



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Duchennes 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 90 observationsschema.

**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. Bettavvikelse 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. Tjäningsövningar 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).

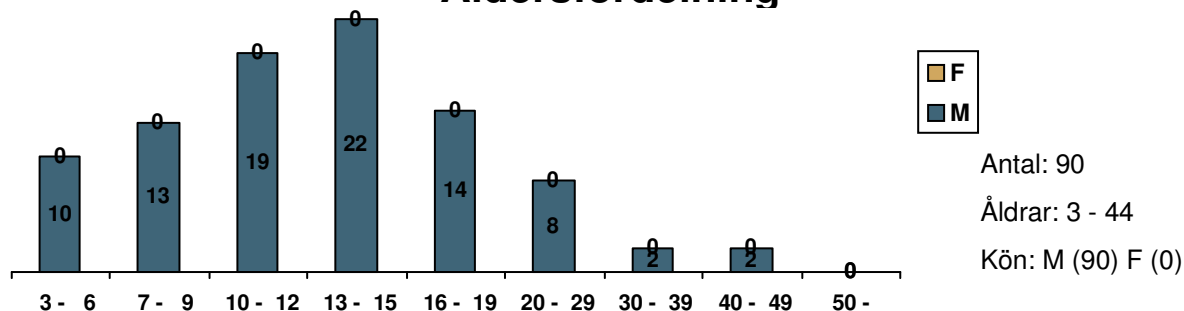
**Källor**

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

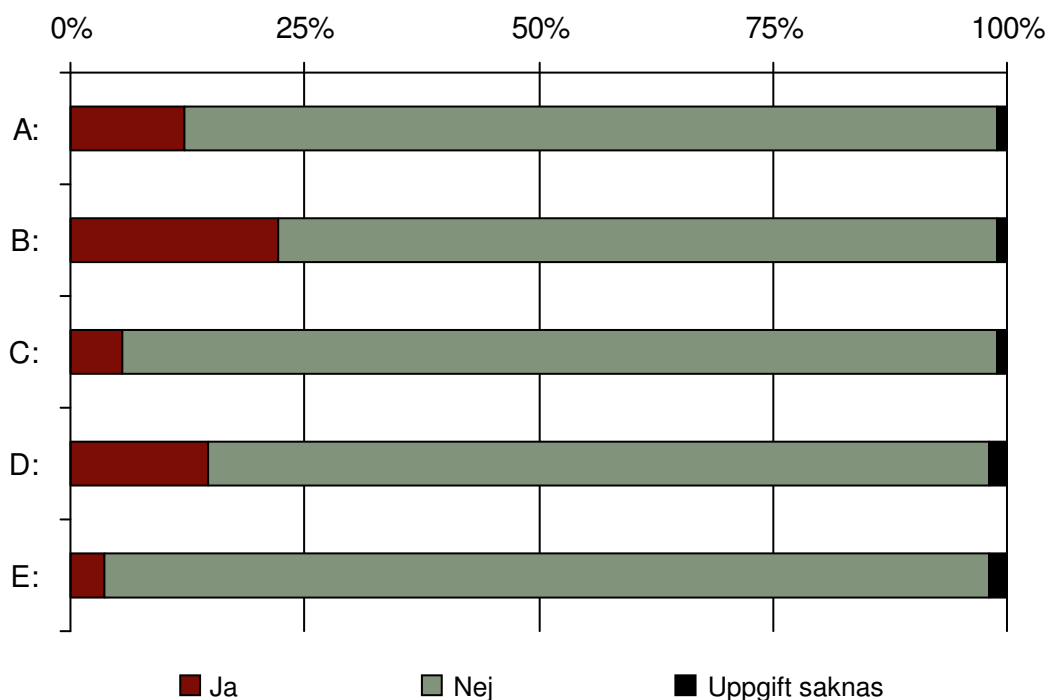
Ågrenskas Dokumentation.

## Åldersfördelning



## Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	11	78	1	90
B: Ät- och dricksvärigheter <sup>1</sup>	20	69	1	90
C: Riklig dregling <sup>1</sup>	5	84	1	90
D: Andningsunderstöd <sup>1 2</sup>	8	45	1	54
E: Tandgnissling/pressning varje dag <sup>1 2</sup>	2	51	1	54



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

### Munhälsoindex<sup>1</sup>

		0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	N
TI	Tandsten	34	6	2	1	0	0	0	11	54
GI	Gingivit	30	6	3	1	2	0	1	11	54
PI	Plack	19	7	5	3	3	3	3	11	54
SI	Slitage	40	4	0	0				10	54

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

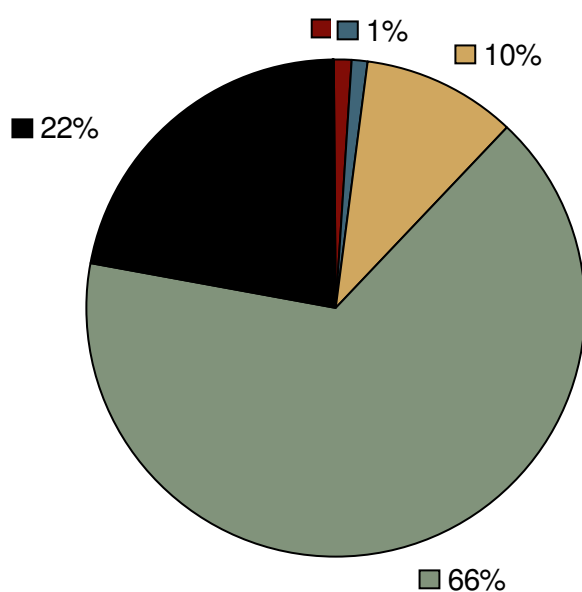
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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.

<sup>1</sup>: Munhälsoindex infördes i den nya versionen av observationsschemat (2008).

## Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	1
Negativ	1
Motvilligare	9
Positiv	59
Uppgift saknas	20
<b>Summa: 90</b>	

## Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
<b>deft<sup>1</sup></b>				
Undersökta	7	16		
Antal med deft=0	7	13		
Medelvärde	0,0	0,6		
Standardavvikelse	0,0	1,7		
Uppgift saknas	3	16		
<b>DMFT<sup>2</sup></b>				
Undersökta		16	22	10
Antal med DMFT=0		16	16	3
Standardavvikelse		0,0	2,2	5,8
Medelvärde		0,0	1,0	5,0
Uppgift saknas		16	14	2

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

## Bettförhållanden

	<b>Antal</b>
Neutralbett	61
Postnormal	9
Prenormal	13
Uppgift saknas	7
<b>Summa: 90</b>	

## Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	7
41 - 50	8
51 -	3
Uppgift saknas	5
<b>Summa: 23</b>	

Barn från 10 år och vuxna

	<b>Antal</b>
- 20	2
21 - 30	5
31 - 40	13
41 - 50	27
51 -	17
Uppgift saknas	3
<b>Summa: 67</b>	

## Profil<sup>1</sup>

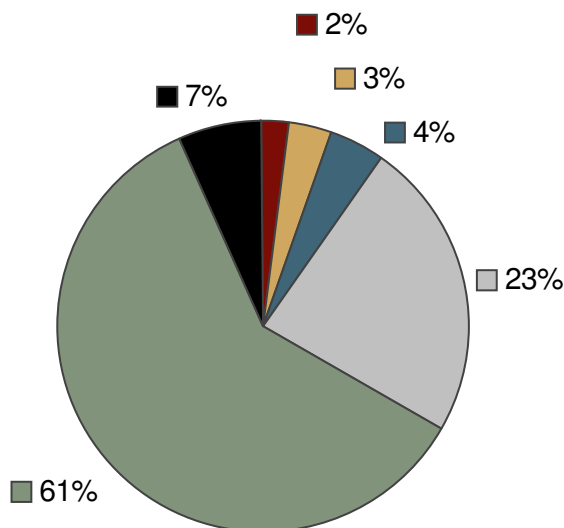
	<b>Antal</b>
Normal	38
Konvex	6
Konkav	4
Uppgift saknas	6
<b>Summa: 54</b>	

## Mandibelns lutning<sup>1</sup>

	<b>Antal</b>
Normal	41
Ökad	6
Minskad	0
Uppgift saknas	7
<b>Summa: 54</b>	

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

## Talsvårigheter



	<b>Antal</b>
 Saknar tal	2
 Mycket svårförståeligt tal	3
 Svårförståeligt tal	4
 Något otydligt tal	21
 Inga svårigheter	54
 Uppgift saknas	6
<b>Summa: 90</b>	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=90 (%)	Pojkar/Män N=90 (%)	Flickor/Kvinnor N=0 (%)	Uppgift saknas
Öppet bett	40 (49)	40 (49)	0 ( )	8
Nedsatt stabilitet i nacken	35 (40)	35 (40)	0 ( )	2
Trångställning	24 (28)	24 (28)	0 ( )	5
Makroglossi	21 (24)	21 (24)	0 ( )	3
Öppen mun i vila	20 (23)	20 (23)	0 ( )	2
Låg tonus i läpparna	16 (19)	16 (19)	0 ( )	5
M mentalis hyperaktiv	15 (18)	15 (18)	0 ( )	5
Låg tonus i tuggmuskulaturen	15 (19)	15 (19)	0 ( )	9
Nedsatt gapförmåga	14 (16)	14 (16)	0 ( )	2
Nedsatt rörlighet i tungan	12 (14)	12 (14)	0 ( )	4
Låg tonus i tungan	11 (13)	11 (13)	0 ( )	4
Glesställning	9 (10)	9 (10)	0 ( )	4
Slemhinneförändringar	6 (7)	6 (7)	0 ( )	3
Hög tonus i läpparna	4 (5)	4 (5)	0 ( )	6
Högt gomvalv	4 (5)	4 (5)	0 ( )	10
Smalt gomvalv	4 (5)	4 (5)	0 ( )	11
Kort tungfrenulum	3 (3)	3 (3)	0 ( )	2
Ansiktsasymmetri	3 (3)	3 (3)	0 ( )	2

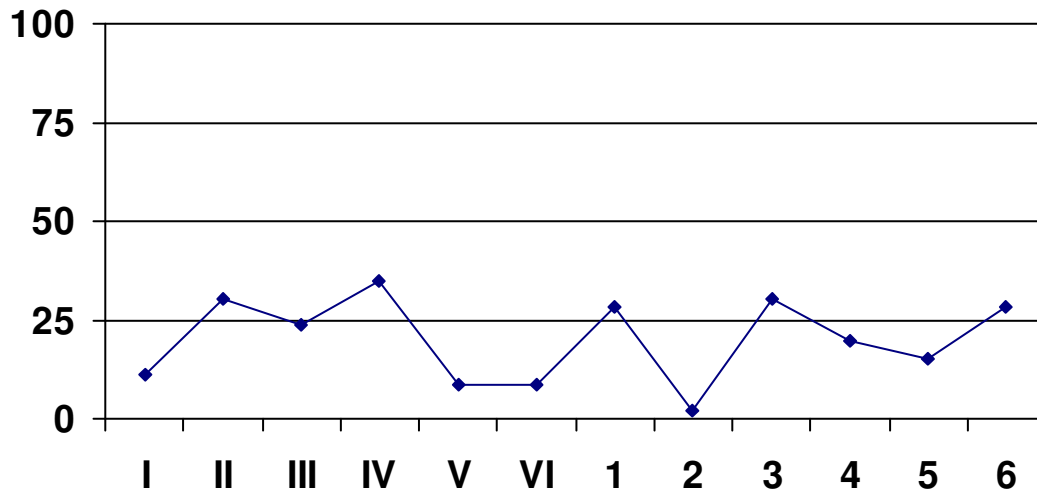
## NOT-S

Total mean score: 2,41

Antal: 46

Åldrar: 3 - 44

Kön: M (46) F (0)



### NOT-S intervju

	<i>Antal</i>	<i>%</i>
I : Sensorik	5	10,9
II : Andning	14	30,4
III : Vanor	11	23,9
IV : Tuggning och sväljning	16	34,8
V : Dregling	4	8,7
VI : Muntorrhet	4	8,7

### NOT-S undersökning

	<i>Antal</i>	<i>%</i>
1 : Ansiktet i vila	13	28,3
2 : Näsandning	1	2,2
3 : Mimik	14	30,4
4 : Tuggmuskel- och käkfunktion	9	19,6
5 : Oral motorik	7	15,2
6 : Tal	13	28,3