



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Sotos 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 14 frågeformulär.

**Beräknad förekomst:** 8:1000 000 invånare.

**Orsak:** Inte helt klarlagd. Majoriteten har en skada i NSD1-genen på kromosom 5. Olika kromosomavvikelser har rapporterats såsom mikrodeletion och translokation mellan kromosom 5 och 15 eller mellan 5 och 8. Det vanligaste är autosomt dominant ärtlighetsgång men i de flesta fall uppstår syndromet till följd av en nymutation.

**Allmänna symtom:** Barnen är långa vid födseln och fortsätter att vara storvuxna hela livet med stort huvud, stora händer och stora fötter. Låg muskelspänning är vanligt. Många har försenad utveckling, tal- och språksvårigheter och inlärningssvårigheter. Några har hjärtfel. Koncentrationssvårigheter, hyperaktivitet och autistiska drag är relativt vanligt. Många är infektionskänsliga under barnaåren. Andra symtom som förekommer är: ögonavvikelser, avvikelser i urinvägarna och skolios.

**Orofaciala/odontologiska symtom:** Det finns speciella ansiktsdrag som är kännetecknade för diagnosen. Dessa är mer uttalade hos barn än hos vuxna. Sugsvarigheter hos nyfödda är vanligt. Försenad oralmotorisk utveckling och muskelslapphet ger ofta orofaciala problem i form av tuggsvårigheter, talsvårigheter och dregling. Gommen är ofta hög, stora variationer i tid för tandframbrött, ibland emaljförändringar och avsaknad av ett eller flera tandanlag. Trånga andningsvägar gör att många snarkar och det finns en ökad risk för sömnapné (täta andningsuppehåll under sömnen).

### Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård
- 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. Anlagsröntgen rekommenderas i 7-årsåldern.
- Munmotorisk träning och stimulering kan vara aktuellt vid ätsvårigheter, talsvårigheter och dregling.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.
- Snarkproblematik bör följas upp av läkare.
- Läkarkontakt rekommenderas vid medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.

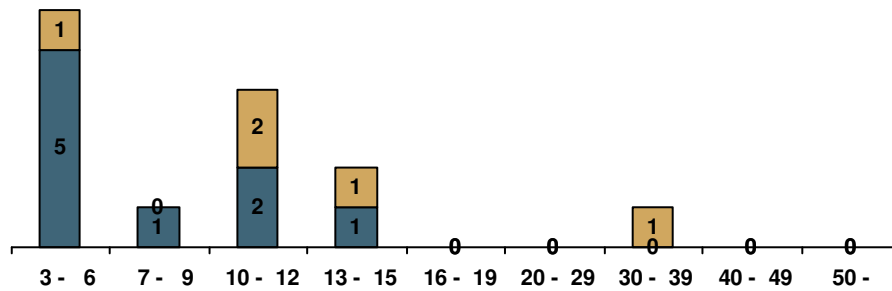
### Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

## Åldersfördelning



Antal: 14

Åldrar: 3 - 34

Kön: M (9) F (5)

## Tilläggsdiagnoser

Medicinsk funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Medfött hjärtfel	3	10	1
Annan hjärt-kärlsjukdom	0	13	1
Epilepsi	1	13	0
Astma	1	13	0
Behov av andningsunderstöd	0	13	1
Allergi	1	13	0

Neuropsykiatrisk diagnos	Ja	Nej	Uppgift saknas
ADHD/ADD	4	10	0
Autistiskt syndrom	1	10	3
Autistiska drag	5	7	2
Asperger syndrom	0	13	1
Tourette syndrom	0	13	1

Allmän funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Utvecklingsstörning	2	6	6
Motorisk funktionsnedsättning	9	0	5
Synnedsättning	3	5	6
Hörselnedsättning	0	12	2
Kommunikationssvårigheter	2	4	8

## Om tandvård och munhälsa

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

	Antal
Ja, i hög grad	6
Ja, i viss mån	5
Nej, inte särskilt	2
Nej, inte alls	1
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

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

	Antal
Tre eller flera gånger per år	3
Två gånger per år	5
En gång per år	5
Mer sällan än 1 gång per år	1
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

### När röntgades dina tänder senast?

	Antal
Under de senaste två åren	5
För mer än två år sedan	2
Har aldrig röntgat tänderna	4
Uppgift saknas	3
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

## Sköter du dina tänder på ett bra sätt?

	<b>Antal</b>
Ja, i hög grad	5
Ja, i viss mån	9
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

## Vem borstar dina tänder?

	<b>Antal</b>
Jag borstar alltid själv	3
Jag borstar själv ibland, och ibland får jag hjälp	7
Jag får alltid hjälp av någon annan	4
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

## Hur ofta borstas dina tänder?

	<b>Antal</b>
Tre eller flera gånger per dag	1
Två gånger per dag	10
En gång per dag	3
Mer sällan än varje dag	0
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

## Om tandvård och munhälsa

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Har du ont från munnen?	1	11	2
Känner du dig torr i munnen?	2	9	3
Har du slagit i dina permanenta framtänder allvarligt någon gång?	1	13	0
Tycker du att du har ett avvikande bett?	2	11	1
Har du haft tandställning?	0	14	0
Tycker du att du har behov av tandreglering/tandställning?	3	7	4

## Gnisslar eller pressar du tänderna på natten?

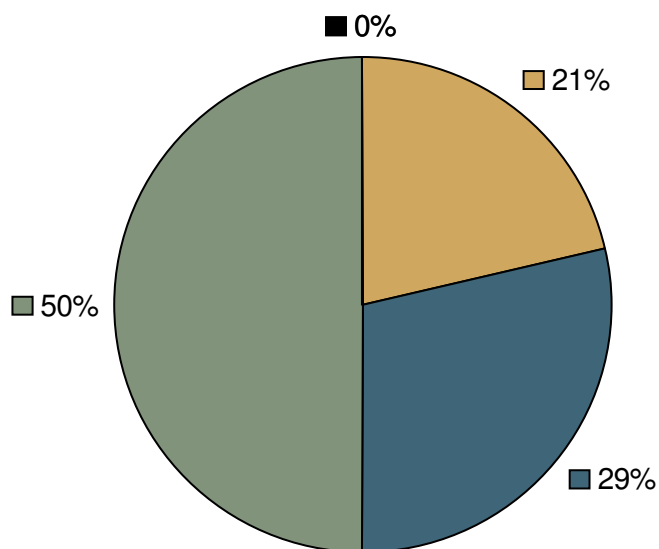
	Antal
Aldrig	10
Någon gång i veckan	2
Varje natt	1
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

## Gnisslar eller pressar du tänderna på dagtid?

	Antal
Aldrig	10
Någon gång i veckan	1
Varje dag	2
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

## Hur det går att äta

### Har du några problem med att äta?



	Antal
Ja, i hög grad	0
Ja, i viss mån	3
Nej, inte särskilt	4
Nej, inte alls	7
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Hostar du dagligen i samband med måltid?	0	14	0
Får du kväljningar dagligen i samband med måltid?	0	14	0
Får du sura uppstötningar dagligen?	0	13	1
Kräks du ofta (minst 2 gånger i veckan)?	0	14	0
Har du dålig aptit?	0	13	1
Dröjer det länge innan du kan svälja en tugga?	1	12	1
Pressar du fram tungan när du skall svälja så att mat hamnar utanför munnen?	1	11	2
Har du svårt att tugga, dvs finfördela kosten med hjälp av kindtänderna?	2	8	4
Har du svårt att ta av maten från skeden med läpparna?	1	12	1
Har du problem med att mat och dryck läcker ut genom mungiporna?	2	10	2
Brukar mat ligga kvar i munnen efter måltiderna?	3	10	1
Får du näringstillförsel på annat sätt än via munnen?	0	14	0

## Om dregling

### Dreglar du?

	Antal
Dreglar aldrig	11
Dreglar ibland - inte varje dag	2
Dreglar ofta - varje dag	0
Konstant dregling	0
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>14</b>

### Hur mycket dreglar du?

	Antal
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?

	Antal
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?

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