



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Mukopolysackaridoser (MPS)

Rapport från frågeformulär

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 genom att personen själv, anhörig eller vårdare fyllt i Mun-H-Centers frågeformulär om tandvård, matsituation och dregling. Kartläggningen omfattar 15 frågeformulär.

Undergrupper: Hurlers (MPS I), Hunters (MPS II), Sanfilippos (MPS III), Morquios (MPS IV), Marateaux Lamys (MPS VI) och Slys sjukdom (VII)

Beräknad förekomst: Mycket sällsynta.

Orsak: Mukopolysackaridoser är ett samlingsnamn för ämnesomsättningssjukdomar som uppstår på grund av brist på olika lysosomala enzymer. Lysosomala enzymer behövs för att bryta ned vissa ämnen som annars ansamlas i kroppen och kan skada olika organ.

Allmänna symtom: Avsaknad av eller otillräckligt med lysosomala enzymer kan påverka alla celler i kroppen och leda till allvarliga och fortskridande symtom från kroppens olika organ såsom hjärta, skelett, leder, andningsorgan och centrala nervsystemet.

Orofaciala/odontologiska symtom: Karaktäristiska ansiktsdrag är associerade med vissa MPS-sjukdomar. Tänderna kan vara förhållandevis små och ha en skör emalj. Några har liten underkäken men även andra typer av bettavvikelser är vanligt. Stor tunga och nedsatt gapförmåga kan också förekomma. De övre andningsvägarna är ibland trånga och det finns därför en ökad risk för sömnapné. Vid neurologisk funktionsnedsättning kan munmotorik och talutveckling vara påverkade. Ät- och sväljvårigheter och nedsatt salivkontroll är vanligt.

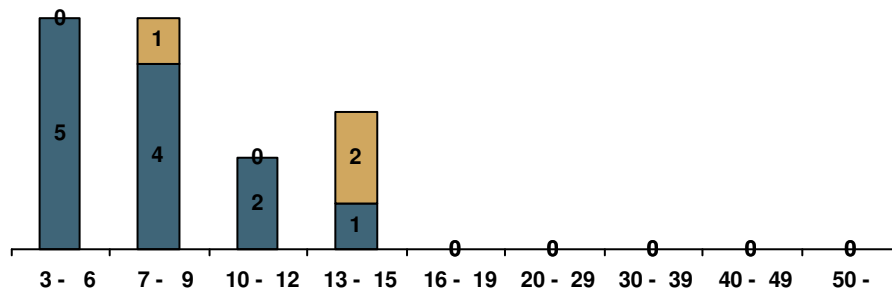
Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att personer med MPS-sjukdomar tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård och munhälsoinformation.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Vid begränsad gapförmåga bör käkledsfunktionen utredas och därefter lämplig behandling sättas in.
- Läkarkontakt rekommenderas inför tandbehandling av patienter med medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.
- Inför en eventuell operation bör alltid en narkosspecialist med god kännedom om sjukdomen göra en bedömning.
- Munmotorisk träning och stimulering kan vara aktuellt vid ät- och sväljvårigheter och nedsatt salivkontroll.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.
- Ät- och sväljvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus eller på habiliteringen.

Källor

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser
MHC-databasen – Mun-H-Centers databas om munhälsa och orofacial funktion vid sällsynta diagnoser
Ågrenskas Dokumentation

Åldersfördelning



Antal: 15

Åldrar: 3 - 14

Kön: M (12) F (3)

Tilläggsdiagnoser

Medicinsk funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Medfött hjärtfel	6	8	1
Annan hjärt-kärlsjukdom	2	11	2
Epilepsi	1	14	0
Astma	3	12	0
Behov av andningsunderstöd	2	12	1
Allergi	3	11	1

Neuropsykiatrisk diagnos	Ja	Nej	Uppgift saknas
ADHD/ADD	1	13	1
Autistiskt syndrom	0	15	0
Autistiska drag	2	13	0
Asperger syndrom	0	15	0
Tourette syndrom	0	15	0

Allmän funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Utvecklingsstörning	6	2	7
Motorisk funktionsnedsättning	4	4	7
Synnedsättning	4	4	7
Hörselnedsättning	3	2	10
Kommunikationssvårigheter	4	3	8

Om tandvård och munhälsa

Tycker du att du får den tandvård du behöver?

	Antal
Ja, i hög grad	8
Ja, i viss mån	5
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	1
Uppgift saknas	1
Summa:	15

Hur många gånger per år brukar du besöka tandvården?

	Antal
Tre eller flera gånger per år	4
Två gånger per år	3
En gång per år	6
Mer sällan än 1 gång per år	1
Uppgift saknas	1
Summa:	15

När röntgades dina tänder senast?

	Antal
Under de senaste två åren	7
För mer än två år sedan	1
Har aldrig röntgat tänderna	5
Uppgift saknas	2
Summa:	15

Sköter du dina tänder på ett bra sätt?

	Antal
Ja, i hög grad	5
Ja, i viss mån	9
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	1
Summa:	15

Vem borstar dina tänder?

	Antal
Jag borstar alltid själv	1
Jag borstar själv ibland, och ibland får jag hjälp	1
Jag får alltid hjälp av någon annan	12
Uppgift saknas	1
Summa:	15

Hur ofta borstas dina tänder?

	Antal
Tre eller flera gånger per dag	0
Två gånger per dag	12
En gång per dag	2
Mer sällan än varje dag	0
Uppgift saknas	1
Summa:	15

Om tandvård och munhälsa

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Har du ont från munnen?	1	8	6
Känner du dig torr i munnen?	3	7	5
Har du slagit i dina permanenta framtänder allvarligt någon gång?	1	13	1
Tycker du att du har ett avvikande bett?	5	7	3
Har du haft tandställning?	0	14	1
Tycker du att du har behov av tandreglering/tandställning?	3	6	6

Gnisslar eller pressar du tänderna på natten?

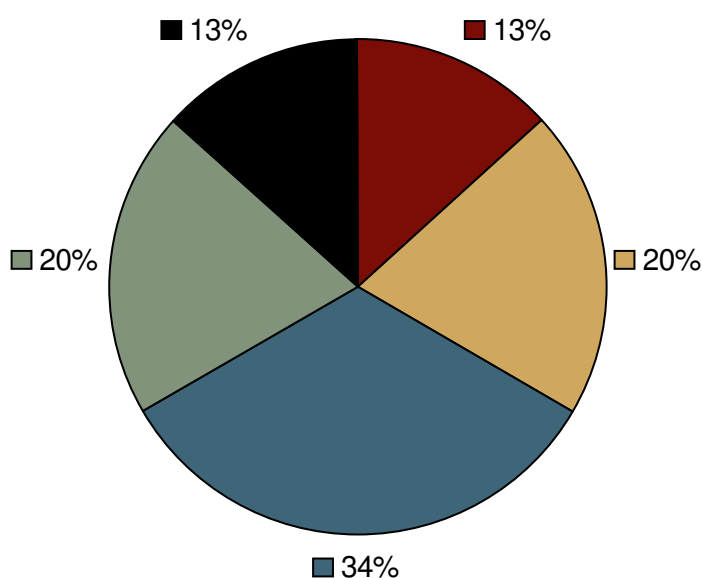
	Antal
Aldrig	8
Någon gång i veckan	2
Varje natt	0
Uppgift saknas	5
Summa:	15

Gnisslar eller pressar du tänderna på dagtid?

	Antal
Aldrig	10
Någon gång i veckan	1
Varje dag	0
Uppgift saknas	4
Summa:	15

Hur det går att äta

Har du några problem med att äta?



	Antal
Ja, i hög grad	2
Ja, i viss mån	3
Nej, inte särskilt	5
Nej, inte alls	3
Uppgift saknas	2
Summa:	15

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Hostar du dagligen i samband med måltid?	3	10	2
Får du kväljningar dagligen i samband med måltid?	1	13	1
Får du sura uppstötningar dagligen?	0	9	6
Kräks du ofta (minst 2 gånger i veckan)?	0	14	1
Har du dålig aptit?	1	13	1
Dröjer det länge innan du kan svälja en tugga?	3	10	2
Pressar du fram tungan när du skall svälja så att mat hamnar utanför munnen?	1	12	2
Har du svårt att tugga, dvs finfördela kosten med hjälp av kindtänderna?	6	7	2
Har du svårt att ta av maten från skeden med läpparna?	1	13	1
Har du problem med att mat och dryck läcker ut genom mungiporna?	1	13	1
Brukar mat ligga kvar i munnen efter måltiderna?	3	11	1
Får du näringstillförsel på annat sätt än via munnen?	0	14	1

Om dregling

Dreglar du?

	Antal
Dreglar aldrig	11
Dreglar ibland - inte varje dag	0
Dreglar ofta - varje dag	2
Konstant dregling	0
Uppgift saknas	2
Summa:	15

Hur mycket dreglar du?

	Antal
Lätt dregling, bara på läpparna	0
Måttlig dregling, på läpp och haka	1
Riklig dregling	1
Mycket riklig dregling	0
Uppgift saknas	0
Summa:	2

Är dregling ett problem för dig?

	Antal
Ja, i hög grad	1
Ja, i viss mån	1
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
Summa:	2

Är dregling ett problem för din familj eller omgivning?

	Antal
Ja, i hög grad	1
Ja, i viss mån	1
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
Summa:	2

<i>Diagnos</i>	<i>Antal</i>	<i>Kön</i>		<i>Åldrar</i>	
		<i>M</i>	<i>F</i>	<i>Min</i>	<i>Max</i>
Hunters sjukdom	7	7	0	3	25
Hurlers sjukdom	4	2	2	3	14
Maroteaux Lamy dysostosis syndrom	0	0	0	13	13
Morquio syndrom	0	0	0	14	14
Sanfilippos syndrom	4	3	1	5	21