



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Spinal muskelatrofi

## 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.

**Synonymer:** SMA I (Werdnig-Hoffmanns sjukdom), SMA II, SMA III (Kugelberg-Welander's sjukdom).

**Beräknad förekomst:** 4-6 barn insjuknar per år i Sverige.

**Orsak:** Skada på SMN1-genen på kromosom 5. SMA typ I, II och III har en autosomt recessiv nedärvning. Vid spinal muskelatrofi (SMA) sker en nedbrytning av motoriska nervceller i mellanhjärnan, förlängda märgen och i ryggmärgens framhorn med muskelsvaghet och muskelförtvining (atrofi) som följd.

**Allmänna symtom:** Muskelsvaghet och muskelförtvining är mest uttalad i kroppsnära (proximal) muskulatur, t ex muskler i bröstorg, rygg och hals. Den intellektuella utvecklingen påverkas inte.

**SMA I (Werdnig-Hoffmanns sjukdom):** Symtom finns från födseln eller debuterar före 6 månaders ålder. Andningsfunktionen påverkas allvarligt och risken för infektioner är stor.

**SMA II (s k intermediär form):** Symtomen debuterar mellan 6 och 18 månaders ålder. Muskelsvagheten är ofta mer uttalad i benen än i armarna. Skolios (sned rygg) är vanligt. Andningsfunktionen kan vara påverkad.

**SMA III (Kugelberg-Welander's sjukdom):** Debuterar i 2-årsåldern eller senare. Muskulaturen närmast bålen (proximal muskulatur) är försvagad. Ryggbesvär och gångsvårigheter är vanligt och kan förvärras med åren.

Ibland används beteckningen SMA 0 för den mycket svåra medfödda formen och SMA IV för den lindrigare formen där symtomen debuterar i vuxen ålder.

**Orofaciala/odontologiska symtom:** Små barn med SMA I orkar inte lyfta huvudet på grund av svaga nackmuskler. Försvagade muskler i svalget påverkar förmågan att suga och svälja. Tungans muskulatur kan också vara svag och uppvisa fascikulationer (små ryckningar). Ungdomar och vuxna med SMA kan ibland få en inskränkning i gapförmågan. Bettavvikelser förekommer.

### Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård.
- 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.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus eller habilitering.

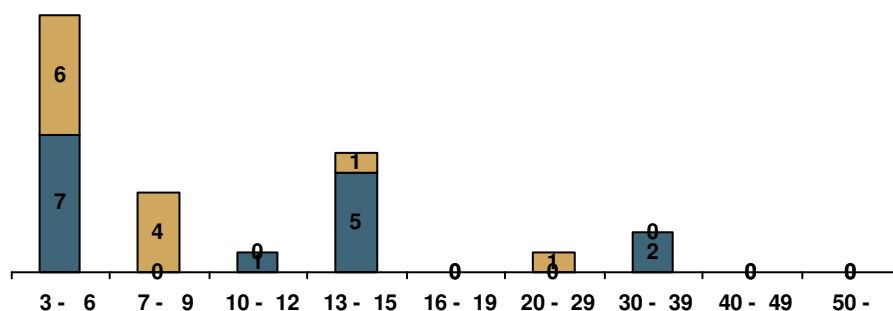
### Källor

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 - 38

Kön: M (15) F (12)

## Tilläggsdiagnoser

Medicinsk funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Medfött hjärtfel	0	26	1
Annan hjärt-kärlsjukdom	0	27	0
Epilepsi	0	27	0
Astma	3	24	0
Behov av andningsunderstöd	12	14	1
Allergi	4	23	0

Neuropsykiatrisk diagnos	Ja	Nej	Uppgift saknas
ADHD/DAMP	0	27	0
Autistiskt syndrom	0	27	0
Autistiska drag	0	26	1
Asperger syndrom	0	27	0
Tourette syndrom	0	27	0

Allmän funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Utvecklingsstörning	0	27	0
Motorisk funktionsnedsättning	1	5	21
Synnedsättning	4	22	1
Hörselnedsättning	1	26	0
Kommunikationssvårigheter	0	25	2

## Om tandvård och munhälsa

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

	Antal
Ja, i hög grad	21
Ja, i viss mån	5
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	1
<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	9
En gång per år	8
Mer sällan än 1 gång per år	4
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

### När röntgades dina tänder senast?

	Antal
Under de senaste två åren	11
För mer än två år sedan	3
Har aldrig röntgat tänderna	9
Uppgift saknas	4
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Sköter du dina tänder på ett bra sätt?

	<b>Antal</b>
Ja, i hög grad	15
Ja, i viss mån	11
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Vem borstar dina tänder?

	<b>Antal</b>
Jag borstar alltid själv	5
Jag borstar själv ibland, och ibland får jag hjälp	11
Jag får alltid hjälp av någon annan	11
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Hur ofta borstas dina tänder?

	<b>Antal</b>
Tre eller flera gånger per dag	3
Två gånger per dag	20
En gång per dag	3
Mer sällan än varje dag	0
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Om tandvård och munhälsa

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Har du ont från munnen?	0	26	1
Känner du dig torr i munnen?	0	25	2
Har du slagit i dina permanenta framtänder allvarligt någon gång?	2	24	1
Tycker du att du har ett avvikande bett?	6	20	1
Har du haft tandställning?	4	23	0
Tycker du att du har behov av tandreglering/tandställning?	4	22	1

## Gnisslar eller pressar du tänderna på natten?

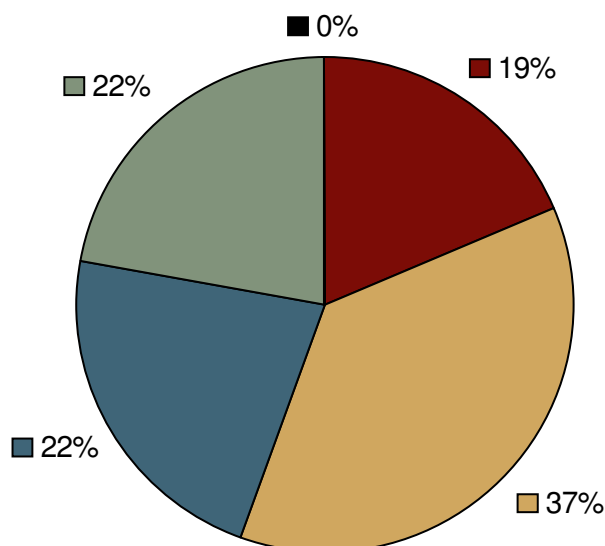
	Antal
Aldrig	25
Någon gång i veckan	2
Varje natt	0
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Gnisslar eller pressar du tänderna på dagtid?

	Antal
Aldrig	24
Någon gång i veckan	3
Varje dag	0
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

## Hur det går att äta

### Har du några problem med att äta?



	Antal
Ja, i hög grad	5
Ja, i viss mån	10
Nej, inte särskilt	6
Nej, inte alls	6
Uppgift saknas	0
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Hostar du dagligen i samband med måltid?	4	23	0
Får du kväljningar dagligen i samband med måltid?	2	25	0
Får du sura uppstötningar dagligen?	0	27	0
Kräks du ofta (minst 2 gånger i veckan)?	1	26	0
Har du dålig aptit?	3	23	1
Dröjer det länge innan du kan svälja en tugga?	10	16	1
Pressar du fram tungan när du skall svälja så att mat hamnar utanför munnen?	1	26	0
Har du svårt att tugga, dvs finfördela kosten med hjälp av kindtänderna?	9	18	0
Har du svårt att ta av maten från skeden med läpparna?	5	22	0
Har du problem med att mat och dryck läcker ut genom mungiporna?	2	25	0
Brukar mat ligga kvar i munnen efter måltiderna?	1	25	1
Får du näringstillförsel på annat sätt än via munnen?	9	18	0

## Om dregling

### Dreglar du?

	<b>Antal</b>
Dreglar aldrig	21
Dreglar ibland - inte varje dag	4
Dreglar ofta - varje dag	1
Konstant dregling	0
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>27</b>

### Hur mycket dreglar du?

	<b>Antal</b>
Lätt dregling, bara på läpparna	2
Måttlig dregling, på läpp och haka	2
Riklig dregling	0
Mycket riklig dregling	0
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>5</b>

### Är dregling ett problem för dig?

	<b>Antal</b>
Ja, i hög grad	0
Ja, i viss mån	0
Nej, inte särskilt	3
Nej, inte alls	1
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>5</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	3
Uppgift saknas	1
<b>Summa:</b>	<b>5</b>