



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Möbius 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 35 observationsschema.

Synonym: Möbius sekvens.

Koder:

ICD-10: Q87.0W

ORPHA: 570

Beräknad förekomst: Mycket ovanlig.

Orsak: Uppträder i de flesta fall sporadiskt utan tecken på ärftlighet eller känd orsak. Mycket tyder på att syndromet beror på en skada tidigt i fosterutvecklingen som har påverkat kranialnerverna. Det är en medfödd försvagning eller förlamning i de muskler som styr nervus abducens (kranialnerv VI) och nervus facialis (kranialnerv VII), och dessa nerver bildas tidigt i fosterstadiet.

Allmänna symtom: Primära symtom är medfödd facialispares (ansiktsförlamning) och abducenspares (påverkar förmågan att röra ögonen åt sidorna). Pareserna är oftast dubbelsidiga. Skelettmissbildningar förekommer i armar, ben, händer och fötter; ungefär hälften av alla med Möbius syndrom har ortopediska symtom. Andra kranialnerver kan vara påverkade, oftast hypoglossus (påverkar tungmotoriken), glossofaryngeus/vagus (påverkar sväljning och kan ge nasalt tal) och/eller trigeminus (påverkar tuggmusklerna och kan medföra känselnedsättning i mun och ansikte). Autism och utvecklingsstörning kan förekomma.

Orofaciala/odontologiska symtom: Facialispares ger helt eller delvis utslätad mimik. Många har svårighet att suga, äta och tala på grund av kranialnervspareser och kraniofaciala missbildningar såsom gomspalt och/eller mikroglossi (liten tunga). Dreglingsproblematik förekommer. Postnormalt bett (överbett), liten underkäke och trångställda tänder har rapporterats liksom avsaknad av enstaka tandanlag. Studier har visat att salivproduktionen kan vara reducerad liksom salivens förmåga att neutralisera låga ph-värden (buffringskapacitet). Nedsatt munmotorik kan medföra att förmågan till självrengöring av munnen efter måltid är nedsatt vilket ökar risken för karies och tandköttsinflammation.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt med tidig kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande tandvård.
- Bettutveckling följs av ordinarie tandläkare. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Vid kraniofacial missbildning ansvarar ett specialistteam för uppföljning och behandling.
- Orofacial terapi och munmotorisk träning och stimulering bör övervägas vid behov.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus (dysfagiteam) eller habilitering.

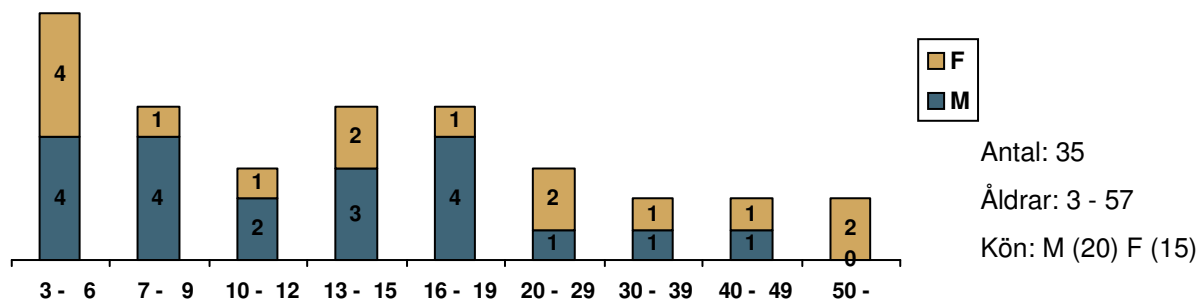
Källor

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

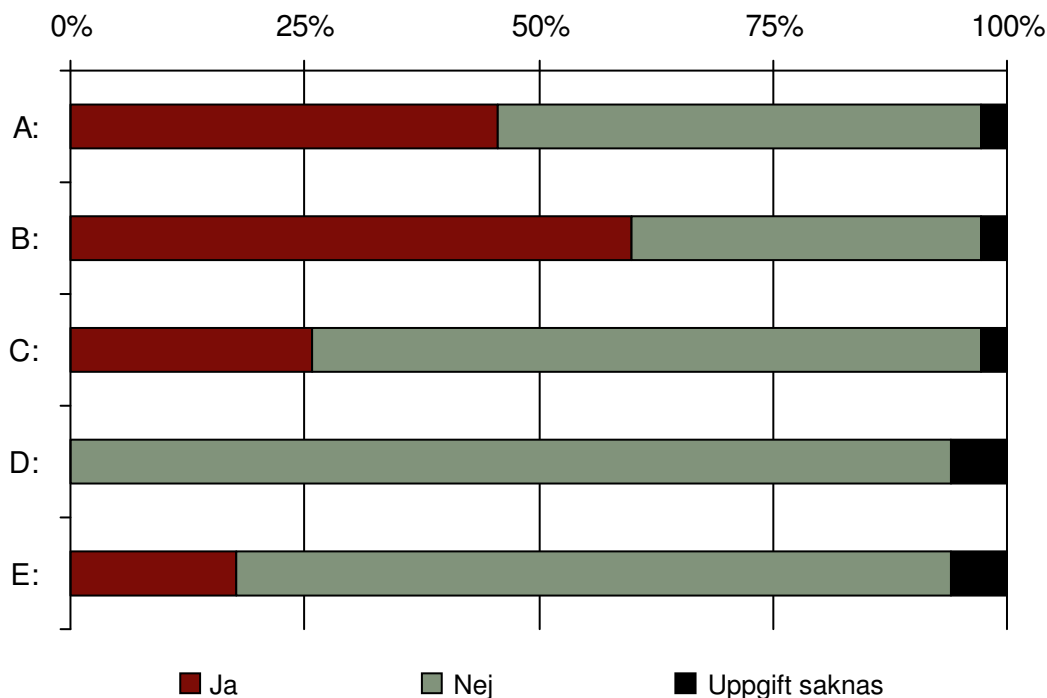
Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	16	18	1	35
B: Ät- och dricksvärigheter ¹	21	13	1	35
C: Riklig dregling ¹	9	25	1	35
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	0	16	1	17
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	3	13	1	17



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	12	2	0	0	0	0	0	3	17
GI	Gingivit	6	2	1	2	2	0	0	4	17
PI	Plack	5	1	1	3	1	0	2	4	17
SI	Slitage	8	4	1	0				4	17

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

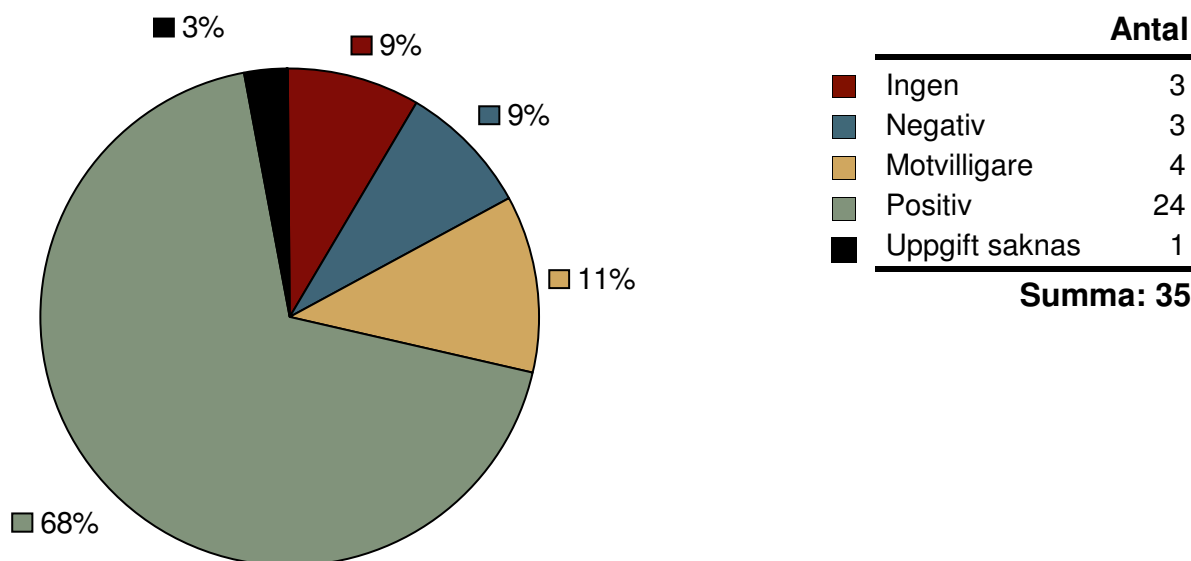
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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



Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	6	6		
Antal med deft=0	5	6		
Medelvärde	1,3	0,0		
Standardavvikelse	3,0	0,0		
Uppgift saknas	2	2		
DMFT²				
Undersökta		7	10	8
Antal med DMFT=0		7	2	0
Standardavvikelse		0,0	4,4	6,1
Medelvärde		0,0	4,3	13,0
Uppgift saknas		1	0	1

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	24
Postnormal	9
Prenormal	1
Uppgift saknas	1
Summa: 35	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	1
31 - 40	7
41 - 50	2
51 -	0
Uppgift saknas	3
Summa: 13	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	1
21 - 30	4
31 - 40	6
41 - 50	7
51 -	1
Uppgift saknas	3
Summa: 22	

Profil¹

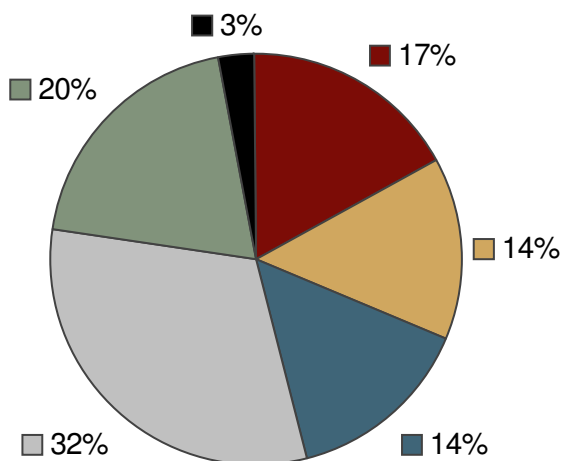
	Antal
Normal	11
Konvex	1
Konkav	0
Uppgift saknas	5
Summa: 17	

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	11
Ökad	1
Minskad	0
Uppgift saknas	5
Summa: 17	

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

Talsvårigheter



	Antal
Saknar tal	6
Mycket svårförståeligt tal	5
Svårförståeligt tal	5
Något otydligt tal	11
Inga svårigheter	7
Uppgift saknas	1
Summa: 35	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=35 (%)	Pojkar/Män N=20 (%)	Flickor/Kvinnor N=15 (%)	Uppgift saknas
Facialis pares	34 (97)	20 (100)	14 (93)	0
Nedsatt rörlighet i tungan	25 (71)	14 (70)	11 (73)	0
Låg tonus i läpparna	25 (74)	15 (79)	10 (67)	1
Öppen mun i vila	20 (59)	12 (63)	8 (53)	1
Låg tonus i tungan	17 (49)	9 (45)	8 (53)	0
Tungasymmetri	16 (57)	7 (41)	9 (82)	7
Trångställning	12 (35)	8 (42)	4 (27)	1
Ansiktsasymmetri	12 (36)	7 (35)	5 (38)	2
Nedsatt gapförmåga	11 (34)	6 (32)	5 (38)	3
M mentalis hyperaktiv	10 (29)	7 (37)	3 (20)	1
Högt gomvalv	10 (29)	6 (32)	4 (27)	1
Smalt gomvalv	8 (23)	7 (35)	1 (7)	0
Läpp-käk-gomspalt	6 (18)	5 (26)	1 (7)	2
Låg tonus i tuggmuskulaturen	5 (15)	3 (16)	2 (14)	2
Kranio-facial missbildning	5 (14)	4 (20)	1 (7)	0
Mikroglossi	4 (12)	3 (16)	1 (7)	2
Kort tungfrenulum	3 (10)	3 (17)	0 (0)	4
Gingivahyperplasi	3 (9)	3 (16)	0 (0)	1
Nedsatt stabilitet i nacken	3 (9)	2 (10)	1 (7)	1
Hög tonus i tuggmuskulaturen	3 (9)	1 (5)	2 (14)	2