



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Klinefelters 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 26 observationsschema.

**Beräknad förekomst:** 500-600 pojkar:100 000 levande födda.

**Orsak:** Pojkarna föds med en extra X-kromosom (47,XXY). Denna kromosomuppsättning finns hos 80 procent av fallen med KS. Hos övriga med syndromet finns ytterligare extra X- eller Y- kromosomer. Fler X-kromosomer medför som regel mer symptom. Hos hälften med individerna med KS kommer den extra X-kromosomen från fadern och i något mindre andel från modern. Det tycks inte göra någon skillnad om den extra X-kromosomen kommer från fadern eller modern.

**Allmänna symptom:** Den extra X-kromosomen leder bl a till en störning i testiklarnas utveckling. Produktionen av testosteron påverkas, ett hormon som styr många viktiga egenskaper i mannens kropp. Testosteronnivåerna är nästan normala fram till puberteten för att därefter successivt avta. Kroppslig tillväxt: Födelsestorlek är genomsnittlig men längd-tillväxten är ökad under småbarnsåren. Ökad slutlängd ca 10 cm längre än den för familjen förväntade. Andra avvikelser kan vara liten penis, feminin fettfördelning över höfter och lår, tendens till bröstkörteltillväxt, osteoporos (benskörhet), mindre utvecklad muskulatur och i vuxen ålder infertilitet. Den språkliga förmågan kan vara nedsatt hos vissa, medförande läs och skrivsvårigheter. Hos andra pojkar/män med KS kan också den allmänna intelligensen och grovmotoriken vara nedsatt. Neuropsykiatriska diagnoser, såsom ADHD, tycks vara vanligare.

**Orofaciala/Odontologiska symptom:** Det är relativt vanligt med taurodontism. Detta innebär att tandkronorna är större än normalt och rötterna är kortare.

### Orofacial/Odontologisk behandling:

- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Tänder med taurodontism kan vara svåra att rotfylla och det är således extra viktigt att bibehålla ett gott tandstatus.
- Eventuella neuropsykiatriska diagnoser kan också påverka möjligheterna till en adekvat tandbehandling

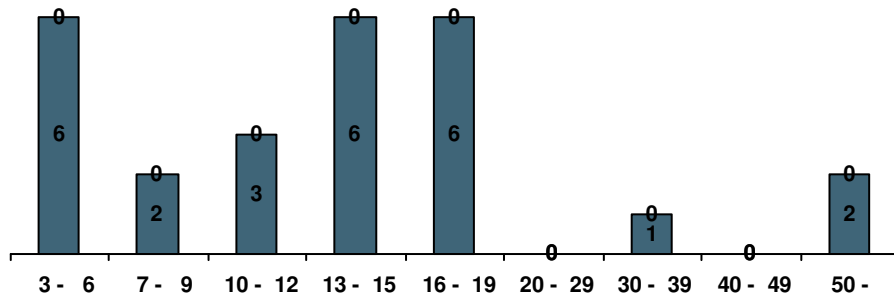
### Källor:

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

Ågrenskas Dokumentation.

L Hagenäs, S Arver. Klinefelter's syndrome, a common but poorly known sex chromosome anomaly. Läkartidningen 1998;95:2686-93.

## Åldersfördelning



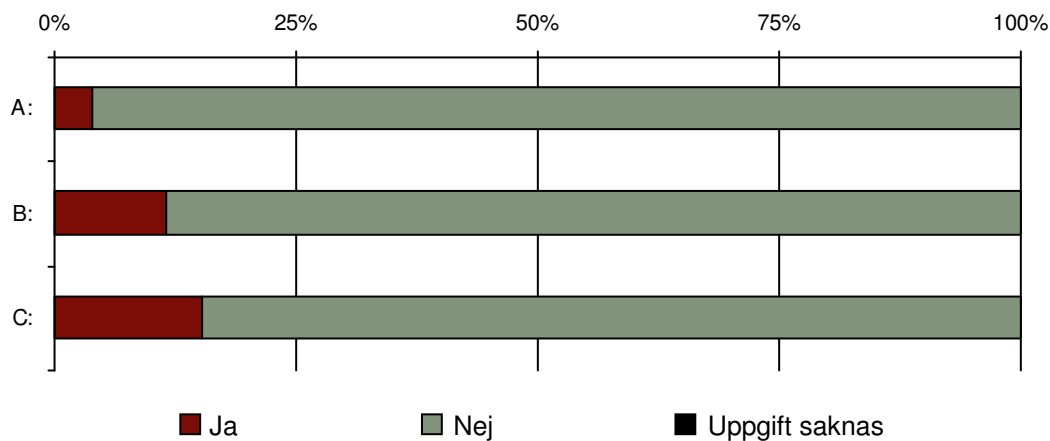
Antal: 26

Åldrar: 4 - 58

Kön: M (26) F (0)

## Sammanfattning

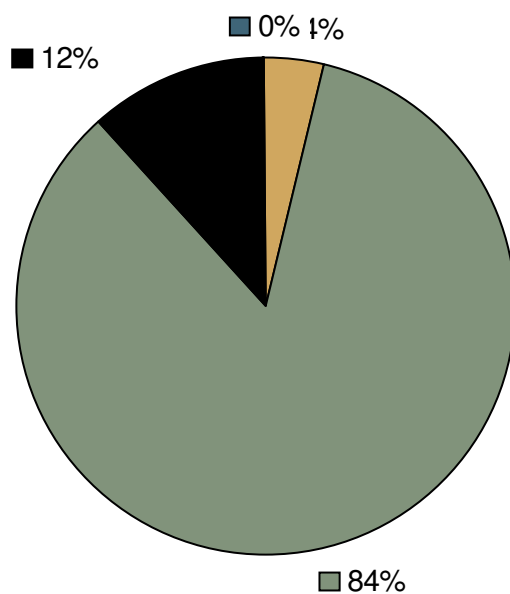
	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	1	25	0	26
B: Ät- och dricksvårigheter <sup>1</sup>	3	23	0	26
C: Riklig dregling <sup>1</sup>	4	22	0	26



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

<sup>1</sup>: Inrapporterat via frågeformulär

## Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	0
Negativ	0
Motvilligare	1
Positiv	22
Uppgift saknas	3
<b>Summa: 26</b>	

## Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
<b>deft<sup>1</sup></b>				
Undersökta	6	4		
Antal med deft=0	6	2		
Medelvärde	0,0	0,8		
Standardavvikelse	0,0	0,8		
Uppgift saknas	0	1		
<b>DMFT<sup>2</sup></b>				
Undersökta		4	8	3
Antal med DMFT=0		2	2	0
Standardavvikelse		0,8	1,1	3,4
Medelvärde		0,8	1,3	5,7
Uppgift saknas		1	4	0

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

## Bettförhållanden

	<b>Antal</b>
Neutralbett	19
Postnormal	4
Prenormal	2
Uppgift saknas	1
<b>Summa: 26</b>	

## Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	2
31 - 40	5
41 - 50	0
51 -	0
Uppgift saknas	1
<b>Summa: 8</b>	

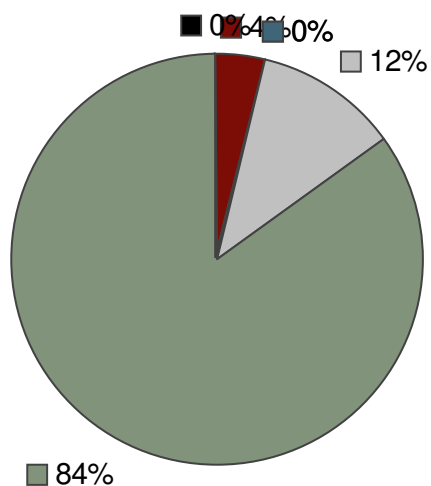
Barn från 10 år och vuxna

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	3
41 - 50	8
51 -	7
Uppgift saknas	0
<b>Summa: 18</b>	

---

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

## Talsvårigheter



	<b>Antal</b>
<span style="color: red;">■</span> Saknar tal	1
<span style="color: gold;">■</span> Mycket svårförståeligt tal	0
<span style="color: blue;">■</span> Svårförståeligt tal	0
<span style="color: gray;">■</span> Något otydligt tal	3
<span style="color: green;">■</span> Inga svårigheter	22
<span style="color: black;">■</span> Uppgift saknas	0
<b>Summa: 26</b>	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=26 (%)	Pojkar/Män N=26 (%)	Flickor/Kvinnor N=0 (%)	Uppgift saknas
Trångställning	5 (23)	5 (23)	0 ( )	4
Ansiktsasymmetri	3 (12)	3 (12)	0 ( )	0
Högt gomvalv	3 (12)	3 (12)	0 ( )	0