



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Marfans 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 42 observationsschema.

Beräknad förekomst: 10-20:100 000 invånare.

Orsak: Genskada, vanligtvis på kromosom 15 (FBN1). Genen svarar för tillverkning av fibrillin, ett äggviteämne som ingår i kroppens bindväv. Autosomt dominant nedärvning. Tre fjärdedelar ärver syndromet från en förälder och hos en fjärdedel orsakas diagnosen av en nymutation.

Allmänna symptom: Stora individuella variationer och inom samma familj. Personer med Marfans syndrom är ofta väldigt långa och smala, med smala armar, ben, fingrar och fötter. Det är vanligt med problem från muskler och skelett, ledvärk, överrörlighet och plattfot. Striae (hudbristningar) syns ofta. Vidare förekommer vidgning av stora kroppspulsådern (aorta-aneurysm) - med ökad risk för aortadissektion - och hjärklaffel, framförallt mitralis- och aortaklaffar. Ögonproblem och lungproblem är vanligt.

Orofaciala/odontologiska symptom: Det är vanligt med en hög, och ibland smal, gom och dåligt med plats för tänderna. Snarkning och ökad risk för sömnapné kan förekomma. Trånga kanaler till bihålorna ökar risken för bihåle- och öroninflammationer. Käklederna är ofta påverkade. Instabilitet i käkledernas ledkapslar kan förekomma. Tandgnissling/pressning medför extra stor belastning på käklederna och kan öka ledproblemen. Av samma anledning kan det vara besvärligt för patienten att gapa stort och länge under tandvårdsbesök.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Förstärkt förebyggande tandvård kan vara aktuellt för att i framtiden slippa långa tandbehandlingar som påfrestar käkleden. Även risken för bakteriespridning från munhålan till defekta hjärklaffar med efterföljande endokardit, talar för behov av extra förebyggande insatser för att undvika ingrepp i munhålan där bakterier riskerar nå blodbanan.
- Personer med hjärtfel kan behöva antibiotikapofylax vid blodiga ingrepp i munnen.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Bettfysiologisk behandling med t e x bettskena kan vara aktuellt vid problem från käkleden.
- Snarkproblematik bör följas upp av läkare.
- Läkarkontakt rekommenderas vid medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.

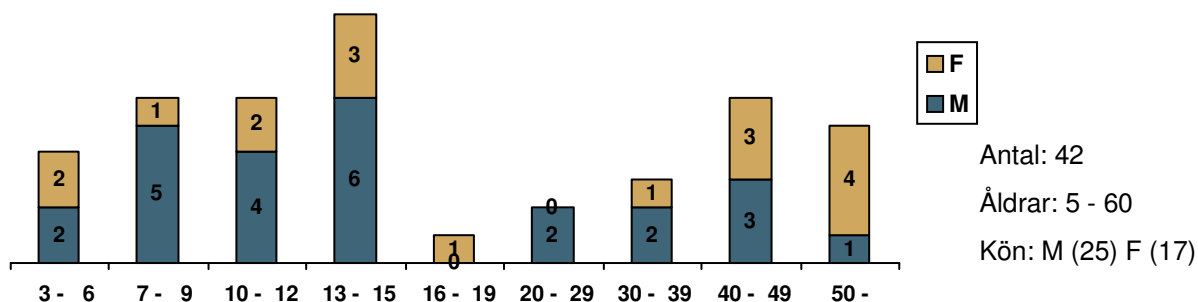
Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

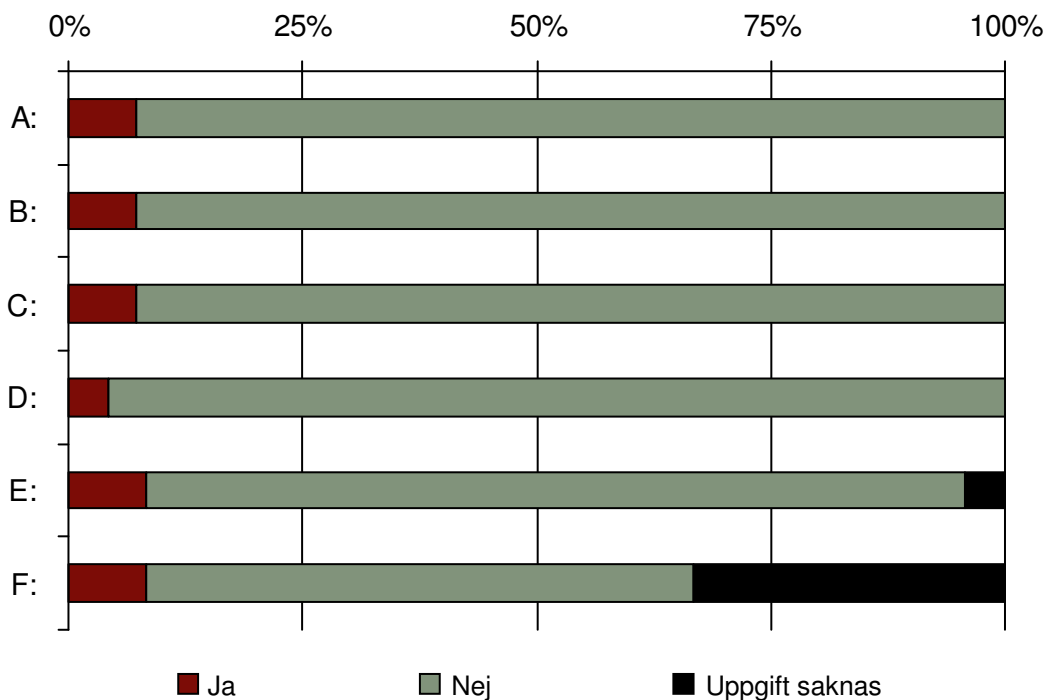
Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	3	39	0	42
B: Ät- och dricksvärigheter ¹	3	39	0	42
C: Riklig dregling ¹	3	39	0	42
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	1	23	0	24
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	2	21	1	24
F: Uttalade bettavvikelser ²	2	14	8	24



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

Munhälsoindex¹

		0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	N
TI	Tandsten	17	2	0	0	0	0	0	5	24
GI	Gingivit	19	2	0	0	0	0	0	3	24
PI	Plack	12	1	5	0	0	0	1	5	24
SI	Slitage	13	8	1	0				2	24

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

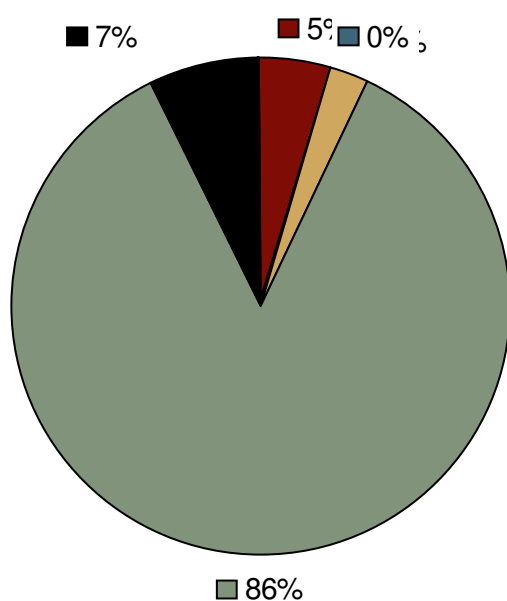
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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.

¹: Munhälsoindex infördes i den nya versionen av observationsschemat (2008).

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	2
Negativ	0
Motvilligare	1
Positiv	36
Uppgift saknas	3
Summa:	42

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	2	8		
Antal med deft=0	1	6		
Medelvärde	2,5	0,4		
Standardavvikelse	2,5	0,7		
Uppgift saknas	2	4		
DMFT²				
Undersökta		9	7	14
Antal med DMFT=0		8	1	1
Standardavvikelse		0,3	1,4	3,1
Medelvärde		0,1	1,9	3,2
Uppgift saknas		3	3	2

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	26
Postnormal	10
Prenormal	5
Uppgift saknas	1
Summa: 42	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	4
41 - 50	4
51 -	0
Uppgift saknas	2
Summa: 10	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	8
41 - 50	15
51 -	6
Uppgift saknas	3
Summa: 32	

Profil¹

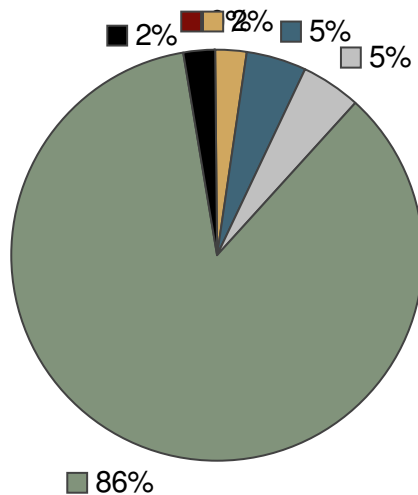
	Antal
Normal	22
Konvex	1
Konkav	0
Uppgift saknas	1
Summa: 24	

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	16
Ökad	2
Minskad	0
Uppgift saknas	6
Summa: 24	

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

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	0
■ Mycket svårförståeligt tal	1
■ Svårförståeligt tal	2
■ Något otydligt tal	2
■ Inga svårigheter	36
■ Uppgift saknas	1
Summa: 42	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=42 (%)	Pojkar/Män N=25 (%)	Flickor/Kvinnor N=17 (%)	Uppgift saknas
Högt gomvalv	27 (64)	18 (72)	9 (53)	0
Öppen mun i vila	17 (40)	12 (48)	5 (29)	0
Smalt gomvalv	16 (38)	9 (36)	7 (41)	0
Trångställning	14 (33)	9 (36)	5 (29)	0
M mentalis hyperaktiv	6 (15)	6 (26)	0 ()	3
Låg tonus i läpparna	6 (14)	6 (24)	0 ()	0
Nedsatt gapförmåga	6 (14)	3 (12)	3 (18)	0
Låg tonus i tuggmuskulaturen	4 (10)	3 (12)	1 (6)	0
Öppet bett	4 (10)	4 (16)	0 ()	0
Slemhinneförändringar	3 (7)	2 (8)	1 (6)	0

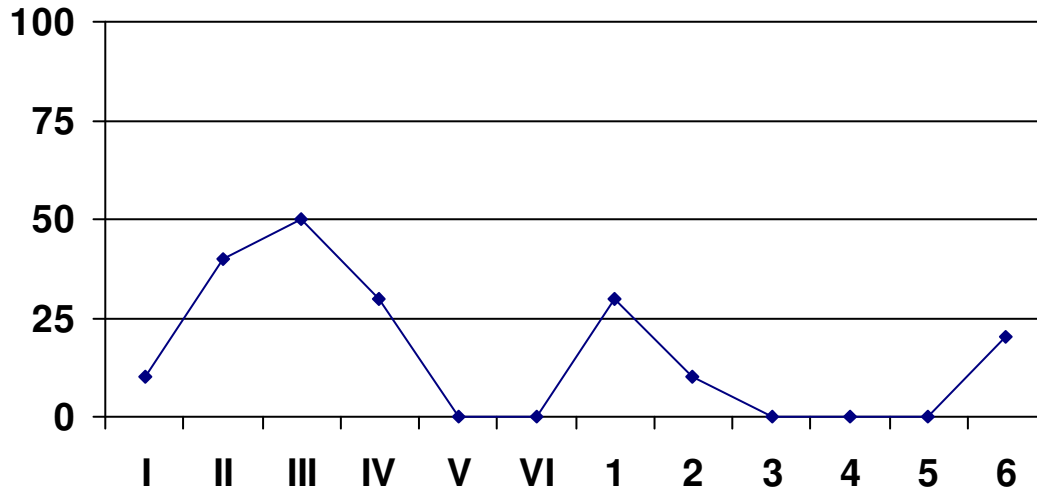
NOT-S

Total mean score: 1,90

Antal: 10

Åldrar: 5 - 56

Kön: M (6) F (4)



NOT-S intervju

	<i>Antal</i>	<i>%</i>
I : Sensorik	1	10,0
II : Andning	4	40,0
III : Vanor	5	50,0
IV : Tuggning och sväljning	3	30,0
V : Dregling	0	,0
VI : Muntorrhet	0	,0

NOT-S undersökning

	<i>Antal</i>	<i>%</i>
1 : Ansiktet i vila	3	30,0
2 : Näsandning	1	10,0
3 : Mimik	0	,0
4 : Tuggmuskel- och käkfunktion	0	,0
5 : Oral motorik	0	,0
6 : Tal	2	20,0