



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Angelmans syndrom

Rapport från observationsschema

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 via tandläkare och logoped genom ifyllande av orofacialt observationsschema. Kartläggningen omfattar 94 observationsschema.

Beräknad förekomst: 8:100 000 levande födda.

Orsak: Genetiskt betingad, oftast nymutation. Flertalet har en förlust av kromosommaterial i den kromosom 15 som ärvt från mamman. Diagnosen ställs ofta utifrån internationellt kliniskt fastställda kriterier.

Allmänna symtom: Försenad psykomotorisk utveckling. Muskelslapphet och balanssvårigheter. Svår utvecklingsstörning. Epilepsi. Avvikande språkutveckling där språkförståelsen ofta är påtagligt bättre än förmågan att själv uttrycka sig med tal eller alternativ kommunikation. Kännetecknande är också hyperaktivitet, plötsliga skrattanfall och ett stereotyp beteende.

Orofaciala/odontologiska symtom: Det finns ansiktsdrag som är karaktäristiska för diagnosen. Glesställda tänder är vanligt liksom bettavvikelser i form av framskjutande underkäke (underbett) och frontalt öppet bett (ett vertikalt avstånd mellan framtänderna i de båda käkarna). Tandgnissling dagtid är vanligt. Många har för vana att suga och bita på händer och föremål. Munmotoriken är dåligt utvecklad och musklerna hypotona. Sugsvårigheter, ät- och dricksvarigheter och dregling är vanliga problem. De flesta med Angelmans syndrom saknar tal.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling
- Tandgnissling bör följas upp och vid behov behandlas med bettskena.
- Munmotorisk träning och stimulering är motiverat
- Kommunikationsträning är oftast angeläget.

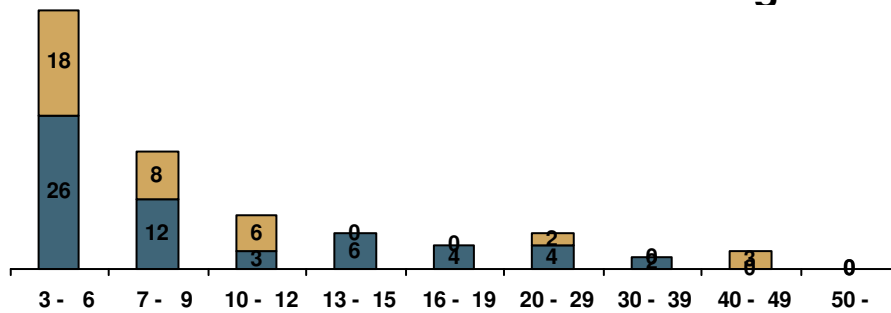
Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

MHC-basen – Mun-H-Centers databas om munhälsa och orofacial funktion vid sällsynta diagnoser.

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



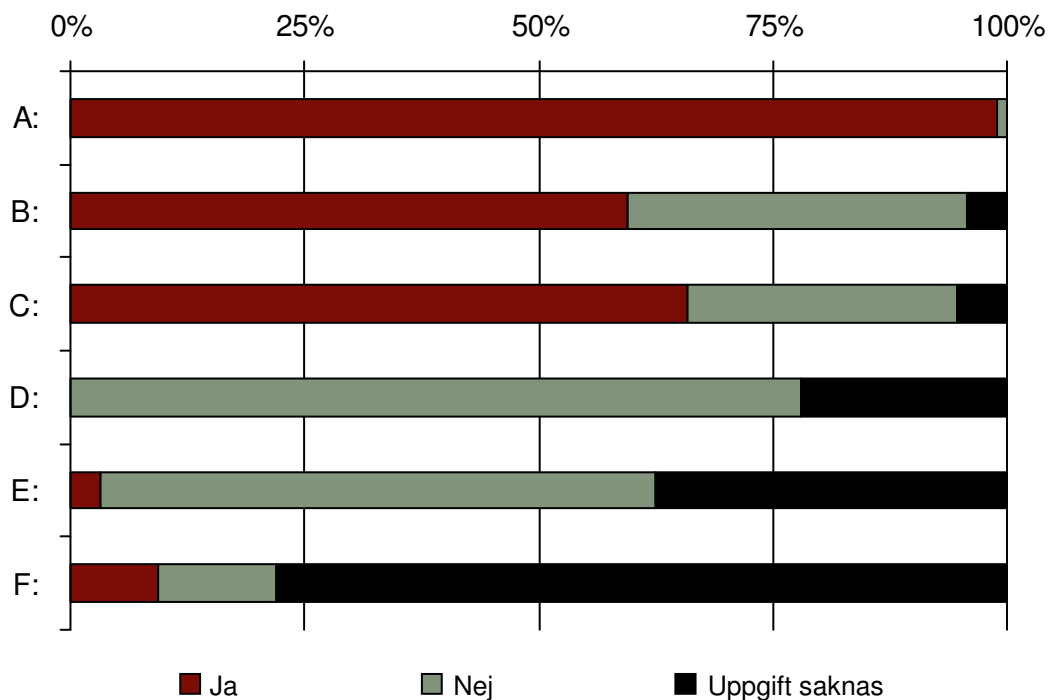
Antal: 94

Åldrar: 3 - 46

Kön: M (57) F (37)

Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	93	1	0	94
B: Ät- och dricksvarigheter ¹	56	34	4	94
C: Riklig dregling ¹	62	27	5	94
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	0	25	7	32
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	1	19	12	32
F: Uttalade bettavikelser ²	3	4	25	32



Viss försiktighet bör iaktas vid tolkning av diagrammet eftersom antal individer är färre än 100.

1: Inrapporterat via frågeformulär

2: Uppgiften införd i version 2 (2008) av observationsschemat.

Munhälsa

Munhälsoindex¹

		0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	N
TI	Tandsten	5	0	0	0	0	0	0	27	32
GI	Gingivit	4	0	0	0	0	2	0	26	32
PI	Plack	3	1	0	0	0	1	1	26	32
SI	Slitage	3	1	0	0				28	32

TI: Tandstensindex baserat på förekomsten av tandsten på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger total avsaknad av tandsten, 6 anger tandsten vid samtliga indikator-tänder.

GI: Gingivitindex (tandköttinflammation) baserat på förekomsten av blödning vid sondering på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger ingen blödning, 6 anger blödning vid samtliga indikator-tänder.

PI: Plackindex baserat på förekomsten av synligt plack på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger total avsaknad av plack, 6 anger plack vid samtliga indikator-tänder.

SI: Slitageindex, sammanvägning av tandslitage i 6 olika segment i bettet. Bedöms enbart i permanenta bettet, ej i mjölk-tänder. En sammanvägning baserad på den bedömning som finns i flest segment.

0: inget tandslitage eller försumbar nötning av emaljen i något av segmenten

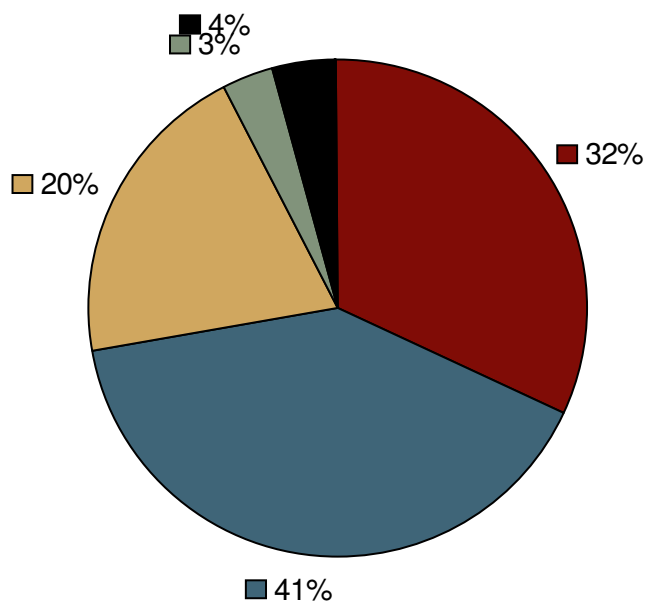
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

2: slitage av dentinen upp till 1/3 av kronans höjd.

3: Slitage av dentinet mer än 1/3 av kronans höjd. Om 3 förekommer i något segment anges 3 som SI.

¹: Munhälsoindex infördes i den nya versionen av observationsschemat (2008).

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	30
Negativ	38
Motvilligare	19
Positiv	3
Uppgift saknas	4
Summa:	94

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	26	13		
Antal med deft=0	25	10		
Medelvärde	0,1	0,5		
Standardavvikelse	0,6	1,1		
Uppgift saknas	18	16		
DMFT²				
Undersökta		15	9	10
Antal med DMFT=0		14	7	1
Standardavvikelse		1,5	0,7	3,2
Medelvärde		0,4	0,3	3,2
Uppgift saknas		14	1	1

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	30
Postnormal	16
Prenormal	25
Uppgift saknas	23
<hr/>	
Summa:	94

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	6
41 - 50	5
51 -	0
Uppgift saknas	53
<hr/>	
Summa:	64

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	1
41 - 50	6
51 -	0
Uppgift saknas	23
<hr/>	
Summa:	30

Profil¹

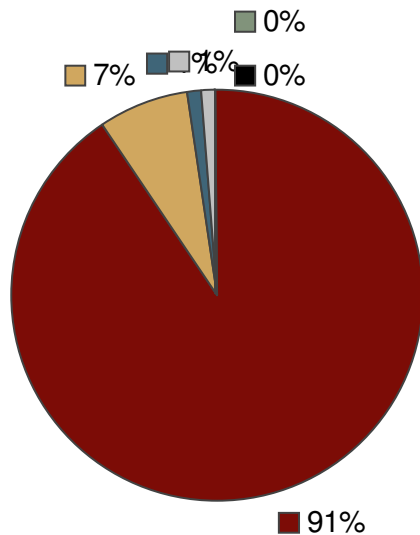
	Antal
Normal	28
Konvex	2
Konkav	1
Uppgift saknas	1
<hr/>	
Summa:	32

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	9
Ökad	3
Minskad	0
Uppgift saknas	20
<hr/>	
Summa:	32

1: Uppgiften införd i version 2 (2008) av observationsschemat.

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	85
■ Mycket svårförståeligt tal	7
■ Svårförståeligt tal	1
■ Något otydligt tal	1
■ Inga svårigheter	0
■ Uppgift saknas	0
Summa: 94	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=94 (%)	Pojkar/Män N=57 (%)	Flickor/Kvinnor N=37 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	78 (83)	45 (79)	33 (89)	0
Låg tonus i läpparna	70 (75)	37 (66)	33 (89)	1
Nedsatt rörlighet i tungan	61 (69)	35 (63)	26 (79)	5
Öppet bett	48 (56)	24 (45)	24 (75)	9
Glesställning	40 (48)	26 (51)	14 (44)	11
Låg tonus i tungan	39 (45)	24 (44)	15 (47)	7
Smalt gomvalv	10 (14)	4 (9)	6 (22)	22
Högt gomvalv	8 (11)	2 (4)	6 (20)	19
Makroglossi	7 (8)	4 (7)	3 (9)	7
Låg tonus i tuggmuskulaturen	7 (11)	5 (12)	2 (9)	30
Nedsatt stabilitet i nacken	7 (8)	5 (9)	2 (6)	8
M mentalis hyperaktiv	6 (7)	4 (8)	2 (6)	6
Hypersensibilitet intraoralt	5 (7)	1 (2)	4 (13)	20
Ansiktsasymmetri	4 (4)	2 (4)	2 (6)	4
Hög tonus i tungan	3 (4)	1 (2)	2 (6)	9
Slemhinneförändringar	3 (4)	2 (5)	1 (4)	27