



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Beckers muskeldystrofi

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 21 observationsschema.

Koder:

ICD-10: G71.0B

ORPHA: 98895

Beräknad förekomst: 3-5:100 000 levande födda. Drabbar endast pojkar.

Orsak: Orsakas genom en mutation i dystrofinen. Den typ av mutationer som förekommer vid Beckers muskeldystrofi medför att muskelfibrerna innehåller väsentligt mindre av proteinet dystrofin än normalt. Dystrofin har betydelse för muskelfibrernas hållfasthet. Avsaknad av dystrofin leder till att muskelfibrerna lättare bryts ner. Dystrofinen är belägen på X-kromosomen. I cirka en tredjedel av fallen har en nymutation orsakat sjukdomen.

Allmänna symtom: Symtomen vid Beckers muskeldystrofi liknar mycket dem vid Duchennes muskeldystrofi men är mildare. Uttalade symtom kan dock ibland förekomma. Hos ett fåtal noteras muskelsvaghet i småbarnsåldern men hos många debuterar symtomen mycket senare. Muskelsvagheten börjar nästan alltid i benen. Cirka 20 procent kommer att ha visst behov av rullstol, åldern då detta inträffar varierar kraftigt. Med ökande ålder blir oftast även överkropp och armar försvagade. Eftersom dystrofin normalt finns i skelettmuskulatur och hjärtmuskel, samt i mindre mängd även i centrala nervsystemet och glatt muskulatur, kan symtom från hjärtat och centrala nervsystemet förekomma. En mycket liten andel har en nedsatt inlärningsförmåga. Det gäller framför allt den språkliga förmågan. Några får symtom i form av beteendeeavvikelse så som ADHD och autismspektrumstörning. De flesta har inga symtom från andningsvägarna.

Orofaciala/odontologiska symtom: Muskelsvaghet i tuggmuskler och ansiktsmuskler, framför allt om den föreligger i tidig ålder, kan leda till bettavvikelse. Muskelkraften och uthålligheten i tuggmuskulaturen kan successivt avta. Det blir då svårare att sönderdela födan, vilket så småningom kan leda till förändrade kostvanor. Vid nedsatt muskelstyrka i armar och händer försvåras tandborstningen.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Problem att så småningom klara tandborstning och tandbehandling på grund av uttröttbara och svaga muskler i armar och käkar motiverar förstärkt förebyggande tandvård.
- Orofaciala hjälpmedel utprovas vid behov. Bland annat kan en elektrisk tandborste vara till stor hjälp.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Vid behandling med bisfosfonat bör tandvården informeras för att tidigt kunna upptäcka eventuella biverkningar av preparatet.
- Ätsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam (dysfagiteam).
- Tal- och språksvårigheter utreds av logoped.

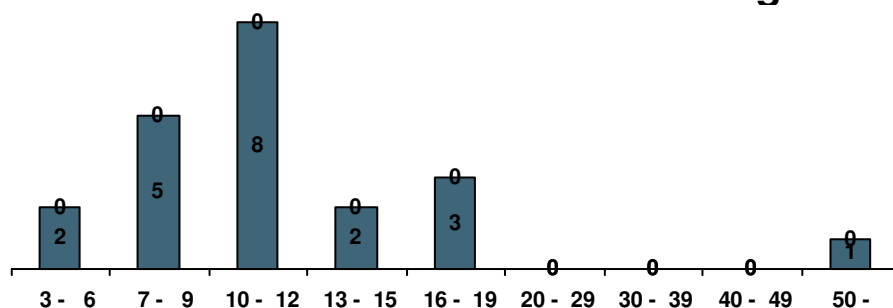
Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



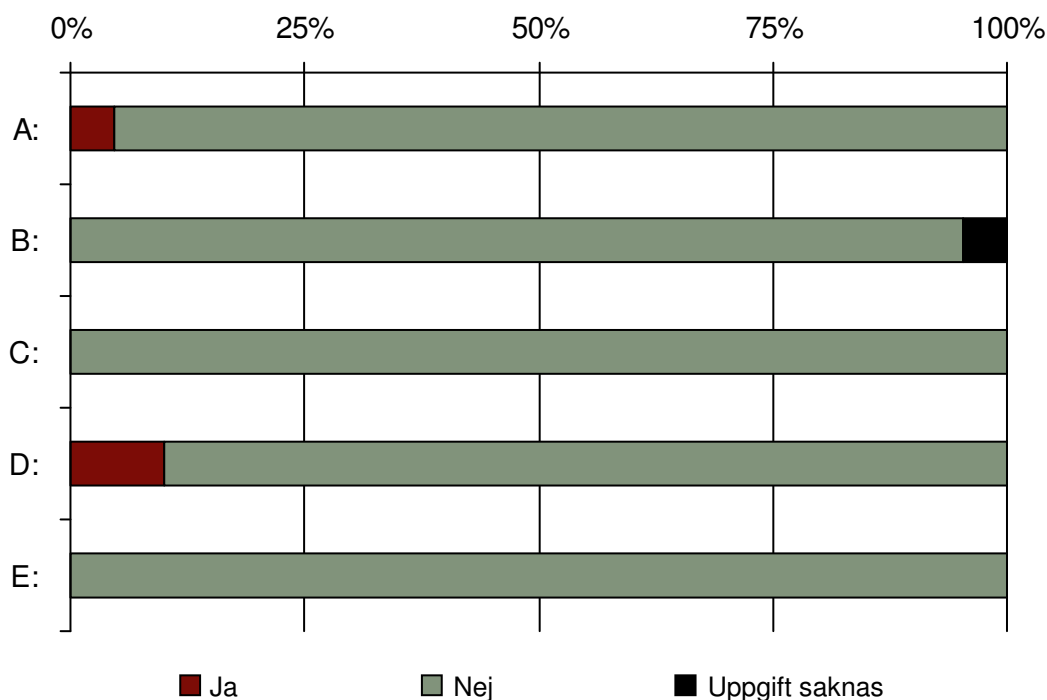
Antal: 21

Åldrar: 3 - 61

Kön: M (21) F (0)

Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	1	20	0	21
B: Ät- och dricksvarigheter ¹	0	20	1	21
C: Riklig dregling ¹	0	21	0	21
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	1	9	0	10
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	0	10	0	10



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	9	0	0	1	0	0	0	0	10
GI	Gingivit	9	0	1	0	0	0	0	0	10
PI	Plack	6	2	0	2	0	0	0	0	10
SI	Slitage	8	1	0	1				0	10

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

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

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

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

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

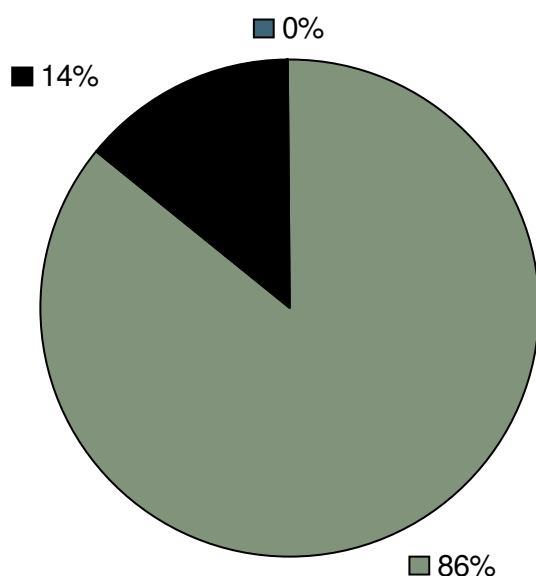
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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	0
Negativ	0
Motvilligare	0
Positiv	18
Uppgift saknas	3
Summa:	21

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	1	10		
Antal med deft=0	1	8		
Medelvärde	0,0	0,2		
Standardavvikelse	0,0	0,4		
Uppgift saknas	1	3		
DMFT²				
Undersökta		10	3	1
Antal med DMFT=0		10	1	0
Standardavvikelse		0,0	3,6	0,0
Medelvärde		0,0	3,0	17,0
Uppgift saknas		3	2	0

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	18
Postnormal	3
Prenormal	0
Uppgift saknas	0
Summa: 21	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	4
41 - 50	2
51 -	0
Uppgift saknas	1
Summa: 7	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	1
41 - 50	7
51 -	6
Uppgift saknas	0
Summa: 14	

Profil¹

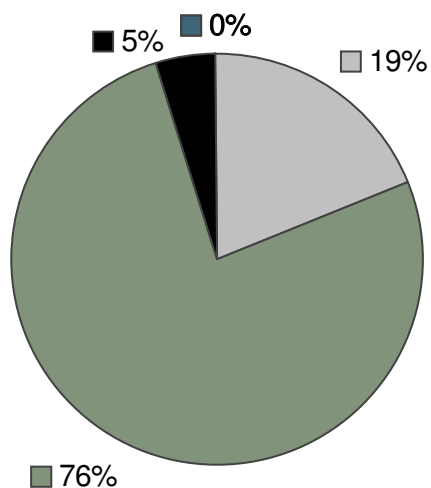
	Antal
Normal	10
Konvex	0
Konkav	0
Uppgift saknas	0
Summa: 10	

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	8
Ökad	1
Minskad	0
Uppgift saknas	1
Summa: 10	

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

Talsvårigheter



	Antal
Saknar tal	0
Mycket svårförståeligt tal	0
Svårförståeligt tal	0
Något otydligt tal	4
Inga svårigheter	16
Uppgift saknas	1
Summa: 21	

Kliniska variabler

Antal Ja-svar			
Totalt	Pojkar/Män	Flickor/Kvinnor	Uppgift
N=21 (%)	N=21 (%)	N=0 (%)	saknas