



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Akondroplasi

Rapport från observationsschema

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 via tandläkare och logoped genom ifyllande av orofacialt observationsschema. Kartläggningen omfattar 56 observationsschema.

Synonymer: Achondroplasi

Beräknad förekomst: 5:100 000 födda.

Orsak: Akondroplasi beror på en mutation på kromosom 4. Sjukdomen är autosomalt dominant ärftlig. En ny förändring i arvsmassan, en nymutation, orsakar syndromet i 80-90 % av fallen.

Allmänna symtom: Akondroplasi är en skelettsjukdom som påverkar tillväxten. Barnen föds med korta armar och ben. Akondroplasi är den vanligaste formen av kortvuxenhet och medellängden för män är 132 cm och för kvinnor 125 cm. Skallen är större än genomsnittligt. Efter de första levnadsmånaderna sjunker tillväxthastigheten markant, så att redan vid 9 månaders ålder har barnet en grav kortvuxenhet. Under den fortsatta växten växer armar och ben sparsamt medan bålens tillväxt är mer normal. Nedsatt muskelstyrka, överrörlighet i lederna (speciellt knäleder) och svårigheter att balansera huvudet är andra karakteristika. Då ryggmärgskanalen är trång kan neurologiska symptom uppstå såsom smärtor, känselbortfall och stickningar.

Orofaciala/odontologiska symtom: Tillväxten av skallen är större än genomsnittligt medan ansiktet inte växer till i samma utsträckning. Detta gäller speciellt mellanansiktet och kan leda till att andningsvägarna blir trånga som i sin tur ökar risken för snarkning, öroninflammationer och sömnapné (andningsuppehåll under sömn). De frekventa öroninflammationerna leder inte sällan till nedsatt hörsel. Det lilla mellanansiktet påverkar överkäken som också får en tillväxthämning vilket ofta resulterar i underbett. Tänderna är normalstora och viss trångställning i båda käkar kan förekomma. Även frontalt öppet bett kan förekomma – ett avstånd mellan framtänderna i de båda käkarna, som gör det svårt att bita av.

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 stora bettavvikelser kan tandreglering i kombination med kirurgi bli aktuell i slutet av tonåren.
- Snark- och sömnapnéproblematik bör följas upp av läkare.

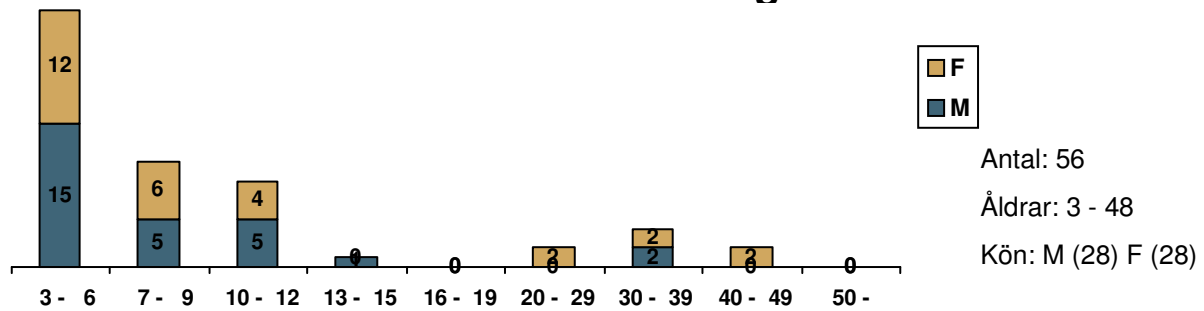
Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

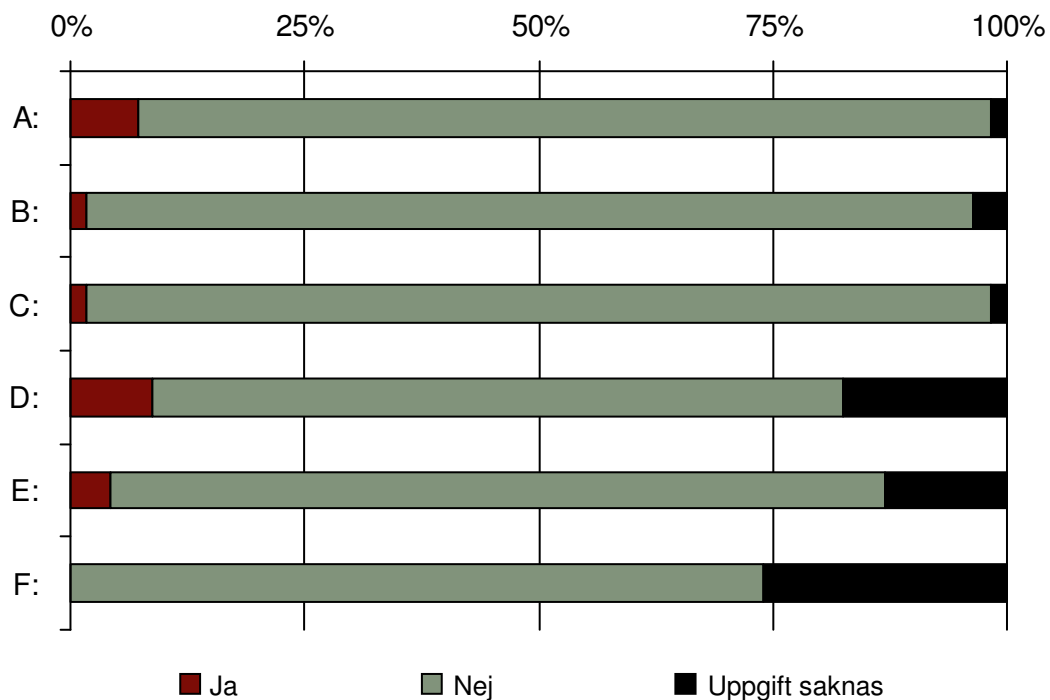
Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	4	51	1	56
B: Ät- och dricksvarigheter ¹	1	53	2	56
C: Riklig dregling ¹	1	54	1	56
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	2	17	4	23
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	1	19	3	23
F: Uttalade bettavikelser ²	0	17	6	23



Viss försiktighet bör iaktas vid tolkning av diagrammet eftersom antal individer är färre än 100.

1: Inrapporterat via frågeformulär

2: Uppgiften införd i version 2 (2008) av observationsschemat.

Munhälsa

Munhälsoindex¹

		0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	N
TI	Tandsten	20	3	0	0	0	0	0	0	23
GI	Gingivit	18	5	0	0	0	0	0	0	23
PI	Plack	19	4	0	0	0	0	0	0	23
SI	Slitage	19	4	0	0				0	23

TI: Tandstensindex baserat på förekomsten av tandsten på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger total avsaknad av tandsten, 6 anger tandsten vid samtliga indikator-tänder.

GI: Gingivindex (tandköttinflammation) baserat på förekomsten av blödning vid sondering på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger ingen blödning, 6 anger blödning vid samtliga indikator-tänder.

PI: Plackindex baserat på förekomsten av synligt plack på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger total avsaknad av plack, 6 anger plack vid samtliga indikator-tänder.

SI: Slitageindex, sammanvägning av tandslitage i 6 olika segment i bettet. Bedöms enbart i permanenta bettet, ej i mjölk-tänder. En sammanvägning baserad på den bedömning som finns i flest segment.

0: inget tandslitage eller försumbar nötning av emaljen i något av segmenten

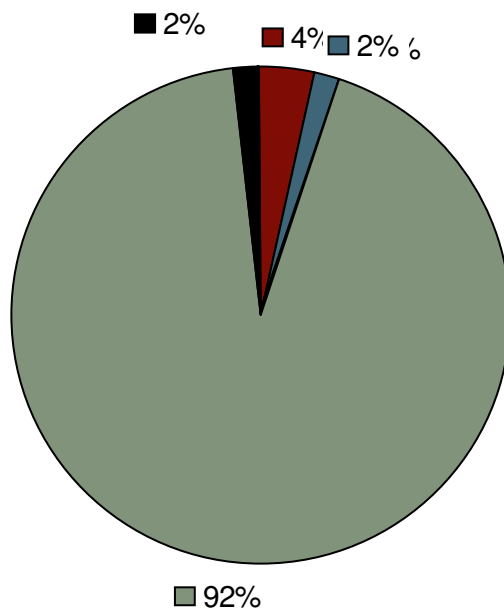
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

2: slitage av dentinen upp till 1/3 av kronans höjd.

3: Slitage av dentinet mer än 1/3 av kronans höjd. Om 3 förekommer i något segment anges 3 som SI.

¹: Munhälsoindex infördes i den nya versionen av observationsschemat (2008).

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	2
Negativ	1
Motvilligare	0
Positiv	52
Uppgift saknas	1
Summa:	56

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	25	18		
Antal med deft=0	21	13		
Medelvärde	0,8	0,5		
Standardavvikelse	2,3	1,0		
Uppgift saknas	2	2		
DMFT²				
Undersökta		17	1	8
Antal med DMFT=0		14	0	0
Standardavvikelse		1,0	0,0	5,7
Medelvärde		0,4	1,0	7,8
Uppgift saknas		3	0	0

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	40
Postnormal	1
Prenormal	13
Uppgift saknas	2
Summa: 56	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	4
31 - 40	15
41 - 50	7
51 -	1
Uppgift saknas	11
Summa: 38	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	0
41 - 50	14
51 -	4
Uppgift saknas	0
Summa: 18	

Profil¹

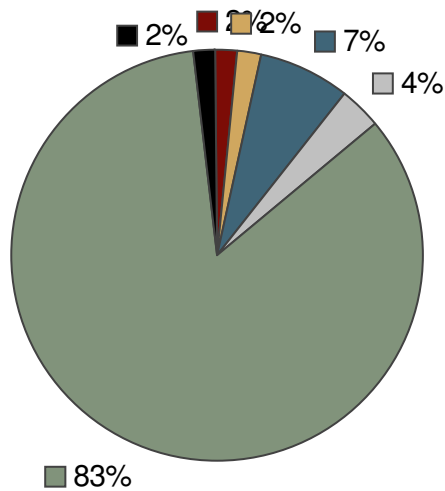
	Antal
Normal	9
Konvex	0
Konkav	11
Uppgift saknas	3
Summa: 23	

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	10
Ökad	3
Minskad	0
Uppgift saknas	10
Summa: 23	

1: Uppgiften införd i version 2 (2008) av observationsschemat.

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	1
■ Mycket svårförståeligt tal	1
■ Svårförståeligt tal	4
■ Något otydligt tal	2
■ Inga svårigheter	47
■ Uppgift saknas	1
Summa: 56	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=56 (%)	Pojkar/Män N=28 (%)	Flickor/Kvinnor N=28 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	25 (45)	14 (50)	11 (41)	1
Öppet bett	24 (43)	11 (39)	13 (46)	0
Smalt gomvalv	11 (21)	3 (12)	8 (31)	4
Kranio-facial missbildning	9 (23)	3 (15)	6 (30)	16
Högt gomvalv	9 (18)	3 (12)	6 (23)	5
Trångställning	6 (11)	2 (7)	4 (14)	1
M mentalis hyperaktiv	4 (7)	2 (7)	2 (7)	0
Glesställning	4 (7)	2 (7)	2 (7)	1
Ansiktsasymmetri	3 (5)	1 (4)	2 (7)	0
Låg tonus i läpparna	3 (5)	1 (4)	2 (7)	1