



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Epidermolysis bullosa

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 20 observationsschema.

Beräknad förekomst: 50:1000 000 invånare.

Orsak: Såväl autosomal dominant som recessiv ärftlighet förekommer. Nymutationer är relativt vanliga. Junktional EB och de svårare formerna av dystrofisk EB nedärvs vanligen recessivt.

Allmänna symtom: Gruppen EB omfattar ett 20-tal sjukdomar kännetecknade av ärftlig benägenhet för blåsbildningar i huden och i vissa fall även slemhinnor. I en förenklad form kan man dela in EB i tre huvudgrupper beroende på blåsornas lokalisering i olika hudlager, svårighetsgrad och tendens till ärrbildningar: a) EB simplex; b) Junktional EB; c) Dystrofisk EB.

Orofaciala/odontologiska symtom: Tandproblem kan uppträda vid såväl junktional EB som vid dystrofisk EB. Emaljdefekter i form av tunnare emalj eller hypoplasier är vanliga. Tänderna kan vara gulbrunt missfärgade. Såväl mjölkttänder som permanenta tänder kan vara drabbade, allt ifrån några få till samtliga tänder. Emaljdefekterna kan medföra att tänderna blir extra känsliga. Smärtsamma sår och blåsor i munslemhinnorna, ofta med ärrbildning, kan förekomma vid såväl junktional EB som vid dystrofisk EB. Dessa kan leda till svårigheter att gapa och en minskad förmåga att röra tunga och läppar vilket i sin tur ger ät- och sväljsvårigheter. Sår och blåsor samt defekta naglar och sammanväxning av fingrar är faktorer som kan försvåra den dagliga munhygien. Risken för tandköttsinflammation kan då vara ökad liksom risken för karies vid emaljdefekter och ätproblem.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård och munhälsoinformation
- Varsamt handlag, ytanestetikum och lustgasanalgesi minskar risken för smärta och vävnadstrauma vid tandbehandling. Tandrengöring kan utföras med en noga utprovad elektrisk tandborste eventuellt i kombination med mundusch (Waterpik). Om slemhinnan är för skör för att tåla mekanisk tandrengöring kan lämplig ordination av klorhexidin rekommenderas. Om ärrbildning med nedsatt elasticitet i läppar, kinder och tunga föreligger kan eventuellt fuktgel eller smörjande saliversättning mjuka upp vävnaderna. Ett skonsamt hjälpmedel vid rengöring av munslemhinnor och tunga är skaftad skumgummitork
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus eller habilitering

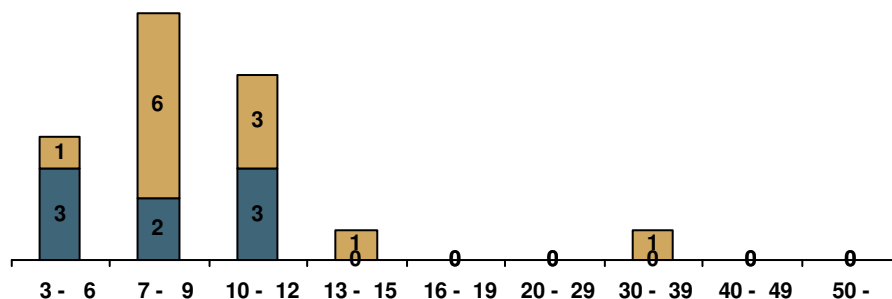
Källor

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Informationsskrift från TAKO-senteret, Oslo: "Epidermolysis bullosa (EB) og tannhelse".

Åldersfördelning



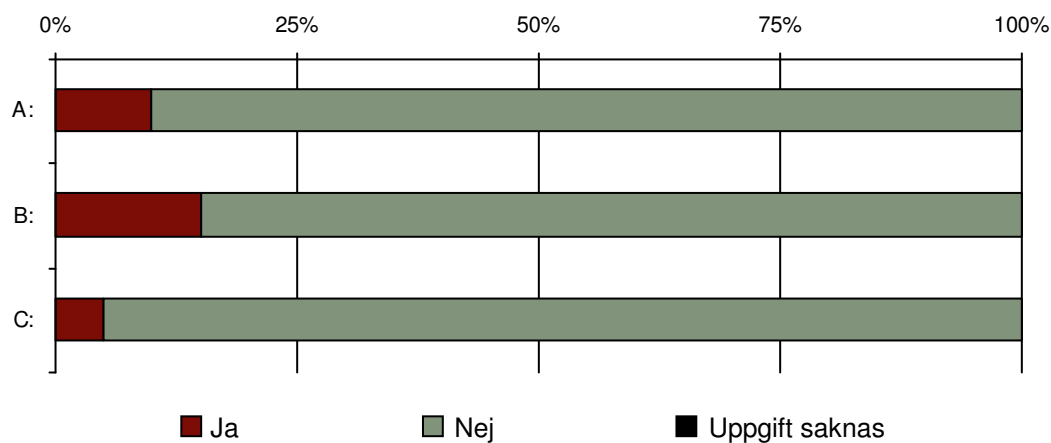
Antal: 20

Åldrar: 3 - 34

Kön: M (8) F (12)

Sammanfattning

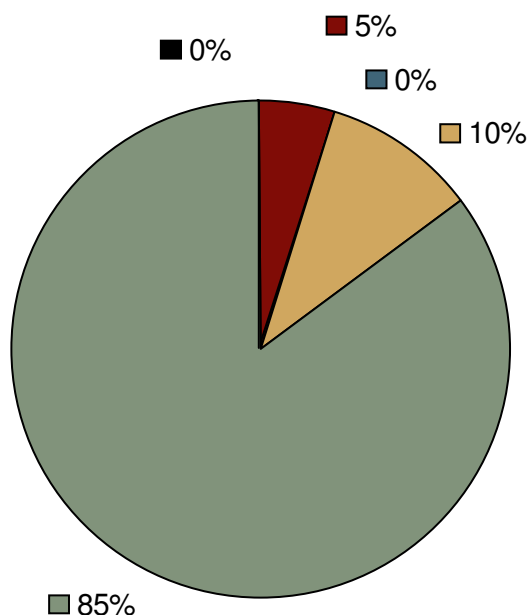
	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	2	18	0	20
B: Ät- och dricksvårigheter ¹	3	17	0	20
C: Riklig dregling ¹	1	19	0	20



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

¹: Inrapporterat via frågeformulär

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	1
Negativ	0
Motvilligare	2
Positiv	17
Uppgift saknas	0
Summa:	20

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	3	11		
Antal med deft=0	3	6		
Medelvärde	0,0	1,4		
Standardavvikelse	0,0	1,9		
Uppgift saknas	1	3		
DMFT²				
Undersökta		12	1	1
Antal med DMFT=0		9	1	0
Standardavvikelse		0,4	0,0	0,0
Medelvärde		0,3	0,0	15,0
Uppgift saknas		2	0	0

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	15
Postnormal	4
Prenormal	0
Uppgift saknas	1
Summa: 20	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

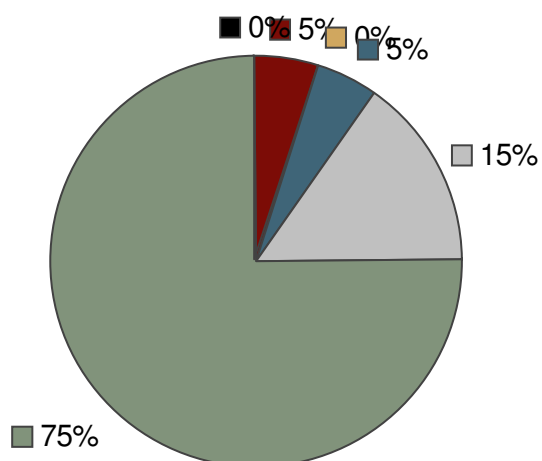
	Antal
- 20	0
21 - 30	2
31 - 40	4
41 - 50	3
51 -	0
Uppgift saknas	3
Summa: 12	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	3
41 - 50	3
51 -	1
Uppgift saknas	1
Summa: 8	

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

Talsvårigheter



	Antal
Saknar tal	1
Mycket svårförståeligt tal	0
Svårförståeligt tal	1
Något otydligt tal	3
Inga svårigheter	15
Uppgift saknas	0
Summa:	20

Kliniska variabler

	Antal Ja-svar			
	Totalt N=20 (%)	Pojkar/Män N=8 (%)	Flickor/Kvinnor N=12 (%)	Uppgift saknas
Slemhinneförändringar	10 (50)	3 (38)	7 (58)	0
Öppen mun i vila	6 (30)	3 (38)	3 (25)	0
Nedsatt rörlighet i tungan	4 (20)	1 (13)	3 (25)	0
Öppet bett	4 (21)	1 (14)	3 (25)	1
Låg tonus i läpparna	3 (15)	2 (25)	1 (8)	0
Glesställning	3 (15)	2 (25)	1 (8)	0