



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Silver-Russells 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 17 frågeformulär.

Synonym: Russell-Silvers syndrom.

Beräknad förekomst: Mycket ovanlig.

Orsak: Hos cirka 50 % av personerna med Silver-Russells är orsaken okänd. Hos övriga är det vanligast med avvikelser på kromosom 11 (11p15) men man har även hittat förändringar på kromosom 17 och på kromosom 7.

Allmänna symtom: Barn med Silver-Russells syndrom är små vid födelsen. Barnen ökar dåligt i vikt och längd. Kroppen växer ofta asymmetriskt. Händer och fötter är vanligtvis små och lillfingret, som växer långsamt, blir med tiden krokigt. Muskelsvaghet och försenad motorisk utvecklingen är vanligt. Lätt utvecklingsstörning förekommer hos cirka 30 %. Utan behandling med tillväxthormon är genomsnittslängden för vuxna kvinnor cirka 140 cm och för män cirka 150 cm.

Orofaciala/odontologiska symtom: Barn med Silver-Russells syndrom har ofta en speciell ansiktsform (trekantigt ansikte) och huvudet är stort i förhållande till kroppen. Utmärkande är även att hela ansiktet ligger långt tillbakaskjutet, framför allt underkänen, och att gomvalvet ofta är något förhöjt. Det är relativt vanligt med bettavvikelser, framför allt stora överbett och s.k. djupa bett. Tandväxlingen sker ca 1 år senare än normalt. Tänderna kan vara något små och korta, ibland ses emaljförändringar, särskilt på mjölk-tänder och permanenta framtänder. Ibland ökad kariesrisk pga behov att äta ofta och/eller problem med kräkningar. Ätsvårigheter är vanligt hos barn.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Bettutveckling följs av ordinarie tandläkare som bör vara väl insatt i de problem som kan förekomma för barn med annat tillväxtmönster och vid behov konsulteras ortodontist.
- Barn med ätsvårigheter behöver ofta ett förstärkt omhändertagande i tandvården, t ex hjälp med munhygien och fluorbehandling.
- Ät- och svälj-svårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus (nutritionsteam eller dysfagiteam) eller rehabilitering.
- En logoped kan ge praktiska råd kring matsituationen och om hur munmotoriken kan stimuleras.

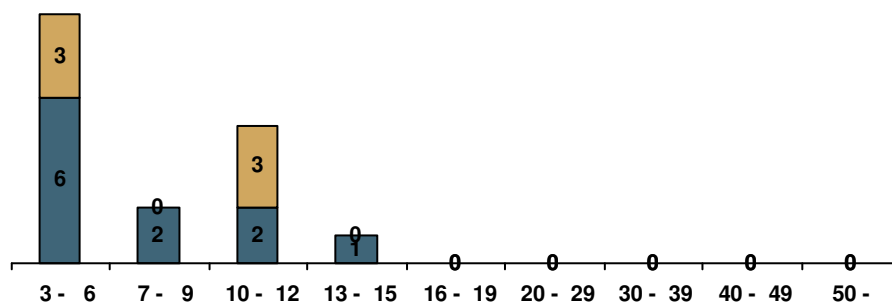
Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



Antal: 17

Åldrar: 3 - 14

Kön: M (11) F (6)

Tilläggsdiagnoser

Medicinsk funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Medfött hjärtfel	6	11	0
Annan hjärt-kärlsjukdom	1	16	0
Epilepsi	0	17	0
Astma	7	10	0
Behov av andningsunderstöd	0	17	0
Allergi	4	13	0

Neuropsykiatrisk diagnos	Ja	Nej	Uppgift saknas
ADHD/ADD	3	11	3
Autistiskt syndrom	2	15	0
Autistiska drag	1	16	0
Asperger syndrom	1	16	0
Tourette syndrom	0	17	0

Allmän funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Utvecklingsstörning	5	12	0
Motorisk funktionsnedsättning	7	9	1
Synnedsättning	5	10	2
Hörselnedsättning	2	14	1
Kommunikationssvårigheter	2	13	2

Om tandvård och munhälsa

Tycker du att du får den tandvård du behöver?

	Antal
Ja, i hög grad	13
Ja, i viss mån	2
Nej, inte särskilt	1
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	1
Summa:	17

Hur många gånger per år brukar du besöka tandvården?

	Antal
Tre eller flera gånger per år	7
Två gånger per år	2
En gång per år	5
Mer sällan än 1 gång per år	2
Uppgift saknas	1
Summa:	17

När röntgades dina tänder senast?

	Antal
Under de senaste två åren	8
För mer än två år sedan	0
Har aldrig röntgat tänderna	7
Uppgift saknas	2
Summa:	17

Sköter du dina tänder på ett bra sätt?

	Antal
Ja, i hög grad	5
Ja, i viss mån	12
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
Summa:	17

Vem borstar dina tänder?

	Antal
Jag borstar alltid själv	2
Jag borstar själv ibland, och ibland får jag hjälp	7
Jag får alltid hjälp av någon annan	8
Uppgift saknas	0
Summa:	17

Hur ofta borstas dina tänder?

	Antal
Tre eller flera gånger per dag	1
Två gånger per dag	14
En gång per dag	2
Mer sällan än varje dag	0
Uppgift saknas	0
Summa:	17

Om tandvård och munhälsa

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Har du ont från munnen?	0	17	0
Känner du dig torr i munnen?	0	14	3
Har du slagit i dina permanenta framtänder allvarligt någon gång?	2	14	1
Tycker du att du har ett avvikande bett?	8	7	2
Har du haft tandställning?	0	16	1
Tycker du att du har behov av tandreglering/tandställning?	8	6	3

Gnisslar eller pressar du tänderna på natten?

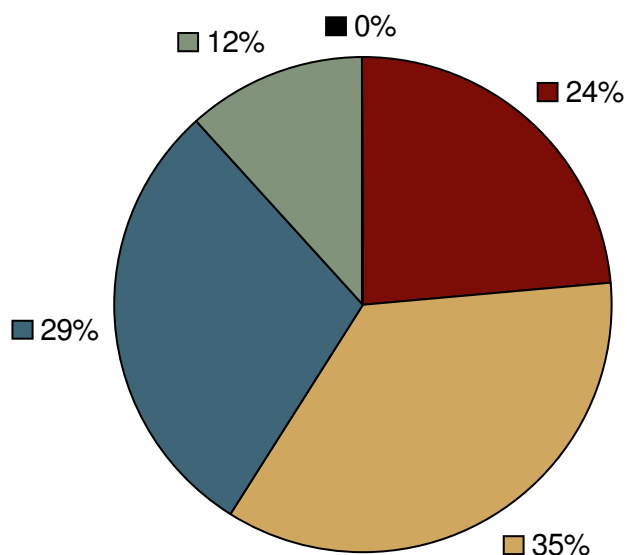
	Antal
Aldrig	10
Någon gång i veckan	2
Varje natt	4
Uppgift saknas	1
Summa:	17

Gnisslar eller pressar du tänderna på dagtid?

	Antal
Aldrig	12
Någon gång i veckan	4
Varje dag	0
Uppgift saknas	1
Summa:	17

Hur det går att äta

Har du några problem med att äta?



	Antal
Ja, i hög grad	4
Ja, i viss mån	6
Nej, inte särskilt	5
Nej, inte alls	2
Uppgift saknas	0
Summa:	17

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Hostar du dagligen i samband med måltid?	2	15	0
Får du kväljningar dagligen i samband med måltid?	2	14	1
Får du sura uppstötningar dagligen?	1	14	2
Kräks du ofta (minst 2 gånger i veckan)?	2	14	1
Har du dålig aptit?	11	6	0
Dröjer det länge innan du kan svälja en tugga?	7	10	0
Pressar du fram tungan när du skall svälja så att mat hamnar utanför munnen?	0	16	1
Har du svårt att tugga, dvs finfördela kosten med hjälp av kindtänderna?	6	10	1
Har du svårt att ta av maten från skeden med läpparna?	3	13	1
Har du problem med att mat och dryck läcker ut genom mungiporna?	1	16	0
Brukar mat ligga kvar i munnen efter måltiderna?	2	14	1
Får du näringstillförsel på annat sätt än via munnen?	8	9	0



Om dregling

Dreglar du?

	Antal
Dreglar aldrig	17
Dreglar ibland - inte varje dag	0
Dreglar ofta - varje dag	0
Konstant dregling	0
Uppgift saknas	0
Summa:	17

:

:

: