



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Dystrofia myotonika

## 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 131 observationsschema.

**Synonym:** Steinerts sjukdom.

**Beräknad förekomst:** 120:1000 000 invånare.

**Orsak:** Dystrofia myotonika typ 1 (DM1) är en neuromuskulär sjukdom med autosomt dominant nedärvning. DM1 orsakas av en skada (trinukleotid expansion) på DMPK-genen på kromosom 19 (19q13.3).

**Allmänna symtom:** DM1 kan indelas i fyra undergrupper beroende på vid vilken ålder sjukdomen debuterar - medfödd, barndomsdebuterande, klassisk och mild form. Ju tidigare sjukdomen debuterar ju allvarigare blir som regel symtomen. Muskulaturen är påverkad i varierande grad men även andra organ i kroppen kan vara drabbade. Vanliga symtom är muskelsvaghet, myotoni (stelhet i muskel efter aktivering), hjärtsymtom, grå starr, mag-tarmproblem, endokrina symtom, trötthet samt nedsatt syn och hörsel. Inlärningssvårigheter och beteendeproblematik är vanligt hos dem som får sjukdomen före 10 års ålder men även vid debut i vuxen ålder kan kognitiva funktioner vara påverkade. Sjukdomens förlopp är långsamt fortskridande.

**Orofaciala/odontologiska symtom:** Det är vanligt med sugsvårigheter och andningsproblem hos nyfödda som ofta är mycket muskelslappa. Svaga muskler i och kring munnen ger utslätad mimik, öppen mun i vila, ätsvårigheter, talsvårigheter och dregling. Talet kan vara otydligt och öppet nasalt. Många har speciellt svårt att uttala läppjuden: /b/, /p/ och /m/. Muskelsvagheten kan påverka tillväxten i ansiktsskelettet vilket ibland kan orsaka bettavvikelse. Hög gom och öppet bitt är då vanligt. Käkledsbesvär och reducerad gapförmåga kan förekomma. Salivproduktionen kan vara minskad och självrengöringsförmågan nedsatt vilket ökar risken för karies (hål i tänderna). Det finns en ökad känslighet för många narkosmedel.

### Orofacial/odontologisk behandling:

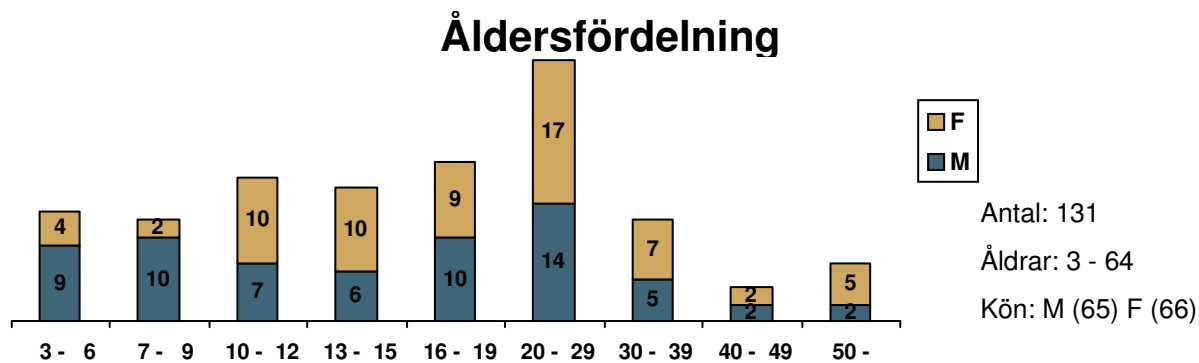
- De flesta behöver förstärkt förebyggande tandvård.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Käkledsbesvär bör utredas och vid behov behandlas.
- Gapförmågan bör följas.
- Orofacial terapi och munmotorisk träning och stimulering vid ätsvårigheter och dregling. Effekten av träningen bör följas upp regelbundet.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.
- Läkarkontakt rekommenderas vid medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.

### Källor

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

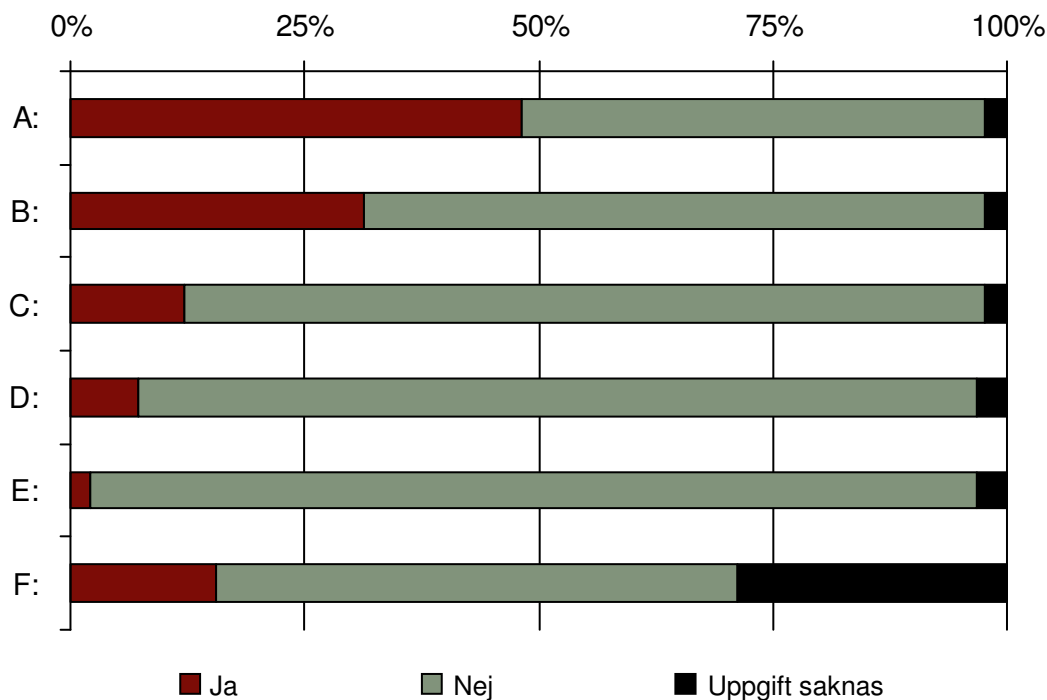
MHC-basen – Mun-H-Centers databas om munhälsa och orofacial funktion vid sällsynta diagnoser.

Ågrenskas Dokumentation.



### Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	63	65	3	131
B: Ät- och dricksvärigheter <sup>1</sup>	41	87	3	131
C: Riklig dregling <sup>1</sup>	16	112	3	131
D: Andningsunderstöd <sup>1 2</sup>	7	87	3	97
E: Tandgnissling/pressning varje dag <sup>1 2</sup>	2	92	3	97
F: Uttalade bettavvikelser <sup>2</sup>	15	54	28	97



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	63	9	4	6	2	0	3	10	97
GI	Gingivit	40	4	9	12	12	6	6	8	97
PI	Plack	17	12	16	11	10	10	13	8	97
SI	Slitage	72	17	1	0				7	97

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

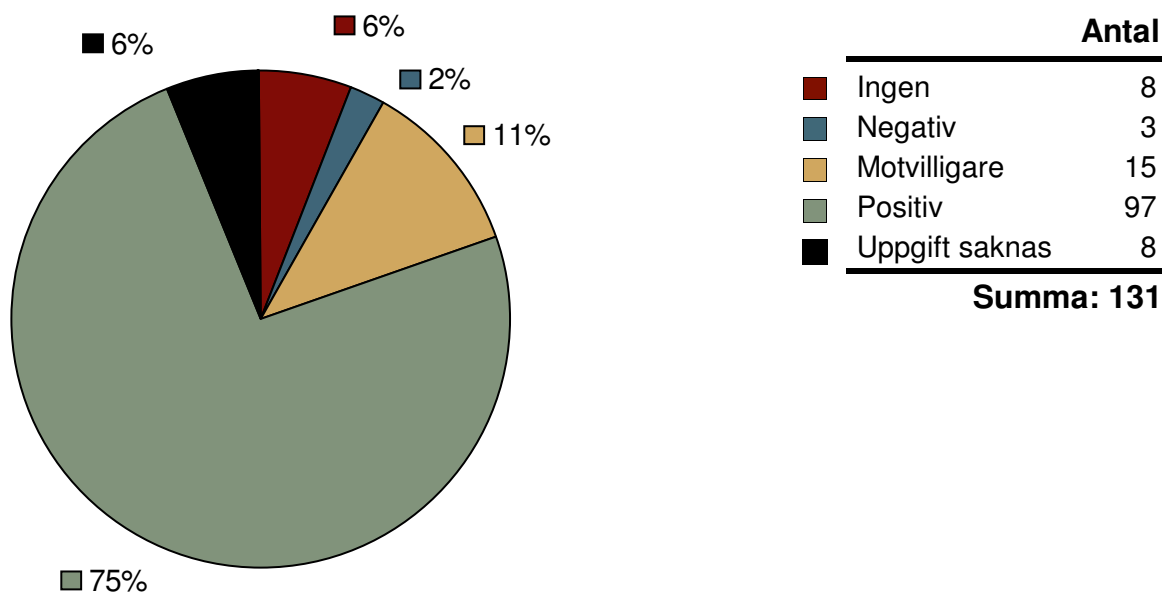
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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



## Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
<b>deft<sup>1</sup></b>				
Undersökta	10	18		
Antal med deft=0	8	11		
Medelvärde	1,7	0,9		
Standardavvikelse	3,4	1,4		
Uppgift saknas	3	11		
<b>DMFT<sup>2</sup></b>				
Undersökta		23	27	53
Antal med DMFT=0		19	12	6
Standardavvikelse		1,0	2,6	6,3
Medelvärde		0,4	2,0	7,7
Uppgift saknas		6	8	1

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

## Bettförhållanden

	<b>Antal</b>
Neutralbett	96
Postnormal	12
Prenormal	19
Uppgift saknas	4
<b>Summa: 131</b>	

## Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	1
31 - 40	4
41 - 50	5
51 -	0
Uppgift saknas	15
<b>Summa: 25</b>	

Barn från 10 år och vuxna

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	3
31 - 40	31
41 - 50	38
51 -	28
Uppgift saknas	6
<b>Summa: 106</b>	

## Profil<sup>1</sup>

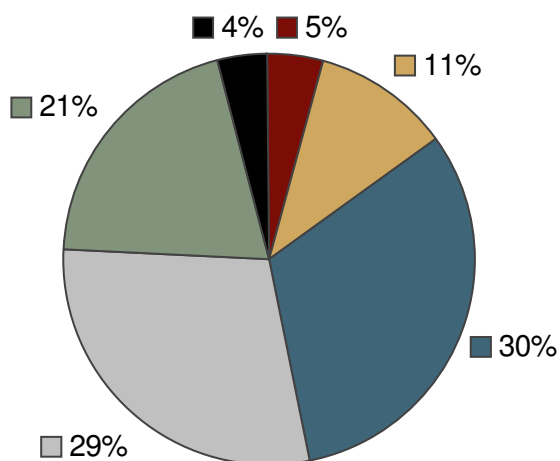
	<b>Antal</b>
Normal	63
Konvex	27
Konkav	4
Uppgift saknas	3
<b>Summa: 97</b>	







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

	<b>Antal</b>
Normal	67
Ökad	22
Minskad	0
Uppgift saknas	8
<b>Summa: 97</b>	

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

## Talsvårigheter



	<b>Antal</b>
 Saknar tal	6
 Mycket svårförståeligt tal	14
 Svårförståeligt tal	41
 Något otydligt tal	38
 Inga svårigheter	27
 Uppgift saknas	5
<b>Summa: 131</b>	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=131 (%)	Pojkar/Män N=65 (%)	Flickor/Kvinnor N=66 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	101 (78)	48 (74)	53 (82)	1
Låg tonus i läpparna	100 (78)	52 (81)	48 (74)	2
Högt gomvalv	59 (47)	33 (52)	26 (42)	6
Öppet bett	53 (41)	31 (48)	22 (34)	3
Nedsatt rörlighet i tungan	46 (37)	27 (47)	19 (29)	8
Låg tonus i tuggmuskulaturen	43 (36)	27 (45)	16 (27)	11
Låg tonus i tungan	40 (33)	23 (40)	17 (26)	8
Smalt gomvalv	35 (28)	20 (32)	15 (25)	7
Trångställning	32 (26)	12 (19)	20 (32)	6
M mentalis hyperaktiv	23 (18)	9 (14)	14 (22)	3
Nedsatt gapförmåga	20 (16)	12 (19)	8 (13)	6
Nedsatt stabilitet i nacken	11 (9)	7 (11)	4 (6)	2
Glesställning	5 (4)	1 (2)	4 (6)	6
Ansiktsasymmetri	4 (3)	3 (5)	1 (2)	0
Djupbett med gingival kontakt	3 (2)	0 (0)	3 (5)	4

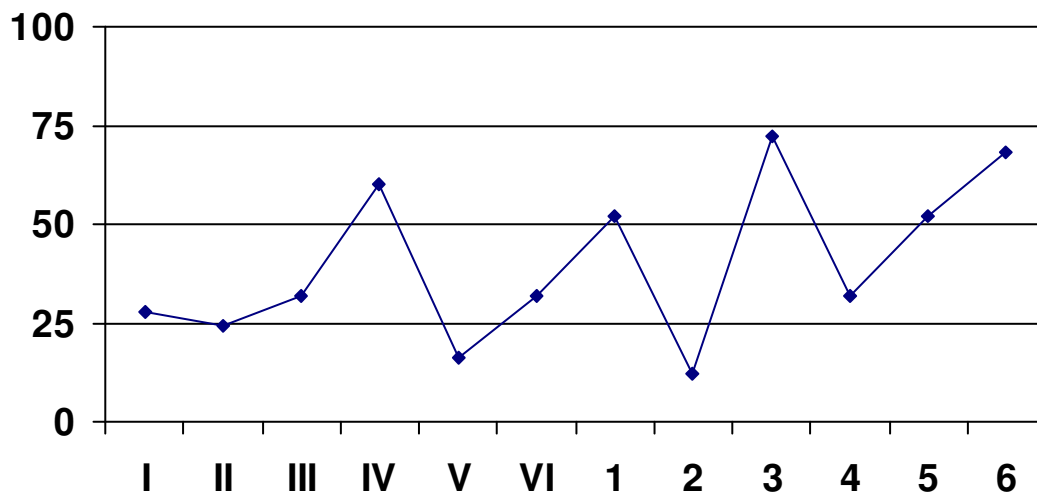
## NOT-S

Total mean score: 4,76

Antal: 25

Åldrar: 3 - 64

Kön: 1 (10) F (15)



### NOT-S intervju

	<i>Antal</i>	<i>%</i>
I : Sensorik	7	28,0
II : Andning	6	24,0
III : Vanor	8	32,0
IV : Tuggning och sväljning	15	60,0
V : Dregling	4	16,0
VI : Muntorrhet	8	32,0

### NOT-S undersökning

	<i>Antal</i>	<i>%</i>
1 : Ansiktet i vila	13	52,0
2 : Näsandning	3	12,0
3 : Mimik	18	72,0
4 : Tuggmuskel- och käkfunktion	8	32,0
5 : Oral motorik	13	52,0
6 : Tal	17	68,0