Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Duchennes muskeldystrofi

Rapport från frågeformulär

Rapport baserad på data hämtade ur Mun-H-Centers faktabas om munhälsa och orofacial funktion hos personer med ovanliga diagnoser, MHC-basen.
Insamling av data har skett genom att personen själv, anhörig eller vårdare fyllt i Mun-H-Centers frågeformulär om tandvård, matsituation och dregling. Kartläggningen omfattar 60 frågeformulär.

Koder:
ICD-10: G71.0A
ORPHA: 98896

Beräknad förekomst: 30:1000 000 invånare. Drabbar endast pojkar.

Orsak: Brist på proteinet dystrofin vars uppgift är att stabilisera muskelfibrerna. Avsaknad av dystrofin leder till nedbrytning av muskelfibrer. Sjukdomen är ärftlig via X-kromosomen. Kvinnor som bär på anlaget har inga symtom. I en tredjedel av alla fall uppkommer sjukdomen genom nymutation.

Allmänna symtom: Symtomen debuterar vanligtvis i treårsåldern. Barnet får en vaggande gång, svårt att springa, hoppa och resa sig upp från golvet. Skuldergördel, bäckengördel och ryggmuskulatur försvagas tidigt. Överarmar och lår påverkas tidigare än underarmar och underben. Pojkarna slutar i allmänhet gå i 10–12-årsåldern. Med åren tilltar muskelsvagheten. Många får kontrakturer och skolios. Andningsmusklerna försvagas och lungfunktionen försämras. Även hjärtats funktion kan påverkas. Malign hypertermikänslighet har rapporterats och skall beaktas vid narkos. Det är vanligt med reflux, kräkningar och förstoppning. Många har en nedsatt inlärningsförmåga. Det gäller framför allt den språkliga förmågan. Koncentrationssvårigheter och utvecklingsstörning kan förekomma.

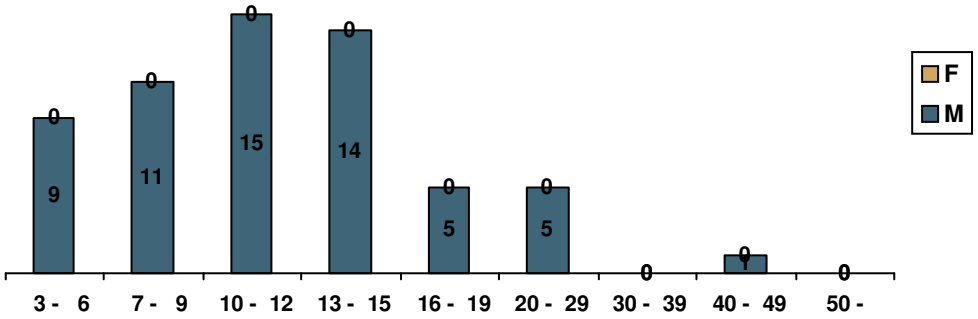
Orofaciala/odontologiska symtom: Försvagning uppstår i de stora tuggmusklerna, ansiktsmusklerna och tungan. Bettavvikelser uppträder successivt till följd av muskelsvagheten och ibland till följd av tungans ändrade morfologi (förstorad tunga pga muskelförtvining). Käkarna ökar i bredd, mer i underkäken än i överkäken, vilket ofta leder till korsbett. Därefter öppnar sig oftast bettet i sidopartierna och sist i framtandsområdet. Gapförmågan kan inskränkas. Många får kortisonbehandling vilket kan ge skelettskörhet och därmed möjlig påverkan på käkbenet. Muntorrhet är en vanlig biverkning av medicinering, t.ex. melatonin, samt om man äter flera olika mediciner samtidigt. Nedsatt muskelkraft och uthållighet i tuggmusklerna samt bristande tandkontakt vid tuggning innebär att det kan vara svårt att sönderdela födan. I sent skede av sjukdomen är det ofta svårt att svälja och talet blir påverkat (dysartri).

Orofacial/odontologisk behandling:

- Problem att klara tandbehandling och tandborstning motiverar förstärkt förebyggande tandvård. Samarbete mellan tandhygienist och arbetsterapeut rekommenderas.
- Vid tandbehandling är det viktigt att tänka på att en person med hjärt- och andningsproblem har svårt att ligga bakåtlutad.
- Gapförmågan bör följas. Tänjningsövningar kan bli aktuellt vid begränsad gapförmåga.
- Vid behandling med bisfosfonat bör tandvården informeras för att tidigt kunna upptäcka eventuella biverkningar av preparatet.
- Malign hypertermikänslighet vid narkos.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus (dysfagiteam) eller habilitering.
- Tal- och språksvårigheter utreds av logoped. Logopeder kan också vid behov utreda och utprova alternativ och kompletterande kommunikation (AKK).

Källor
Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.
MHC-basen – Mun-H-Centers databas om munhälsa och orofacial funktion vid sällsynta diagnoser. Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



Antal: 60

Åldrar: 3 - 44

Kön: M (60) F (0)

Tilläggsdiagnoser

Medicinsk funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Medfött hjärtfel	2	56	2
Annan hjärt-kärlsjukdom	7	49	4
Epilepsi	0	59	1
Astma	4	54	2
Behov av andningsunderstöd	9	50	1
Allergi	10	49	1

Neuropsykiatrisk diagnos	Ja	Nej	Uppgift saknas
ADHD/ADD	11	48	1
Autistiskt syndrom	5	50	5
Autistiska drag	6	49	5
Asperger syndrom	1	54	5
Tourette syndrom	0	54	6

Allmän funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Utvecklingsstörning	8	45	7
Motorisk funktionsnedsättning	10	14	36
Synnedsättning	6	52	2
Hörselnedsättning	1	58	1
Kommunikationssvårigheter	7	43	10

Om tandvård och munhälsa

Tycker du att du får den tandvård du behöver?

	Antal
Ja, i hög grad	41
Ja, i viss mån	11
Nej, inte särskilt	6
Nej, inte alls	1
Uppgift saknas	1
Summa:	**60**

Hur många gånger per år brukar du besöka tandvården?

	Antal
Tre eller flera gånger per år	22
Två gånger per år	10
En gång per år	22
Mer sällan än 1 gång per år	5
Uppgift saknas	1
Summa:	**60**

När röntgades dina tänder senast?

	Antal
Under de senaste två åren	41
För mer än två år sedan	4
Har aldrig röntgat tänderna	11
Uppgift saknas	4
Summa:	**60**

Sköter du dina tänder på ett bra sätt?

	Antal
Ja, i hög grad	37
Ja, i viss mån	20
Nej, inte särskilt	2
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	1
Summa:	**60**

Vem borstar dina tänder?

	Antal
Jag borstar alltid själv	9
Jag borstar själv ibland, och ibland får jag hjälp	14
Jag får alltid hjälp av någon annan	36
Uppgift saknas	1
Summa:	**60**

Hur ofta borstas dina tänder?

	Antal
Tre eller flera gånger per dag	2
Två gånger per dag	47
En gång per dag	9
Mer sällan än varje dag	1
Uppgift saknas	1
Summa:	**60**

Om tandvård och munhälsa

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Har du ont från munnen?	7	50	3
Känner du dig torr i munnen?	3	53	4
Har du slagit i dina permanenta framtänder allvarligt någon gång?	9	49	2
Tycker du att du har ett avvikande bett?	13	45	2
Har du haft tandställning?	3	54	3
Tycker du att du har behov av tandreglering/tandställning?	10	45	5

Gnisslar eller pressar du tänderna på natten?

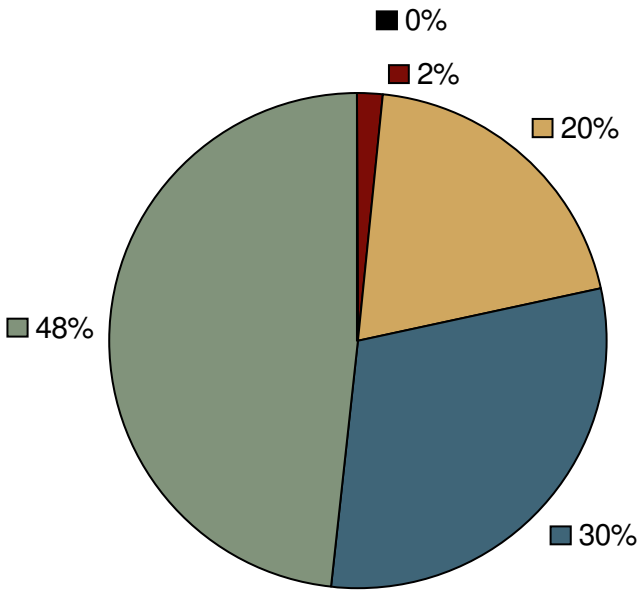
	Antal
Aldrig	49
Någon gång i veckan	8
Varje natt	2
Uppgift saknas	1
Summa:	**60**

Gnisslar eller pressar du tänderna på dagtid?

	Antal
Aldrig	57
Någon gång i veckan	2
Varje dag	0
Uppgift saknas	1
Summa:	**60**

Hur det går att äta

Har du några problem med att äta?



	Antal
Ja, i hög grad	1
Ja, i viss mån	12
Nej, inte särskilt	18
Nej, inte alls	29
Uppgift saknas	0
Summa:	**60**

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Hostar du dagligen i samband med måltid?	1	59	0
Får du kväljningar dagligen i samband med måltid?	1	57	2
Får du sura uppstötningar dagligen?	1	57	2
Kräks du ofta (minst 2 gånger i veckan)?	0	60	0
Har du dålig aptit?	9	49	2
Dröjer det länge innan du kan svälja en tugga?	4	47	9
Pressar du fram tungan när du skall svälja så att mat hamnar utanför munnen?	1	52	7
Har du svårt att tugga, dvs finfördela kosten med hjälp av kindtänderna?	10	48	2
Har du svårt att ta av maten från skeden med läpparna?	1	56	3
Har du problem med att mat och dryck läcker ut genom mungiporna?	1	52	7
Brukar mat ligga kvar i munnen efter måltiderna?	3	56	1
Får du näringstillförsel på annat sätt än via munnen?	3	57	0

Om dregling

Dreglar du?

	Antal
Dreglar aldrig	56
Dreglar ibland - inte varje dag	3
Dreglar ofta - varje dag	0
Konstant dregling	0
Uppgift saknas	1
Summa:	**60**

Hur mycket dreglar du?

	Antal
Lätt dregling, bara på läpparna	2
Måttlig dregling, på läpp och haka	1
Riklig dregling	0
Mycket riklig dregling	0
Uppgift saknas	0
Summa:	**3**

Är dregling ett problem för dig?

	Antal
Ja, i hög grad	0
Ja, i viss mån	1
Nej, inte särskilt	1
Nej, inte alls	1
Uppgift saknas	0
Summa:	**3**

Är dregling ett problem för din familj eller omgivning?

	Antal
Ja, i hög grad	0
Ja, i viss mån	0
Nej, inte särskilt	1
Nej, inte alls	2
Uppgift saknas	0
Summa:	**3**