



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Prader-Willis 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 72 observationsschema.

Beräknad förekomst: 6-8:100 000 levande födda.

Orsak: Syndromet kan bero på flera olika typer av avvikelser på kromosom 15. Den eller de gener som orsakar syndromet är ännu inte identifierade. Det finns teorier om att någon signalsubstans i centrala nervsystemet saknas eller inte fungerar tillfredsställande.

Allmänna symtom: Stora variationer mellan olika personer och olika åldrar. Uttalad muskelslapphet (hypotonus) från födseln. Efter 1-2 års ålder utvecklas en uttalad ätstörning med omätlig aptit trots lågt energibehov (50-60 % av vad som anses normalt) och svårighet att kräkas. Utan dietbehandling leder detta till extrem fetma och ökad risk för diabetes typ II samt hjärt-kärlsjukdomar. Belastningsskador i ben och fötter är vanligt, liksom skolios. Kortvuxenhet och en låg produktion av könshormoner (hypogonadism) hör till symtombilden. Sömnbehovet är stort och personer med PWS blir ofta snabbt uttröttade. Epilepsi kan förekomma. Störd temperaturreglering och hög smärtröskel är vanligt. Många med PWS reagerar annorlunda på läkemedel och narkosgaser. Den motoriska utvecklingen är ofta försenad. Finmotorik fungerar ofta bättre än grovmotorik. Den intellektuella utvecklingen varierar, svår utvecklingsstörning förekommer. Humörsvängningar och beteendestörningar är vanligt och kan skapa svårigheter i umgänget med andra.

Orofaciala/odontologiska symtom: Det finns vissa ansiktsdrag som är kännetecknande för PWS. Muskelslappheten hos nyfödda gör att de flesta spädbarn inte kan ammas, många behöver specialnappflaska eller sondmatning. Tuggsvårigheter och andra munmotoriska problem är vanliga pga muskelslappheten. Tal- och språkutveckling är ofta försenad. Trånga andningsvägar i näshåla och svalg kan medföra snarkning och ökad risk för sömnapné (täta andningsuppehåll under sömn). Försenat tandframbrutt, defekter i tandemaljen, övertal av tänder och små tänder är vanligt. Många har högt gomvalv och tandställningsfel. Personer med PWS har minskad salivbildning och saliven är tjockare och klibbigare. Det finns en ökad risk för karies på grund av ätproblematiken, emaljdefekter och den minskade salivbildningen.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn med PWS tidigt får kontakt med tandvården för kostinformation och förstärkt förebyggande vård mot karies och tandköttinflammation.
- Tandgnissling bör följas upp och vid behov behandlas med bettskena.
- Snarkproblematik bör följas upp av läkare.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Munmotorisk träning kan vara aktuell vid ät- och talsvårigheter, utslätad mimik och dregling.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.

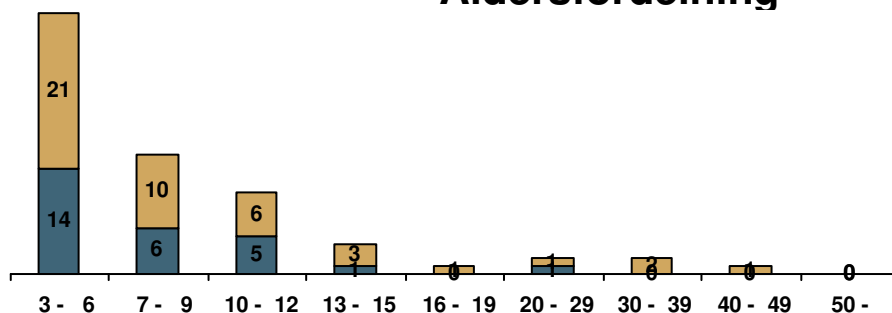
Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



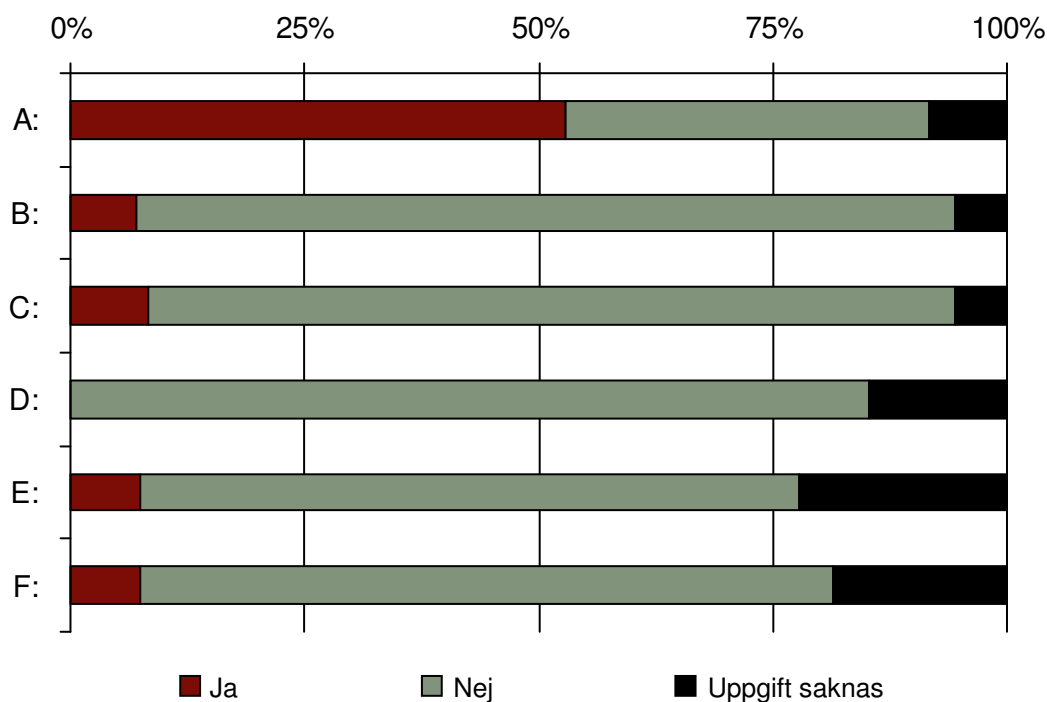
Antal: 72

Åldrar: 3 - 40

Kön: M (27) F (45)

Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	38	28	6	72
B: Ät- och dricksvarigheter ¹	5	63	4	72
C: Riklig dregling ¹	6	62	4	72
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	0	23	4	27
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	2	19	6	27
F: Uttalade bettavvikelser ²	2	20	5	27



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	11	0	0	0	0	0	0	16	27
GI	Gingivit	11	1	1	0	0	0	0	14	27
PI	Plack	8	1	1	0	3	0	1	13	27
SI	Slitage	10	6	2	0				9	27

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

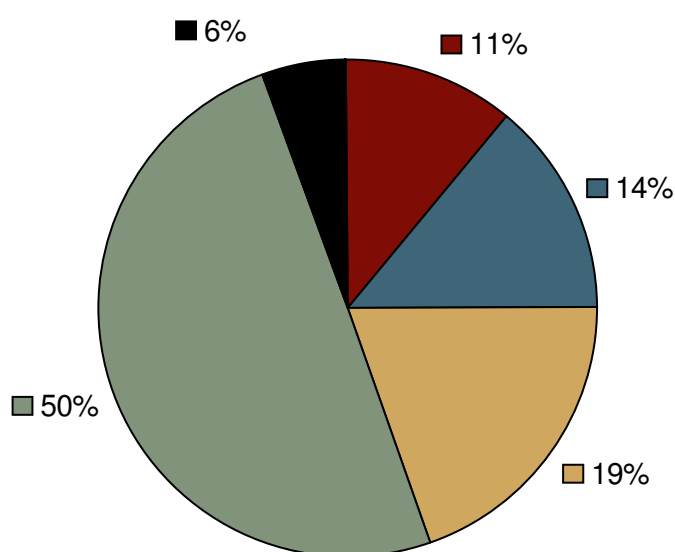
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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	8
Negativ	10
Motvilligare	14
Positiv	36
Uppgift saknas	4
Summa:	72

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	21	18		
Antal med deft=0	20	18		
Medelvärde	0,0	0,0		
Standardavvikelse	0,2	0,0		
Uppgift saknas	14	9		
DMFT²				
Undersökta		19	3	5
Antal med DMFT=0		18	2	0
Standardavvikelse		0,4	0,5	4,5
Medelvärde		0,1	0,3	6,8
Uppgift saknas		8	2	0

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	49
Postnormal	9
Prenormal	7
Uppgift saknas	7
Summa: 72	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	4
31 - 40	18
41 - 50	8
51 -	0
Uppgift saknas	21
Summa: 51	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	4
31 - 40	5
41 - 50	5
51 -	2
Uppgift saknas	5
Summa: 21	

Profil¹

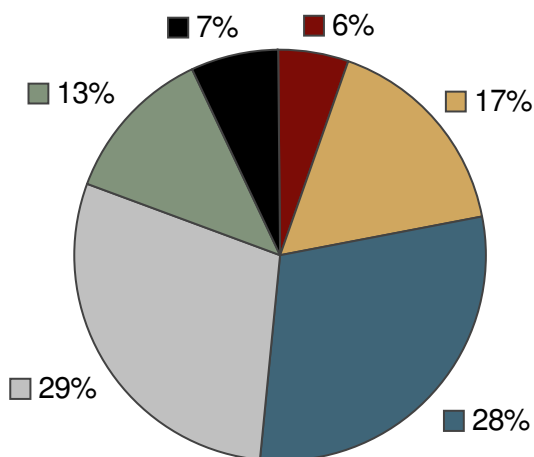
	Antal
Normal	20
Konvex	4
Konkav	1
Uppgift saknas	2
Summa: 27	

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	21
Ökad	4
Minskad	0
Uppgift saknas	2
Summa: 27	

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

Talsvårigheter



	Antal
 Saknar tal	4
 Mycket svårförståeligt tal	12
 Svårförståeligt tal	21
 Något otydligt tal	21
 Inga svårigheter	9
 Uppgift saknas	5
Summa: 72	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=72 (%)	Pojkar/Män N=27 (%)	Flickor/Kvinnor N=45 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	38 (55)	15 (56)	23 (55)	3
Låg tonus i läpparna	37 (54)	14 (52)	23 (55)	3
Nedsatt rörlighet i tungan	26 (40)	12 (55)	14 (33)	7
Trångställning	13 (20)	4 (17)	9 (21)	7
Djupbett med gingival kontakt	12 (19)	4 (18)	8 (20)	10
M mentalis hyperaktiv	9 (13)	8 (30)	1 (2)	3
Låg tonus i tungan	8 (12)	3 (13)	5 (12)	6
Låg tonus i tuggmuskulaturen	8 (14)	3 (15)	5 (14)	16
Kort tungfrenulum	6 (9)	1 (5)	5 (12)	8
Högt gomvalv	6 (9)	1 (4)	5 (13)	8
Glesställning	6 (9)	3 (13)	3 (7)	6
Smalt gomvalv	5 (8)	1 (4)	4 (11)	12
Slemhinneförändringar	4 (7)	0 ()	4 (11)	15
Makroglossi	3 (5)	1 (5)	2 (5)	7