



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med CHARGE 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 46 observationsschema.

Synonym: CHARGE association.

Förekomst: 5-12:100 000 levande födda.

Orsak: Orsaken är ofta okänd men på senare år har en mutation i CDH7-genen på kromosom 8 upptäckts hos många med diagnosen.

Allmänna symtom:

- C** Coloboma (nyckelhålsformad klyftbildning i ögat)
- H** Hjärtfel som kan vara av olika svårighetsgrad
- A** Atresi av choaner (förträngning av förbindelsen mellan näsa och svalg)
- R** Retardation av tillväxt och/eller utvecklingsstörning
- G** Genital hypoplasia (underutveckling av könsorgan)
- E** Ear anomalies (avvikande ytteröron och/eller hörselnedsättning)

Alla barn med Charge syndrom har inte samtliga symtom och symtomen kan vara av olika svårighetsgrad.

Orofacial/Odontologiska symtom: Det finns ansiktsdrag som är karaktäristiska för diagnosen. Facialispares förekommer liksom läpp-, käk- och gomspalt. Munmotorisk funktionsnedsättning är vanligt liksom sugsvårigheter, ätsvårigheter, dregling och försenad tal- och språkutveckling. Många barn med diagnosen är beroende av sondmatning. Några gnisslar tänder dagtid.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård.
- Vid kraniofacial missbildning ansvarar ett specialistteam för uppföljning och behandling.
- Tandgnissling bör följas upp och vid behov behandlas med bettskena.
- Munmotorisk träning och stimulering vid ätsvårigheter, talsvårigheter och dregling.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.
- Läkarkontakt rekommenderas vid medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.

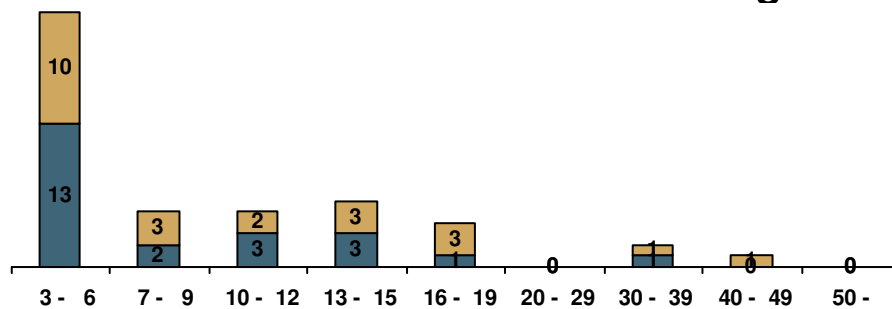
Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



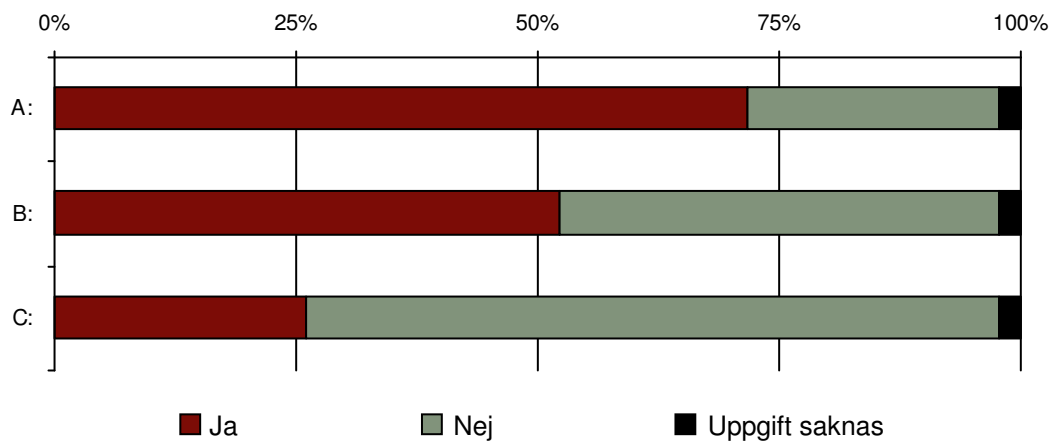
Antal: 46

Åldrar: 3 - 44

Kön: M (23) F (23)

Sammanfattning

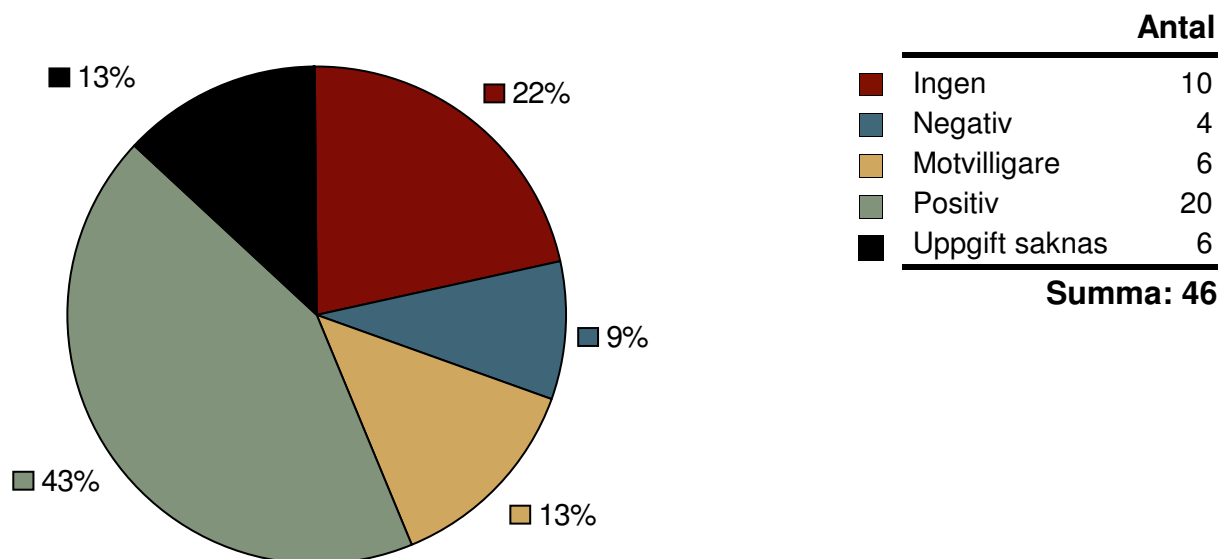
	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	33	12	1	46
B: Ät- och dricksvarigheter ¹	24	21	1	46
C: Riklig dregling ¹	12	33	1	46



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

¹: Inrapporterat via frågeformulär

Accept vid tandundersökning



Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	16	5		
Antal med deft=0	13	4		
Medelvärde	0,7	0,8		
Standardavvikelse	1,6	1,6		
Uppgift saknas	7	5		
DMFT²				
Undersökta		7	10	3
Antal med DMFT=0		5	7	1
Standardavvikelse		1,0	0,9	5,3
Medelvärde		0,6	0,5	6,3
Uppgift saknas		3	0	0

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	19
Postnormal	11
Prenormal	10
Uppgift saknas	6
Summa: 46	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

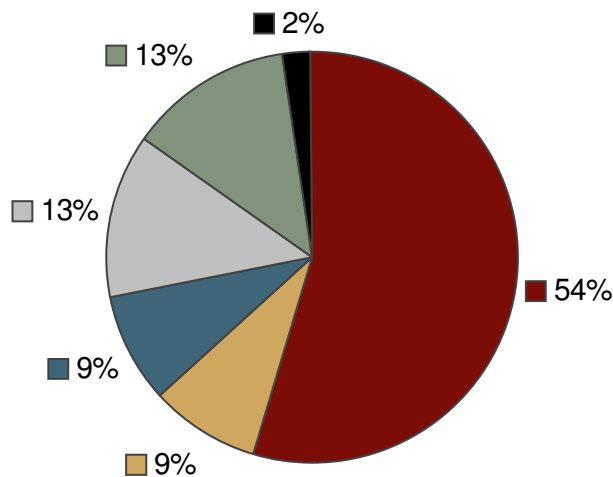
	Antal
- 20	0
21 - 30	2
31 - 40	7
41 - 50	0
51 -	0
Uppgift saknas	19
Summa: 28	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	5
41 - 50	5
51 -	1
Uppgift saknas	7
Summa: 18	

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

Talsvårigheter



	Antal
 Saknar tal	25
 Mycket svårförståeligt tal	4
 Svårförståeligt tal	4
 Något otydligt tal	6
 Inga svårigheter	6
 Uppgift saknas	1
Summa: 46	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=46 (%)	Pojkar/Män N=23 (%)	Flickor/Kvinnor N=23 (%)	Uppgift saknas
Kranio-facial missbildning	20 (48)	9 (45)	11 (50)	4
Ansiktsasymmetri	19 (42)	11 (48)	8 (36)	1
Läpp-käk-gomspalt	14 (31)	8 (35)	6 (27)	1
Facialis pares	14 (33)	5 (23)	9 (43)	3
Nedsatt rörlighet i tungan	12 (29)	5 (22)	7 (39)	5
Öppen mun i vila	11 (24)	4 (17)	7 (32)	1
Öppet bett	11 (28)	7 (35)	4 (21)	7
Smalt gomvalv	11 (29)	5 (24)	6 (35)	8
Trångställning	11 (28)	5 (23)	6 (33)	6
Låg tonus i läpparna	9 (20)	3 (13)	6 (27)	1
Högt gomvalv	8 (22)	3 (15)	5 (29)	9
Låg tonus i tungan	6 (14)	3 (14)	3 (14)	3
Hypersensibilitet intraoralt	4 (10)	3 (14)	1 (5)	4
Kort tungfrenulum	4 (9)	3 (14)	1 (5)	3
Djupbett med gingival kontakt	3 (8)	2 (10)	1 (5)	6
Nedsatt stabilitet i nacken	3 (7)	3 (13)	0 (0)	1
Låg tonus i tuggmuskulaturen	3 (8)	2 (10)	1 (5)	6