



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Williams 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 88 observationsschema.

**Synonymer:** William-Beuren syndrom.

**Beräknad förekomst:** 5-10:100 000 levande födda.

**Orsak:** Avsaknad av kromosomsegment (deletion) på kromosom 7. Deletionen uppstår oftast som ny mutation (nyuppkommen förändring i arvsmassan).

**Allmänna symtom:** Medfött hjärtfel i form av supravulvar aortastenosis (SVAS) är vanligt och många barn har förhöjda blodkalkvärden. Personer med Williams syndrom (WS) har olika grader av utvecklingsstörning och en försenad motorisk och språklig utveckling. De flesta har en speciell beteendeprofil innefattande en situationsbetingad ängslan, och autism eller autistiska drag är vanligt. Skelning och andra synproblem förekommer frekvent.

**Orofaciala/odontologiska symtom:** Ett karaktäristiskt utseende ingår i symtombilden. Tandavvikelser i form av avsaknad av enskilda tandanlag, annorlunda tandform, emaljförändringar, små tänder förekommer, liksom bettavvikelser, liten underkäke och glesställning/trångställning och svag muskulatur i och kring munnen. Orofaciala problem är vanligt som t ex sugsvårigheter, tuggsvårigheter, dregling och överkänslighet i munhålan.

### Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård.
- Tand- och bettavveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialisteam på sjukhus eller rehabilitering.
- Munmotorisk träning och stimulering kan vara aktuellt vid ättsvårigheter och dregling.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.
- Läkarkontakt rekommenderas vid medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.

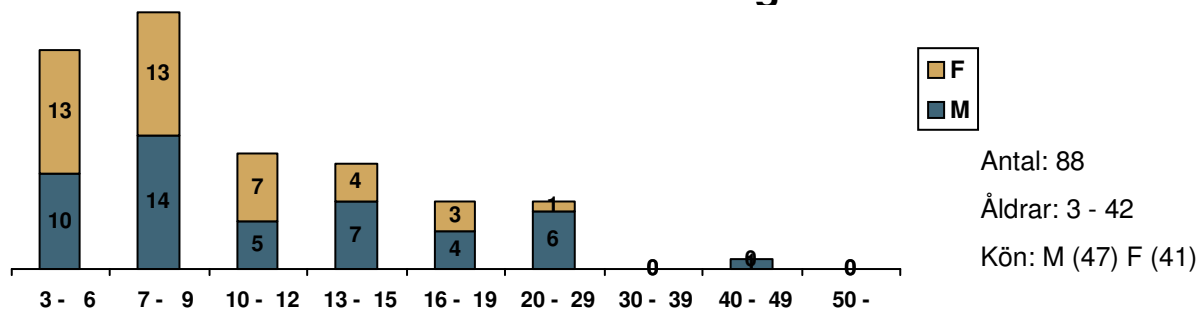
### Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

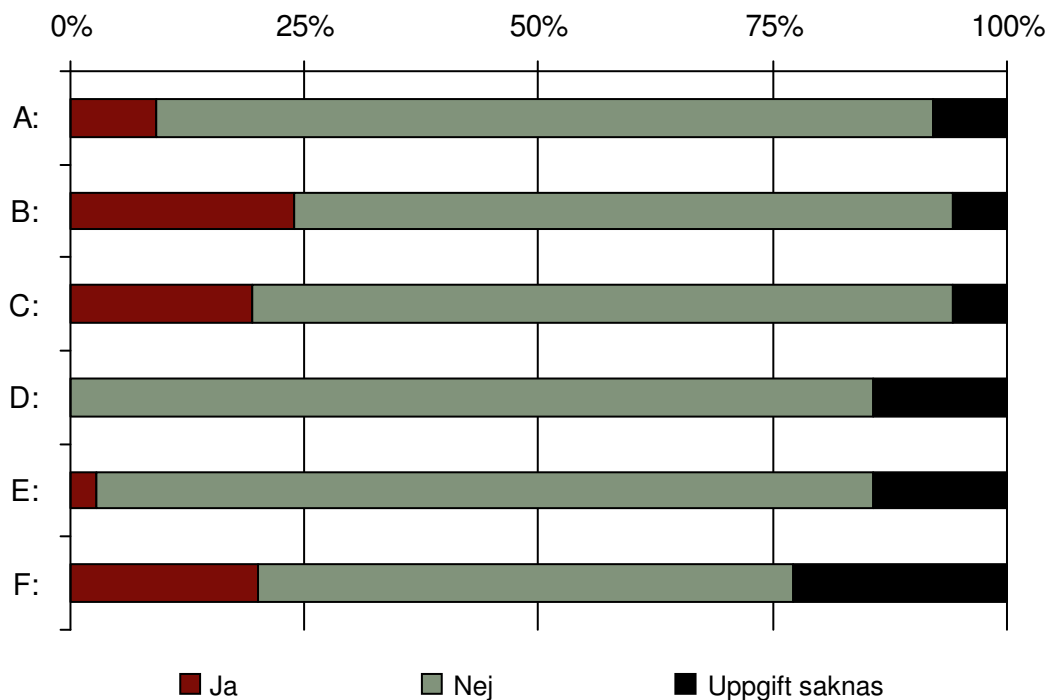
Ågrenskas Dokumentation.

## Åldersfördelning



## Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	8	73	7	88
B: Ät- och dricksvarigheter <sup>1</sup>	21	62	5	88
C: Riklig dregling <sup>1</sup>	17	66	5	88
D: Andningsunderstöd <sup>1 2</sup>	0	30	5	35
E: Tandgnissling/pressning varje dag <sup>1 2</sup>	1	29	5	35
F: Uttalade bettavvikelser <sup>2</sup>	7	20	8	35



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

### Munhälsoindex<sup>1</sup>

		0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	N
TI	Tandsten	22	0	0	0	0	0	0	13	35
GI	Gingivit	15	3	0	2	1	0	0	14	35
PI	Plack	14	4	1	1	1	0	0	14	35
SI	Slitage	20	1	0	0				14	35

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

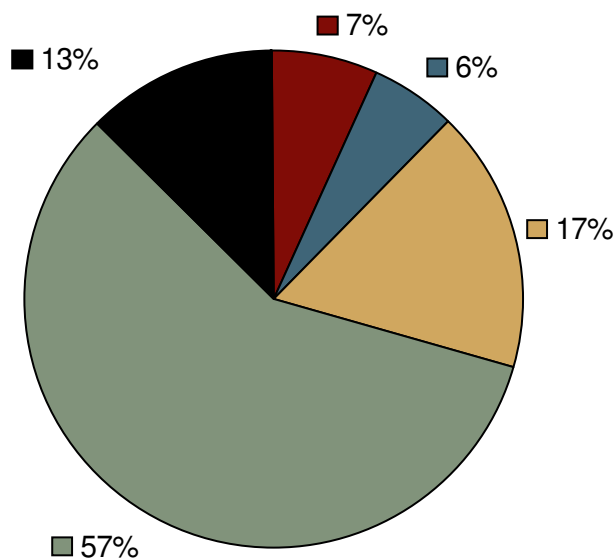
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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.

<sup>1</sup>: Munhälsoindex infördes i den nya versionen av observationsschemat (2008).

## Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	6
Negativ	5
Motvilligare	15
Positiv	51
Uppgift saknas	11
<b>Summa:</b>	<b>88</b>

## Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
<b>deft<sup>1</sup></b>				
Undersökta	19	27		
Antal med deft=0	11	18		
Medelvärde	1,2	1,2		
Standardavvikelse	1,7	2,2		
Uppgift saknas	4	12		
<b>DMFT<sup>2</sup></b>				
Undersökta		32	17	7
Antal med DMFT=0		25	11	2
Standardavvikelse		1,3	1,4	4,3
Medelvärde		0,6	0,8	3,7
Uppgift saknas		7	1	1

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

## Bettförhållanden

	<b>Antal</b>
Neutralbett	45
Postnormal	17
Prenormal	20
Uppgift saknas	6
<b>Summa: 88</b>	

## Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	2
31 - 40	18
41 - 50	9
51 -	1
Uppgift saknas	20
<b>Summa: 50</b>	

Barn från 10 år och vuxna

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	11
41 - 50	15
51 -	8
Uppgift saknas	4
<b>Summa: 38</b>	

## Profil<sup>1</sup>

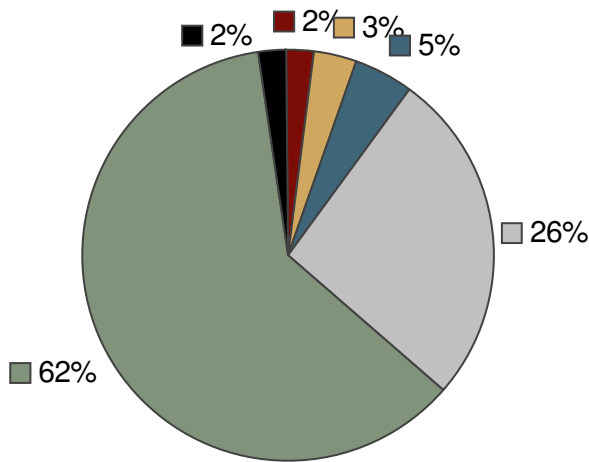
	<b>Antal</b>
Normal	24
Konvex	8
Konkav	0
Uppgift saknas	3
<b>Summa: 35</b>	


## Mandibelns lutning<sup>1</sup>

	<b>Antal</b>
Normal	10
Ökad	12
Minskad	0
Uppgift saknas	13
<b>Summa: 35</b>	

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

## Talsvårigheter



	<b>Antal</b>
 Saknar tal	2
 Mycket svårförståeligt tal	3
 Svårförståeligt tal	4
 Något otydligt tal	23
 Inga svårigheter	54
 Uppgift saknas	2
<b>Summa: 88</b>	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=88 (%)	Pojkar/Män N=47 (%)	Flickor/Kvinnor N=41 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	65 (76)	36 (80)	29 (71)	2
Låg tonus i läpparna	58 (67)	31 (67)	27 (68)	2
Glesställning	33 (41)	20 (47)	13 (34)	7
Öppet bett	23 (27)	15 (34)	8 (20)	4
Högt gomvalv	20 (24)	11 (26)	9 (22)	4
M mentalis hyperaktiv	17 (20)	11 (26)	6 (15)	5
Smalt gomvalv	14 (17)	9 (20)	5 (13)	4
Nedsatt rörlighet i tungan	12 (14)	11 (24)	1 (3)	2
Trångställning	12 (15)	10 (23)	2 (5)	7
Låg tonus i tuggmuskulaturen	11 (14)	8 (19)	3 (9)	11
Hypersensibilitet intraoralt	7 (8)	5 (11)	2 (5)	4
Ansiktsasymmetri	7 (8)	5 (11)	2 (5)	4
Djupbett med gingival kontakt	5 (6)	3 (7)	2 (5)	5
Slemhinneförändringar	5 (6)	5 (11)	0 (0)	8
Hög tonus i läpparna	4 (5)	2 (5)	2 (5)	8
Hög tonus i tungan	4 (5)	2 (4)	2 (5)	1
Kort tungfrenulum	4 (5)	3 (7)	1 (2)	2
Makroglossi	3 (3)	2 (4)	1 (2)	1