con síndrome de Rett. Es importante que los padres/cuidadores colaboren y sean capaces de trabajar con los profesionales, ya que cada interlocutor aporta su propia perspectiva particular a la persona.

**Los interlocutores clave son los interlocutores más frecuentes de una persona con síndrome de Rett.*

Todos los miembros del equipo de evaluación deben tener conocimientos generales del síndrome de Rett (características básicas y características asociadas) y ser conscientes de las necesidades de la persona en particular.

Principios de evaluación

Hay que registrar las evaluaciones, y estas deben ser exhaustivas y holísticas*, centrándose en las aptitudes y necesidades de la persona con síndrome de Rett, así como en las habilidades y necesidades de sus interlocutores.

**Holístico significa que la evaluación debe aportar una visión de la persona como un ser completo, en lugar de considerar las características o retos específicos de forma aislada.*

La Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud (CIF) de la Organización Mundial de la Salud es un modelo apropiado en torno al cual estructurar la evaluación holística de la persona.

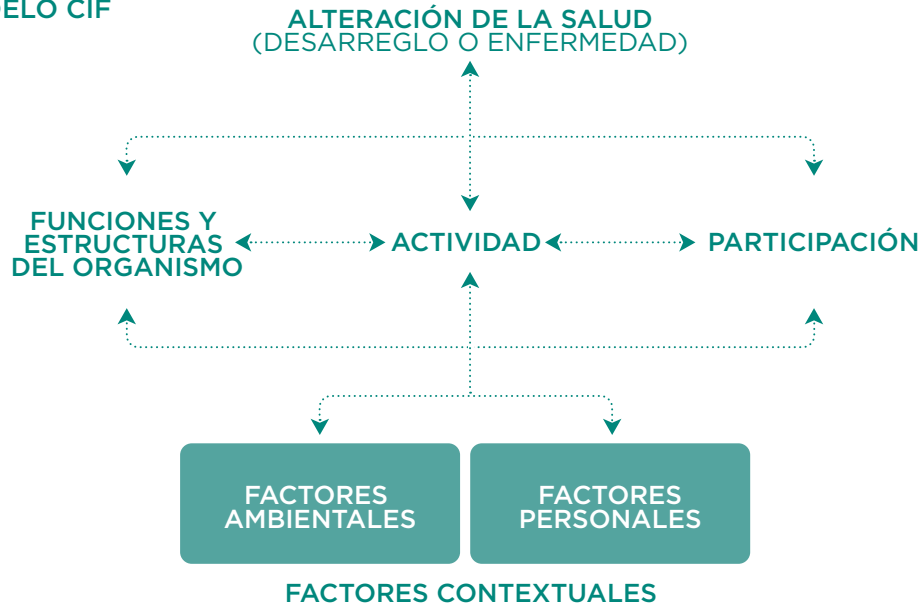
La CIF (Organización Mundial de la Salud, 2001)¹ es un marco que describe la salud y los campos relacionados con la salud. Se compone de cuatro campos:

- 1. Funciones y estructuras del organismo.** Este campo describe las funciones fisiológicas y las partes del organismo de una persona.
- 2. Actividades y participación.** Las actividades son las tareas que realiza una persona e incluyen la comunicación. Las dificultades para llevar a cabo las actividades se denominan limitaciones de la actividad. La participación describe la implicación de una persona en una situación cotidiana y las dificultades para participar se denominan restricciones a la participación.
- 3. Factores ambientales.** Este campo describe los entornos físicos, sociales y actitudinales que rodean a una persona, como los productos, la tecnología, las actitudes, el apoyo o las relaciones. Los factores ambientales pueden clasificarse como obstáculos o como facilitadores del funcionamiento.
- 4. Factores personales.** Este campo se refiere a aquellas características de una persona (como la edad, el sexo y el estilo de vida) que no forman parte directamente del ámbito de la salud, pero que pueden influir en ella.

¹ Organización Mundial de la Salud. (2001). *Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud*. OMS. Ginebra. <https://www.who.int/classifications/icf/en/>

Se clasifican bajo los términos generales de *funcionamiento* (funciones corporales, actividades y participación), *discapacidad* (impedimentos, limitaciones de la actividad y restricciones a la participación) y *factores contextuales* (factores ambientales y personales). El nivel de funcionamiento de una persona en un ámbito específico es una interacción entre su estado de salud y los factores contextuales.

FIGURA 5: MODELO CIF



Recuperado de la OMS, 2002, p.9²

Principios de evaluación

En las evaluaciones hay que plantearse las oportunidades y los obstáculos de comunicación que pueden aparecer en diversos entornos (en el hogar, en la escuela y en entornos sociales).

La evaluación del contexto más amplio que rodea a una persona debe incluir la identificación de:

- las redes sociales y los interlocutores;
- los conocimientos, las aptitudes y las necesidades de formación de los interlocutores;
- las oportunidades de comunicación y los obstáculos de comunicación en el entorno social.

De este modo, se ha de recopilar información sobre los diferentes entornos a los que asiste el individuo a diario, dónde vive, qué actividades realiza y con quién interactúa.

Principios de evaluación

Las evaluaciones deben realizarse en entornos reales o realistas.

Las observaciones deben llevarse a cabo en una serie de entornos comunicativos y con una serie de interlocutores.

Como obstáculos comunicativos podemos citar, por ejemplo, los interlocutores que no conocen o no reconocen las sutiles señales de comunicación de una persona, la falta de oportunidades para comunicarse y la no disponibilidad o la disponibilidad limitada de recursos y equipamiento de CAA.

Como oportunidades están, por ejemplo, los interlocutores que tienen la mente abierta al potencial de la persona y que buscan cualquier señal de comunicación, acceso a los recursos y al equipamiento de CAA, interlocutores que usan la CAA de forma modelativa* o actividades en las que se anima a la persona a participar y a comunicarse.

*El uso modelativo de la CAA se da cuando el interlocutor utiliza el propio sistema de CAA de la persona para comunicarse cuando habla con ella (por ejemplo, señalando los símbolos de las imágenes mientras habla). (Ver página 62.)

² Organización Mundial de la Salud. (2002). *Towards a Common Language for Functioning, Disability and Health: ICF*. OMS. Ginebra.



"Entrevista a la familia y a los profesionales de la escuela para saber cómo se comunica una persona, qué estrategias se han probado, cuáles han funcionado y cuáles no".

Profesional

"Es importante evaluar los obstáculos. Suelen perjudicar en gran medida la comunicación. Plantea los factores ambientales y culturales".

"Evalúa a la persona en un lugar y ambiente en el que se sienta relajada, a gusto y feliz, sin estar bajo presión alguna".

Panel de expertos

Social Networks Inventory

El Social Networks Inventory (Blackstone, 2003, revisado en 2012)³ es un ejemplo de herramienta que puede sernos útil. En ella se identifican las redes sociales de una persona o sus "círculos de interlocutores" en cinco niveles (familia, amigos, conocidos, trabajadores remunerados y compañeros/gente desconocida de la comunidad en general). También se hace un inventario de los tipos de comunicación utilizados y su eficacia en cada red.

Means – Reasons – Opportunities Model

Otra herramienta útil es Means – Reasons – Opportunities Model de Money & Thurman (1994, actualizado en 2002)⁴. Se basa en la premisa de que sin un medio de comunicación, una persona no puede expresarse; sin razones para comunicarse, no tiene necesidad de hacerlo; y sin oportunidades para comunicarse, no puede haber comunicación alguna.

Con ambas herramientas, cualquier carencia identificada ayuda a señalar las áreas en que se necesita intervenir.

Evaluación de la persona

En la evaluación inicial se debe realizar un historial detallado del estado médico y físico de la persona, incluidos problemas visuales y auditivos, dificultades respiratorias, convulsiones y control de la motricidad fina y gruesa (teniendo en cuenta también la ambulación, el control de la cabeza, el control postural, la función manual y la escoliosis). Las características del síndrome de Rett y las afecciones coexistentes que pueden afectar a la comunicación se pueden consultar en la Sección 3.

Un grupo más amplio de profesionales puede participar en la evaluación de áreas específicas, como la audición, la visión y el control motor. Entre otros, podrían participar otorrinos, oftalmólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y neurólogos. Las evaluaciones siempre deben captar información sobre el estado médico y físico actual.

³ Blackstone, S. & Hunt, Berg, M. (2003, actualizado en 2012). *Social Networks Inventory: A Communication Inventory for Individuals with Complex Communication Needs and their Communication Partners*. Augmentative Communication Inc. Monterey. <https://www.attainmentcompany.com/social-networks-package>

⁴ Para obtener más información, consulta: El Means-Reasons-Opportunities Model en: Money D & Thurman S. (2002). Inclusive Communication. *Speech and Language Therapy in Practice*. Edición de otoño. 4-6. Ver también: Money, D. & Thurman, S. (1994). Talkabout Communication. *Bulletin of the College of Speech and Language Therapists*. 504, 12-13.

Principios de evaluación

En la evaluación de la persona se debe acumular información sobre una amplia gama de aspectos relacionados con la comunicación:

- Las habilidades no verbales de la persona (como tener una mirada de referencia, apuntar con los ojos y la atención conjunta)
- El nivel de conciencia cognitiva de la persona (por ejemplo, la comprensión de causa y efecto, el vocabulario y el razonamiento)
- La forma en que la persona con síndrome de Rett se comunica actualmente
- La variedad de funciones comunicativas utilizadas por la persona
- Las estrategias/sistemas que se han intentado en el pasado (incluyendo los que han funcionado y los que no)
- Los tipos de actividades y temas por los que la persona está interesada y motivada
- Las habilidades motoras orales de la persona

Procedimientos de evaluación

Para obtener una evaluación completa de las habilidades comunicativas, cognitivas e interactivas de una persona con síndrome de Rett deben seguirse varios procedimientos de evaluación. La evaluación puede realizarse combinando las siguientes herramientas:

- Entrevistas con interlocutores relevantes
- Cuestionarios completados por interlocutores relevantes
- Observaciones de la persona en entornos reales
- Grabación en vídeo de la persona en entornos reales
- Grabación en vídeo de la persona en sesiones estructuradas
- Evaluaciones informales en entornos reales modificados o en sesiones estructuradas
- Evaluaciones formales (estándar) modificadas y evaluaciones dinámicas (ver a continuación).

¿Evaluación estándar o evaluación dinámica?

Las evaluaciones estandarizadas se realizan y se califican de acuerdo con un procedimiento estándar, de modo que los resultados de una persona pueden compararse con los de otras. Los miembros de un equipo de evaluación pueden disponer de una serie de evaluaciones de la comunicación formales o estandarizadas. Estas serán distintas según el país y el idioma. En algunos entornos o países, realizar una o más evaluaciones puede ser necesario para solicitar servicios, equipamiento o apoyo.

Hay mucha polémica sobre el uso de herramientas de evaluación formales o estandarizadas con individuos con graves problemas de desarrollo como el síndrome de Rett. Es probable que las evaluaciones estandarizadas del lenguaje y de la cognición indiquen que las personas con síndrome de Rett tienen una discapacidad intelectual. Es importante tener presente que las evaluaciones estandarizadas pueden no reflejar con exactitud la capacidad subyacente de una persona ni sus posibilidades de comunicación y aprendizaje, pero pueden adaptarse para obtener información sobre determinadas aptitudes específicas.



“Entrevista a la familia para saber cómo se comunica una persona, qué estrategias se han probado, cuáles han funcionado y cuáles no”. Entrevista a los profesionales de la escuela para saber cómo se comunica una persona, qué estrategias se han probado, cuáles han funcionado y cuáles no”.

“Utiliza herramientas y listas de verificación para ayudar a los interlocutores a pensar en todas las formas en que el individuo se comunica y con qué objetivos”.

“Realiza una evaluación informal usando fotos y objetos, cartas escritas, palabras”.

Profesional

“Las evaluaciones deben ser funcionales e incorporar todos los métodos de comunicación. En lugar de utilizar evaluaciones estandarizadas, las evaluaciones que examinan el rendimiento funcional y luego orientan la intervención hacia el lenguaje y la comunicación resultan más beneficiosas que dar una equivalencia de edad”.

Panel de expertos

Principios de evaluación

Es posible que las evaluaciones estandarizadas no reflejen bien la capacidad subyacente de una persona ni sus posibilidades de comunicación y aprendizaje.

Como adaptaciones de las evaluaciones estandarizadas pueden mencionarse la modificación de la presentación de los materiales de prueba, como, por ejemplo, montar los elementos de prueba en una pizarra, y usar el control asistido por un compañero (ver página 58), la mirada u otras estrategias de CAA como modalidades de respuesta.

Se pueden utilizar evaluaciones estándar adaptadas para evaluar el lenguaje expresivo, el vocabulario receptivo y la cognición.

Los profesionales de la comunicación que respondieron a la encuesta del proyecto sugirieron varias evaluaciones formales y estandarizadas, y posibles formas de adaptarlas para su uso con personas con síndrome de Rett. Se encuentran en el Anexo 3. Aunque compartamos esta información, esta guía no respalda ninguna herramienta específica para la evaluación estandarizada.

Principios de evaluación

Las evaluaciones no deben realizarse en un único momento, sino que deben ser continuas y dinámicas.

Los miembros del equipo que realizan las evaluaciones deberían considerar la posibilidad de adoptar un modelo de evaluación dinámica, un método que implique la evaluación de una habilidad específica, seguida de una fase de enseñanza. Las evaluaciones dinámicas tienen por objeto determinar estrategias que promuevan el desarrollo, en lugar de comparar los resultados de una persona con los de otras. El proceso de evaluación dinámica puede incluir cualquiera de los procedimientos de evaluación descritos anteriormente, como usar entrevistas o evaluaciones formales (estándar) modificadas para descubrir las estrategias o habilidades en las que hay que centrarse. La evaluación dinámica implica que a menudo se solapan la evaluación y la intervención.

LA EVALUACIÓN DINÁMICA ES...

"un modelo interactivo de evaluación psicológica y psicoeducativa que consiste en hacer una prueba, intervenir y volver a hacer otra prueba".
(Haywood y Lidz, 2007)⁵

En la fase de enseñanza de la evaluación dinámica, se proporciona a las personas estrategias de apoyo, como la modelación, las señales y los feedbacks, para ayudarles a desarrollar sus intentos comunicativos. Tras enseñar algo durante un rato, se realiza una nueva evaluación con el menor apoyo posible. Los evaluadores que siguen un proceso de evaluación dinámica pueden aprender mucho acerca de las estrategias que pueden utilizar durante la intervención para ayudar a avanzar en las habilidades comunicativas.



"No se recomiendan las herramientas de evaluación formales".

"Es probable que las evaluaciones estandarizadas de la cognición indiquen que las personas con síndrome de Rett tienen una discapacidad intelectual".

"Las evaluaciones formales pueden adaptarse para obtener información sobre habilidades específicas".

Profesional

"Las evaluaciones estandarizadas no tienen en cuenta muchas de las dificultades que experimentan las personas con Rett, como la carencia de lenguaje hablado, la incapacidad de usar las manos, la dispraxia y la distonía".

"Los elementos de las evaluaciones estandarizadas pueden utilizarse como guía para evaluar a la persona reconociendo cualquier adaptación utilizada, como por ejemplo, señalar con la mirada en lugar de señalar directamente con la mano o disponer los materiales de prueba".

Panel de expertos



"Se recomienda un enfoque de evaluación dinámica en el que la evaluación se utiliza para orientar la intervención".

Profesional

⁵ Haywood, H. & Lidz, C. (2007). *Dynamic Assessment in Practice: Clinician and Educational Applications*. Cambridge University Press. Nueva York.



EVALUACIÓN DINÁMICA - EJEMPLO:

Tarea: evaluar cómo se comunica una persona ante su película favorita y si al favorecer la modelación y darle un tiempo de reacción se obtiene una mayor respuesta.

1 PRUEBA

- DAR LA OPORTUNIDAD
- ESPERAR

2 INTERVENIR

- MODELAR
- DAR LA OPORTUNIDAD
- ESPERAR

3 REPETICIÓN DE LA PRUEBA

- DAR LA OPORTUNIDAD
- ESPERAR
- (MODELAR - DAR LA OPORTUNIDAD - ESPERAR)

PASO 1 - PRUEBA

El evaluador implica a la persona en una conversación sobre la película y espera a ver cuál es su respuesta. Si esta no es clara o si no hay respuesta, el asesor continúa con el paso 2.

PASO 2 - INTERVENCIÓN

El evaluador vuelve a entablar con el individuo una conversación sobre la película y adapta la forma de comunicarse utilizando varios tipos de comunicación (por ejemplo, señalando imágenes, activando un interruptor y mirando un dispositivo de control ocular) para dar posibles respuestas. El asesor recurre a estrategias para ayudar a la persona, como darle un tiempo de respuesta prolongado.

PASO 3 - REPETICIÓN DE LA PRUEBA

Al utilizar el mismo tipo de pregunta, el evaluador utiliza el menor apoyo posible y luego, en caso de ser necesario, proporciona apoyo y registra cuáles son las estrategias que facilitan la comunicación. Estas pueden utilizarse durante la intervención y modificarse a medida que el individuo avanza en su capacidad comunicativa.

Otras observaciones para la evaluación

La evaluación informal puede incluir el uso de objetos, fotografías, imágenes de símbolos y letras y palabras escritas.

La música puede ser un medio clave para observar el comportamiento de una persona con síndrome de Rett y puede ser un componente crucial de la evaluación.

Principios de evaluación

La grabación en vídeo es una gran herramienta que puede utilizarse durante la evaluación.

El registro de las respuestas de una persona permite una evaluación más cercana de lo que podría ocurrir en tiempo real y puede ayudar a identificar sutiles comportamientos comunicativos que de otra manera podrían pasar desapercibidos.

Normalmente, la mirada es el mejor método para:

- evaluar la cognición, y
- evaluar las habilidades lingüísticas receptivas y expresivas.

Esto es especialmente cierto cuando se utilizan evaluaciones formales (estándar) adaptadas.



“En la evaluación, el vídeo puede servir como prueba factual y también puede ofrecer a los profesionales la oportunidad de reducir la variabilidad entre observadores y revisar la evaluación para que no se pierdan pequeños detalles”.

“El análisis del vídeo (evaluación y ensayos) suele mostrar habilidades que no se observaron durante la sesión de evaluación”.

Panel de expertos

EVALUACIÓN DE LA CAA



“No hay que presentar ninguna habilidad necesariamente”

Evaluación de la CAA

La CAA puede ser asistida o no asistida.

La CAA no asistida es aquella en la que no se utilizan herramientas externas para comunicarse, sino que se confía en el propio cuerpo del usuario para transmitir mensajes. Hablamos de gestos, señales o vocalizaciones.

La CAA asistida es aquella que sí utiliza herramientas, dispositivos o sistemas externos para mejorar la comunicación. Estos pueden ser electrónicos o no electrónicos (de alta o baja tecnología).

La CAA asistida incluye un conjunto de métodos comunicativos, desde el uso de un pequeño número de objetos o imágenes para tomar decisiones, hasta completos sistemas de lenguaje con un gran número de símbolos. Esas imágenes y símbolos pueden presentarse en una sola página, en un libro de comunicación de varias páginas, o en un dispositivo electrónico, como un ordenador, una tableta o un dispositivo especializado que solo se utiliza para la comunicación.

Un sistema de CAA de baja tecnología no es electrónico y no requiere una fuente de energía (se pueden utilizar objetos específicos, fotos o una pizarra).

Un sistema de CAA de alta tecnología es un dispositivo electrónico con salida de voz. La visualización en pantalla puede ser estática o dinámica, y la voz emitida puede ser grabada/digitalizada o sintetizada. Existen desde simples dispositivos de un solo mensaje hasta sistemas complejos basados en ordenadores.

Un dispositivo generador de voz (SGD) es un tipo de dispositivo de alta tecnología, normalmente utilizado para referirse a un sistema informático más complejo en lugar de un simple dispositivo de un solo mensaje.

Con los sistemas de baja y alta tecnología se puede interactuar de varias formas, como la pulsación directa o la mirada.

Un dispositivo de control ocular (tecnología ocular) es un tipo de SGD que se controla con la mirada. Consta de un sistema de seguimiento ocular integrado o de un módulo de seguimiento ocular que se conecta al dispositivo para detectar y analizar dónde está mirando el usuario. En general, la velocidad y la precisión de la selección pueden ajustarse a las necesidades de cada usuario. Es decir, se ajusta el tiempo que el usuario debe observar un elemento para seleccionarlo (tiempo de permanencia) y el tamaño/número de elementos en pantalla.



"El primer obstáculo que hay que superar en muchas situaciones es la falta de CAA debido a las expectativas de los profesionales (logopeda, profesor). Los médicos que comunican a los padres los diagnósticos de sus hijos deberían remitirlos directamente a la CAA, al lenguaje asistido y a las oportunidades que se ofrecen, y NO mencionar nada sobre discapacidades cognitivas".

Profesional

"La CAA se puede introducir en niños o adultos que son pre-intencionales y no tienen medios para demostrar la comprensión de "causa y efecto". La CAA puede apoyar el desarrollo de estas habilidades".

Panel de expertos



Punto de partida - Evaluación de la idoneidad de la CAA

Evaluación de la CAA

No es necesario demostrar ninguna habilidad previa antes de plantear la CAA asistida.

De acuerdo con las prácticas actuales, no se debe demostrar ninguna habilidad previa antes de plantear la CAA asistida. La CAA asistida puede ser una opción incluso antes de que una persona haya demostrado que comprende causa y efecto, que hace elecciones con seguridad y que tiene una intención comunicativa. La CAA asistida puede ayudar a desarrollar estas habilidades. Por lo tanto, a las personas se les debe realizar una evaluación de CAA en el momento del diagnóstico o poco después para maximizar su desarrollo comunicativo y lingüístico y para evitar efectos negativos, como la incapacidad para el aprendizaje, que puede derivarse de la falta de oportunidades comunicativas.

Contenido de la evaluación de la CAA

Toda evaluación de la CAA debe plantear múltiples modalidades comunicativas, tanto las no asistidas (expresión facial, gestos, vocalizaciones) como las asistidas (opciones de baja y alta tecnología, según su disponibilidad).

Evaluación de la CAA

La evaluación de la CAA debe tener en cuenta:

- una serie de sistemas de símbolos;
- la disposición (por ejemplo, tamaño y número de opciones/imágenes en el tablero/pizarra o en la pantalla de comunicación);
- la complejidad del vocabulario ofrecido

Aunque la disponibilidad de ciertos sistemas de símbolos varía según países e idiomas, el número y la gama de sistemas disponibles en todo el mundo está aumentando rápidamente. Algunos símbolos pueden resultar más adecuados para unas personas que para otras (por ejemplo, los símbolos de alto contraste diseñados específicamente para personas con dificultades visuales). También deberán tenerse en cuenta las preferencias personales de cada individuo.

Además, hay que prestar atención a la disposición y complejidad del vocabulario durante una evaluación de la CAA. Las cuestiones relacionadas con la organización del vocabulario se examinarán más a fondo en la Sección 8.

Evaluación de la CAA

La evaluación de la CAA debe tener en cuenta:

- opciones de accesibilidad alternativas (por ejemplo, control ocular, pantalla táctil y control por interruptor);
- posicionamiento (de la persona y el dispositivo, y del sistema de CAA).

Habrá que incluir en la evaluación la identificación del método de accesibilidad más apropiado para cada individuo (como pueden ser la mirada o las manos). Esto influirá en su potencial para emplear y acceder al vocabulario que tendrán a su disposición. La forma en que el dispositivo y el individuo están posicionados puede ser crucial para que el sistema funcione.



"Prueba todo el software posible y luego comienza con el que más se adapte a ti".

Cuidador

"Al revisar los sistemas de símbolos, es importante tener en cuenta las preferencias y la accesibilidad".

Panel de expertos

Modelos de Mejores prácticas para la evaluación de la CAA

Evaluación de la CAA

Existen varios modelos de Mejores prácticas para la CAA cuyo uso se adecua a las personas con síndrome de Rett. Entre estos documentos se incluyen:

- el Proceso de los seis pasos,
- el Modelo de participación, y
- el Modelo de competencia comunicativa.

Proceso de los seis pasos (Dietz et al, 2012)¹

Este modelo sigue un proceso similar al de la evaluación dinámica. Sugiere que la evaluación de la CAA consiste en una serie de pasos y que el punto de partida viene determinado por las necesidades de cada individuo:

- Evaluación de la comunicación mediante situaciones hipotéticas
- Planteamiento de la necesidad de una accesibilidad alternativa
- Incorporación de múltiples modalidades (por ejemplo, opciones de baja tecnología)
- Proporcionar formación de CAA
- Evaluación de una serie de sistemas de símbolos
- Organización de los ensayos de dispositivos

Modelo de participación (Beukelman & Mirenda, 2013)²

En este modelo, la participación es fundamental. Se utiliza un enfoque de evaluación dinámica para evaluar la participación de una persona según sus oportunidades y obstáculos de accesibilidad. Además, hay que tener en cuenta las necesidades de los interlocutores.

Consiste en los pasos siguientes:

- Identificar la forma en que el individuo participa actualmente
- Evaluar los obstáculos de participación, incluyendo la posibilidad de utilizar sistemas o dispositivos de CAA
- Planificar e implementar las intervenciones, incluida la formación tanto de la persona como la de sus interlocutores
- Evaluar la eficacia de la intervención, es decir, si aumenta la participación de la persona
- Si es necesario, se reinicia la evaluación y el ciclo se repite.

Modelo de competencia comunicativa (Light & McNaughton, 2014)³

Con este modelo se evalúan cuatro áreas específicas de habilidad, junto con dos factores más amplios. Cada una de ellas es importante para desarrollar la competencia comunicativa de todo individuo usuario de CAA y constituye un punto de partida para identificar los objetivos de intervención.

Consiste en las cuatro habilidades siguientes:

- Lingüísticas
- Operacionales
- Sociales
- Estratégicas

Las acompañan los dos factores siguientes:

- Psicosocial (intrínseco a cada individuo: motivación, actitud, confianza y resiliencia)
- Ambiental (externo a cada individuo: normas, práctica, conocimiento, actitud y habilidades)

¹ Para obtener más información, consulta: El proceso de seis pasos en: Dietz, A., Quach, W., Lund, S. K., & McKelvey, M. (2012). AAC assessment and clinical-decision making: the impact of experience. *Augmentative and Alternative Communication*. 28(3), 148-159.

² Para obtener más información, consulta: El Modelo de participación en: Beukelman, D. R., & Mirenda, P. (2013). *Augmentative and alternative communication: supporting children and adults with complex communication needs*. Brookes. Baltimore, MD.

³ Para obtener más información, consulta: El Modelo de competencia comunicativa en: Light, J. & McNaughton, D. (2014). *Communicative competence for individuals who require augmentative and alternative communication: a new definition for a new era of communication?* *Augmentative and Alternative Communication*. 30(1), 1-18.



Evaluación de la idoneidad para la tecnología de control ocular

La salud general, las habilidades oculomotoras, la atención visual y la memoria, la motivación, la capacidad de enfocar la vista en la pantalla y la experiencia previa con CAA asistida intervienen en la capacidad de acceder a la tecnología ocular. Una minuciosa y exhaustiva evaluación de estas características puede ayudar a determinar si una persona es un candidato ideal para acceder mediante control ocular, si se necesitará una mayor investigación, si necesitará probar un método de accesibilidad alternativo o una combinación de tecnología ocular con otros métodos de accesibilidad.



“Hay personas con problemas de salud muy complejos a los que le funciona muy bien el control ocular; isi esperas a que alguien se cure solo, no lo hará!”

Panel de expertos

Idoneidad para la tecnología de control ocular

La mejor manera de evaluar la idoneidad de la tecnología de control ocular es mediante actividades informales.

Las actividades de evaluación deben ser personalizadas en la medida de lo posible (por ejemplo, insertando fotografías de personas conocidas en actividades de pantalla o utilizando actividades motivadoras durante la evaluación). Así, la implicación de la persona puede mejorar. Actualmente no existen evaluaciones formales que predigan de manera fiable cómo se va a comunicar el individuo utilizando la tecnología ocular. De acuerdo con los principios de la evaluación dinámica, las mismas actividades utilizadas para evaluar la idoneidad de la persona también pueden utilizarse para entrenar/formar las habilidades necesarias para usar la tecnología de control ocular para comunicarse.

Idoneidad para la tecnología de control ocular

Una persona no tiene que "aprobar" una evaluación en uno de los primeros niveles de uso de la pantalla (demostrando la comprensión de la relación causa-efecto) antes de que se pueda evaluar su respuesta al uso de la tecnología de control ocular a niveles más avanzados (con la presentación de cuadrículas de comunicación).

Aunque una persona no parezca estar del todo interesada o motivada por utilizar la tecnología de control ocular durante la evaluación, no hay que descartarla como posible método de accesibilidad. La falta de interés o motivación puede deberse a la falta de experiencia de la persona (es decir, no sabía qué esperar de una actividad o dispositivo o las actividades utilizadas durante la evaluación no le resultaban suficientemente estimulantes o interesantes). La experiencia previa en la comunicación con imágenes y la exposición a actividades en pantalla puede aumentar la implicación de la persona en la tecnología de control ocular. Para algunos, el uso de cuadrículas de interacción o conversación con un interlocutor puede ser más motivador que, por ejemplo, los simples juegos de causa y efecto diseñados para practicar la tecnología de control ocular.

Idoneidad para la tecnología de control ocular

No es necesario conseguir una calibración perfecta en un dispositivo de control ocular para considerar la mirada como método de accesibilidad.

A algunas personas puede resultarles difícil adaptarse y calibrar la visión de inmediato. En un principio, puede funcionar una calibración predeterminada o la del padre o madre. También se puede realizar una simple calibración en un punto concreto o ajustar los parámetros de calibración de otro modo. Los juegos interactivos, si el individuo los encuentra interesantes, pueden utilizarse para fijar la calibración de la mirada en un plazo determinado (por ejemplo, planteando la actividad de "perseguir" un objetivo con la mirada). El uso de actividades en pantalla, incluido el uso de aplicaciones de comunicación, puede incrementar las posibilidades de una calibración satisfactoria en una etapa posterior del proceso de evaluación.

Idoneidad para la tecnología de control ocular

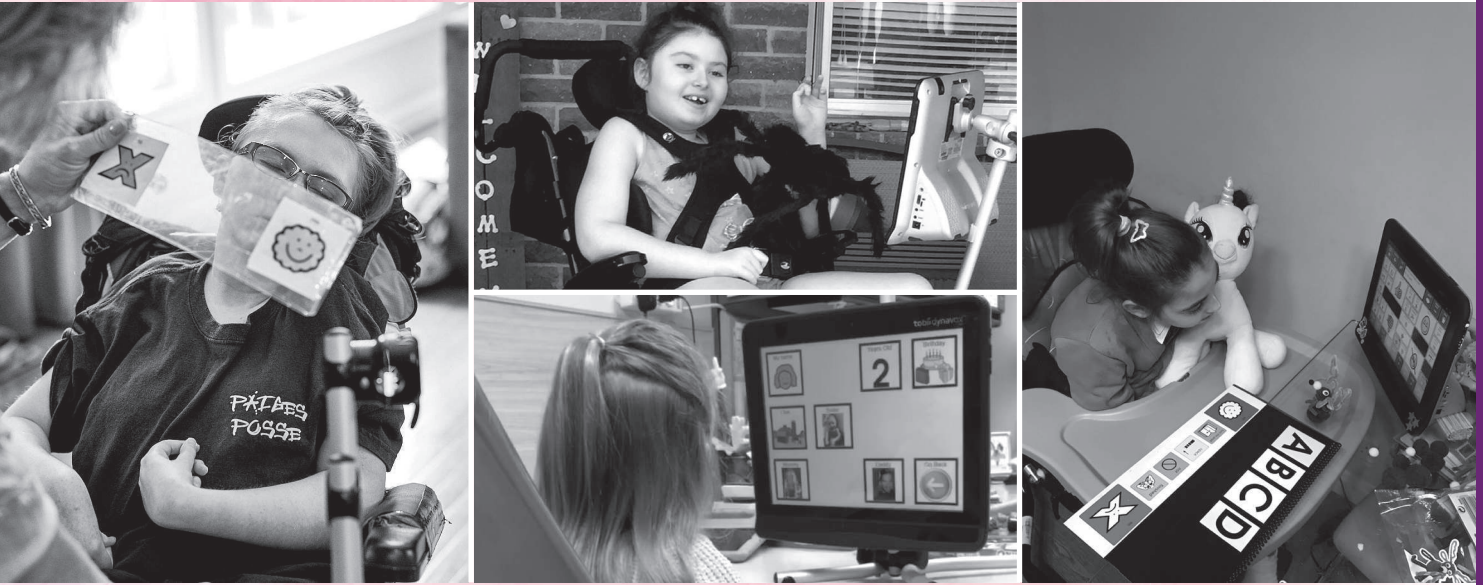
Es importante controlar y registrar los movimientos oculares de una persona y su patrón de mirada en pantalla al evaluar la tecnología de control ocular.



"No es esencial obtener una calibración óptima y no hay que perder el tiempo en ello, especialmente en las etapas iniciales, ya que podría impedir pasar a otras tareas más importantes. Cuando se hace evidente la necesidad de una accesibilidad más ajustada, como por ejemplo disponer de más símbolos por página, sí se necesita una mejor calibración".

Panel de expertos

EVALUACIÓN DEL SISTEMA/DISPOSITIVO DE CAA



“Los períodos de prueba son esenciales”

Evaluación del sistema/dispositivo de CAA

Periodos de prueba como evaluación para un dispositivo o sistema de CAA

Los períodos de prueba son esenciales para evaluar si un sistema o dispositivo de CAA es apropiado para una persona. Esto se aplica tanto a los sistemas o dispositivos de baja como de alta tecnología. La idoneidad de cualquier sistema o dispositivo de CAA no puede juzgarse adecuadamente a partir de una sola sesión o un solo momento. A menudo, en el caso de las personas con síndrome de Rett, se utilizan periodos de prueba para evaluar la idoneidad de la tecnología de control ocular.

Períodos de prueba

Durante los períodos de prueba, la persona y sus principales interlocutores deben contar con el apoyo de profesionales bien informados y experimentados que estén familiarizados con el sistema en prueba o que tengan formación para utilizarlo.

En gran medida, que una prueba funcione depende de lo bien que se forme y se apoye a la persona y a los interlocutores clave en el proceso. Esto puede exigir a uno de los miembros del equipo que apoye a los demás interlocutores, que les ofrezca formación, asesoramiento y retroalimentación y que ajuste el entorno y el contenido del dispositivo de acuerdo con las necesidades de la persona. Los profesionales de apoyo durante el periodo de prueba pueden ser asesores que trabajan para la empresa que suministra el dispositivo o logopedas, terapeutas, asesores especialistas en asistencia/tecnología de CAA u otros profesionales con experiencia con el dispositivo/sistema de prueba.

Períodos de prueba

Durante los períodos de prueba, el sistema/dispositivo debe utilizarse en distintos entornos y con diferentes interlocutores.

Los sistemas y dispositivos que pueden necesitar o preferir las personas y sus interlocutores clave pueden ser distintos. Por lo tanto, las personas deberían poder probar varios sistemas y dispositivos de CAA. También puede hacerse más de una prueba de un mismo sistema o dispositivo de CAA (por ejemplo, si el primer ensayo resultó no ser válido debido a un estado de salud inadecuado de la persona).

Los períodos de prueba deben ser gratuitos para el usuario final en su lugar de uso.

Períodos de prueba

Los períodos de prueba deben ser de 8 semanas como mínimo para asegurar lo siguiente:

- Que la persona con síndrome de Rett tenga la oportunidad real de aprender a usar el dispositivo/sistema y de (intentar) usarlo.
- Que los interlocutores clave de la persona tengan la oportunidad real de aprender a usar el dispositivo/sistema y utilizarlo.

Evaluación de las características específicas de los dispositivos

Durante el período de prueba, se han de tener en cuenta varias características específicas del dispositivo.

Períodos de prueba

Al evaluar la idoneidad de un dispositivo para una persona, se ha de considerar:

- Portabilidad
 - Opciones de montaje en una silla de ruedas, mesa o pared
 - Robustez (durabilidad)
 - Tamaño
 - Peso
 - Vida de la batería
 - Uso en diferentes entornos (como al aire libre con sol y lluvia)
 - Capacidad de ajustar el tiempo de respuesta/sensibilidad de las respuestas
 - Capacidades/funciones disponibles del dispositivo (incluyendo la posibilidad de acceder a internet y a redes sociales, así como de controlar el entorno)
-
- Software disponible (incluyendo programas de lenguaje, conjuntos de símbolos y cualquier software con el que la persona ya esté familiarizada)
 - Disponibilidad de juegos de páginas de lectura preestablecidos en el idioma correspondiente
 - Complejidad de la programación necesaria para personalizar/ajustar el dispositivo para que se adapte al usuario final
 - Nivel de capacitación técnica/conocimientos requeridos por los interlocutores
 - Apoyo de una comunidad más amplia de familias que utilizan el mismo dispositivo/software, incluidas las comunidades en línea (por ejemplo, para compartir juegos de páginas de lectura y para ayudarse ante problemas técnicos)
-
- Apoyo y formación ofrecidos por el proveedor durante el período de prueba
 - Apoyo técnico a largo plazo y mantenimiento posterior ofrecidos por el proveedor
 - Facilidad de reparación en caso de problemas o averías
 - Período de uso (edad del modelo y tiempo restante de soporte, disponibilidad de actualizaciones de software, piezas, etc.)
 - Coste de la compra
 - Coste del seguro
 - Posibilidad de financiación/aprobación de la financiación

Muchos de estos aspectos se recogen en el Análisis de coincidencia de características (Feature Matching).

El análisis de coincidencia de características (Feature Matching) es un modelo de mejores prácticas en la evaluación de la CAA que se puede utilizar en personas con síndrome de Rett. Este análisis busca alinear las necesidades y habilidades de una persona con las características de un sistema o dispositivo de CAA (asistido).

Feature Matching (Glennen & DeCoste, 1997)¹

Las características del sistema/dispositivo que deben tenerse en cuenta son:

- Tipo de símbolos
- Complejidad del lenguaje, incluyendo opciones para ampliar el lenguaje
- Tipo de voces e idiomas sintéticos disponibles
- Métodos de acceso
- Opciones de visualización y edición (por ejemplo, la configuración de tamaños, ajustes o navegación)
- Opciones de portabilidad y posicionamiento
- Características operacionales y de otro tipo

¹ Para obtener más información, consulta: Glennen, S. & DeCoste, D. (1997). *The handbook of augmentative and alternative communication*. Singular. San Diego, California, Estados Unidos.

INTERVENCIÓN



“La comunicación debe ser multimodal”

Intervención

Principios generales de intervención

Principios generales de intervención

La intervención de comunicación debe tener como finalidad desarrollar las habilidades de comunicación funcional, favorecer el desarrollo cognitivo, proporcionar una base para el desarrollo de la alfabetización y mejorar la comunicación social.

Las habilidades de comunicación funcional son aquellas que nos permiten interactuar y comunicarnos en la vida cotidiana. Al interactuar con los demás, el individuo desarrolla una conciencia y comprensión de la causa y efecto, conecta las experiencias y el lenguaje y aprende conceptos, lo cual fomenta el desarrollo cognitivo. La comunicación también ayuda a desarrollar las habilidades de lectura y escritura mediante la narración de cuentos o hablar sobre libros. Intervenir en la comunicación tiene el potencial de mejorar la comunicación social y ayudar al desarrollo de la relación entre el individuo y su familia, amigos, profesores, terapeutas y personas de la comunidad en general.

FUNCIONES COMUNICATIVAS:

saludar, protestar, comentar, describir, elegir, solicitar, preguntar y responder

FORMAS DE COMUNICACIÓN:

gestos, expresiones faciales, vocalizaciones, señales con la mano, habla oral, imágenes de símbolos y formas de comunicación escritas

Principios generales de intervención

La intervención de comunicación ayudará a la persona con síndrome de Rett a ser más autónoma como comunicadora.

El objetivo a largo plazo de la intervención de la comunicación es aumentar la autonomía de la persona para que pueda decidir qué, cuándo, con quién y cómo quiere comunicarse. Para poder comunicarse de la manera más autónoma posible, toda persona necesita un sistema de comunicación que le permita generar sus propios mensajes en distintas situaciones utilizando una serie de formas comunicativas valoradas por sus interlocutores.

LA COMUNICACIÓN AUTÓNOMA ES:

ser capaz de comunicar lo que quieres decir, a quien quieras, cuando y donde quieras, empleando cualquier forma de comunicación.

Es importante que la intervención de comunicación se inicie lo antes posible para aportar experiencias comunicativas positivas y para maximizar las aptitudes de la persona para iniciar la comunicación y expresar sus ideas con la mayor independencia posible. Si sus intentos de comunicación no obtienen reconocimiento ni respuesta, algunos individuos pueden desarrollar un papel más pasivo y dejar de mostrar una iniciativa comunicativa; se trata de una "incapacidad adquirida". Sin embargo, nunca es demasiado tarde para iniciar una intervención de comunicación y ofrecer oportunidades que puedan mejorar significativamente la calidad de vida de la persona. Las necesidades de la persona, así como las de los interlocutores, cambiarán a lo largo de su vida, en parte porque las habilidades y capacidades cambiarán y se desarrollarán con el tiempo y en parte porque las situaciones de la vida y las exigencias comunicativas cambiarán. Además, las tecnologías de comunicación existentes cambiarán y se desarrollarán otras, lo que implica que será necesario un apoyo continuo durante toda la vida.



Las intervenciones deben tener lugar en entornos lo más realistas posible para que se puedan enseñar y practicar las habilidades que se utilizan con frecuencia de manera cotidiana. Es importante que los interlocutores habituales intervengan para aprender a utilizar y reforzar nuevas habilidades.



“Los padres necesitan saber que el niño tiene potencial para aprender y crecer en el uso de estrategias de CAA”.

Panel de expertos

“La intervención temprana es crucial para que todos los implicados (familia, cuidadores, educadores) adopten la actitud de ver a la persona con síndrome de Rett como un comunicador”.

Cuidador

Principios generales de intervención

- Se debe proporcionar asesoramiento e información sobre las posibilidades de comunicación a las personas con síndrome de Rett y a sus familias en el momento del diagnóstico o poco después.
- La gestión y la intervención de comunicación debería comenzar pronto y durar toda la vida.
- La gestión y la intervención de comunicación debe revisarse periódicamente para asegurarse de que se adecue siempre a las necesidades de la persona.
- La intervención debe tener lugar en un contexto realista.
- Las personas deberían tener la oportunidad de practicar frecuentemente.



LA PERSPECTIVA DE UN PADRE

Nuestra segunda hija, Jip, nació en febrero de 2013. Al principio, parecía desarrollarse correctamente, pero a partir de su primer cumpleaños, dejó de desarrollarse repentinamente. Cuando tenía 18 meses le diagnosticaron el síndrome de Rett.

A los dos meses de su diagnóstico, le compramos un dispositivo de control ocular porque habíamos leído que era lo que necesitaba, y no se ha separado de él desde entonces. En cuanto se lo enseñamos nos demostró que era capaz de utilizarlo y enseguida tuvo acceso a miles de palabras. En ese momento, no había ningún vocabulario completo (o amplio) disponible en nuestro idioma. Así que dependía de juegos de lectura caseros, que hice exclusivamente para ella, con tantas palabras como pude añadir. En la fase de retroceso tan dura que experimentó, el dispositivo de control ocular fue de gran ayuda. Como muchos niños con Rett, tenía frecuentes episodios de llanto y gritos incontrolables, pero por lo menos, usando el dispositivo de control ocular, podía decirnos cuál era el problema: un dolor de cabeza, una inquietud o un dolor en algún lugar de su cuerpo.

Ahora tiene seis años y todo se está calmando un poco, aunque sufre mucho de epilepsia y episodios distónicos. Es totalmente dependiente de una silla de ruedas y casi no tiene ninguna función útil en las manos. Sin embargo, Jip es una niña alegre, dulce, pícaro y divertida que todos queremos mucho. A ella y a su hermana (de 9 años) les encanta jugar juntas.

Además de usar su dispositivo de control ocular, hemos encontrado muchas otras formas de comunicación. Usamos marcos E-tran y tarjeteros, y levantamos las manos para que pueda señalar con la mirada. Jip no solo usa su dispositivo de control ocular para hablar, sino que también controla los juguetes con infrarrojos, juega, dibuja y lee libros. Utiliza su dispositivo de control ocular para decirnos cuándo quiere ir al baño y, gracias a eso, sabe ir al baño.

En la medida de lo posible, le damos el control de su vida. Escoge su propia ropa, organiza planes de juegos con sus amigos después de la escuela, opina sobre lo que cenamos en casa y siempre elige lo que quiere hacer o a lo que quiere jugar. Entiende todo, pero debido a su dispraxia no siempre le resulta fácil demostrarlo.

Desde los tres años va a una escuela convencional con el apoyo de un asistente personal. Está aprendiendo a leer, escribir y contar. Ha hecho amigos entre sus compañeros de clase y es capaz de mantenerse al día con el trabajo escolar.

Estamos muy agradecidos de haberle dado la oportunidad de empezar a usar un dispositivo de control ocular a una edad tan temprana. Le ha dado a nuestra familia muchos momentos maravillosos.

Desarrollo de objetivos de la intervención

Establecer objetivos

Los objetivos de la intervención deberían incluir el desarrollo de estrategias de comunicación no verbales, de baja y alta tecnología.

Es importante considerar que las personas presentarán una serie de habilidades comunicativas dispar. Hay quienes pueden formar frases, quienes son capaces de decir unas pocas palabras o vocalizar sonidos y otros que no hablan en absoluto. Todas las personas mejorarán de algún modo tras la intervención de comunicación y mejorarán su participación y calidad de vida. Debería estar disponible para todas las personas la serie completa de estrategias de comunicación, independientemente de sus habilidades verbales. Esas estrategias se pueden personalizar en función de las necesidades específicas de la persona. Por ejemplo, las personas con habilidades verbales podrán utilizar un dispositivo de aumento para desarrollar su escritura, su trabajo académico o la expresión de ideas complejas. Los que no hablan podrán emplear un dispositivo de salida de voz, junto con una formación sobre cómo utilizar los movimientos corporales (como asentir con la cabeza, mirar a su compañero o apartar la mirada) o las vocalizaciones para expresar conceptos como "sí" y "no".



Establecer objetivos

Los objetivos de la intervención deben tener como finalidad aumentar la frecuencia, la variedad, la complejidad y la claridad de la comunicación, de modo que las personas puedan interactuar con muchos interlocutores.

La persona, sus padres y otros miembros del equipo deben participar y se les debe dar la oportunidad de tomar decisiones de peso sobre la intervención. Siempre habrá que tener en cuenta las preferencias y necesidades de la persona.

"Trabaja con los padres... descubre cuáles son sus expectativas y valora si aquello en lo que les gustaría trabajar concuerda con nuestra evaluación de su funcionamiento actual y con las áreas de objetivos realistas".

Establecer objetivos

Los objetivos establecidos deberían tener en cuenta las necesidades y preferencias de la persona, de sus cuidadores y de otros interlocutores importantes.

"Utiliza tus conocimientos sobre el desarrollo infantil para ayudar a informar sobre los objetivos de comunicación apropiados".
Profesional

Los objetivos deben planificarse de manera que se siga el proceso típico de la comunicación y de desarrollo del lenguaje. Al establecer los objetivos, las habilidades que surgen en las diversas etapas del desarrollo pueden aportar información a la intervención. Por ejemplo, los objetivos iniciales podrían centrarse en el desarrollo de una forma de protestar u objetar frente a algo dicho o hecho por otra persona. Podría consistir en desarrollar una forma coherente de decir "no" o "para", o en desarrollar la respuesta afirmativa "sí". Como objetivos iniciales podría incluirse el establecer una forma coherente de pedir objetos, alimentos, personas o actividades, y el centrarse en otros objetivos planteados en un dispositivo o en un libro de comunicación. Así, se podrían ampliar los objetivos de la intervención para incluir un vocabulario más complejo con una variedad de verbos (palabras de acción), de adjetivos (palabras descriptivas), formas de expresar preferencias y opiniones ("me gusta/no me gusta", "bueno/malo", "gracioso/tonto"), y diferentes tipos de frases sociales para ayudar a conversar (como "¿Cómo estás?", "¿Qué has hecho este fin de semana?", "Vamos a...", "¿Te gusta...?").

Los objetivos de la intervención deberían ser SMART, es decir:

- **Específicos (S de «Specific»):** Cuanto más específico sea el objetivo, más fácil será para todos los miembros del equipo entender lo que se debe lograr y cómo alcanzarlo.
- **Medible (M de «Measurable»):** El objetivo debe tener una forma clara de medirse (es decir, debería poder definirse cuántas veces hay que demostrar una habilidad).
- **Acordado (A de «Agreed-upon»):** Todos los miembros del equipo deben estar de acuerdo en que el objetivo es importante y en cómo trabajarán para alcanzarlo.
- **Realista (R de «Realistic»):** El objetivo debe ser factible con los recursos, conocimientos y tiempo disponibles.
- **Temporal (T de «Time-based»):** El objetivo debería ser alcanzable en un período de tiempo definido (corto).

Ejemplos de objetivos SMART para la comunicación:

1. Para aumentar la comunicación expresiva, Tia producirá al menos tres frases de dos palabras cada día escolar de manera espontánea.
2. Para aumentar la atención a la modelación, Mina probará la modelación del lenguaje asistido cuando participe en una actividad con tres interlocutores diferentes durante en un día en la escuela. Se verá esto al mirar el libro cuando el compañero lo señale.
3. Para aumentar las habilidades de alfabetización, Natasha comunicará al menos dos ideas sobre un libro utilizando el control asistido por un compañero o un dispositivo de control ocular durante una actividad de lectura compartida.

Nota: Los profesionales de la comunicación que respondieron en distintas fases de la encuesta sugirieron una serie de herramientas que pueden utilizarse para desarrollar y controlar los objetivos. Se encuentran en el Anexo 4. Aunque compartamos la información, esta guía no recomienda ninguna herramienta específica.

Metas y objetivos de la intervención

Formas de comunicación

La comunicación debe desarrollarse a través de las múltiples modalidades que se derivan de la evaluación completa y holística de la persona y de sus interlocutores.

Para la intervención de comunicación hay que tener en cuenta las diversas formas o modalidades que las personas utilizan para comunicarse, como expresiones faciales, movimientos corporales, gestos, sonidos, miradas, o el uso de imágenes, fotos y símbolos. Todas las expresiones deben ser reconocidas como comunicativas. Si una persona parece tener control voluntario sobre un movimiento, podría trabajar para utilizarlo con mayor frecuencia para indicar algo en concreto. Además, podría modificarse para que a los demás les resulte más fácil de interpretar. Por ejemplo, si el individuo mira algo, su compañero puede interpretar que quiere el objeto y luego confirmarlo y responder. Un sonido puede interpretarse como una solicitud de atención. Si todos los interlocutores responden de la misma manera cuando se emite el sonido e imitan una combinación de sonidos más compleja como respuesta, el sonido puede ser eventualmente modificado por la persona de manera que sea una clara petición de atención.



Formas de comunicación

Hay que considerar las siguientes formas de comunicación como recursos potenciales en personas con síndrome de Rett:

Expresiones faciales, como sonreír y fruncir el ceño

Movimientos corporales, como inclinarse, acercarse o alejarse de objetos o personas

Gestos, como el de coger algo, el de señalar o saludar

Vocalizaciones

Palabras u oraciones habladas, aunque sean ecológica o muy repetitivas

Mirar objetos, individuos y/o fotografías

Usar símbolos gráficos, fotos y texto

Objetivos

Los siguientes objetivos pueden ser apropiados para ciertas personas con síndrome de Rett, pero no para todas:

El objetivo de realizar movimientos corporales resulta apropiado para las personas que ya utilizan los movimientos corporales (como caminar hacia objetos con fines comunicativos).

El objetivo de desarrollar o mantener los gestos (como coger algo, señalar o saludar) resulta adecuado para quienes ya demuestran algún control voluntario de las manos.

El objetivo de desarrollar o mantener la producción de sonidos resulta apropiado para personas que ya producen sonidos voluntariamente.

El objetivo de desarrollar o mantener la expresión oral de palabras o frases está indicado para quienes ya producen palabras habladas o casi palabras.

La intervención para desarrollar o mantener la producción de sonidos, de palabras habladas o de frases debe combinarse siempre con la CAA asistida.

Objetivos

Los siguientes objetivos son apropiados para todas las personas con síndrome de Rett:

El objetivo de desarrollar o mantener la mirada (como mirar objetos, personas o fotografías)

El objetivo de desarrollar o mantener el uso de símbolos gráficos, fotos y textos



“Desarrollar un sistema de comunicación multimodal individualizado para cada usuario, incluyendo gestos y expresiones faciales, vocalizaciones, respuestas claras de sí/no (o solo sí), uso de dispositivos de baja y alta tecnología cuando y donde sea apropiado [es el objetivo más importante de la comunicación]”.

Profesional

Respuestas "Sí/No"

Si una persona tiene una respuesta de "sí/no" asignada, puede utilizarla en diferentes situaciones por diferentes razones (por ejemplo, para elegir cosas, responder preguntas o para decir si otras personas han interpretado sus comportamientos/entendido sus intenciones correctamente).

Desarrollo de las funciones de comunicación

- Desarrollar una respuesta "sí/no" es importante para todas las personas con síndrome de Rett.
- Las respuestas "sí/no" pueden utilizarse para expresar acuerdo o desacuerdo, hacer elecciones o responder preguntas.

Es posible que algunos individuos no sean capaces de decir "sí" de manera convencional (asentimiento con la cabeza o palabra hablada) y que sus interlocutores acepten una respuesta alternativa. El "sí óptimo" es la forma alternativa para que una persona exprese la afirmación "sí".

Puede hacerlo de muchas maneras, como girar la cabeza, mirar al interlocutor, parpadear los dos ojos o mover un brazo. Para establecer un "sí óptimo", los interlocutores deben observar de cerca a la persona para ver cómo responde a las actividades que le gustan y a las que no le gustan. Una vez se haya estipulado un "sí óptimo", hay que informar a todos los interlocutores para que puedan reconocer y reforzar el comportamiento. Al responder con seguridad al comportamiento que se está interpretando como "sí", los interlocutores pueden contribuir a incrementar la frecuencia de ese comportamiento (por ejemplo, diciendo, "Me estás mirando; creo que estás diciendo que sí"). También se puede enseñar de manera más directa el comportamiento del "sí óptimo" (por ejemplo, diciendo, "Mírame para decir sí").



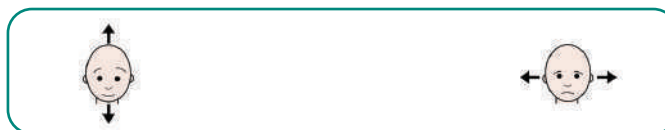
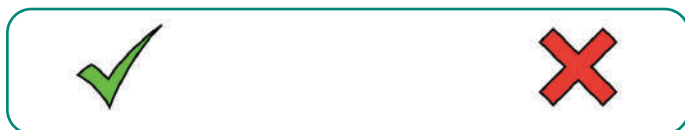
"Los niños con síndrome de Rett suelen señalar con la mirada para decir 'SÍ/NO' pero normalmente tienen otras formas de comunicarlo de mucho valor ya que sus habilidades motoras necesitan un plan alternativo por si un método no funciona".

~ (Norwell 2017, pág. 41)¹

Identificar un comportamiento como la negativa "no" también puede ser importante. Por ejemplo, esto podría ser girar la cabeza, mirar hacia abajo, o incluso una falta de respuesta.

Las formas de expresar "sí" o "no" pueden ser más claras y específicas con el tiempo. Al principio, por ejemplo, una persona puede confirmar la opción deseada con una sonrisa. El interlocutor puede decir entonces (mientras realiza una inclinación de cabeza y/o señala un símbolo de "sí"), "Sí, estás sonriendo; ¡creo que eso es un sí!" y entender esa opción. Con el tiempo, y con muchas oportunidades para practicar estos procedimientos, es posible que deje de ser necesario tanto estímulo verbal por parte del interlocutor a medida que se domina la respuesta.

EJEMPLOS DE PROPUESTAS PARA SÍ/NO:



Ambas propuestas se crearon usando los símbolos ARASAAC².

Ejemplos de formas en que las personas con síndrome de Rett pueden decir "sí" o "no":

- Mirar al interlocutor/mantener contacto visual
- Sonreír manteniendo contacto visual
- Asentir para decir "sí" y mirar hacia otro lado para decir "no"
- Parpadear (ya sea un parpadeo largo y lento o un movimiento ocular más bien rápido)
- Hacer un gesto con la mano o un movimiento de brazo
- Señalar con la mirada o inclinarse hacia el símbolo de "sí" o "no" (como en las propuestas de la imagen anterior)
- Emitir un sonido específico
- No hacer nada, como respuesta negativa "no"

Para obtener más información sobre la asignación y el uso de respuestas "sí/no", consulta el Anexo 5.

¹ Norwell, S. (2017). Writing with Children with Rett Syndrome: Effective Foundations for Ideation and Mechanics. *Closing the Gap Solutions*. Junio/Julio, 38-44.

² Ver: <http://www.arasaac.org/>

Control asistido por un compañero (PAS)

Una vez establecidas las respuestas "sí óptimo" o "sí/no", se puede emplear con el control asistido por un compañero.

EL CONTROL ASISTIDO POR UN COMPAÑERO (PAS) ES...

una estrategia mediante la cual el interlocutor lee las opciones y el individuo indica la que quiere elegir.

El PAS es útil para hacer elecciones cuando no es posible apuntar con la mirada hacia símbolos u objetos (por ejemplo, cuando hay demasiadas opciones en una página o cuando las opciones no son objetos tangibles). El hecho de ofrecer un conjunto de opciones para elegir da a la persona una autonomía sustancialmente mayor que cuando el interlocutor tiene que adivinar lo que quiere. El compañero puede señalar símbolos u objetos mientras habla, leer una lista de palabras escritas o hablar en voz alta sin indicaciones visuales.

Por ejemplo, para saber por qué una persona no quiere usar un jersey, su compañero podría proporcionar una variedad de opciones, como:

"¿Abriga demasiado, es incómodo, pequeño, no te gusta, o es otra cosa?"

Inicialmente, el interlocutor dirá cuáles son todas las opciones, luego las repetirá más lentamente, haciendo una pausa después de cada una para dar a la persona el tiempo suficiente para responder con un "sí" o un "no".

Funciones de comunicación

La comunicación tiene muchas funciones diferentes, como pedir objetos o actividades, hacer y responder preguntas, comentar lo que está sucediendo, compartir información y seguir las convenciones sociales (decir hola, por favor o gracias). Pedir y elegir son funciones comunicativas que normalmente se desarrollan en los primeros años de vida. Estas son funciones importantes para el objetivo de la persona, pero hay que tener claro que la comunicación no se limita a eso. La intervención también debe incluir objetivos para ampliar aún más el conjunto de funciones comunicativas. Entre los ejemplos de funciones adicionales como objetivo se encuentran saludar, protestar, comentar, hacer preguntas y expresar opiniones.

Desarrollo de las funciones de comunicación

Los objetivos para ampliar la gama de funciones comunicativas (como pedir cosas, responder, protestar, comentar, preguntar, describir o saludar) deben incluirse en los programas de intervención para personas con síndrome de Rett.

Sistemas de CAA

La CAA puede ser asistida o no asistida.

La **CAA no asistida** consiste en no utilizar herramientas externas para comunicarse, sino en confiar en el propio cuerpo del usuario para transmitir mensajes. Hablamos de gestos, señales o vocalizaciones.

La **CAA asistida** es aquella que sí utiliza herramientas, dispositivos o sistemas externos para mejorar la comunicación. Estos pueden ser electrónicos o no electrónicos (de alta o baja tecnología).

Si deseas una explicación más detallada de las diferentes formas de CAA, consulta la página 41.

CAA ASISTIDA

A una persona se le pueden presentar dos sistemas de CAA diferentes al mismo tiempo o se le puede pedir que utilice más de un sistema a la vez.

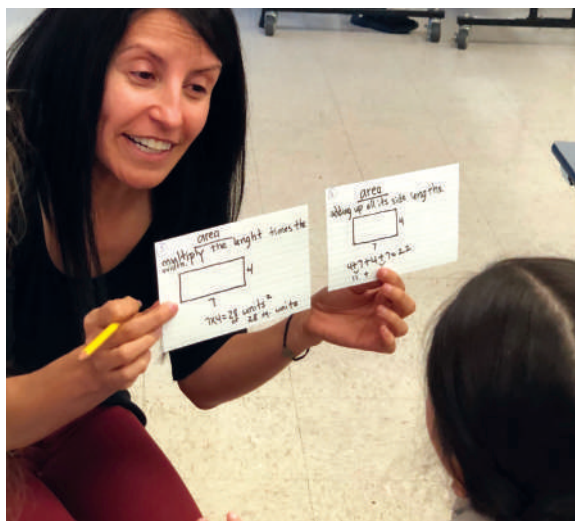
Es muy importante tener acceso a más de un sistema o dispositivo de CAA para poder utilizarlos en diferentes situaciones/entornos (por ejemplo, un dispositivo de control ocular en espacios interiores y una tabla de símbolos al aire libre).

Toda persona que tenga a su disposición un sistema de CAA de alta tecnología debería tener un sistema de CAA de baja tecnología de repuesto.

Como se necesita disponer de un sistema de comunicación que utilice múltiples modalidades (como movimientos corporales o un sistema de imágenes de símbolos), es importante tener acceso a más de una opción de CAA y aprender a utilizarla. Hay sistemas que pueden funcionar mejor en ciertas situaciones y con diferentes propósitos. Por ejemplo, a una persona puede funcionarle mejor un dispositivo de control ocular cuando está en la escuela, ya que pasa la mayor parte del día sentada. Y fuera puede usar una tabla o pizarra para que el interlocutor señale, ya que resulta práctico al ir en coche, al sentarse en el sofá o al acostarse en la cama. Un sistema de apoyo de baja tecnología es muy importante cuando se utilizan sistemas de CAA de alta tecnología, ya que estos pueden averiarse o no funcionar en todos los entornos, como al aire libre, bajo la lluvia, en una piscina o en la ducha.

CAA Asistida

Puede utilizarse el mismo dispositivo para actividades de comunicación y de aprendizaje (por ejemplo, para acceder al plan de estudios de la escuela) siempre que la persona siga teniendo acceso a todo su vocabulario.



Hay que tener en cuenta si puede utilizarse el mismo dispositivo tanto con fines comunicativos como educativos. El disponer de páginas especialmente destinadas a los deberes académicos en el propio dispositivo permite a la persona mirarlas y hablar de ellas con otras personas cuando quiera. Sin embargo, si una persona también está usando su dispositivo de comunicación en su educación, es importante que sus páginas de comunicación estén siempre accesibles. El objetivo principal del dispositivo debe ser siempre la comunicación; la educación ocupa un plano secundario. Existe el riesgo de que el uso del dispositivo para actividades de aprendizaje dé lugar a una actitud negativa hacia el dispositivo porque se asocia con deberes y exámenes. Como estrategia alternativa podría usarse el dispositivo de alta tecnología solo para la comunicación y la CAA de baja tecnología para respuestas a las tareas académicas. Por ejemplo, durante una clase de matemáticas, las posibles respuestas a los problemas pueden disponerse en un tablero o pizarra.

CAA Asistida

La persona con síndrome de Rett, su interlocutor y el dispositivo de CAA asistida deben colocarse en una posición que favorezca la máxima atención conjunta en la interacción comunicativa.

La atención conjunta se da cuando ambos interlocutores tratan el mismo tema, los mismos objetos o las mismas actividades. El uso de CAA asistida exige más atención tanto para la persona como para su interlocutor.

Durante las interacciones, ambas tendrán que prestar atención tanto al dispositivo como entre sí. Es importante tener en cuenta en qué posición estarán los interlocutores y el dispositivo para permitir un contacto visual óptimo. Sentarse al lado de una persona en un ángulo perpendicular permite al compañero adaptarse al dispositivo y al mismo tiempo facilitar el contacto visual con el individuo. Si el individuo prefiere mirar a un lado más que a otro, el interlocutor puede decidir sentarse en el lado preferido para facilitar el contacto visual.



“Un sistema de lenguaje de baja tecnología igual de amplio puede utilizarse junto con el dispositivo de alta tecnología para situaciones en las que la opción de alta tecnología no es la apropiada”.

“Asegúrate de que la persona tenga un sistema sólido de baja tecnología, además de un “sí óptimo”, para no depender únicamente del ordenador”.

Panel de expertos

También es importante tener en cuenta que el cambio de enfoque de la mirada exige un esfuerzo mayor y por lo tanto habrá que añadir tiempo extra a las conversaciones. Sin embargo, cabe señalar que puede resultar más fácil cuando el individuo está más familiarizado y acostumbrado a comunicarse con un dispositivo.

EJEMPLO: POSICIÓN DEL COMPAÑERO PARA MANTENER EL CONTACTO VISUAL



CAA Asistida

- La CAA asistida se puede usar con las personas que se pueden desplazar. La portabilidad es una consideración importante al elegir un sistema de este tipo.
- Las personas que se pueden desplazar deberían tener acceso a su sistema de CAA asistida cuando estén sentadas (por ejemplo, a la hora de las comidas).

Para obtener más información sobre cómo se puede adaptar la CAA asistida a las personas que se pueden desplazar o que tienen que controlar el movimiento de la cabeza, consulta las páginas 69 y 70.

CAA Asistida

La CAA asistida puede introducirse y utilizarse sin problemas en la edad adulta.

La CAA asistida puede introducirse a una edad temprana, pero eso no significa que las personas mayores no sean también buenos candidatos para usarla. Hay quien puede pensar que ya es "demasiado tarde" para aprender, o para empezar a utilizar nuevas formas de comunicación (especialmente tecnológicas) en la edad adulta. Cada vez más trabajos de investigación y casos concretos demuestran que los adultos con síndrome de Rett pueden aprender a usar la CAA asistida sin problemas.





LA PERSPECTIVA DE UN PADRE

Cuando mi hija tenía unos 7 años, los profesores de su escuela primaria y yo creíamos que sabía leer, y por aquel entonces formaba frases en el ordenador de clase demostrando que también sabía escribir. Lamentablemente, sus habilidades motoras finas no están en tan buena forma a día de hoy, por lo que ya no la vemos escribir así.

Al principio, cuando mi hija era pequeña, me decían que me lo estaba inventando y que era yo quien escribía, no mi hija. Todo aquello ocurrió antes de que nadie con síndrome de Rett usase el equipamiento de control ocular, así que solo tenía una pizarra de "sí/no" y un cuaderno para tomar decisiones.

Nunca dejé de creer en mi hija, pero aprendí a ignorar a la gente que no creía en ella, y cada vez que conocíamos a alguien teníamos que empezar de cero. Me alegró mucho que más tarde alguien mostrara todo lo que las personas con síndrome de Rett pueden hacer.

Veinte años después de aquellos primeros días de creer en la capacidad de mi hija para comunicarse, ahora usa el control ocular. Lo único que lamento es no haberlo descubierto antes, ya que sé que le resulta difícil seguir así a sus 35 años; pero, en su indomable línea habitual, ella sigue adelante.

El control ocular ha pasado a ser uno de los útiles más importantes de su caja de herramientas de comunicación. Lleva dos años usando el dispositivo y lo hace de buena gana con su equipo de apoyo y su familia. La segunda vez que lo usó cuando tenía 33 años me dijo que me quería. Fue un momento increíble... tantos años queriéndola en los buenos y malos momentos, y por fin pudo decirme que ella también me quería.

Hace ya dos años que le enseñaron el control ocular y ahora lo usa cada vez más. Ha dicho a su equipo de apoyo adónde quiere ir. Desde que utiliza el control ocular dice que quiere ser mucho más culta. Siempre se pone las noticias mientras desayuna y le gusta escuchar audiolibros y música clásica. No es vegetariana, pero prefiere comer poca carne, y cuando le duele algo lo sabe y pide paracetamol. Todo esto es gracias al control ocular.

Hay días en los que mi hija no dice nada a nadie a través del control ocular, y por eso es importante tener otras formas de comunicación como un "sí/no óptimo" o un cuaderno para escribir palabras. De ahora en adelante, ella seguirá avanzando y es hora de que yo sea tan indomable como ella.

Desarrollo de vocabulario

Las intervenciones de desarrollo lingüístico deben comenzar en general por la exposición a un amplio vocabulario. Un vocabulario amplio incluye palabras que pueden emplearse en muchas situaciones y entornos durante el día.

Desarrollo de vocabulario

La intervención en el lenguaje debe comenzar con la exposición a un vocabulario amplio (incluidas las palabras elementales y adicionales) para que el potencial comunicativo sea ilimitado.

La exposición a un vocabulario amplio no significa que la persona deba utilizar esas palabras directamente para expresarse. Los interlocutores deben utilizar las palabras para enseñarle vocabulario mientras hablan con la persona en su día a día. Así, la persona entra en contacto con el vocabulario de uso habitual y hará asociaciones entre los significados de las palabras y los símbolos y aprenderá cómo se pueden utilizar para comunicarse.

LA MODELACIÓN ES..

una estrategia en la que el interlocutor utiliza el sistema de CAA del propio individuo cuando habla con él para enseñarle mediante ejemplos.

LA MODELACIÓN ASISTIDA DEL LENGUAJE ES..

una estrategia en la que el interlocutor habla señalando símbolos para apoyar el lenguaje receptivo y aportar vocabulario. El compañero puede seleccionar el vocabulario en el propio sistema de CAA de la persona o usar otro sistema de CAA mientras habla.

A la modelación asistida del lenguaje también se la conoce como estimulación asistida del lenguaje (Aided Language Stimulation) o estimulación del lenguaje aumentado (Augmented Language Input).

Encontrarás más explicaciones en el Anexo 5.

Desarrollo de vocabulario

Para ampliar el vocabulario inicial, los objetivos deben incluir palabras que describan ideas, intereses y significados variados, con emociones, lenguaje social y académico.

Algunas personas pueden empezar a utilizar palabras de un vocabulario amplio de inmediato, pero muchas otras necesitarán para empezar un conjunto de opciones más reducido. Se puede utilizar un vocabulario amplio junto con un conjunto más reducido de opciones apropiadas para situaciones concretas. Por ejemplo, durante una comida familiar, se puede utilizar un vocabulario amplio en una conversación, mientras que a la persona se le presenta, además, un conjunto más reducido de opciones para elegir qué comer y beber.

Desarrollo de vocabulario

El vocabulario de una persona cambiará según la edad, el interlocutor, el desarrollo del lenguaje, el entorno, el estado de ánimo y el contexto. El vocabulario utilizado en un sistema de CAA debería permitir cambios y flexibilidad.

Es más fácil encontrar un símbolo para una palabra cuando el dispositivo tiene un vocabulario reducido, pero esto reduce la diversidad de los mensajes que se pueden componer y limita el potencial lingüístico de la persona. Comenzar con un número reducido de términos puede funcionar si el individuo o los interlocutores consideran que un vocabulario amplio es demasiado difícil de gestionar en un principio. Así pues, los interlocutores pueden crear una serie de tablas basadas en el contexto o en actividades distintas como introducción a un vocabulario amplio.

A aquellas personas a las que les resulte demasiado exigente elegir un término entre una vasta lista de palabras puede funcionarles mejor un número reducido de elementos. Una persona con una discapacidad visual puede necesitar símbolos grandes o verse limitado a utilizar una pantalla más pequeña al tener un campo visual restringido. Las dificultades para controlar el movimiento de la cabeza pueden afectar a la precisión de las señales con la mirada e influir en el tamaño y en la forma de una pantalla. En estos casos, el control asistido por un compañero puede ser una técnica útil para aumentar el acceso a un mayor número de elementos léxicos.

Desarrollo de vocabulario

En algunas personas es conveniente limitar las opciones o elecciones que se le ofrecen cuando existe un riesgo de frustración, un problema de acceso o se ha probado un sólido sistema de lenguaje durante al menos 12 meses con escasos resultados.

A veces es aconsejable reducir el número de opciones disponibles temporalmente cuando se le ha ofrecido a la persona una vasta lista de vocabulario y no se ha obtenido el resultado esperado. Antes de decidir que un vocabulario amplio no es adecuado, la persona debe haberlo probado varias veces con interlocutores que lo utilicen y debe haber utilizado los medios adecuados para acceder al vocabulario por sí misma. Si, además de haber cumplido estos requisitos, el sistema se ha probado durante al menos 12 meses y la persona aún no parece mostrar interés por utilizar el vocabulario o parece frustrada al tratar de acceder a él, puede ser recomendable reducir los elementos disponibles para permitir que practique sistemáticamente utilizando un número menor de opciones. Más adelante, el vocabulario puede ampliarse poco a poco según las necesidades de la persona.

En general, los interlocutores deben utilizar un sistema de vocabulario amplio y sólido para modelar el lenguaje.

En el Anexo 5 encontrarás más ideas sobre cómo desarrollar habilidades comunicativas tempranas y avanzadas.



Elección y organización del vocabulario

La organización y la disposición de imágenes y símbolos influyen en la facilidad con la que una persona puede comunicarse en un sistema de CAA (o navegar en él). Su vocabulario puede incluir frases o símbolos aislados.

Frases

En muchos casos, es importante poder decir un mensaje rápidamente. Tener acceso a frases enteras, como "Me gusta esto", permite intervenir de forma ágil en una conversación. En general, las frases se pueden utilizar en muchos contextos y pueden ayudar a las personas a entablar conversaciones con mayor facilidad. En un dispositivo de CAA de alta tecnología, se pueden programar frases con una simple tecla/botón para poder acceder a los mensajes más complejos sin ocupar mucho espacio. Sin embargo, los interlocutores y los usuarios deben ser conscientes de que las frases hechas son menos flexibles y pueden no ser adecuadas para todas las situaciones.

Símbolos aislados

Los símbolos aislados le permiten crear el mensaje y, por lo tanto, se consideran un apoyo al desarrollo del lenguaje. Sin embargo, la creación de mensajes con símbolos aislados requiere más tiempo y esfuerzo y reduce la velocidad de la conversación. Los símbolos aislados pueden clasificarse como palabras elementales o adicionales del vocabulario.

Palabras elementales

Las palabras elementales son las que se usan con mayor frecuencia en las conversaciones cotidianas. Facilitan a los usuarios de CAA participar de manera flexible en muchos tipos de conversación. Ejemplos de palabras elementales: artículos (*el, un*), pronombres (*yo, tú, él, nosotros, me, te...*), y palabras como *sí, no, querer, ir, mío*.

Palabras adicionales

Las palabras adicionales son aquellas que se utilizan en conversaciones concretas y se dan con menos frecuencia. Por ejemplo, las palabras sobre comida, fiestas de cumpleaños o deportes no se usarían en conversaciones sobre otros temas, como viajes al hospital o una visita al zoológico.

El vocabulario puede organizarse en diferentes tablas o páginas según las necesidades de cada individuo. El número de páginas variará según el tamaño del vocabulario y los intereses de la persona. Una persona puede tener una tabla de palabras elementales que incluya palabras y frases adicionales que se utilizan con frecuencia.

Las palabras o frases pueden organizarse según su frecuencia de uso o según la categoría, la actividad o el contexto en el que se emplean; también pueden organizarse en pantallas de disposición visual.

Tablas elementales o "Tablas rápidas"

Las tablas elementales o "Tablas rápidas" contienen palabras o frases que se usan en muchas situaciones cotidianas.

Las frases básicas son "Me gusta esto", "Quiero más, por favor" y "¿Adónde vas?"

Tablas de actividades

Las tablas de actividades son una forma de organizar el vocabulario para una actividad en particular. Están compuestas por las palabras más relevantes de una actividad (como la artesanal, la musical o la física). Pueden ser tanto tablas de comunicación de baja tecnología como páginas en un dispositivo de alta tecnología. Estas tablas pueden aumentar la participación en la actividad y ayudar a desarrollar la gramática y la sintaxis fomentando el uso de combinaciones de varias palabras.

Algunos ejemplos de frases para esta actividad pueden ser "Esta es mi canción favorita", "Vamos a bailar esta canción" o "Está muy alta".

Tablas basadas en el contexto

Las tablas basadas en el contexto son similares a las de actividades, pero diseñadas para un contexto o entorno específico. Contienen elementos léxicos o frases que permiten una mayor generalización que el vocabulario diseñado en torno a una actividad única y concreta. Se puede utilizar una tabla basada en el contexto para acontecimientos habituales cotidianos (por ejemplo, frases utilizadas en la escuela o en el restaurante).

³ Ver: <http://www.project-core.com>

⁴ Ver: <http://bildstod.se>

⁵ Ver: <http://www.arasaac.org/>

⁶ Ver: <http://bildstod.se>

⁷ Ver: <http://www.arasaac.org/>

EJEMPLO: TABLA DE PALABRAS ELEMENTALES



Origen: Project core³. Reproducido con autorización.

EJEMPLO: TABLAS DE ACTIVIDADES



Realizado con el software de creación de cuadrículas Bildstöd.se⁴ y con símbolos de ARASAAC⁵.

EJEMPLO: TABLA BASADA EN EL CONTEXTO



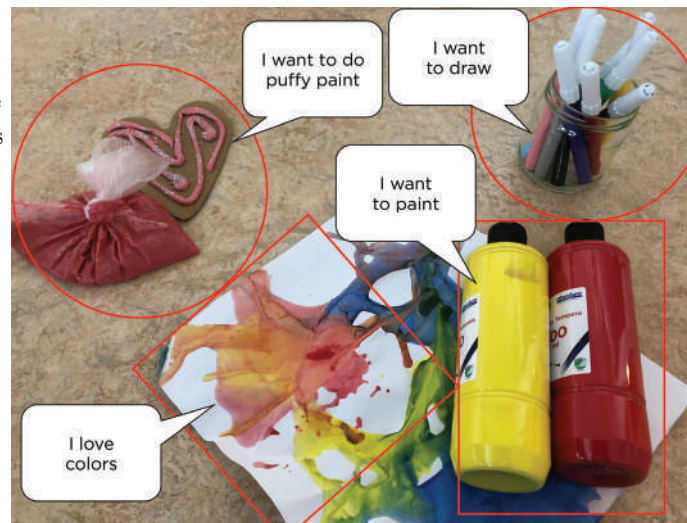
Realizado con el software de creación de cuadrículas Bildstöd.se⁶ y con símbolos de ARASAAC⁷.

Pantallas de disposición visual

Las pantallas de disposición visual pueden ser un punto de partida útil para introducir la CAA de alta tecnología. Se pueden crear objetos, personas, o fotos e imágenes que representan escenas; y, además, se pueden añadir "puntos temáticos". Los "puntos temáticos" son áreas de alto interés que contienen elementos de vocabulario.

Por ejemplo, si alguien quiere hablar de una visita al zoológico, puede usar una escena visual en la que los animales son los "puntos temáticos". Mirar o tocar uno de los puntos temáticos hará que se diga el nombre del animal o una frase relacionada con él. Se ha descubierto que el vocabulario que se incluye en las pantallas de disposición visual es más fácil de aprender que el vocabulario que aparece en las tablas tradicionales. Estas pantallas pueden personalizarse y proporcionar contextos que facilitan el aprendizaje.

EJEMPLO DE PANTALLA DE DISPOSICIÓN VISUAL



Nota: Para obtener más información sobre los recursos de comunicación gratuitos disponibles a través de Project Core, de Bildstöd.se y de ARASAAC, puedes consultar el Anexo 5.

Actualmente, no hay pruebas que destaquen más a un tipo de sistema de lenguaje o de vocabulario en concreto. Las personas y sus interlocutores deben probar los diferentes formatos y sopesar las ventajas e inconvenientes de cada tipo de tabla y vocabulario. La mayoría de los grupos de vocabulario amplio planteados incluyen frases y palabras sueltas, palabras elementales y adicionales, y páginas organizadas en categorías, actividades y contextos. Los grupos de vocabulario deben ser flexibles, y permitir que se amplíen con el tiempo, con el aumento de las aptitudes de la persona y sus necesidades (por ejemplo, un cambio de colegio, nuevos intereses o interlocutores).

ALYSSA

Los padres de Alyssa empiezan la intervención lingüística y el desarrollo del vocabulario haciendo tablas de selección (de cartón) en las que colocan fotos y dibujos de los juguetes y actividades favoritas de Alyssa. A ella le gusta elegir lo que quiere hacer. Durante la actividad, sus padres señalan las fotos mientras hablan, usando la técnica de la modelación. También usan una tabla de selección que contiene los símbolos de "más", "terminado" y "me gusta", "no me gusta". Señalan estos símbolos mientras hablan y también dan a Alyssa la opción de elegir si quiere hacer algo más, o si ya ha terminado, o de indicar que le gusta/no le gusta algo. Comentan las reacciones de Alyssa y usan los símbolos mientras le hablan (diciendo, por ejemplo, "Veo que estás mirando... Creo que quieres más..." mientras señalan los símbolos). Luego, sus padres avanzan en el vocabulario usando tablas de actividades, que tienen imágenes o símbolos específicos de una actividad en concreto. Con estas tablas, siguen modelando el lenguaje e interpretando las reacciones de Alyssa. Sus padres interpretan los comportamientos que muestra, y sus movimientos de cabeza y cuerpo, la mirada y las vocalizaciones, como comportamientos intencionales comunicativos. Así, refuerzan continuamente sus comportamientos reconociendo los que son significativos.

MARIA

María recibe un dispositivo de control ocular con vocabulario amplio y sus padres empiezan modelando palabras elementales, como "quiero", "ir" y "más", y poco a poco amplían el número de palabras y páginas. También empiezan a desarrollar el vocabulario adicional, como nombres de comidas, lugares y actividades que le gustan. Al usar el dispositivo con María, responden constantemente a lo que ella selecciona. Cuando ya se sienten cómodos con el dispositivo, sus padres empiezan a alargar las frases usando dos palabras a la vez y gradualmente pasan a formar frases más largas. De esta manera, María aprende a unir palabras para expresar pensamientos más complejos. Sus padres reconocen que todos sus intentos son significativos y no le exigen que use la gramática correcta. Con el tiempo, forman combinaciones complejas para mostrar diferentes estructuras del lenguaje a medida que María amplía sus habilidades, por ejemplo, los tiempos verbales (voy/vine), los pronombres (me y te), las palabras descriptivas (grande, mayor, rápido y lento).

Métodos de acceso

La elección del método de acceso puede variar en función de cómo cambia la actividad motora y la salud general. Los diferentes contextos y tipos de CAA asistida también plantean diferentes demandas de accesibilidad. Por ejemplo, una persona puede inclinarse hacia un objeto o hacer un gesto con la mano al elegir entre pocas opciones, pero utilizar la mirada o el control asistido por un compañero para acceder a un vocabulario más amplio.

Métodos de acceso

- La elección del método de acceso puede variar en función de las capacidades de la persona en ese momento, el tipo de CAA asistida y el contexto.
- La selección directa se puede utilizar cuando las personas tienen una forma de activar directamente la CAA asistida, como puede ser el control ocular, el tacto, o señalar con el dedo o la mano, o usando un interruptor o un puntero de cabeza.

Para la mayoría de las personas, la mirada es la función motora más fiable. Sin embargo, es importante tener en cuenta que hay otras partes del cuerpo que pueden utilizarse para seleccionar directamente.

Métodos de acceso

Para una persona con síndrome de Rett, la mirada es normalmente la mejor manera de acceder a la CAA, pero no la única.

En la mayoría de las personas, los trastornos del movimiento relacionados con el síndrome de Rett afectan significativamente al uso correcto de sus manos. Algunos individuos pueden tener un buen control y ser capaces de utilizar un dedo para señalar muchos símbolos en una página, mientras que otros solo son capaces de señalar un pequeño número de símbolos u opciones de manera fiable.

Métodos de acceso

Es aconsejable animar a las personas que pueden acceder a la CAA asistida con el tacto o señalando a que utilicen este método de acceso siempre que no limite la variedad y complejidad de su comunicación.

Si una persona no tiene facilidad en el movimiento de las manos, no hay que considerar la selección directa con los dedos como su principal método de acceso a la comunicación.

Sin embargo, puede fomentarse el hecho de tocar o señalar objetos cuando una persona tiene una función manual fiable. Esto puede ser útil para elegir los cereales del desayuno o los zapatos que quiere llevar. El desarrollo de la motricidad de las manos también puede ser útil por otras razones, como la participación en actividades. Estas habilidades pueden reforzarse durante las actividades cotidianas o jugando (dibujando, tocando instrumentos o usando un interruptor para participar en un juego o una canción).

Métodos de acceso

Se podría plantear la posibilidad de utilizar un puntero de cabeza cuando no se disponga de otros métodos de acceso o cuando estos no sean eficaces.

A veces, los dispositivos de control ocular no son una opción (por ejemplo, cuando una escuela, un programa o un sistema sanitario no facilita dispositivos de este tipo y la familia no tiene los medios económicos para comprarlos). También puede darse el caso de que una familia no tenga acceso a la electricidad o a los recursos para actualizar o reparar los dispositivos. En estos casos, se puede plantear la posibilidad de utilizar un puntero de cabeza. Sin embargo, es importante recordar que los trastornos del movimiento también pueden afectar a los movimientos de la cabeza, por lo que el puntero debe probarse en diferentes contextos antes de decidir si se adopta esta opción.

Métodos de acceso

- La exploración se puede usar cuando las personas no pueden usar la selección directa para acceder a la CAA asistida.
- El control (exploración) asistido por un compañero puede utilizarse con personas que han desarrollado o están desarrollando una respuesta "sí/no" y no pueden manejar de manera independiente un sistema de control.

En la exploración, los elementos se presentan de forma secuencial (en el tiempo) y el usuario realiza una selección. El usuario suele activar uno o dos interruptores para explorar entre los elementos en pantalla y elegir. Como alternativa, se puede utilizar el control asistido por un compañero, como se ha descrito anteriormente. Para ello, el interlocutor lee las opciones y el individuo indica la que quiere dando una respuesta de "sí/no" o "sí óptimo".

Métodos de acceso

Las siguientes formas de CAA asistida pueden ser apropiadas para individuos con síndrome de Rett:

- Una tabla de control ocular, como un marco E-tran
- La tecnología de seguimiento ocular, como un ordenador equipado con un sistema de seguimiento ocular.

Las tablas de control ocular (o marcos E-tran/Eye-transfer) son láminas de plástico rígido, a menudo transparente, en las que se pueden colocar símbolos o palabras con celo, pegamento o velcro para que la persona pueda seleccionar su opción preferida señalando con la mirada. Puede haber un agujero en el centro del tablero para permitir al interlocutor mantener contacto visual con la persona cuando se sienta cara a cara con el tablero entre ellos. Así, el interlocutor puede seguir la mirada de la persona cuando la fija en la opción elegida. Estas tablas son útiles cuando el número de opciones es limitado.

Este sistema desarrolla la capacidad de mirar primero todas las opciones, luego mirar la opción preferida, y luego dirigir la mirada al interlocutor. La orientación de la mirada puede resultarle difícil a muchas personas debido a su dispraxia/apraxia o a otras disfunciones motoras. Incluso a una persona que no puede seguir todos estos pasos puede funcionarle el control ocular cuando esté con un interlocutor que la conozca bien y que dedique tiempo a aprender sus patrones visuales.

Tecnología de seguimiento ocular

La tecnología de seguimiento ocular ofrece a los usuarios la oportunidad de apuntar a un número significativamente mayor de opciones y, por lo tanto, de acceder a un gran número de símbolos. Además, permite a la persona controlar muchos aspectos diferentes de su entorno (como utilizar la mirada para encender y apagar las luces, pintar/dibujar, jugar, acceder a internet y muchas otras actividades). Sin embargo, el acceso directo a la comunicación asistida es la mayor ventaja desde el punto de vista de la comunicación.

En algunos casos, los cuidadores y los profesionales señalan que hay individuos que tienen dificultades para utilizar la tecnología de seguimiento ocular. Los encuestados por los cuidadores, los profesionales y el panel de expertos plantean en las páginas 69-70 las estrategias que permiten a todas las personas utilizar el control ocular como modo de comunicación (incluidas las personas que se pueden desplazar, las que llevan gafas y las que tienen dificultades para controlar los movimientos de cabeza).

CÓMO USAR UN MARCO E-TRAN



“Estoy de acuerdo en que es más complejo, entre otras cosas por su dispraxia. Pero no es imposible. Las estrategias que uso dependen de su nivel de capacidad”.

Panel de expertos



LA PERSPECTIVA DE UN PADRE

Durante unos años me he interesado mucho por la forma en que nuestras hijas pequeñas han aprendido a comunicarse, especialmente usando dispositivos de control ocular. Tenía sentimientos encontrados ya que, por un lado me alegraba de sus logros, pero por otro me parecía que ya era demasiado tarde para una de ellas, que ahora tiene 36 años.

Decidí asistir a un evento de comunicación organizado por nuestra asociación de Rett para convencerme de que aquello no era para nosotros. Lo hice porque no quería vivir el resto de mi vida pensando que no había hecho lo mejor para mi hija.

En cuestión de minutos, me convencí de varias cosas. Sí, definitivamente aquello era para nosotros, nunca es demasiado tarde, y un amplio sistema de lenguaje es algo de lo que no se debe privar nunca a nadie. Volví a casa aquella noche y en cuestión de una hora ya le habíamos enseñado un "sí" convincente. La abracé y le dije que me emocionaba porque por fin iba a darle una voz. Me miró a los ojos y rompió a llorar. Estamos totalmente convencidos de que aquello iba a ayudarnos. Por fin podría ser capaz de hablarnos.

Tras una formación adicional y un gran préstamo para un dispositivo de control ocular, obtuvo resultados sorprendentes. Se adaptó increíblemente bien. Me preocupaba que no pudiera hacer frente a la tecnología (siempre hay ayuda disponible y es muy fácil de usar). Me preocupaba no tener tiempo para enseñarle a usarla (no tenía por qué preocuparme. Es tan emocionante que no me canso de decirlo). Es una experiencia de aprendizaje a largo plazo, como nos dijeron, "Es un maratón, no un *sprint*".

Pauline ha sido capaz de demostrar sus necesidades ("Necesito un poco de privacidad, por favor", "Necesito usar el baño", "Estoy incómoda; cámbiame de posición, por favor"). Ha sido capaz incluso de ponernos motes. Nuestra otra hija es "la niña", y a mí me suele llamar "idiota". Es capaz de mostrar sus sentimientos, de quejarse cuando se encuentra mal "¡¡Enferma, enferma, mal, me encuentro mejor, peor, fatal!!". (La manera en que se las ingenió para conseguirlo me sorprendió). Pudo quejarse a un cuidador por burlarse de su máquina de burbujas, y cuando su padre miró su reloj inteligente para ver si había dormido bien, le preguntó al momento: "¿Cuánto tiempo?" (creo que quería decir, "¿Cuánto tiempo he dormido?"). Puede participar; puede demostrar su personalidad y su sentido del humor. Una de sus pegatinas preferidas es una que he pegado en varias de sus páginas, que dice: "Por favor, habla conmigo". Es tan fácil para la gente ignorar a alguien que aparentemente no puede hablar, que resulta increíble cuando es Pauline quien les pregunta.

Lo que el dispositivo de control ocular le ha aportado a Pauline es realmente asombroso. Para ella y para otros jóvenes como ella, tener un dispositivo de control ocular delante les da credibilidad ante el resto de mundo. Sabemos que lo entienden, pero la gente en general no suele darse cuenta. El dispositivo de control ocular les permite demostrar que sí.

Aún así, no todo lo que dice me gusta: hemos llegado a un pacto y discutimos las cosas. Apenas dos semanas después de probarlo, esperó a que yo saliera de la habitación y les dijo a sus amigos: "Quiero hablar; quiero hablar a solas. Nadie me entiende. Es frustrante". Me molestó mucho, pero al fin y al cabo no importa lo mucho que lo intentemos, porque probablemente no sabemos realmente qué se siente al tener el síndrome de Rett. Por lo menos ahora Pauline puede expresarse y podemos hablar con ella sobre cómo se siente.

Pauline tenía 34 años cuando empezamos. Llevamos 18 meses usando el dispositivo de control ocular y me alegra mucho tener por fin los medios para que Pauline nos hable. No puedo imaginar mi vida sin este sistema. Lo más importante que Pauline nos ha dicho es "OS QUIERO", las palabras que todos los padres quieren oír. Eso no tiene precio.

Tecnología de seguimiento ocular

La tecnología de seguimiento ocular se puede usar con las personas que se pueden desplazar. Como estrategia para ayudar a estas personas a utilizar la tecnología de control ocular, el dispositivo puede colocarse en una pared o mesa o en otra zona a la que la persona pueda acceder constantemente.

Cuando se utiliza la tecnología de seguimiento ocular con una persona que se puede desplazar pueden funcionar las siguientes estrategias:

- Utilizar el dispositivo durante las actividades en las que la persona esté sentada (por ejemplo, al leer, al hacer manualidades o al escuchar música).
- Los asientos con respaldo y soportes pueden ayudar.
- Establecer un lugar de paso determinado como lugar en el que siempre se coloca el dispositivo de seguimiento ocular cuando no se utiliza para otra actividad. La persona puede ser capaz de activar el dispositivo por sí misma. Si no, puede aprender a caminar hacia el dispositivo y luego el interlocutor puede ayudarlo a activarlo.
- Si la persona no es capaz de ir y posicionarse frente al dispositivo de forma independiente, deberá colocarse en un lugar donde pueda mirarlo cuando quiera decir algo. Es extremadamente importante que el dispositivo permanezca con la persona tanto como sea posible.
- Asegurarse de que el dispositivo esté encendido y listo para usar en todo momento.
- Los interlocutores deben estar muy atentos a cualquier signo/expresión de que la persona tiene algo que decir.
- Puede utilizarse un sistema de lenguaje de baja tecnología igual de amplio junto con el dispositivo de alta tecnología para situaciones en las que la opción de alta tecnología no es la apropiada.

Tecnología de seguimiento ocular

La tecnología de seguimiento ocular se puede usar con las personas que llevan gafas. Si hay algún problema, examina la posibilidad de probar con gafas sin montura o de cristal no reflectante.

Si las gafas parecen interferir en el seguimiento ocular, se puede plantear lo siguiente:

- Comprobar si los cristales tienen una capa de revestimiento que interfiere con la mirada.
- Probar gafas no reflectantes.
- Si la calibración se hizo sin gafas, volver a calibrar el dispositivo con las gafas puestas.
- Probar otro sistema de seguimiento ocular.
- Probar otro tamaño o forma de marco.

Tecnología de seguimiento ocular

La tecnología de control ocular puede utilizarse con personas que tienen dificultades para controlar los movimientos de cabeza cuando el cuerpo y la cabeza están apoyados y cuando el dispositivo está en la posición adecuada.

Siempre que las dificultades para controlar el movimiento de la cabeza interfieran en el uso del seguimiento ocular, es importante encontrar un asiento óptimo para que el cuerpo y la cabeza estén apoyados. Puede ser útil consultar a fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales para determinar los asientos adecuados. A veces es mejor que la persona esté reclinada o que el dispositivo esté orientado hacia la altura de sus ojos. También es importante dejar que la persona se tome su tiempo para aprender a utilizar el dispositivo y para adquirir el vocabulario, y que tenga fácil acceso a las páginas, frases y palabras que se utilizan con más frecuencia. También puede valer la pena considerar la posibilidad de probar otra marca de dispositivo si hay dificultades de acceso.

Cuando se proponen dispositivos de seguimiento ocular a personas que tienen dificultades para controlar el movimiento de la cabeza, sería conveniente:

- Consultar a fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales para saber si el cambio de posición o el uso de otro tipo de silla puede mejorar el control de los movimientos del cuerpo.
- Trabajar con fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales para desarrollar un mejor control de la cabeza y la postura.
- Reposicionar el dispositivo en varios ángulos y distancias.
- Si el individuo se cansa fácilmente, comenzar con sesiones de trabajo cortas y aumentar gradualmente su duración. Proporcionar un vocabulario relevante y motivador para aumentar la implicación.
- Cambiar de posición con frecuencia.
- Asegurarse de tener un sistema sólido de baja tecnología y un "sí óptimo" ya establecido.

Lectura y escritura

La alfabetización está muy relacionada con la comunicación, y existe un interés considerable por promoverla siempre. Todas las personas tienen derecho a la alfabetización para progresar en la medida de lo posible en sus conocimientos. Las personas solo pueden ser verdaderamente autónomas en su comunicación cuando son capaces de deletrear y escribir palabras para complementar cualquier otro sistema de lenguaje utilizado.

En 1997 se publicó la Declaración de Derechos de Alfabetización (Yoder, Erickson y Koppenhaver)⁸ para sentar las bases de la enseñanza alfabetizadora de todas las personas, incluidas las que tienen problemas de desarrollo, como el síndrome de Rett. Este puede ser un punto de partida útil en el debate con los educadores y los servicios educativos.



FIGURA 6: DECLARACIÓN DE DERECHOS DE ALFABETIZACIÓN⁹

Todas las personas, independientemente del alcance o la gravedad de sus discapacidades, tienen el derecho básico de utilizar la letra impresa. Más allá de este derecho general, hay ciertos derechos de alfabetización que deben ser garantizados para todas las personas. Son los siguientes:

1. El derecho a la oportunidad de aprender a leer y escribir. Esa oportunidad implica la participación activa en tareas realizadas con buenos resultados.
2. El derecho a disponer en todo momento de textos accesibles, claros, relevantes y apropiados desde el punto de vista cultural y lingüístico. Los textos, definidos en términos generales, van desde libros ilustrados a periódicos, novelas, cajas de cereales y documentos electrónicos.
3. El derecho a interactuar con otros durante la lectura, escritura o escucha de un texto. La interacción consiste en preguntas, comentarios, debates y otro tipo de comunicaciones sobre el texto.
4. El derecho a ejercer opciones vitales a través de las competencias de lectura y escritura. Por opciones vitales nos referimos al empleo y cambios de empleo, a la independencia, a la participación en la comunidad y a la defensa de sus propios intereses, entre otros.
5. El derecho a oportunidades de educación permanente que incorporen la formación y el uso de la alfabetización. Las oportunidades de alfabetización, independientemente de cuándo se ofrezcan, tienen el potencial de proporcionar un poder que no se puede revocar.
6. El derecho a contar con maestros y otros profesionales que conozcan los métodos y principios de formación alfabetizadora. Por ejemplo, la instrucción, la evaluación y las tecnologías necesarias para que la alfabetización sea accesible a las personas con discapacidades. Como principio se incluye, por ejemplo, la convicción de que la alfabetización se aprende en ciertos lugares y momentos, y que nadie tiene ninguna discapacidad tal que le impida aprovechar sus oportunidades de aprendizaje alfabetizador.
7. El derecho a vivir y aprender en entornos que usen intencionalmente la letra impresa, como ocurre al leer una receta, pagar las facturas, compartir un chiste o escribir una carta.
8. El derecho a vivir y a aprender en entornos que den apoyo a las expectativas y actitudes de que todo individuo puede alfabetizarse.

Reproducido con autorización.

⁸ Yoder, D.E., Erickson, K.A., Koppenhaver, D.A. (1997). *A Literacy Bill of Rights*. Center for Literacy and Disability Studies. Universidad de Carolina del Norte de Chapel Hill. Chapel Hill, Carolina del Norte, Estados Unidos.

⁹ Esta información se ha recogido en: Yoder, D. (2001). *Having My Say. Augmentative and Alternative Communication*. 17(1), 2-10.

Lectura y escritura

Leer historias juntos es una actividad apropiada para que todas las personas con síndrome de Rett desarrollen habilidades de lenguaje, de comunicación y de alfabetización.

Estar expuesto a la lectura, escritura y narración de cuentos es beneficioso para el desarrollo de la comunicación, el lenguaje y la alfabetización. La lectura compartida es una actividad apreciada por muchos individuos y por sus interlocutores. Los libros y las historias pueden adaptarse de muchas maneras para satisfacer las preferencias, intereses y necesidades de la persona.

Lectura y escritura

La mayoría de las personas con síndrome de Rett deben realizar actividades para desarrollar:

- conocimientos fonéticos,
- conocimientos de escritura impresa,
- vocabulario visual,
- habilidades de escritura. Esto puede consistir en "garabatear" (usando un teclado en pantalla o el control asistido por un compañero) o en escribir letras y palabras.

El desarrollo de las habilidades de alfabetización debe incluir la lectura, la comprensión lectora y la escritura. Según el nivel real de alfabetización de la persona, se debe aplicar una formación alfabetizadora emergente o convencional.

Los objetivos de la formación alfabetizadora emergente deben incluir el desarrollo de la comprensión de:

- la letra de imprenta (por ejemplo, escribiendo juntos listas de compras);
- el alfabeto (por ejemplo, leyendo libros sobre el alfabeto, hablando de las letras y señalándolas en un contexto, como en el calendario o en los nombres de personas conocidas);
- la conciencia fonológica (por ejemplo, leyendo poemas o rimas o aplaudiendo al ritmo de las palabras);
- las habilidades de comunicación necesarias para interactuar con otros sobre la lectura y la escritura (por ejemplo, comentando cuando se lee un libro, haciendo una pausa, y luego esperando cualquier respuesta).

La formación alfabetizadora convencional consiste en una instrucción más formal que sigue el plan de estudios de la escuela convencional. Estas lecciones pueden ser adaptadas para individuos con síndrome de Rett.

Narrar y contar historias son habilidades fundamentales para la escritura, pero también se pueden utilizar como oportunidades de enseñanza para tratar eventos de la vida real.

Lectura y escritura

A la mayoría de las personas con síndrome de Rett hay que animarlas a crear sus propias narraciones o historias.



"[Leer historias juntos] es un contexto genial para aprender nuevo vocabulario".

"Leer libros construye relaciones y vocabulario".

"Es necesario compartir historias con los demás. Eso quizás facilite que la persona pueda elegir entre palabras y frases que haya oído para crear sus propias historias".

Panel de expertos

Como estrategia para obtener narraciones o historias co-construidas se puede recurrir a:

- hacer preguntas abiertas,
- rellenar los espacios en blanco de frases,
- usar mapas conceptuales de historias.

Cuando se ayuda a alguien a crear una historia co-construida, es importante seguir las indicaciones de la persona y no tratar de crear una historia "correcta" desde una perspectiva adulta.

Nota: En el Anexo 5 figura una lista de recursos y programas informáticos gratuitos, módulos de formación y seminarios web para la alfabetización.

Opinión definitiva sobre las técnicas de intervención

Modelación

Una forma de aprender nuevas habilidades es observar a otras personas e imitar sus acciones. La modelación es, por lo tanto, una importante técnica de intervención (véase la página 62). Hay diferentes grupos que utilizan distintas terminologías y variaciones en la metodología. Por ejemplo, la estimulación del lenguaje asistida (Aided Language Stimulation), la modelación del lenguaje asistida (Aided Language Modeling), la modelación de la CAA asistida (Aided AAC Modeling) y la estimulación del lenguaje aumentado (Augmented Language Input) se basan en el concepto de modelar (o demostrar) el uso del lenguaje. Estos métodos comparten el objetivo de enseñar el lenguaje y proporcionan un vocabulario al hacer que el interlocutor señale los símbolos mientras habla. Los símbolos pueden estar en un libro de comunicación o en un dispositivo, con o sin habla digitalizada. La estimulación del lenguaje asistida se describe a menudo como el equivalente a cómo aprenden a hablar los niños de forma natural, ya que se sigue un marco de desarrollo.

Modelación de vídeo

Es una técnica mediante la cual alguien muestra en un vídeo el vocabulario o las habilidades que se tienen como objetivo. El individuo ve el vídeo con el terapeuta, profesor o interlocutor, y aprende el comportamiento objetivo al verlo en otros. El comportamiento objetivo se puede destacar usando un software de edición de vídeo para atraer la atención de la persona. Se pueden usar flechas o marcos de colores para resaltar el comportamiento objetivo. Además, la modelación de vídeo puede utilizarse como técnica para formar a los interlocutores.

LA MODELACIÓN DE VÍDEO ES...

un método de enseñanza visual que implica ver un vídeo de alguien que practica un comportamiento o habilidad que la persona tenía marcadas como objetivo y que luego ha de modelar.

Técnicas de intervención

- La ampliación es una técnica utilizada para reformular y aumentar la complejidad de una palabra o una frase para hacerla más completa.
- La reformulación es una técnica que se utiliza para corregir errores de manera que no se obstaculice la comunicación. Cuando se produce un error, el interlocutor repetirá el mensaje al alumno, pero ya corregido.
- El aprendizaje sin errores consiste en proporcionar indicaciones o pistas inmediatamente después de un estímulo para asegurarse de que la persona dé una respuesta correcta.
- Las indicaciones o señales (como gestos, representaciones, contacto físico o signos) pueden utilizarse para aumentar la probabilidad de que las personas den respuestas correctas.

Como técnicas de intervención adicionales, podemos mencionar la ampliación, la reformulación, el aprendizaje sin errores y la indicación/pista.

Ampliación o reformulación

Para desarrollar las habilidades de la persona sin corregir explícitamente sus errores, el interlocutor puede repetir el mensaje de una forma más compleja o usar la forma correcta del mensaje. Esta técnica se conoce como ampliación o reformulación. Por ejemplo, si el individuo dice: "Él triste", el interlocutor puede decir: "Sí, él está triste". Las ampliaciones o transformaciones pueden ser más eficaces cuando están vinculadas a un objetivo lingüístico específico y a menudo se proponen junto con otras estrategias, como la modelación.

Aprendizaje sin errores

Con esta técnica, el interlocutor ayuda a la persona a producir una respuesta correcta dándole suficientes indicaciones o pistas para que dé una respuesta acertada. Esto puede lograrse mediante el uso de indicaciones basadas en el nivel de necesidad de la persona. El interlocutor le hace una indicación al nivel más bajo posible para que responda correctamente. Cada vez se le dan menos indicaciones de manera que el individuo requiera menos apoyo.

Proporcionar indicaciones como esta, para facilitar un aprendizaje sin errores solo es útil cuando hay una respuesta correcta. El interlocutor puede proporcionar el nivel apropiado de indicaciones porque ya conoce la respuesta.

Sin embargo, una forma alternativa de utilizar el aprendizaje sin errores es introducir actividades en las que no haya una respuesta correcta (por ejemplo, preguntar a la persona "¿Qué letra quieres que escriba?"). En este escenario, cualquier respuesta de la persona sería considerada como correcta. Este tipo de enseñanza puede ayudar a reforzar los intentos de comunicación para que sean más constantes y complejos.

Ejemplos de indicaciones y pistas:

- señalar hacia el dispositivo de CAA de la persona de manera explícita o de otro modo (contacto visual indirecto),
- señalar posibles mensajes en el sistema de CAA sin decir nada (contacto visual directo),
- sugerir posibles mensajes diciéndolos en voz alta (contacto verbal directo).

Jerarquía de indicaciones

Consiste en ordenar las indicaciones de menos a más intrusivas. En el cuadro que se presenta a continuación se ofrece un ejemplo de jerarquía de indicaciones. Puede adaptarse a la persona en función de sus necesidades.

JERARQUÍA DE INDICACIONES – EJEMPLO:

- **Espera activa** (esperar y mirar para animar)
- **Indicación visual indirecta** (apuntar/señalar con la mirada hacia el dispositivo de CAA)
- **Modelación verbal directa** (sugerir un mensaje y decir, "Tal vez quieras decir ..." y señalar los símbolos en el dispositivo de CAA de la persona)

ANEXOS



“Nunca es demasiado pronto, nunca es demasiado tarde”

Declaraciones y recomendaciones

Sección 1: Guía de orientación

Derechos de la persona con síndrome de Rett

De acuerdo con la Convención de las Naciones Unidas (ONU) sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad, todas las personas con síndrome de Rett tienen los siguientes derechos con respecto a la comunicación:

- 1 Derecho a ser tratado con respeto.
 - 2 Derecho a una evaluación multidisciplinar completa sobre sus puntos fuertes y sus necesidades.
 - 3 Derecho a un sistema de comunicación apropiado.
 - 4 Derecho a objetivos de comunicación apropiados.
 - 5 Derecho a revisiones y modificaciones periódicas de los objetivos en función de la evolución de las necesidades.
 - 6 Derecho a asesoramiento, apoyo y servicios que comiencen lo antes posible y continúen de por vida.
 - 7 Derecho a recibir asesoramiento y apoyo de profesionales de la comunicación expertos e informados.
 - 8 Derecho a contar con interlocutores que estén formados en las estrategias y técnicas de comunicación adecuadas.
 - 9 Derecho a que se les ofrezcan actividades adecuadas a su edad, intereses y cultura.
 - 10 Derecho a tomar decisiones.
 - 11 Derecho a participar en la sociedad.
 - 12 Derecho a la educación.
- 13 La Declaración de Derechos de Comunicación es un recurso válido para fomentar la comunicación como derechos básicos.

Creencias y posturas

- 14 Todos los interlocutores deben ver que la persona con síndrome de Rett es capaz de comunicarse.
- 15 Se subestima con frecuencia el potencial de comunicación de las personas con síndrome de Rett.
- 16 Todas las persona con síndrome de Rett suelen presentar un nivel de lenguaje receptivo (comprensión) mejor que el de su capacidad de expresión.
- 17 Los interlocutores deben ver que, ante la oportunidad, las personas con síndrome de Rett podrán comunicarse usando CAA.
- 18 Los interlocutores deben tener una mente abierta al potencial de comunicación de la persona con síndrome de Rett.
- 19 Los interlocutores deben dedicar tiempo a conocer a la persona con síndrome de Rett para poder construir una relación.
- 20 Los interlocutores deben ser pacientes y persistentes.

Sección 2: Práctica profesional

Principios del trabajo en equipo

- 1 Toda persona con síndrome de Rett debe contar con el apoyo de un equipo multidisciplinar.

- 2 El equipo debe tener un mismo enfoque y trabajar de manera conjunta para definir y acordar los objetivos de comunicación y los planes de apoyo.

- 3 El equipo debe incorporar a todos los interlocutores relevantes y puede incluir a la persona con síndrome de Rett, sus padres u otros familiares, especialistas en CAA, logopedas, terapeutas ocupacionales, fisioterapeutas, especialistas en síndrome de Rett y otras personas importantes en su vida.

- 4 Como mínimo, el equipo ha de estar formado por el logopeda, los padres u otros familiares/cuidadores y la persona con síndrome de Rett.

- 5 Los miembros del equipo deben discutir los objetivos y definir las funciones de cada uno (por ejemplo, quién se encargará de programar los dispositivos o de modificar los juegos de lectura). Eso debería plantearse al comienzo del trabajo y cada vez que cambie un miembro del equipo.

- 6 Una persona del equipo debe nombrarse la "persona clave" y va a ser la responsable de supervisar* los objetivos de comunicación. "Supervisar" implica asegurarse de que el plan de terapia se está llevando a cabo según lo acordado y alertar al resto del equipo cuando se necesiten cambios.

- 7 La "persona clave" debe ser alguien que conozca el síndrome de Rett y que trabaje con la persona con síndrome de Rett habitualmente. Puede ser un profesor, un ayudante de profesor, un familiar u otro miembro del equipo.

- 8 El papel del profesional de la comunicación es formar a otros interlocutores en técnicas y estrategias comunicativas que beneficien a la persona con síndrome de Rett.

- 9 El papel del profesional de la comunicación consiste en reforzar la formación facilitando folletos informativos e instrucciones de fácil lectura.

- 10 El profesional de la comunicación también ha de trabajar con la familia y otros interlocutores para elegir juegos de páginas y/o vocabulario apropiados para incorporarlos a cualquier sistema o dispositivo de CAA.

Responsabilidades de los profesionales

- 11 Los profesionales deben ejercer una práctica reflexiva con el objetivo de mejorar su confianza y sus conocimientos en el campo correspondiente.

- 12 Los profesionales deben estar siempre activos en cuanto a sus conocimientos y su comprensión del síndrome de Rett para estar al corriente de las últimas novedades en publicaciones y en la práctica clínica.

- 13 Los profesionales deben estar siempre activos en cuanto a sus conocimientos y su comprensión de la CAA para estar al corriente de las últimas novedades en publicaciones y en la práctica clínica.

- 14 Los profesionales deben utilizar unas prácticas basadas en la evidencia para orientar sus decisiones clínicas, incorporando información de las publicaciones, de la experiencia clínica y de los deseos de la persona con síndrome de Rett y su familia.

- 15 Los profesionales que no tienen experiencia en trabajar con personas con síndrome de Rett deben formarse en los temas pertinentes.

- 16 Las organizaciones que cuentan con profesionales noveles o inexpertos que trabajan con personas con síndrome de Rett tienen el deber de hacer que dichos profesionales reciban la formación necesaria.

17 Los profesionales sin experiencia en tratar el síndrome de Rett deben pedir asesoramiento y apoyo de sus compañeros con más conocimientos y experiencia en este campo.

18 Los profesionales que trabajan de forma aislada (por ejemplo, los que ejercen de forma independiente) deben ponerse en contacto con los demás miembros del equipo general que trabajan con la persona y la familia, para coordinar el apoyo, el asesoramiento y las recomendaciones.

19 Los profesionales deberían colaborar con la comunidad del síndrome de Rett en general y poder recomendar a cuidadores e interlocutores redes de apoyo y recursos de información relevantes (por ejemplo, redes sociales, conferencias, webs y cursos en línea).

20 Los profesionales deben ayudar a los cuidadores e interlocutores a resolver los problemas.

Clínicas especializadas en el síndrome de Rett y centros especializados

21 La persona y la familia pueden ser remitidos a una clínica o a un centro especializados en Rett para obtener un diagnóstico, una evaluación y un asesoramiento especializado o una segunda opinión tras el diagnóstico.

22 Las visitas a uno de estos centros o clínicas pueden ser únicas o periódicas (por ejemplo, anuales).

23 Es poco probable que la clínica o el centro especializado en Rett ofrezca terapia y sesiones continuas y diarias.

24 La derivación a una clínica o centro especializado en Rett dependerá de su ubicación, ya que estos servicios no están disponibles en todas partes.

25 Los profesionales de la comunicación adscritos a una clínica o a un centro especializado en Rett deben ponerse siempre en contacto con el profesional de tratamiento local para hablar sobre la comunicación del individuo, compartir los resultados de cualquier evaluación y comentar los objetivos de la intervención.

26 Los profesionales de la comunicación adscritos a una clínica o centro especializado en Rett deben estar disponibles para ofrecer consejo y apoyo y responder a las preguntas de los terapeutas de tratamiento local.

27 Los profesionales de la comunicación adscritos a una clínica o centro especializado en Rett deben ofrecer formación, instrucción y acceso a recursos a los terapeutas de tratamiento local.

28 Los profesionales de la comunicación adscritos a uno de estos centros o clínicas deben estar disponibles para responder a las preguntas de los padres, de los cuidadores y de las personas con síndrome de Rett.

29 Las clínicas y los centros especializados en Rett pueden ofrecer consultas y asesoramiento a través de videoconferencia a las personas que no pueden visitar una clínica o un centro presencialmente.

Sección 3: Características del síndrome de Rett y de las afecciones coexistentes que pueden afectar a la comunicación

- 1 Las habilidades comunicativas de las personas con síndrome de Rett variarán en función de factores internos y externos. Prepárate para las contradicciones.

Es probable que las siguientes características del síndrome de Rett afecten a la comunicación:

- 2 Estereotipia de las manos
- 3 Dificultades respiratorias
- 4 Patrón de sueño alterado
- 5 Escoliosis/cifosis

Es probable que las siguientes afecciones, que pueden coexistir con el síndrome de Rett, afecten a la comunicación:

- 6 Convulsiones epilépticas
- 7 Falta de pronunciación
- 8 Fatiga y falta de atención
- 9 Ansiedad
- 10 Dispraxia/apraxia
- 11 Distonía
- 12 Dificultades con la regulación sensorial (sobre o subestimulación)
- 13 Pérdida auditiva
- 14 Dificultades de procesamiento auditivo
- 15 Agudeza visual disminuida
- 16 Campo visual disminuido
- 17 Apraxia oculomotora
- 18 Deterioro visual cortical
- 19 Problemas gastrointestinales

Sección 4: Estrategias para optimizar el contacto con las personas con síndrome de Rett

Al comunicarse con personas con síndrome de Rett en cualquier situación, es extremadamente importante que los interlocutores hagan lo siguiente:

- 1 Mantener contacto visual con la persona con síndrome de Rett.
- 2 Mirar y hablar directamente a la persona con síndrome de Rett en lugar de hablar de ella en su presencia.
- 3 Ser coherente (en el enfoque, el lenguaje y el vocabulario utilizados).
- 4 Llamar la atención de la persona y ser divertido.
- 5 Responder a sus interacciones reconociendo y reforzando todo intento de comunicación.
- 6 Responder y atribuir significado a las respuestas de la persona (diciendo en voz alta lo que piensas que significa la respuesta/acción/conducta de la persona).
- 7 Explicar lo que está pasando ahora y lo que va a pasar después.
- 8 Usar la comunicación multimodal (expresión facial, gestos, vocalizaciones y habla junto con la CAA) siempre que se hable con una persona con síndrome de Rett.
- 9 Pon a disposición de la persona su sistema o dispositivo de CAA en todo momento.
- 10 Adapta las situaciones y actividades reales de manera que se creen oportunidades de comunicación.
- 11 Realizar un seguimiento de la persona.
- 12 Asegurarse de que vocabulario, actividades y temas tratados sean adecuados para los intereses de la persona.
- 13 Es sumamente importante facilitar el acceso a una serie de actividades.
- 14 También es muy importante incorporar la música a las actividades.

Al comunicarse con personas con síndrome de Rett en cualquier situación, es muy importante que los interlocutores hagan lo siguiente:

- 15 Atraer y mantener la atención de la persona variando el tono y la intensidad de la voz.
- 16 Atraer y mantener la atención de la persona con movimientos corporales, expresiones faciales y gestos.
- 17 Mantén la comunicación en el "aquí y ahora".

Al comunicarse con personas con síndrome de Rett en cualquier situación, los interlocutores deben hacer lo siguiente:

- 18 Disminuye las exigencias motoras a medida que aumenta la carga cognitiva de una actividad.
- 19 Presta atención a las actitudes que indican la necesidad de cambiar de posición o actividad, o interrumpirla.
- 20 En un entorno más estructurado, es decir, en una sesión de evaluación o de intervención (terapia o ayuda), es muy importante reducir las distracciones.
- 21 Las personas con síndrome de Rett pueden responder con lentitud en las interacciones comunicativas.
- 22 El retraso puede ser de unos pocos segundos o de incluso más de un minuto.

Para determinar el tiempo de espera suficiente para una persona en particular, los interlocutores pueden hacer lo siguiente:

- 23 Observar a la persona con síndrome de Rett para identificar su comportamiento de comunicación habitual.
- 24 Revisar los vídeos de sus interacciones para identificar su comportamiento de comunicación habitual.
- 25 Hablar del comportamiento de comunicación habitual con interlocutores conocidos.
- 26 Plantearse cómo afectan las características del síndrome o afección coexistente al tiempo de respuesta.

Sección 5: Evaluación

Principios generales de evaluación

- 1 Hay que registrar las evaluaciones (basándose en la comprensión del síndrome de Rett en general y de las necesidades de la persona), y estas deben ser exhaustivas y holísticas.

- 2 En la evaluación inicial se debe realizar un historial detallado del estado médico y físico de la persona, incluidos problemas visuales y auditivos, dificultades respiratorias, convulsiones y control de la motricidad fina y gruesa (teniendo en cuenta también la ambulación, el control de la cabeza, el control postural, la función manual y la escoliosis).

- 3 Las evaluaciones posteriores siempre deben captar información sobre el estado médico y físico actual.

- 4 En la evaluación deben tenerse en cuenta las aptitudes y necesidades de la persona con síndrome de Rett, así como las habilidades y necesidades de los interlocutores.

- 5 En la evaluación hay que plantearse las oportunidades y los obstáculos de comunicación que pueden aparecer en diversos entornos (en el hogar, en la escuela y en entornos sociales).

- 6 La evaluación dinámica es "un modelo interactivo de evaluación psicológica y psicoeducativa que consiste en hacer una prueba, intervenir y volver a hacer otra prueba" (Haywood y Lidz, 2007). Como se afirma en la definición, la evaluación no debe tener lugar en un solo momento, sino que debe ser continua y dinámica.

- 7 La evaluación dinámica implica que a menudo se solapan la evaluación y la intervención.

- 8 Las evaluaciones estandarizadas pueden no reflejar con exactitud la capacidad subyacente de una persona ni sus posibilidades de comunicación y aprendizaje, pero pueden adaptarse para obtener información sobre determinadas aptitudes específicas.

- 9 Es probable que las evaluaciones estandarizadas del lenguaje y de la cognición indiquen que las personas con síndrome de Rett tienen una discapacidad intelectual.

- 10 Por adaptaciones de las evaluaciones estandarizadas entendemos la modificación de la presentación de los materiales de prueba, como, por ejemplo, montar los elementos de prueba en una pizarra, y usar el control asistido por un compañero, la mirada u otras estrategias de CAA como modalidades de respuesta.

- 11 Se pueden utilizar evaluaciones estándar adaptadas para evaluar el lenguaje expresivo, el vocabulario receptivo y la cognición.

- 12 La Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud (CIF) de la Organización Mundial de la Salud es un modelo apropiado en torno al cual estructurar la evaluación holística de la persona.

Participantes en la evaluación

- 13 Debido a la complejidad de sus necesidades de comunicación, la evaluación de las personas con síndrome de Rett debe formar parte de un proceso en equipo.

- 14 El resultado de la evaluación no debe depender de la opinión de un profesional expresada de forma aislada.

- 15 La evaluación de las necesidades y habilidades comunicativas debe incluir las aportaciones de todos los interlocutores pertinentes. Hablamos de padres y otros miembros de la familia, cuidadores, profesores, terapeutas (como logopedas, terapeutas ocupacionales, fisioterapeutas o terapeutas musicales) y otros individuos con síndrome de Rett.

- 16 Un grupo más amplio de profesionales puede participar en la evaluación de áreas específicas (como la audición, la visión y el control motor). Entre otros, podrían participar otorrinos, oftalmólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y neurólogos.

Evaluación de la persona

En la evaluación de la persona se debe reunir información sobre una amplia gama de aspectos relacionados con la comunicación:

- 17 Las habilidades no verbales de la persona (mirada de referencia, apuntar con los ojos y atención conjunta).
 - 18 El nivel de conciencia cognitiva (por ejemplo, comprensión de causa y efecto, vocabulario y razonamiento).
 - 19 La forma en que el individuo se comunica actualmente.
 - 20 La variedad de funciones comunicativas utilizadas por la persona con síndrome de Rett.
 - 21 Las estrategias/sistemas que ya se han probado.
 - 22 Las estrategias/sistemas que han funcionado y los que no.
 - 23 Los tipos de actividades y temas por los que la persona con síndrome de Rett está interesada y motivada.
 - 24 El estado de las habilidades motoras orales de la persona.
- 25 Habrá que incluir en la evaluación la identificación del método de accesibilidad más apropiado para cada persona (como pueden ser la mirada o las manos).

Evaluación del contexto general

La evaluación del contexto general en torno a una persona debe incluir lo siguiente:

- 26 Identificación de las redes sociales (Blackstone, 2012) y de los interlocutores.
- 27 Identificación de los conocimientos, las aptitudes y las necesidades de formación de los interlocutores.
- 28 Identificación de las oportunidades de comunicación y de los obstáculos de comunicación en el entorno social.

Procedimientos de evaluación

- 29 Para obtener una evaluación completa de las habilidades comunicativas, cognitivas e interactivas de una persona con síndrome de Rett deben seguirse varios procedimientos de evaluación.

La evaluación puede realizarse combinando las siguientes herramientas:

- 30 Entrevistas con interlocutores relevantes.
- 31 Cuestionarios completados por interlocutores relevantes.
- 32 Observaciones de la persona en entornos reales.
- 33 Evaluaciones informales en entornos reales modificados o en sesiones estructuradas.
- 34 Evaluaciones formales (estándar) modificadas.
- 35 Grabación en vídeo de la persona en entornos reales.
- 36 Grabación en vídeo de la persona en sesiones estructuradas.

Entornos de evaluación

- 37 Las evaluaciones deben realizarse en entornos reales o realistas.
- 38 Las observaciones deben llevarse a cabo en una serie de entornos comunicativos y con una serie de interlocutores.

Otras observaciones para la evaluación

- 39 La evaluación informal incluye el uso de objetos, fotografías, imágenes de símbolos y letras y palabras escritas.

- 40 La música puede ser un medio clave para observar el comportamiento de una persona con síndrome de Rett y puede ser un componente crucial de la evaluación.

- 41 La mirada es el mejor método de acceso para evaluar la cognición.

- 42 La mirada es el mejor método de acceso para evaluar las habilidades lingüísticas receptivas y expresivas.

Sección 6: Evaluación de la CAA

Punto de partida– Evaluación de la idoneidad de la CAA

- 1 No es necesario demostrar ninguna habilidad previa antes de plantear la CAA asistida.

- 2 Concluido el diagnóstico, las personas con síndrome de Rett deben ser remitidas a una evaluación de CAA.

Evaluación de CAA - Modelos de Mejores prácticas

- 3 El proceso de seis pasos (Dietz et al., 2012) es un modelo apropiado para evaluar a personas con síndrome de Rett.

- 4 El modelo de participación (Beukelman y Mirinda, 2013) es un modelo de mejores prácticas en la evaluación de CAA que se debe utilizar en personas con síndrome de Rett.

- 5 El análisis de coincidencia de características (Feature Matching, Beukelman & Mirinda, 2013) es un modelo de Mejores prácticas en la evaluación de la CAA y que debería utilizarse en individuos con síndrome de Rett.

- 6 El modelo de competencia comunicativa (Light y McNaughton, 2014) puede orientar la evaluación de CAA y la correspondiente intervención.

Componentes de la evaluación de CAA

La evaluación de CAA debe tener en cuenta aspectos muy diversos:

- 7 Diversas modalidades; por ejemplo, comunicación no asistida (expresiones faciales, gestos y vocalizaciones) y comunicación asistida (con un menor o mayor nivel tecnológico).

- 8 CAA con distintos niveles tecnológicos (en función de la disponibilidad).

- 9 Una serie de sistemas de símbolos.

- 10 La disposición (por ejemplo, tamaño y número de opciones/imágenes en el tablero/pizarra o en la pantalla).

- 11 Complejidad del vocabulario que se ofrece.

- 12 Opciones de acceso alternativo (por ejemplo, mirada, pantalla táctil y control mediante interruptor).

- 13 Posicionamiento (de la persona, el dispositivo y el sistema de CAA).

Evaluación de la idoneidad para la tecnología de control ocular

- 14 La salud general, las habilidades motoras, la atención visual y la memoria, la motivación, la capacidad de enfocar la vista en la pantalla y la experiencia previa con CAA asistida intervienen en la capacidad de acceder a la tecnología ocular. Una evaluación exhaustiva de estas características puede determinar si una persona es apta para el control ocular o si necesita estudios o pruebas adicionales para un método de acceso alternativo.
- 15 La mejor manera de evaluar la idoneidad de la tecnología de control ocular es mediante actividades informales.
- 16 Las actividades de evaluación deben ser personalizadas en la medida de lo posible (por ejemplo, insertando fotografías de personas conocidas en las actividades en pantalla).
- 17 Las mismas actividades utilizadas para evaluar la idoneidad de la persona también pueden utilizarse para entrenar/formar las habilidades necesarias para usar la tecnología de control ocular para comunicarse.
- 18 Aunque una persona no parezca estar del todo interesada o motivada por utilizar la tecnología de control ocular durante la evaluación, no hay que descartarla como posible método de accesibilidad.
- 19 Una persona no tiene que "aprobar" una evaluación durante sus primeros usos de la pantalla (demostrando, por ejemplo, la comprensión de la relación causa-efecto) antes de que se pueda evaluar su respuesta al uso de la tecnología de control ocular a niveles más avanzados (con la presentación de cuadrículas de comunicación).
- 20 No es necesario conseguir una calibración perfecta en un dispositivo de control ocular para considerar la mirada como método de accesibilidad.
- 21 Los juegos interactivos pueden utilizarse para calibrar la fijación de la mirada a lo largo del tiempo.
- 22 Es importante grabar en vídeo las respuestas de la persona al evaluar la tecnología de control ocular.
- 23 Es valioso registrar y llevar un seguimiento del patrón de fijación de mirada en la pantalla de una persona y los movimientos oculares durante las evaluaciones de dicha tecnología.

Sección 7: Evaluación del sistema/dispositivo de CAA

Los periodos de prueba equivalen a una evaluación de un dispositivo o sistema de CAA

- 1 Los períodos de prueba son esenciales para evaluar si un sistema de CAA es apropiado para una persona.
- 2 Los períodos de prueba son esenciales para evaluar la idoneidad de los sistemas de cualquier nivel tecnológico.
- 3 La idoneidad de un sistema de CAA no puede juzgarse adecuadamente con una sola sesión o un solo momento.
- 4 Los períodos de prueba deben ser de un mínimo de 8 semanas para garantizar que la persona con síndrome de Rett tenga la oportunidad real de conocer y usar (o intentar usar) el dispositivo/sistema.
- 5 Los períodos de prueba deben ser de un mínimo de 8 semanas para garantizar que los interlocutores principales/clave de la persona tengan la oportunidad real de conocer y usar el dispositivo/sistema.
- 6 Los períodos de prueba deben ser gratuitos para el usuario final en su lugar de uso.
- 7 También debe hacerse más de una prueba de un mismo sistema o dispositivo de CAA (por ejemplo, si el primer ensayo resultó no ser válido debido a un estado de salud inadecuado de la persona).
- 8 Las personas deben tener la posibilidad de probar diversos sistemas y dispositivos de CAA.
- 9 Durante los períodos de prueba, el sistema/dispositivo debe utilizarse en distintos entornos y con diferentes interlocutores.

10 Durante los períodos de prueba, la persona con síndrome de Rett y sus interlocutores principales/clave deben contar con el apoyo de profesionales bien informados y experimentados que estén familiarizados con el sistema/dispositivo de prueba o que hayan recibido formación para utilizarlo.

11 Los profesionales de apoyo durante el periodo de prueba pueden ser asesores que trabajan para la empresa que suministra el dispositivo o logopedas, terapeutas, asesores especialistas en asistencia/tecnología de CAA u otros profesionales con experiencia con el dispositivo/sistema de prueba.

Evaluación de las características específicas de los dispositivos

Al evaluar la idoneidad de un dispositivo para una persona, es extremadamente importante tener en cuenta las siguientes características:

12 Portabilidad.

13 Opciones de montaje en una silla de ruedas, sobre una mesa y en la pared.

14 Robustez (durabilidad).

15 Capacidad de ajustar el tiempo de respuesta y la sensibilidad de las respuestas.

16 Disponibilidad de fondos y aprobación de financiación.

17 Apoyo de una comunidad de familias que utilizan el mismo dispositivo/software, como las comunidades en línea (por ejemplo, para compartir páginas de lectura y para ayudarse mutuamente ante problemas técnicos).

18 Facilidad de reparación en caso de problemas o averías.

Al evaluar la idoneidad de un dispositivo para una persona, es muy importante tener en cuenta las siguientes características:

19 Tamaño.

20 Peso.

21 Duración de la batería.

22 Uso en diferentes ambientes (por ejemplo, al aire libre con sol o lluvia).

23 Software disponible (incluyendo programas de lenguaje, conjuntos de símbolos y cualquier software con el que la persona ya esté familiarizada).

24 Disponibilidad de juegos de páginas de lectura preestablecidos en el idioma correspondiente.

25 Complejidad de la programación necesaria para personalizar/ajustar el dispositivo y adaptarlo al usuario final.

26 Nivel de capacitación técnica/conocimientos requeridos por los interlocutores.

27 Apoyo y formación ofrecidos por el proveedor durante el período de prueba.

28 Apoyo técnico a largo plazo y mantenimiento posterior ofrecidos por el proveedor.

29 Período de uso (edad del modelo y tiempo restante de soporte, disponibilidad de actualizaciones de software, piezas, etc.).

30 Capacidades y funciones disponibles en el dispositivo.

31 Coste de la compra.

32 Coste del seguro.

33 Capacidad de la persona para acceder a Internet y a los medios sociales, así como de controlar su entorno.

Sección 8: Intervención

Principios generales de intervención

- 1 Se debe proporcionar asesoramiento e información sobre las posibilidades de comunicación en el momento del diagnóstico o poco después.

- 2 La gestión y la intervención de comunicación debería comenzar pronto y durar toda la vida.

- 3 La intervención de comunicación debe desarrollar las habilidades de comunicación funcional, favorecer el desarrollo cognitivo, proporcionar una base para la alfabetización y mejorar la comunicación social.

- 4 La intervención de comunicación ayudará a la persona con síndrome de Rett a ser más autónoma como comunicadora. La autonomía se refiere a que una persona pueda comunicar lo que quiere decir, a quien quiera, cuando quiera y donde quiera, utilizando cualquier forma de comunicación.

- 5 La gestión y la intervención de comunicación debe revisarse periódicamente para asegurarse de que se adecue siempre a las necesidades de la persona.

- 6 Es preferible que la intervención tenga lugar en un contexto real.

- 7 Las personas deberían tener la oportunidad de practicar frecuentemente.

Desarrollo de los objetivos de la intervención

- 8 Los objetivos deberían incluir el desarrollo de estrategias no verbales, con distintos niveles tecnológicos.

- 9 Los objetivos deben planificarse para seguir las etapas típicas del desarrollo infantil.

- 10 Los objetivos deben tener como finalidad aumentar la frecuencia, la variedad, la complejidad y la claridad de la comunicación, de modo que las personas puedan interactuar con una amplia gama de interlocutores.

- 11 Los objetivos establecidos deberían tener en cuenta las necesidades y preferencias de la persona, de sus cuidadores y de otros interlocutores importantes.

- 12 El marco SMART (del inglés Specific, Measurable, Agreed upon, Realistic and Time-based: «específico, medible, acordado, realista y temporizado») puede utilizarse para desarrollar objetivos de comunicación.

Metas y objetivos de la intervención

Funciones de comunicación

- 13 La ampliación de las funciones comunicativas (como pedir cosas, responder, protestar, comentar, preguntar, describir o saludar) debería incluirse como objetivo al trabajar con personas con síndrome de Rett.

- 14 Desarrollar una respuesta "sí/no" es importante para todas las personas con síndrome de Rett.

- 15 Las respuestas "sí/no" permiten expresar acuerdo o desacuerdo, hacer elecciones o responder preguntas.

- 16 Para ampliar un vocabulario inicial, los objetivos deben incluir palabras que cubran una serie de ideas, intereses y significados, incluyendo emociones, lenguaje social y académico.

- 17 La intervención en el lenguaje debe comenzar con la exposición a un vocabulario amplio (incluidas las palabras elementales y adicionales) para que el potencial comunicativo sea ilimitado.

- 18 En algunas personas es conveniente limitar las opciones o elecciones que se le ofrecen cuando existe un riesgo de frustración, un problema de acceso o se ha probado un amplio sistema de lenguaje durante al menos 12 meses con escasos resultados.

- 19 El vocabulario de una persona cambiará según la edad, interlocutor, desarrollo del lenguaje, entorno, estado de ánimo y contexto. El vocabulario de un sistema de CAA debería permitir cambios y flexibilidad.

Formas de comunicación

- 20 La comunicación debe desarrollarse a través de las múltiples modalidades que se derivan de la evaluación completa y holística de la persona y de sus interlocutores.

Expresiones faciales

- 21 Las expresiones faciales (por ejemplo, sonreír y fruncir el ceño) deben reconocerse como potencialmente comunicativas en las personas con síndrome de Rett.

Movimientos corporales

- 22 Los movimientos corporales (por ejemplo, inclinarse y/o acercarse o alejarse de objetos o personas) deben reconocerse como potencialmente comunicativos en las personas con síndrome de Rett.
-
- 23 El objetivo de realizar movimientos corporales resulta apropiado para las personas que ya utilizan los movimientos corporales (como caminar hacia objetos con fines comunicativos).

Gestos

- 24 Los gestos (por ejemplo, estirar el brazo hacia algún elemento, señalar con el dedo y/o agitar la mano) deben reconocerse como potencialmente comunicativos en las personas con síndrome de Rett.
-
- 25 El objetivo de desarrollar o mantener los gestos (como coger algo, señalar o saludar) resulta adecuado para individuos que ya demuestran algún control voluntario de las manos.
-
- 26 Se pueden desarrollar estrategias para reducir la estereotipia de las manos si interfiere en la comunicación.
-
- 27 Las estrategias para reducir la estereotipia de las manos deben adaptarse a la persona, ser bien toleradas y ser aceptables para la persona y sus seres queridos. Estas estrategias pueden consistir en el uso de férulas, la sujeción o el reposicionamiento del brazo, y/o la realización de actividades altamente motivadoras.

Habilidades de habla oral

- 28 Las vocalizaciones deben considerarse potencialmente comunicativas en las personas con síndrome de Rett.
-
- 29 El objetivo de desarrollar o mantener la producción de sonidos resulta apropiado para individuos que ya producen sonidos voluntariamente.
-
- 30 Las palabras o frases habladas deben reconocerse como comunicativas en las personas con síndrome de Rett, aunque sean de naturaleza ecológica o altamente repetitivas.
-
- 31 El objetivo de desarrollar o mantener la expresión oral de palabras o frases resulta adecuado para individuos que ya producen palabras habladas o aproximaciones de palabras.
-
- 32 La intervención para desarrollar o mantener la producción de sonidos, de palabras habladas o de frases debe combinarse con la CAA asistida.

Fijación de la mirada

- 33 Fijar la mirada en objetos, personas y/o imágenes debe reconocerse como potencialmente comunicativo en las personas con síndrome de Rett.
-
- 34 El objetivo de desarrollar o mantener la fijación de la mirada (por ejemplo, observar objetos, personas y/o fotografías) resulta apropiado en personas con síndrome de Rett.

Símbolos

- 35 El uso de símbolos gráficos, fotos y textos por parte de las personas con síndrome de Rett debe ser reconocido como potencialmente comunicativo.
-
- 36 El objetivo de desarrollar o mantener el uso de símbolos gráficos, fotos y textos es apropiado en personas con síndrome de Rett.

CAA Asistida

- 37 Es muy importante tener acceso a más de un sistema o dispositivo de CAA, para usarlos en diferentes situaciones/entornos (por ejemplo, dispositivo de control ocular en interiores y tabla de símbolos al aire libre).
-
- 38 Toda persona que tenga a su disposición un sistema de CAA de alta tecnología debería tener un sistema de CAA de baja tecnología de repuesto.
-
- 39 A una persona se le pueden presentar dos sistemas de CAA diferentes al mismo tiempo o se le puede pedir que utilice más de un sistema a la vez.
-
- 40 Puede utilizarse el mismo dispositivo para actividades de comunicación y de aprendizaje (por ejemplo, para acceder al plan de estudios de la escuela) siempre que la persona siga teniendo acceso a todo su vocabulario.
-
- 41 La persona con síndrome de Rett, su interlocutor y el dispositivo de CAA asistida deben colocarse en una posición que favorezca la máxima atención conjunta en la interacción comunicativa.
-
- 42 La CAA asistida se puede usar con las personas que se pueden desplazar. La portabilidad es una consideración importante al elegir un sistema de CAA asistida.
-
- 43 Las personas que se pueden desplazar deberían tener acceso a su sistema de CAA asistida cuando estén sentadas (por ejemplo, a la hora de las comidas).
-
- 44 La CAA asistida puede introducirse y utilizarse sin problemas en la edad adulta.
-
- 45 El sistema de CAA determina la capacidad de la persona para comunicarse de forma eficaz y eficiente. Cuenta mucho en el aprendizaje y el desarrollo del lenguaje, y se ha de personalizar y modificar a lo largo del tiempo.
-
- 46 En la CAA asistida, el vocabulario puede organizarse por categorías semánticas.
-
- 47 Las pantallas de disposición visual pueden usarse como un punto de partida para la CAA asistida.
-
- 48 Las cuadrículas de actividades (diseñadas para casos específicos) son un punto de partida para la CAA asistida.
-
- 49 Las cuadrículas de actividades pueden mejorar la participación y el desarrollo sintáctico al favorecer el uso de combinaciones de varias palabras.
-
- 50 Las cuadrículas basadas en el contexto (similares a las cuadrículas de actividades, pero diseñadas para un contexto o entorno específico) permiten una mayor generalización que el vocabulario diseñado en torno a una actividad única y específica.

Desarrollo y uso de diferentes métodos de acceso

- 51 La elección del método de acceso puede variar según las capacidades de la persona en un momento dado, el tipo de CAA asistida y el contexto.

Exploración

- 52 La exploración se puede usar cuando las personas no pueden recurrir a la selección directa para acceder a la CAA asistida.
-
- 53 El control (exploración) asistido por un compañero puede utilizarse con personas que han desarrollado o están desarrollando una respuesta "sí/no" y no pueden manejar de manera independiente un sistema de control.

Selección directa

- 54 La selección directa se puede utilizar cuando las personas tienen una forma de activar directamente la CAA asistida, como puede ser el control ocular, el tacto, o señalar con el dedo o la mano, así como el uso de un interruptor o un puntero de cabeza.
-
- 55 Para una persona con síndrome de Rett, la mirada es normalmente la mejor manera de acceder a la CAA.
-
- 56 La fijación de la mirada no es la única forma en que las personas con síndrome de Rett pueden acceder a la CAA.
-
- 57 Es aconsejable animar a las personas que pueden acceder a la CAA asistida con el tacto o señalando a que utilicen este método de acceso siempre que no limite la variedad y complejidad de su comunicación.
-
- 58 Se podría plantear la posibilidad de utilizar un puntero de cabeza cuando no se disponga de otros métodos de acceso o cuando estos no sean eficaces.

Fijación de la mirada

- 59 Un tablero para fijar la mirada (por ejemplo, un marco E-Tran) puede constituir una forma apropiada de CAA asistida para las personas con síndrome de Rett.
-
- 60 La tecnología de seguimiento ocular (por ejemplo, un ordenador equipado con seguimiento ocular) puede ser una forma apropiada de CAA asistida para las personas con síndrome de Rett.
-
- 61 La tecnología de seguimiento ocular se puede usar con las personas que se pueden desplazar. Como estrategia para ayudar a las personas que se pueden desplazar a utilizar la tecnología de seguimiento ocular, el dispositivo puede colocarse en una pared o mesa o en otra zona a la que la persona pueda acceder de forma habitual.
-
- 62 La tecnología de seguimiento ocular se puede usar con las personas que llevan gafas. Si hay algún problema, examina la posibilidad de probar con gafas sin montura o de cristal no reflectante.
-
- 63 La tecnología de control ocular puede utilizarse con personas que tienen dificultades para controlar los movimientos de cabeza cuando el cuerpo y la cabeza están apoyados y cuando el dispositivo está en la posición adecuada.

Lectura y escritura

- 64 Leer historias juntos es una actividad apropiada para que todas las personas con síndrome de Rett desarrollen habilidades de lenguaje, de comunicación y de alfabetización.
-
- 65 La mayoría de las personas con síndrome de Rett deben realizar actividades para desarrollar la sensibilidad fonética.
-
- 66 La mayoría de las personas con síndrome de Rett deben realizar actividades para desarrollar conocimientos de letra de imprenta.
-
- 67 La mayoría de las personas con síndrome de Rett deben realizar actividades para desarrollar un vocabulario visual.
-
- 68 La mayoría de las personas con síndrome de Rett deben realizar actividades para desarrollar habilidades de escritura. Esto puede consistir en "garabatear" (usando un teclado en pantalla o el control asistido por un compañero) o en escribir letras y palabras.
-
- 69 A la mayoría de las personas con síndrome de Rett hay que animarlas a crear sus propias narraciones o historias.

Técnicas de intervención

- 70 La ampliación es una técnica utilizada para reformular y aumentar la complejidad de una palabra o una frase para hacerla más completa. La expansión puede utilizarse en intervenciones de comunicación con personas con síndrome de Rett.
-
- 71 La estimulación asistida del lenguaje es una estrategia en la que el interlocutor combina la producción verbal con la CAA asistida para apoyar el lenguaje receptivo y aportar vocabulario. El interlocutor puede seleccionar el vocabulario en el propio sistema de CAA de la persona o usar otro sistema de CAA mientras habla. La estimulación asistida del lenguaje puede utilizarse en intervenciones de comunicación con personas con síndrome de Rett. La estimulación asistida del lenguaje también se conoce como estimulación asistida del lenguaje (Aided Language Stimulation) o estimulación del lenguaje aumentado (Augmented Language Input).
-
- 72 Modelar una estrategia en la que el interlocutor utiliza el sistema de CAA del propio individuo cuando habla con él para enseñarle mediante ejemplos. La modelación puede utilizarse en intervenciones de comunicación con personas con síndrome de Rett.
-
- 73 La modelación de vídeo es un método de enseñanza visual que implica ver un vídeo de alguien que practica un comportamiento o habilidad que la persona tenía marcadas como objetivo y que luego ha de modelar. La modelación de vídeo puede utilizarse en intervenciones de comunicación con personas con síndrome de Rett.
-
- 74 La reformulación es una técnica que se utiliza para corregir errores de manera que no se obstaculice la comunicación. Cuando se produce un error, el interlocutor repetirá el mensaje al alumno, pero ya corregido. La reformulación puede utilizarse en intervenciones de comunicación con personas con síndrome de Rett.
-
- 75 Las indicaciones o señales (como gestos, representaciones, contacto físico o signos) pueden utilizarse para aumentar la probabilidad de que las personas den respuestas correctas.
-
- 76 El aprendizaje sin errores consiste en proporcionar indicaciones o pistas inmediatamente después de un estímulo para asegurarse de que la persona dé una respuesta correcta. El aprendizaje sin errores puede utilizarse en intervenciones de comunicación con personas con síndrome de Rett.

Glosario de términos

Técnicas y estrategias de CAA	Herramientas utilizadas por los profesionales de la comunicación para maximizar la comunicación en los usuarios de CAA. Pueden consistir en formación directa, formación ambiental, rutinas y guiones, intervención de lenguaje, manipulación del ambiente, desarrollo del vocabulario básico, formación de los interlocutores, formación alfabetizadora, capacitación en habilidades sociales y juegos de rol.
Método de acceso	La forma en que una persona es capaz de activar o controlar un sistema de CAA con un nivel tecnológico alto o bajo (por ejemplo, mediante el tacto directo, la fijación de la mirada o el uso de un interruptor).
Comunicación asistida	Uso de herramientas, dispositivos o sistemas externos para mejorar la comunicación. Estos pueden ser electrónicos o no electrónicos (nivel tecnológico alto o bajo).
Modelación asistida del lenguaje/ Estimulación asistida del lenguaje Estimulación aumentada del lenguaje	Similar a la anterior, esta estrategia se centra en modelar el uso de la CAA en entornos con un uso lingüístico intenso que proporcionan muchas oportunidades para usar la CAA.
Evaluación	Modo de averiguar los puntos fuertes y las necesidades de una persona para identificar las formas de apoyo que se necesitan y/o planificar los próximos pasos y objetivos para el desarrollo futuro.
Comunicación aumentativa y alternativa (CAA)	Todas las formas de comunicación (distintas del discurso oral) que se utilizan para expresar pensamientos, necesidades, deseos e ideas. .
Sí óptimo	Este es el método utilizado por la persona con síndrome de Rett para responder «sí» de una manera clara para sus interlocutores. El «sí» está altamente individualizado y puede adoptar diferentes formas, como un movimiento de cabeza, un asentimiento, una sonrisa, una mirada a algo o un movimiento de la mano, el brazo o el cuerpo. El «sí» óptimo suele reconocerse observando a la persona con síndrome de Rett en distintos entornos de comunicación y discerniendo cómo responde a las preguntas de «sí/no».
Cuidador(a)	Madre, padre u otra persona que se encarga de cuidar a una persona con síndrome de Rett.
Entorno de comunicación	El entorno en el que la persona con síndrome de Rett tiene la posibilidad de comunicarse. El entorno se refiere al contexto físico, así como a otras personas que estén presentes y cualquier requisito particular de dicho contexto (por ejemplo, instructivo, social o médico).
Interlocutor(a)	Alguien que interactúa con una persona con síndrome de Rett. Pueden o no tener experiencia en el uso de técnicas específicas para mejorar y facilitar la interacción, y es probable que necesiten cierto nivel de formación en técnicas adecuadas en caso de que no estén capacitados.
Profesional de la comunicación	Profesional con conocimientos (educación y experiencia) en materia de comunicación y en la evaluación y el tratamiento de los trastornos de la comunicación. El profesional de la comunicación que trabaja con personas con síndrome de Rett suele ser un logopeda.
Competencia comunicativa	«La situación en que se es funcionalmente operativo en la comunicación

diaria y se dispone de suficientes conocimientos, sentido crítico y habilidades para comunicarse eficazmente en la vida diaria» (Light, 1989). La competencia comunicativa depende del conocimiento, el sentido crítico y las habilidades en cuatro dominios interrelacionados: lingüístico, operacional, social y estratégico.

Vocabulario básico	Palabras de alta frecuencia que constituyen alrededor del 80 % de las usadas por la mayoría de la gente cada día, especialmente verbos, adjetivos y pronombres (p. ej., interrogativos).
Visualización dinámica	La selección de una palabra o símbolo en la pantalla genera automáticamente un cambio en el conjunto de palabras o símbolos visualizados (por ejemplo, lleva a una nueva página).
Dispositivo de control ocular	Tipo de dispositivo generador de habla con control por mirada. Incorpora un sistema de seguimiento ocular integrado o un módulo de seguimiento ocular conectable para detectar y analizar dónde mira el usuario. En general, la velocidad y la precisión de la selección pueden ajustarse a las necesidades de cada usuario. Es decir, se ajusta el tiempo que el usuario debe observar un elemento para seleccionarlo (tiempo de permanencia) y el tamaño/número de elementos en pantalla.
Vocabulario marginal	Palabras de menor frecuencia (principalmente sustantivos) que suelen ser específicas del contexto.
Sistema de CAA de alta tecnología	Dispositivo electrónico con salida de voz. La pantalla puede ser estática o dinámica, y la salida puede ser habla grabada/digitalizada o habla sintetizada. Los sistemas de alta tecnología van desde simples dispositivos de un solo mensaje hasta sistemas complejos basados en ordenadores.
Holística	Visión general de la persona con síndrome de Rett como una persona completa, en lugar de observar o tratar características o necesidades particulares de forma aislada.
Intervención	Estrategias y técnicas utilizadas para lograr objetivos a corto plazo.
Interlocutores clave	Interlocutores humanos habituales de una persona con síndrome de Rett.
Competencia lingüística	Habilidades lingüísticas receptivas y expresivas de la persona.
Sistema de CAA de baja tecnología	Sistema que no es electrónico y no requiere una fuente de energía (por ejemplo, objetos sueltos, fotos y tablero o libro de comunicación).
Gestión	Apoyo que se ofrece a más largo plazo, que incluye estrategias, técnicas y sistemas que se utilizan diariamente para facilitar la comunicación de la persona y que la ayudan a participar en las actividades cotidianas.
Modelación	Estrategia en la que el interlocutor «predica con el ejemplo» (por ejemplo, señalando símbolos en un sistema de baja tecnología o de alta tecnología mientras habla con la persona con síndrome de Rett).
Comunicación multimodal	Comunicarse con una combinación de modalidades (diferentes maneras); por ejemplo, expresiones faciales, movimientos corporales, gestos, sonidos, mirada, imágenes, fotos, símbolos y palabras escritas. También puede incluir el discurso oral.
Terapeuta ocupacional	Profesional de la salud que trabaja para ayudar a las personas a lograr un estado de vida pleno y satisfactorio mediante el uso de actividades o intervenciones con objetivos concretos. Un terapeuta ocupacional puede ayudar a las personas con síndrome de Rett a participar al máximo posible en las actividades de la vida cotidiana, como alimentarse y vestirse, y en

las actividades ocupacionales que son relevantes y atractivas. También pueden asesorar sobre los métodos de acceso para la comunicación.

Competencia operacional	Habilidad para desarrollar, manejar y utilizar sistemas de CAA.
Juego de páginas	La forma en que se organizan las palabras en un dispositivo de CAA. Esto puede variar según la elección de las palabras/elementos del vocabulario que se desee visualizar, el número y el tamaño de los elementos de cada página y los símbolos que se utilicen. Los juegos de páginas pueden organizarse de varias maneras (por ejemplo, por categorías semánticas, actividad/tema, contexto, y vocabulario básico y marginal).
Control asistido por un compañero (PAS)	Estrategia para ayudar a la persona a elegir o acceder al vocabulario en un tablero o libro de comunicación. El interlocutor enumera una serie de opciones y luego vuelve a revisar las opciones una por una, dando tiempo a la persona con síndrome de Rett para decir «sí» a la opción que desea.
Pasaporte de comunicación personal	Forma de organizar y compartir información clave sobre cómo se comunica una persona y las técnicas, estrategias y equipo que necesita o usa para que todos los interlocutores puedan actuar de forma coherente. Normalmente se escriben en primera persona para dar peso al dueño de la información.
Fisioterapeuta	Profesional de la salud que trabaja para mejorar la movilidad, función física y calidad de vida mediante revisiones e intervenciones físicas. Puede ayudar a las personas con síndrome de Rett aplicando programas para mejorar el rango de movimiento, la fuerza y la capacidad deambulatoria. Asimismo, puede asesorar sobre la forma correcta de sentarse y situarse cuando se utilicen equipos de adaptación como sillas de ruedas y soportes para estar de pie. También se conoce como técnico en fisioterapia.
Habla grabada o digitalizada	Habla natural (a menudo la voz de un interlocutor) que es grabada, almacenada y reproducida por un dispositivo.
Práctica reflexiva	Capacidad de analizar las acciones de uno mismo y los efectos asociados, y de comprometerse con un proceso de estudio y mejora continuos.
Vocabulario o sistema amplio	Se refiere a una combinación de palabras básicas y secundarias que pueden utilizarse en muchas situaciones y entornos a lo largo del día.
Competencia social	La habilidad de la persona en la comunicación y el discurso interpersonal.
Dispositivo generador de habla	Elemento de alta tecnología que consiste normalmente en un sistema informático más complejo que un dispositivo de mensaje simple o único.
Logopeda	Profesional de la salud que identifica los puntos fuertes y las dificultades de comunicación y diseña programas de terapia para maximizar el potencial comunicativo de las personas con síndrome de Rett. También imparte formación a los interlocutores y participa en el diseño y gestión de los sistemas de CAA. También se llama terapeuta del habla o del lenguaje.
Visualización estática	Las palabras/símbolos permanecen fijos cuando se seleccionan.
Competencia estratégica	La habilidad de la persona para utilizar estrategias para superar las dificultades en la comunicación utilizando la CAA.
Habla sintetizada	Habla electrónica producida por ordenador que a menudo puede ser ajustada para que coincida con el género, la edad y el origen étnico del usuario.
Comunicación no asistida	No usar herramientas externas para comunicarse, sino confiar en el propio cuerpo para transmitir mensajes (con gestos, señales o vocalizaciones).

Recursos para la evaluación de la comunicación

Las herramientas de evaluación que figuran en esta tabla fueron recomendadas como respuesta a una encuesta a profesionales de la comunicación que trabajan con personas con síndrome de Rett. A continuación, se presentaron todas las evaluaciones al panel de expertos Delphi para que diesen su opinión. Las que aparecen aquí obtuvieron una calificación de «aceptada» o «ni aceptada ni rechazada» por parte del panel Delphi cuando se les preguntó sobre su valor como herramienta de evaluación. La información se basa en la experiencia clínica personal de las personas que respondieron a la encuesta. No es una lista exhaustiva. Se dispone de recomendaciones específicas para algunas herramientas de evaluación, pero no para todas. Todos los datos estaban actualizados en el momento de la impresión de este documento. Todas las evaluaciones están publicadas en inglés, a menos que se indique lo contrario. En la sección Evaluación de esta Guía se indican las estrategias específicas que se deben utilizar en situaciones en que se evalúan las aptitudes de comunicación.

NOMBRE DE LA HERRAMIENTA	AUTOR / EDITOR / SITIO WEB	OBJETIVO	EADADES	NOTAS / ADAPTACIONES
Augmentative & Alternative Communication Profile: A Continuum of Learning (AACP)	Tracy M. Kovach, Ph.D., www.linguisystems.com	Mide las habilidades funcionales y subjetivas para comunicarse mediante dispositivos de CCA, reevalúa el nivel de habilidad y supervisa el avance.	De 2 a 21 años	Puede ser gestionado por un logopeda o utilizado por miembros de un equipo multidisciplinar que conozcan las habilidades físicas, cognitivas y sociales del individuo en relación con la CAA.
Lista de comprobación de tecnología de control ocular de ACETS	Sharon Lenz, M.Sc., R.SLP, SLP(C), Nadene Krack, M.Ed., BMR, OT(C). Desarrollada por ACETS (Augmentative Communication and Educational Technology Service) en el Alberta Children's Hospital. http://streaming.syncrocloud.com/rettsyndrome/item_file_sc515ca980d24da_289995c1.pdf	Herramienta de detección integral que identifica a los candidatos adecuados para una completa evaluación de la tecnología de control ocular. Recopila información sobre visión general, salud ocular, habilidades oculares, memoria y atención visual, comunicación, habilidades de acceso, posicionamiento, habilidades informáticas, apoyo al cuidador, entorno, actividades previstas, motivación, salud general y disponibilidad de equipos.	No especificada	Cualquier persona que esté familiarizada con la persona con síndrome de Rett puede cumplimentar la lista de comprobación.
British Picture Vocabulary Scale (BPVS3)	Evaluación de GL. www.gl-assessment.co.uk	Herramienta para la evaluación del lenguaje receptivo. Identifica los retrasos en el desarrollo del vocabulario. Adecuado para personas no lectoras o que tengan problemas de lenguaje y/o motores.	De 3 a 16 años	Las respuestas se pueden dar señalando o haciendo gestos. La prueba se puede adaptar montando imágenes individuales en un tablero o un marco E-Tran.

NOMBRE DE LA HERRAMIENTA	AUTOR / EDITOR / SITIO WEB	OBJETIVO	EDADES	NOTAS / ADAPTACIONES
Formación por ordenador para la realización de pruebas lingüísticas en personas con motricidad reducida (C-BILLT)	Johanna Geytenbeek, Ph.D., SLP www.c-billt.com	Prueba mediante ordenador para evaluar la comprensión del lenguaje hablado en niños con problemas de motricidad que no pueden hablar o se expresan de manera ininteligible.	De 1,6 a 7 años.	La versión original (holandesa) utiliza vocabulario de dos herramientas de medición de lenguaje receptivo holandés (Streeflijsat woordenschat y Lexilijst) y las escalas de desarrollo del lenguaje de Reynell. Se están haciendo ensayos piloto de la prueba en noruego, alemán, inglés, sueco y rumano, y también se planean otros idiomas. Las respuestas pueden darse alcanzando o señalando algún elemento, mirando a los ojos, o usando una pantalla táctil, un interruptor o un dispositivo de control ocular.
Clinical Evaluation of Language Fundamentals - Preschool Third Edition (CELF-P 3)	Dra. Elisabeth Wiig, Dra. Eleanor Semel, Dr. Wayne Secord. www.pearsonclinical.com	Evaluación del lenguaje receptivo y expresivo.	De 3 a 6,11 años.	Se pueden utilizar subpruebas seleccionadas para reunir información específica.
Clinical Evaluation of Language Fundamentals - Fifth Edition (CELF 5)	Dra. Elisabeth Wiig, Dra. Eleanor Semel, Dr. Wayne Secord. www.pearsonclinical.com	Evaluación del lenguaje receptivo y expresivo.	De 5 a 21 años.	Se pueden utilizar subpruebas seleccionadas para reunir información específica.
Communication Matrix	Dra. Charity Rowland. www.communicationmatrix.org	Herramienta de evaluación gratuita para familias y profesionales. Para identificar el estado de la comunicación, el avance y las necesidades únicas de las personas en las primeras etapas de la comunicación o al utilizar la comunicación aumentativa.	Todas las edades.	Los datos se pueden recopilar a lo largo del tiempo, no en una sola sesión. La información puede ser recogida a través de entrevistas, inducciones u observaciones.
Dynamic AAC Goals Grid (DAGG-2)	Tobii Dynavox. http://tdvox.web-downloads.s3.amazonaws.com/MyTobiiDynavox/dagg%20-%20writable.pdf	Medio sistemático para evaluar (y reevaluar) las habilidades actuales de una persona en CAA y para ayudar a los interlocutores a desarrollar un plan exhaustivo y de largo alcance para mejorar la independencia comunicativa del usuario.	Todas las edades.	Se puede utilizar con diversos usuarios de CAA.

NOMBRE DE LA HERRAMIENTA	AUTOR / EDITOR / SITIO WEB	OBJETIVO	EDADES	NOTAS / ADAPTACIONES
Functional Communication Profile - Revised (FCP - R)	Larry Kleiman, M. A., CCC-SLP (logopeda con certificado de competencia clínica). www.linguisystems.com	Inventario de las capacidades de comunicación, el modo de comunicación (por ej., verbal, por señas, no verbal y aumentativa) y el grado de independencia. Las subpruebas incluyen los aspectos sensoriales y motores, la atención, el lenguaje receptivo y expresivo, el lenguaje pragmático, el habla, la voz, el lenguaje oral, la fluidez y la comunicación no oral.	De 3 años a edad adulta.	Se evalúa y califica a las personas en las principales categorías de habilidades de comunicación a través de la observación directa, los informes de los maestros y cuidadores y las pruebas individuales.
Inventory of Potential Communicative Acts (IPCA)	Dr. Jeff Sigafoos, Dr. Michael Arthur-Kelly, Nancy Butterfield (máster en Educación). (2006). Inventario de posibles actos de comunicación, en <i>Enhancing everyday communications for children with disabilities</i> . Baltimore MD: Paul H. Brookes Publishing Co.	Una herramienta para reunir datos sobre los posibles actos de comunicación de las personas con graves deficiencias de comunicación asociadas a una serie de discapacidades físicas y de desarrollo.	No se especifica la edad.	Los datos se recogen a partir de entrevistas realizadas a padres, profesores y terapeutas.
New Reynell Developmental Language Scales (NRDLS)	Evaluación de GL. https://www.gi-assessment.co.uk/products/new-reynell-developmental-language-scales-nrdls/	Identifica los desafíos del habla y el lenguaje en los niños pequeños.	De 3 a 7,6 años.	Puede ser adaptado para obtener respuestas mediante fijación de la mirada.
Peabody Picture Vocabulary Test, Fifth Edition (PPVT-5)	Dr. Douglas M. Dunn. Pearson Clinical, Publishers. www.pearsonclinical.com	Evalúa el vocabulario receptivo.	De 2,6 años a edad adulta.	Se puede adaptar montando las imágenes en un tablero o marco en el cual fijar la mirada. El número correspondiente a cada imagen también podría mostrarse en un tablero. Alternativamente, las imágenes se pueden mostrar en la pantalla de un ordenador y se puede acceder a ellas mediante fijación de la mirada. El personal clínico también puede utilizar el control asistido por compañero y pedir a la persona con síndrome de Rett que responda cuando se nombre o se señale el elemento apropiado.

NOMBRE DE LA HERRAMIENTA	AUTOR / EDITOR / SITIO WEB	OBJETIVO	EIDADES	NOTAS / ADAPTACIONES
<p>Pragmatics Profile of Everyday Communication Skills in Children (edición revisada)</p> <p>Y</p> <p>Pragmatics Profile of Everyday Communication Skills in Adults</p>	<p>Hazel Dewart, Susie Summers.</p> <p>http://complexneeds.org.uk/modules/Module-2.4-Assessment-monitoring-and-evaluation/All/downloads/m08p080c/the_pragmatics_profile.pdf</p> <p>https://www.flexiblemindtherapy.com/uploads/6/5/5/2/65520823/pragmatics_profile_adults.pdf</p>	<p>Proporciona el perfil de un niño o un adulto como comunicador en el contexto de la vida cotidiana.</p>	<p>De recién nacidos a 10 años;</p> <p>y</p> <p>de adolescentes a ancianos.</p>	<p>Los datos se toman de entrevistas y se pueden recopilar a lo largo del tiempo. El perfil del niño incluye 2 formatos de entrevista para padres y maestros (< 4 años y 5-10 años). La versión para adultos incluye 2 formatos (<i>self-report</i> o «autoinforme», y <i>other report</i> «informe elaborado por otros») para su uso con el adulto así como con sus interlocutores clave.</p>
<p>Pragmatics Profile for People who use AAC</p>	<p>Suzanne Martin, Katherine Small, Rachel Stevens.</p> <p>https://acecentre.org.uk/resources/pragmatics-profile-people-use-aac/</p>	<p>Adaptado para usuarios de todas las edades del Pragmatics Profile of Everyday Skills in Children (ver arriba).</p>	<p>No se especifica el intervalo de edades.</p>	<p>Está diseñado para ser utilizado por personas que han usado CAA en el pasado, que la usan ahora o que están usando modos informales de CAA con el objetivo de introducir métodos más formales.</p>
<p>Preschool Language Scales, Fifth Edition (PLS-5)</p>	<p>Dra. Irla Zimmerman, Violette Steiner, Roberta Pond.</p> <p>www.pearsonclinical.com</p>	<p>Evalúa las habilidades lingüísticas receptivas y expresivas de los niños.</p>	<p>De recién nacidos a 7,11 años;</p>	<p>La persona con síndrome de Rett puede usar la mirada para indicar las opciones en una página. Como alternativa, se puede montar algunas páginas en un tablero en el que se puede fijar la mirada. Varios de los elementos pueden ser puntuados usando el informe de los padres o del cuidador.</p>
<p>Test of Early Communication and Emerging Language (TECEL)</p>	<p>Mary Huer, Linda Miller.</p> <p>Disponible en diversas fuentes; por ejemplo: www.pearsonclinical.com www.superduperinc.com</p>	<p>Una revisión de la prueba Nonspeech Test. Evalúa la comunicación, incluida la comunicación no verbal y simbólica.</p>	<p>De 2 semanas de edad a adulto.</p>	<p>Apropiado para individuos no verbales y para aquellos que usan CAA.</p>
<p>The Triple C: Checklist of Communication Competencies</p>	<p>Karen Bloomberg, Denise West, Hilary Johnson, Teresa Iacono. Communication Resource Centre - SCOPE.</p> <p>www.spectronics.com.au</p>	<p>Evalúa las habilidades de comunicación en adolescentes y adultos no verbales.</p>	<p>De adolescente a adulto.</p>	<p>Los interlocutores completan una lista de verificación sobre las habilidades de comunicación de la persona.</p>
<p>Vineland Adaptive Behavior Scales - Third Edition (Vineland-3)</p>	<p>Dra. Sara S. Sparrow, Dr. Domenic V. Cicchetti, Dra. Celine A. Saulnier.</p> <p>www.pearsonclinical.com</p>	<p>Medida de las habilidades personales y sociales de las personas con discapacidades de desarrollo.</p>	<p>De recién nacidos a 90 años;</p>	<p>Los padres, cuidadores y maestros pueden facilitar información. Formularios para cuidadores disponibles en inglés y español.</p>

Recursos para el desarrollo y el seguimiento de los objetivos de comunicación

Los recursos que figuran en esta tabla fueron recomendados como respuesta a una encuesta a profesionales de la comunicación que trabajan con personas con síndrome de Rett. A continuación, se presentaron todos los recursos al panel de expertos Delphi para que diesen su opinión. Los recursos que aparecen aquí obtuvieron una calificación de «aceptado» o «ni aceptado ni rechazado» por parte del panel Delphi cuando se les preguntó sobre su valor como herramienta para su uso con personas con síndrome de Rett. La información que figura a continuación se basa en la experiencia clínica personal de las personas que respondieron a la encuesta. No es una lista exhaustiva. Se dispone de recomendaciones específicas para algunos recursos, pero no para todos. Todos los datos estaban actualizados en el momento de la impresión de este documento. Todos los recursos están publicados en inglés, a menos que se indique lo contrario. En la sección Evaluación de esta Guía se indican las estrategias específicas que se deben utilizar en situaciones en que se evalúan las aptitudes de comunicación o la consecución de objetivos.

NOMBRE DE LA HERRAMIENTA	AUTOR / EDITOR / SITIO WEB	OBJETIVO	EDADES	NOTAS / ADAPTACIONES
Canadian Occupational Performance Measure (COPM)	www.thecopm.ca	Una medición de resultados basada en la evidencia diseñada para captar la autopercepción de un cliente sobre su desempeño en la vida diaria, a lo largo del tiempo. Se centra en la ocupación en todas las áreas de la vida, incluyendo el autocuidado, el ocio y la productividad.	Edades no especificadas.	Se puede pedir a los padres o cuidadores de personas con síndrome de Rett que informen sobre las habilidades que han observado, incluso si la habilidad es inconsistente. Disponible en 35 idiomas.
Goal Attainment Scaling (GAS)	Thomas Kiresuk, Robert Sherman. Se puede obtener de varias fuentes: https://www.sralab.org/rehabilitation-measures/goal-attainment-scale	Método para medir el grado de consecución de los objetivos de una persona en el curso de una intervención. Se consigue una medida de resultados individualizada. La puntuación se completa de manera estandarizada para permitir el análisis estadístico.	Edades no especificadas.	Los objetivos y los puntos de referencia para medir el éxito se acuerdan antes del comienzo de la intervención.
The SETT Framework (Student, Environments, Tasks, Tools)	www.joyzabala.com	Un modelo de cuatro partes para favorecer la colaboración en la toma de decisiones para elegir, implementar y evaluar la tecnología de asistencia.	De 3 a 6,11 años.	En el sitio web del autor se dispone de folletos que se pueden utilizar para aplicar el modelo.
Talking Mats	www.talkingmats.com	Conjunto de símbolos de comunicación que pueden utilizarse para permitir que las personas que no hablan, o las que tienen una capacidad verbal limitada, transmitan una serie de ideas u opiniones. El sistema de símbolos puede utilizarse como parte de una evaluación para determinar un punto de partida para la comunicación y para el desarrollo de objetivos.	De 5 a 21 años.	Los símbolos son fácilmente reconocibles y no requieren habilidades de alfabetización. Pueden usarlos personas de diversos orígenes lingüísticos o culturales.

Enlaces a webs y organizaciones útiles

Como esta lista sería demasiado larga para abarcar la información específica de todos los países y zonas, se ofrecen algunos ejemplos que pueden ser de interés internacional o que presentan enlaces a las asociaciones relacionadas con el síndrome de Rett en diferentes países. Se recomienda que, si existe una asociación relacionada con el síndrome de Rett en tu país, esta sea tu primer punto de contacto para obtener información.

Recursos relacionados con el síndrome de Rett en España

- Asociación Española de Síndrome de Rett - <https://www.rett.es/>
- Asociación Catalana de Síndrome de Rett - <https://www.rett.cat/>
- Federación Española de Enfermedades Raras - <https://enfermedades-raras.org/>
- Hospital Infantil Universitario Niño Jesús - <https://www.comunidad.madrid/hospital/ninojesus/>
- Hospital Sant Joan de Déu Barcelona - <https://www.sjdhospitalbarcelona.org/es>
- La Fábrica de Palabras, especialistas en sistemas aumentativos y alternativos de la comunicación. <https://escuelaac.com/>
- Irisbond, soluciones globales e innovadoras de eye tracking para personas y empresas. <https://www.irisbond.com/>
- BJ Adaptaciones, empresa especializada en soluciones tecnológicas personalizadas para personas con discapacidad - <https://bjadaptaciones.com/>

Recursos relacionados con la salud y el síndrome de Rett

- Rettsyndrome.org - Guía de atención primaria para el síndrome de Rett https://www.rettsyndrome.org/wp-content/uploads/RSO_PrimaryCareGdlns_Final1919-1.pdf
- Rettsyndrome.org - Webinars de formación sobre el síndrome de Rett (diversos temas sobre la investigación del síndrome de Rett y el cuidado de personas afectadas) <https://www.rettsyndrome.org/for-families/education/>
- Rett Syndrome Europe – Rett Resource <https://www.rettsyndrome.eu/rett-resource/>
- Rett Disorders Alliance UK - Lista de control de la atención médica en el síndrome de Rett <https://www.rettuk.org/resources/resources-for-families/rett-disorders-alliance-health-checklist/>
- Rett UK Health Passport <https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2018/04/Rett-Health-Passport-Fillable.pdf>
- Directrices nacionales francesas sobre el síndrome de Rett https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2017-05/dir4/pnds_-_syndromes_de_rett_et_apparentes_2017-05-03_14-15-56_224.pdf

Enlaces a clínicas especializadas y asociaciones relacionadas con el síndrome de Rett

Los enlaces que se ofrecen aquí corresponden a webs que comparten información u otros enlaces relativos a diversos países.

- Clínicas especializadas en síndrome de Rett en Estados Unidos y otros países <https://www.rettsyndrome.org/for-families/rett-syndrome-clinics/>
- Asociaciones europeas relacionadas con el síndrome de Rett <https://www.rettsyndrome.eu/member-associations/>

Organizaciones internacionales relacionadas con la CAA

- Internacional – ISAAC – <https://www.isaac-online.org>

Recursos gratuitos y material informativo sobre la CAA y la alfabetización

Vocabularios gratuitos

Project Core, Universal Core Vocabulary - <http://www.project-core.com/communication-systems/>

ARASAAC - <http://www.arasaac.org/>

Bildstöd.se - <http://bildstod.se/>

SymbolsForAll - <https://www.symbolsforall.org.uk/>

Desarrollo de respuestas sí/no

Project Core – Quick Reference Guides – Communicating Yes or No -
https://www.dropbox.com/s/dl/6orcxy9jjj5ctdv/Communicating_Yes_and_No.pdf

Rett UK – Communication Resources – Getting Started.
<https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-yes-no.pdf>

Modelación

Project Core – Quick Reference Guides – Modeling the Universal Core -
https://www.dropbox.com/s/dl/yvix09fxe4t8mx2o/Project_Core_Modeling_One-pager.pdf

Rett UK – Communication Resources – Modeling -
<https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-modeling.pdf>

Control asistido por un compañero (PAS)

Project Core – Quick Reference Guides – Partner Assisted Scanning -
https://www.dropbox.com/s/dl/1cccs133h7q4voi/Partner_Assisted_Scanning.pdf

Rett UK – Communication Resources – Partner Assisted Scanning -
<https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-pas.pdf>

Alfabetización

Project Core - <http://www.project-core.com/>

Dynamic Learning Maps - <https://www.dlmpd.com/>

Tar Heel Reader (libros en línea accesibles para todas las edades) - <https://tarheelreader.org>

Tar Heel Shared Reader - <https://sharedreader.org>

Reading Avenue por Tobii Dynavox (recurso gratuito incluido en Boardmaker Online) -
<https://www.tobiidynavox.com/en-US/software/web-applications/boardmakeronline/>

Rett UK – Communication Resources – Getting Started with Reading -
<https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-reading1.pdf>

Rett UK – Communication Resources – Getting Started with Writing -
<https://www.rettuk.org/wp-content/uploads/2017/03/formatted-website-writinga.pdf>

Miembros del grupo asesor y del panel de expertos

El grupo de trabajo del proyecto expresa su agradecimiento a todos los que contribuyeron al grupo de discusión y a las encuestas piloto y en línea, a los miembros del grupo consultivo y a las personas que ofrecieron generosamente su tiempo y sus conocimientos para contribuir a la encuesta Delphi.

Nuestro especial agradecimiento a Sally-Ann Garrett, que, además de contribuir a la encuesta Delphi, fue un valioso miembro del grupo de trabajo durante las primeras etapas del proyecto.

Gracias también a Rettsyndrome.org, que financió el proyecto a través de una beca HeART.

Miembros del grupo asesor:

- Dr. Angus Clarke, FRCP, FRCPC, profesor de Genética Clínica en la Universidad de Cardiff y consultor honorario de Genética Clínica del All Wales Medical Genomics Service, Reino Unido;
- Dra. Jenny Downs, máster en Ciencias, fisioterapeuta, profesora asociada e investigadora principal del Telethon Kids Institute, Perth, Australia;
- Dr. Walter E. Kaufmann, profesor adjunto de Genética Humana, Escuela de Medicina de la Universidad de Emory, miembro del grupo de investigación médica del Boston Children's Hospital, y exdirector del Center for Translational Research, Greenwood Genetic Center, EE.UU.;
- Helen Leonard, licenciada en Medicina y Cirugía, máster en Salud Pública, profesora asociada e investigadora principal del Telethon Kids Institute, Perth, Australia;

Miembros del grupo de expertos que participaron en la encuesta Delphi:

- Dra. Märith Bergström-Isacson, musicoterapeuta y ex directora del centro nacional sueco para el síndrome de Rett y trastornos relacionados, Suecia;
- Dr. Thomas Bertrand, padre y ex presidente de Rett Syndrome Europe, Francia;
- Dra. Anne-Marie Bisgaard, directora del centro para el síndrome de Rett del hospital universitario de Copenhagen - Rigshospitalet, Dinamarca;
- Bill Callaghan, padre y vicepresidente de la Rett Syndrome Association of Australia, Australia;
- Dra. Jill Clayton-Smith, consultora en Genética Clínica, profesora honoraria en Genética Médica en la Universidad de Manchester, y exdirectora de Manchester Rett Clinic, Reino Unido;
- Abigail Davison-Hoult, máster en Humanidades, madre y formadora/asesora del Communication & Education Support Project en Rett UK, Reino Unido;
- Wendy Drobnyk, máster en Ciencias, terapeuta ocupacional licenciada, Boston College, EE.UU.;
- Dra. Rosa Angela Fabio, profesora de Psicología Experimental, Universidad de Messina, y directora del Centro AIRETT Ricerca e Innovazione - CARI, Verona, Italia;
- Dr. Sheridan Forster, postgrado en Educación, logopeda certificado y profesor de educación especial, Australia;
- Sally-Ann Garrett, logopeda especialista retirada, Irlanda;
- Jessica Y. Gonzalez, logopeda con certificado de competencia clínica en la Rett Syndrome Clinic del Children's Hospital Los Angeles, EE.UU.;
- Dra. Sandra Grether, logopeda con certificado de competencia clínica y profesora asociada en la Universidad de Cincinnati, EE.UU.;
- Eva Holmqvist, máster en Ciencias, terapeuta ocupacional registrada, especialista certificada por el consejo de terapia ocupacional. Trabaja en DART, el centro de CAA y tecnología asistencial del Hospital Universitario Sahlgrenska, Suecia;

- Becky Jenner, madre y directora general de Rett UK, Reino Unido;
- Dra. Mary D. Jones, máster en Salud Pública, directora médica de Katie's Clinic for Rett Syndrome and Related Disorders, EE.UU.;
- Jane Lane, enfermera registrada, gestora de pacientes y coordinadora de proyectos en UAB Rett Syndrome Clinic, EE.UU.;
- Judy Lariviere, máster en Educación, terapeuta ocupacional licenciada y especialista en tecnología asistencial en Katie's Clinic for Rett Syndrome and Related Disorders, EE.UU.;
- Caroline Lietaer, madre y presidenta de Rett Syndrome Europe, Bélgica;
- Jane Lunding Larsen, máster en Humanidades, asesora psicológica educativa en el centro para el síndrome de Rett del Hospital Universitario de Copenhague - Rigshospitalet, Dinamarca;
- Romana Malzer, madre, trabajadora en educación social y especialista en tecnología asistencial, Austria;
- Orietta Mariotti, madre y miembro de la junta de Pro Rett Ricerca, Italia;
- Dra. Jennifer J. McComas, analista de comportamiento con certificación oficial y profesora de Educación Especial en la Universidad de Minnesota, EE.UU.;
- Yvonne Milne, madre, presidenta de Rett UK y miembro de la junta directiva de Rett Syndrome Europe, Reino Unido;
- Susan Norwell, máster en Humanidades, ATACP, especialista en educación especial y tecnología asistencial, EE.UU.;
- Claudia Petzold, madre, terapeuta ocupacional y especialista en tecnología asistencial, presidenta de la fundación alemana de investigación del síndrome de Rett, Alemania;
- Heidi L. Rabe, máster en Humanidades, logopeda licenciada con certificado de competencia clínica y especialista en tecnología asistencial, EE.UU.;
- Dra. Patricia A. Remshifski, logopeda con certificado de competencia clínica, profesora adjunta y presidenta, coordinadora del Program for Research and Support for Rett Syndrome del departamento de Patologías del habla y el lenguaje de la Universidad de Monmouth, EE.UU.;
- Gerna Scholte, máster en Humanidades, logopeda registrada. Trabaja en el Rett Expertise Centre Netherlands-GKC, Países Bajos;
- Dra. Jessica Simacek, especialista en psicología educacional e investigadora del Institute on Community Integration de la Universidad de Minnesota, EE.UU.;
- Judith Snieders, logopeda, Países Bajos;
- Darren Trentepohl, logopeda certificado y tutor de la unidad de CAA del grado en Logopedia de la Universidad Católica Australiana; presidente de AGOSCI, Australia;
- Dra. Mariëlle van den Berg, madre y presidenta de Nederlandse Rett Syndroom Vereniging, Países Bajos;
- Almuth von Lukas-Sterner, máster en Humanidades, madre y terapeuta ocupacional, Alemania;
- Callie Ward, máster en Ciencias, profesora y consultora/formadora del Communication & Education Support Project en Rett UK, Reino Unido;
- Dra. Judy Wine, logopeda y consultora de comunicación, miembro del equipo de asesores profesionales del Israel Rett Syndrome Center, Israel.

