



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Ehlers-Danlos 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 154 observationsschema.

Beräknad förekomst: 100:1000 000 invånare.

Orsak: Autosomt dominant ärftlighetsgång. En del individer har i sina arvsanlag nedärvda förändringar som ger skörare kollagen. Det kan också ske mutationer i arvsmassan. Ehlers-Danlos syndrom (EDS) är namnet på en grupp bindvävsdefekter som främst kännetecknas av förändringar i hud, leder och blodkärl. Bindväven är uppbyggd av kollagen som är en stor del av kroppens stödjevävnad. Det finns flera olika typer av EDS och sjukdomens svårighetsgrad kan variera.

Allmänna symtom: Varierar beroende på typen av EDS. Bland de vanligare symtomen ses överrörlighet i leder, kroniska smärtor, muskelsvaghet, hudförändring, skör och övertänjbar hud samt försvårad sårhäkning. Många får lätt blåmärken och vid den vaskulära typen av EDS kan kärlkomplikationer förorsaka problem. Även mag-/tarmbesvär förekommer.

Orofaciala/odontologiska symtom: Bindvävsdefekten kan påverka tandens hårdvävnader. Tandemalj kan partiellt saknas eller lossna från det underliggande dentinet. Tändernas form kan avvika och rötterna kan vara kortare än normalt. Tandlossning med förlust av stödjevävnad runt tänderna utvecklas ibland tidigt och snabbt. Då även slemhinnor och bindväv i munhålan är sköra kan tandextraktioner eller skador efter trauma medföra ökad risk för blödningar och försämrad läkning med ärrbildning. Tänder flyttas ofta extremt lätt vid tandreglering. Överrörlighet i käklederna förekommer och kan förorsaka smärta, upphakningar eller käkledsluxation. Tandgnissling är vanligt.

Orofacial/odontologisk behandling:

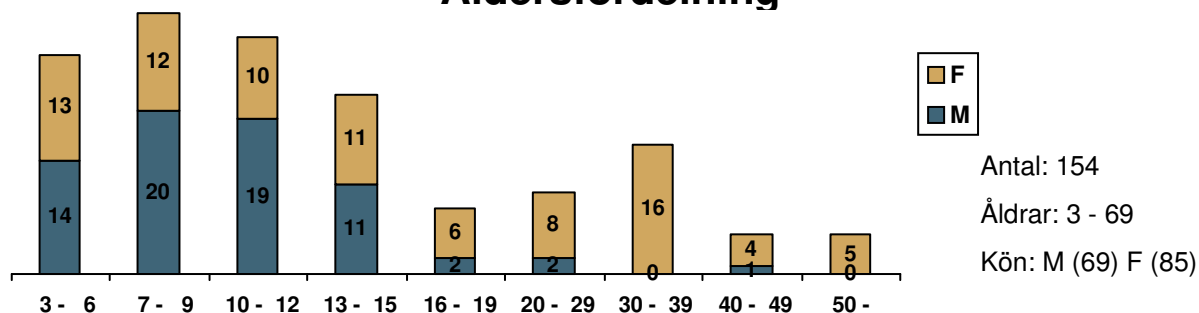
- Alla EDS-patienter rekommenderas gå regelbundet hos tandläkare som är insatt i sjukdomen och både kliniskt och med röntgen kontrollerar tänder och deras stödjevävnader.
- All tandvård bör ske med största försiktighet och man bör vara medveten om att lokalbedövning kan vara smärtsam och ge sämre effekt än förväntat.
- Förebyggande åtgärder mot karies och tandköttsinflammation bör sättas in.
- Vid eventuell tandreglering bör svaga krafter användas. Lång retentionstid rekommenderas – stor risk för recidiv.
- En bettskena kan motverka tandgnissel och huvudvärk samt avlasta käklederna vid käkledsproblem.
- Läkarkontakt rekommenderas vid medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.

Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

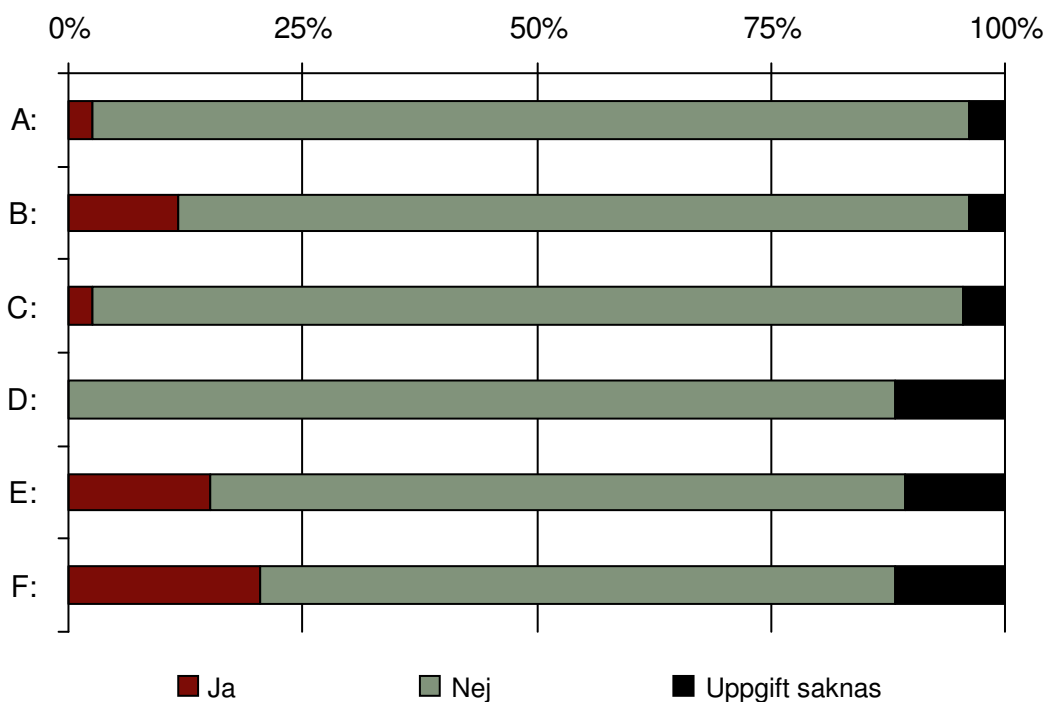
MHC-basen – Mun-H-Centers databas om munhälsa och orofacial funktion vid sällsynta diagnoser.

Åldersfördelning



Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	4	144	6	154
B: Ät- och dricksvärigheter ¹	18	130	6	154
C: Riklig dregling ¹	4	143	7	154
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	0	82	11	93
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	14	69	10	93
F: Uttalade bettavvikelser ²	19	63	11	93



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	75	8	2	1	0	0	0	7	93
GI	Gingivit	67	11	3	1	2	1	1	7	93
PI	Plack	54	11	2	5	5	1	3	12	93
SI	Slitage	55	26	1	2				9	93

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: Gingivindex (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

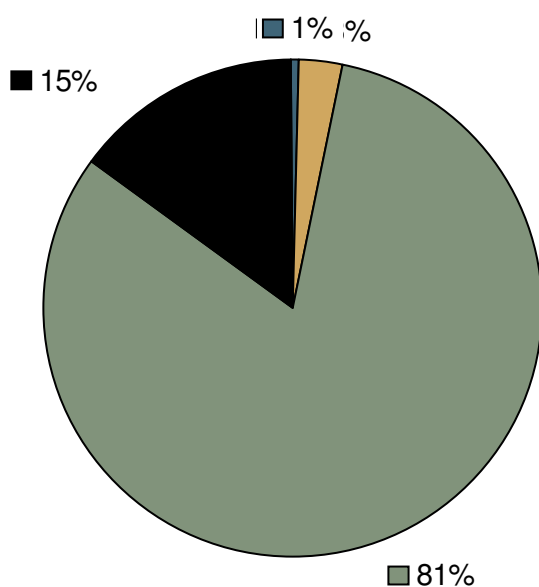
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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	0
Negativ	1
Motvilligare	4
Positiv	126
Uppgift saknas	23
Summa:	154

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	24	39		
Antal med deft=0	17	32		
Medelvärde	1,6	0,6		
Standardavvikelse	3,5	1,7		
Uppgift saknas	3	22		
DMFT²				
Undersökta		43	20	35
Antal med DMFT=0		34	9	4
Standardavvikelse		1,0	2,6	7,0
Medelvärde		0,4	1,9	6,9
Uppgift saknas		18	10	1

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	119
Postnormal	24
Prenormal	7
Uppgift saknas	4
Summa: 154	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	2
31 - 40	20
41 - 50	24
51 -	11
Uppgift saknas	2
Summa: 59	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	4
31 - 40	13
41 - 50	40
51 -	36
Uppgift saknas	2
Summa: 95	

Profil¹

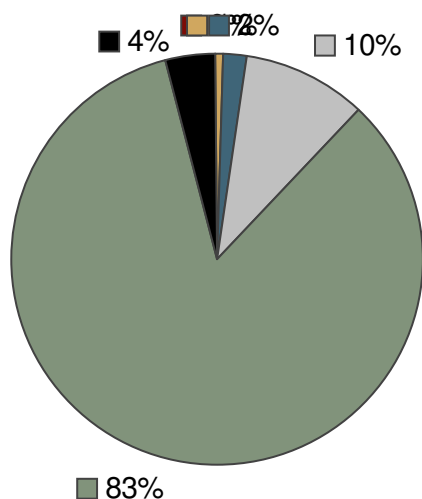
	Antal
Normal	60
Konvex	12
Konkav	2
Uppgift saknas	19
Summa: 93	

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	54
Ökad	4
Minskad	5
Uppgift saknas	30
Summa: 93	

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

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	0
■ Mycket svårförståeligt tal	1
■ Svårförståeligt tal	3
■ Något otydligt tal	15
■ Inga svårigheter	129
■ Uppgift saknas	6

Summa: 154

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=154 (%)	Pojkar/Män N=69 (%)	Flickor/Kvinnor N=85 (%)	Uppgift saknas
Överrörlig käkled	34 (25)	10 (16)	24 (32)	16
Trångställning	30 (20)	16 (25)	14 (17)	5
Öppen mun i vila	24 (16)	13 (19)	11 (13)	3
Slemhinneförändringar	18 (12)	8 (12)	10 (12)	5
Smalt gomvalv	15 (10)	9 (14)	6 (7)	9
Högt gomvalv	14 (10)	6 (9)	8 (10)	9
Djupbett med gingival kontakt	14 (9)	7 (10)	7 (8)	3
Låg tonus i tuggmuskulaturen	13 (9)	6 (9)	7 (9)	9
Låg tonus i läpparna	12 (8)	9 (14)	3 (4)	7
Öppet bett	10 (7)	4 (6)	6 (7)	5
Nedsatt stabilitet i nacken	9 (6)	1 (1)	8 (10)	3
Nedsatt gapförmåga	8 (5)	3 (5)	5 (6)	8
Glesställning	7 (5)	3 (5)	4 (5)	4
Ansiktsasymmetri	6 (4)	2 (3)	4 (5)	3
Nedsatt rörlighet i tungan	5 (3)	3 (5)	2 (2)	5
M mentalis hyperaktiv	4 (3)	3 (4)	1 (1)	4
Kort tungfrenulum	3 (2)	2 (3)	1 (1)	4

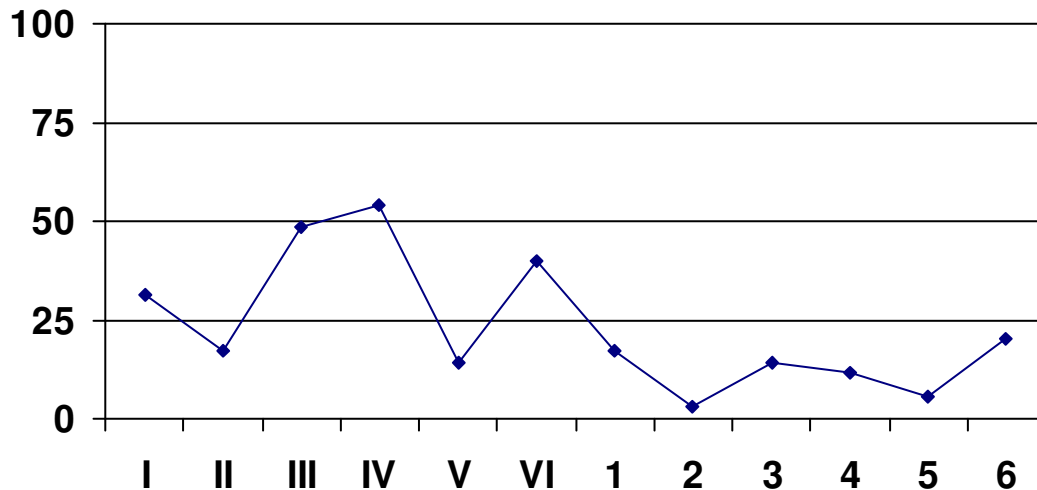
NOT-S

Total mean score: 2,69

Antal: 35

Åldrar: 4 - 69

Kön: 1 (18) F (17)



NOT-S intervju

	<i>Antal</i>	<i>%</i>
I : Sensorik	11	31,4
II : Andning	6	17,1
III : Vanor	17	48,6
IV : Tuggning och sväljning	19	54,3
V : Dregling	5	14,3
VI : Muntorrhet	14	40,0

NOT-S undersökning

	<i>Antal</i>	<i>%</i>
1 : Ansiktet i vila	6	17,1
2 : Näsandning	1	2,9
3 : Mimik	5	14,3
4 : Tuggmuskel- och käkfunktion	4	11,4
5 : Oral motorik	2	5,7
6 : Tal	7	20,0