



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Prader-Willis syndrom

## 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 27 frågeformulär.

**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 specialappflaska 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 aktuellt vid ät- och talsvårigheter, utslätad mimik och dregling.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.

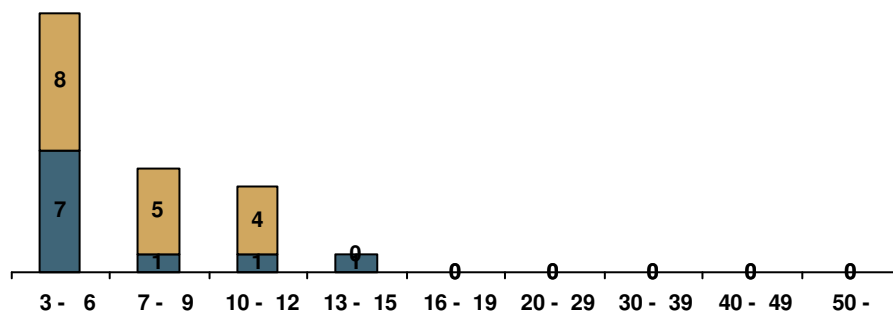
### Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

## Åldersfördelning



Antal: 27

Åldrar: 3 - 14

Kön: M (10) F (17)

## Tilläggsdiagnoser

Medicinsk funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Medfött hjärtfel	1	25	1
Annan hjärt-kärlsjukdom	0	26	1
Epilepsi	0	26	1
Astma	4	22	1
Behov av andningsunderstöd	0	26	1
Allergi	6	20	1

Neuropsykiatrisk diagnos	Ja	Nej	Uppgift saknas
ADHD/ADD	0	25	2
Autistiskt syndrom	0	23	4
Autistiska drag	8	13	6
Asperger syndrom	0	23	4
Tourette syndrom	0	24	3

Allmän funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Utvecklingsstörning	10	7	10
Motorisk funktionsnedsättning	16	2	9
Synnedsättning	12	11	4
Hörselnedsättning	3	22	2
Kommunikationssvårigheter	12	4	11

## Om tandvård och munhälsa

### Tycker du att du får den tandvård du behöver?

	Antal
Ja, i hög grad	22
Ja, i viss mån	5
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

### Hur många gånger per år brukar du besöka tandvården?

	Antal
Tre eller flera gånger per år	5
Två gånger per år	12
En gång per år	5
Mer sällan än 1 gång per år	2
Uppgift saknas	3
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

### När röntgades dina tänder senast?

	Antal
Under de senaste två åren	12
För mer än två år sedan	2
Har aldrig röntgat tänderna	13
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Sköter du dina tänder på ett bra sätt?

	<b>Antal</b>
Ja, i hög grad	17
Ja, i viss mån	10
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Vem borstar dina tänder?

	<b>Antal</b>
Jag borstar alltid själv	1
Jag borstar själv ibland, och ibland får jag hjälp	10
Jag får alltid hjälp av någon annan	16
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Hur ofta borstas dina tänder?

	<b>Antal</b>
Tre eller flera gånger per dag	1
Två gånger per dag	24
En gång per dag	2
Mer sällan än varje dag	0
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Om tandvård och munhälsa

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Har du ont från munnen?	3	22	2
Känner du dig torr i munnen?	9	13	5
Har du slagit i dina permanenta framtänder allvarligt någon gång?	2	24	1
Tycker du att du har ett avvikande bett?	3	22	2
Har du haft tandställning?	0	27	0
Tycker du att du har behov av tandreglering/tandställning?	3	20	4

## Gnisslar eller pressar du tänderna på natten?

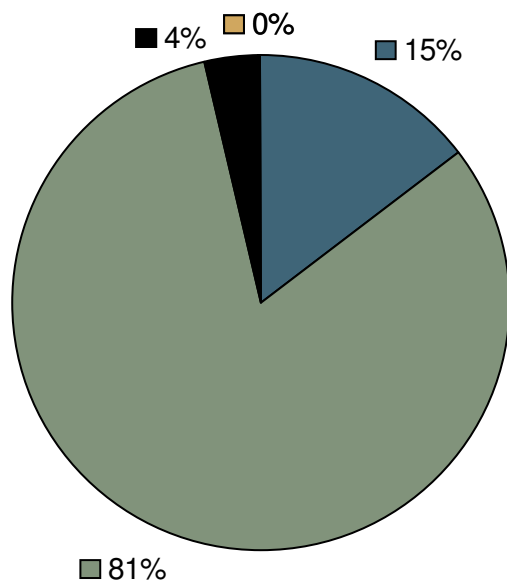
	Antal
Aldrig	18
Någon gång i veckan	6
Varje natt	1
Uppgift saknas	2
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Gnisslar eller pressar du tänderna på dagtid?

	Antal
Aldrig	20
Någon gång i veckan	5
Varje dag	1
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Hur det går att äta

### Har du några problem med att äta?



	Antal
Ja, i hög grad	0
Ja, i viss mån	0
Nej, inte särskilt	4
Nej, inte alls	22
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Hostar du dagligen i samband med måltid?	1	25	1
Får du kväljningar dagligen i samband med måltid?	0	23	4
Får du sura uppstötningar dagligen?	0	26	1
Kräks du ofta (minst 2 gånger i veckan)?	0	26	1
Har du dålig aptit?	0	26	1
Dröjer det länge innan du kan svälja en tugga?	1	25	1
Pressar du fram tungan när du skall svälja så att mat hamnar utanför munnen?	1	23	3
Har du svårt att tugga, dvs finfördela kosten med hjälp av kindtänderna?	2	24	1
Har du svårt att ta av maten från skeden med läpparna?	0	25	2
Har du problem med att mat och dryck läcker ut genom mungiporna?	1	25	1
Brukar mat ligga kvar i munnen efter måltiderna?	3	21	3
Får du näringstillförsel på annat sätt än via munnen?	0	26	1

## Om dregling

### Dreglar du?

	<b>Antal</b>
Dreglar aldrig	23
Dreglar ibland - inte varje dag	2
Dreglar ofta - varje dag	0
Konstant dregling	0
Uppgift saknas	2
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

### Hur mycket dreglar du?

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

### Är dregling ett problem för dig?

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

### Är dregling ett problem för din familj eller omgivning?

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