



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Primär ciliär dyskinesi

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 13 observationsschema.

Synonymer: Immotile-cilia syndrom, Kartageners syndrom, Medfödd cilieorörlighet

Beräknad förekomst: 4-6:100 000 levande födda.

Orsak: Sjukdomen orsakas av förändringar (mutation) i arvsanlagen. Inblandade gener har identifierats på kromosomerna 5, 9 och 17. Mutationen orsakar en medfödd störning i flimmerhårens funktion. Sjukdomen ärvs i huvudsak autosomt recessivt. Nya mutationer kan eventuellt ha en annan ärftlighetsgång.

Allmänna symptom: Flimmerhår finns i flera av kroppens olika organ, t ex i luftvägarna (ända från näsa och bihålor ner till luftrören), i spermiesvans och i luktceller. Barnen kan redan från födseln ha problem att rensa lungorna från slem. Under de första åren är det vanligt med inflammationer från öron och örontrumpet liksom slemrik hosta som blir kronisk. Upprepade lunginfektioner leder till försämrad lungfunktion och eventuellt dålig syresättning. Bihåleinfektioner och nedsatt luktsinne är vanligt liksom ögonavvikelser. Män har ofta nedsatt frukt-samhet. Hälften av personerna med Kartageners syndrom har spegelvända inre organ. I dessa fall upptäcks diagnosen ofta tidigt.

Orofaciala/odontologiska symptom: Personer med Primär ciliär dyskinesi har inte mer orofaciala eller odontologiska problem än personer i allmänhet.

Orofacial/odontologisk behandling:

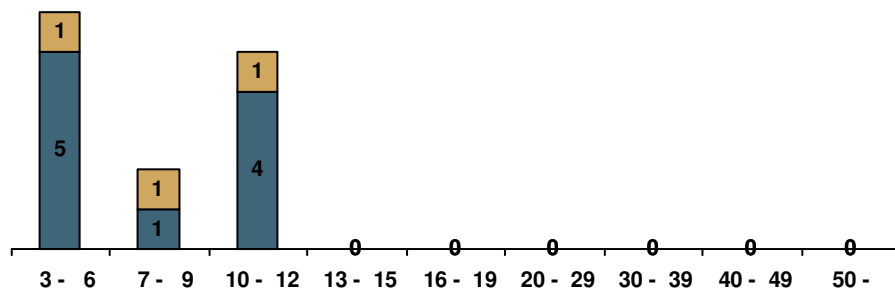
- Eftersom sjukdomen innebär att infektioner kan vara mer långdragna och allvarigare, framför allt om lungfunktionen är påverkad, bör tandvårdsomhändertagandet ha en tydlig inriktning på prevention.
- Personer med diagnosen bör tidigt ha kontakt med tandvården för bedömning och terapiplanering
- Vid infektioner i munhålan bör antibiotikabehandling övervägas.
- Besök hos tandvården bör planeras in med hänsyn till när på dygnet personen mår bäst med tanke på medicinering och sjukdomssymtom.

Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Åldersfördelning



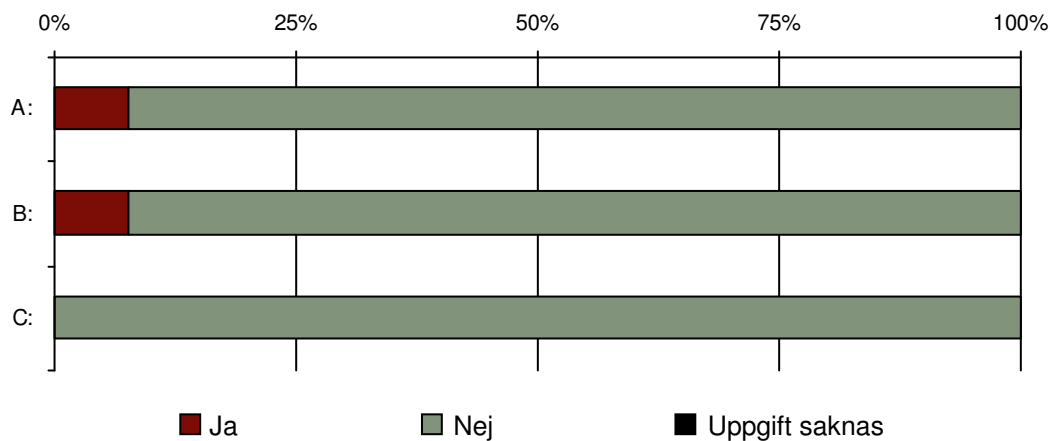
Antal: 13

Åldrar: 4 - 11

Kön: M (10) F (3)

Sammanfattning

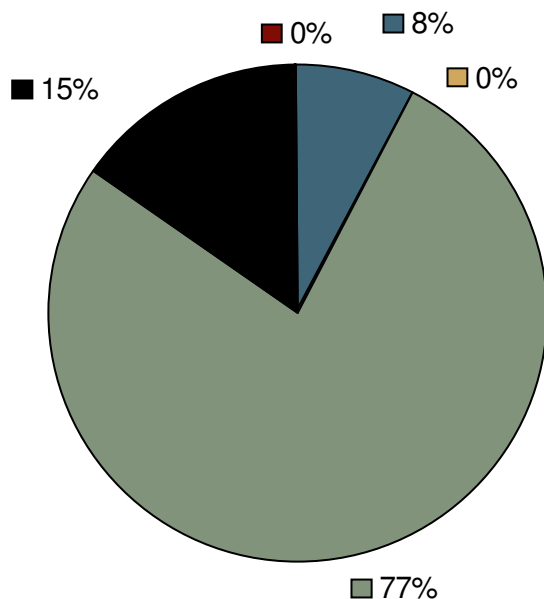
	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	1	12	0	13
B: Ät- och dricksvarigheter ¹	1	12	0	13
C: Riklig dregling ¹	0	13	0	13



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

¹: Inrapporterat via frågeformulär

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	0
Negativ	1
Motvilligare	0
Positiv	10
Uppgift saknas	2
Summa:	13

Karies

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

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	10
Postnormal	1
Prenormal	1
Uppgift saknas	1
Summa: 13	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

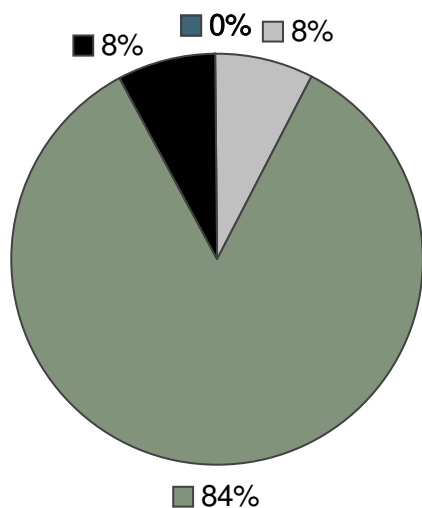
	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	0
41 - 50	1
51 -	0
Uppgift saknas	7
Summa: 8	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	0
41 - 50	1
51 -	0
Uppgift saknas	4
Summa: 5	

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

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	0
■ Mycket svårförståeligt tal	0
■ Svårförståeligt tal	0
■ Något otydligt tal	1
■ Inga svårigheter	11
■ Uppgift saknas	1
Summa: 13	

Kliniska variabler

Öppen mun i vila

	Antal Ja-svar			Uppgift saknas
	Totalt N=13 (%)	Pojkar/Män N=10 (%)	Flickor/Kvinnor N=3 (%)	
Öppen mun i vila	7 (54)	5 (50)	2 (67)	0