



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Retts 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 28 frågeformulär.

Beräknad förekomst: 10:100 000 flickor/kvinnor.

Orsak: Ofullständigt känd. En mutation i MECP2-genen på X-kromosomen (Xq28) kan påvisas hos 80 %. Genmutationen orsakar att nervcellernas kontaktnät i hjärnan blir underutvecklat och felkonstruerat.

Allmänna symtom: De första symtomen debuterar vid 1-2 årsåldern. Sjukdomen utvecklas därefter i fyra stadier: stagnationsfasen (I), regressionsfasen (II), stationära fasen (III) och motoriska försämringsfasen (IV). Syndromet medför oförmåga till att utföra viljemässigt motoriska rörelser och handlingar (apraxi), epilepsi, rörelsehinder, utvecklingsstörning samt svårighet med autonom reglering av andning, blodtryck och puls. Många utvecklar skolios. Stereotypa hand- och munrörelser är karaktäristiskt för diagnosen.

Orofaciala/odontologiska symtom: Uttalade svårigheter att viljemässigt styra munmotoriken (oral dyspraxi) medför ätsvårigheter, dregling och problem med munrengöring. De flesta saknar tal. Ätsvårigheter kan också vara orsakade av mag-tarmproblem och störd andningsrytm. Flertalet har svår tandgnissling som kan ge slitage på tänderna och många har ofrivilliga tungrörelser. Överbett och öppet bett är vanligare än hos allmänheten.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Problem att klara tandbehandling och tandborstning motiverar förstärkt förebyggande tandvård.
- Tandgnissling bör följas upp och vid behov behandlas med bettskena.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus (nutritionsteam eller dysfagiteam) eller på habilitering.
- Orofacial terapi, munmotorisk stimulering och kommunikationsträning är ofta motiverat.

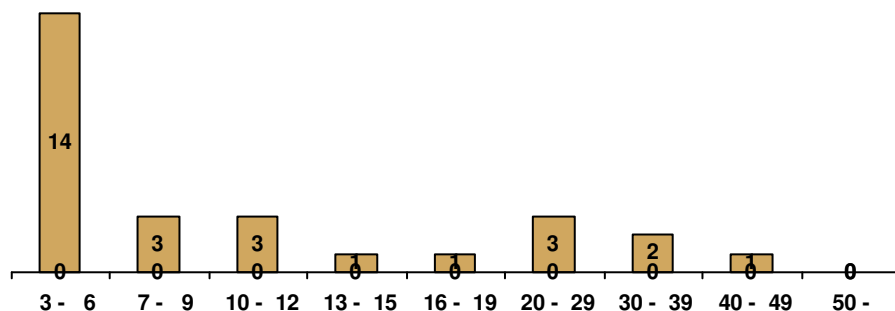
Källor

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



Antal: 28

Åldrar: 3 - 47

Kön: M (0) F (28)

Tilläggsdiagnoser

Medicinsk funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Medfött hjärtfel	1	27	0
Annan hjärt-kärlsjukdom	1	27	0
Epilepsi	22	5	1
Astma	0	28	0
Behov av andningsunderstöd	2	26	0
Allergi	3	25	0

Neuropsykiatrisk diagnos	Ja	Nej	Uppgift saknas
ADHD/ADD	0	28	0
Autistiskt syndrom	4	22	2
Autistiska drag	8	18	2
Asperger syndrom	0	28	0
Tourette syndrom	0	28	0

Allmän funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Utvecklingsstörning	1	1	26
Motorisk funktionsnedsättning	0	0	28
Synnedsättning	5	17	6
Hörselnedsättning	0	28	0
Kommunikationssvårigheter	0	0	28

Om tandvård och munhälsa

Tycker du att du får den tandvård du behöver?

	Antal
Ja, i hög grad	16
Ja, i viss mån	10
Nej, inte särskilt	2
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
Summa:	28

Hur många gånger per år brukar du besöka tandvården?

	Antal
Tre eller flera gånger per år	15
Två gånger per år	4
En gång per år	6
Mer sällan än 1 gång per år	3
Uppgift saknas	0
Summa:	28

När röntgades dina tänder senast?

	Antal
Under de senaste två åren	5
För mer än två år sedan	3
Har aldrig röntgat tänderna	14
Uppgift saknas	6
Summa:	28

Sköter du dina tänder på ett bra sätt?

	Antal
Ja, i hög grad	13
Ja, i viss mån	12
Nej, inte särskilt	3
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
Summa:	28

Vem borstar dina tänder?

	Antal
Jag borstar alltid själv	0
Jag borstar själv ibland, och ibland får jag hjälp	0
Jag får alltid hjälp av någon annan	28
Uppgift saknas	0
Summa:	28

Hur ofta borstas dina tänder?

	Antal
Tre eller flera gånger per dag	1
Två gånger per dag	24
En gång per dag	3
Mer sällan än varje dag	0
Uppgift saknas	0
Summa:	28

Om tandvård och munhälsa

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Har du ont från munnen?	1	16	11
Känner du dig torr i munnen?	1	16	11
Har du slagit i dina permanenta framtänder allvarligt någon gång?	1	26	1
Tycker du att du har ett avvikande bett?	5	21	2
Har du haft tandställning?	1	27	0
Tycker du att du har behov av tandreglering/tandställning?	3	22	3

Gnisslar eller pressar du tänderna på natten?

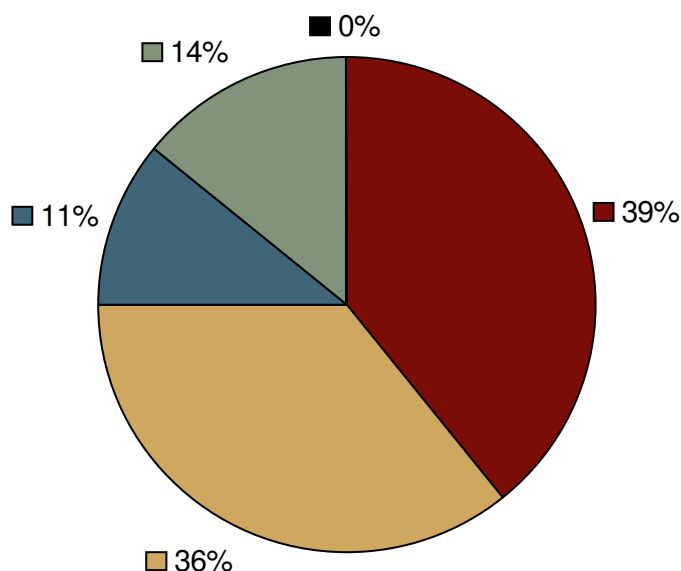
	Antal
Aldrig	11
Någon gång i veckan	10
Varje natt	4
Uppgift saknas	3
Summa:	28

Gnisslar eller pressar du tänderna på dagtid?

	Antal
Aldrig	5
Någon gång i veckan	9
Varje dag	12
Uppgift saknas	2
Summa:	28

Hur det går att äta

Har du några problem med att äta?



	Antal
Ja, i hög grad	11
Ja, i viss mån	10
Nej, inte särskilt	3
Nej, inte alls	4
Uppgift saknas	0
Summa:	28

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Hostar du dagligen i samband med måltid?	6	20	2
Får du kväljningar dagligen i samband med måltid?	3	23	2
Får du sura uppstötningar dagligen?	3	19	6
Kräks du ofta (minst 2 gånger i veckan)?	4	22	2
Har du dålig aptit?	5	20	3
Dröjer det länge innan du kan svälja en tugga?	10	12	6
Pressar du fram tungan när du skall svälja så att mat hamnar utanför munnen?	7	16	5
Har du svårt att tugga, dvs finfördela kosten med hjälp av kindtänderna?	8	14	6
Har du svårt att ta av maten från skeden med läpparna?	7	17	4
Har du problem med att mat och dryck läcker ut genom mungiporna?	21	4	3
Brukar mat ligga kvar i munnen efter måltiderna?	12	12	4
Får du näringstillförsel på annat sätt än via munnen?	11	17	0

Om dregling

Dreglar du?

	Antal
Dreglar aldrig	4
Dreglar ibland - inte varje dag	6
Dreglar ofta - varje dag	12
Konstant dregling	6
Uppgift saknas	0
Summa:	28

Hur mycket dreglar du?

	Antal
Lätt dregling, bara på läpparna	1
Måttlig dregling, på läpp och haka	11
Riklig dregling	6
Mycket riklig dregling	6
Uppgift saknas	0
Summa:	24

Är dregling ett problem för dig?

	Antal
Ja, i hög grad	7
Ja, i viss mån	7
Nej, inte särskilt	8
Nej, inte alls	2
Uppgift saknas	0
Summa:	24

Är dregling ett problem för din familj eller omgivning?

	Antal
Ja, i hög grad	5
Ja, i viss mån	6
Nej, inte särskilt	9
Nej, inte alls	4
Uppgift saknas	0
Summa:	24