



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Crouzons syndrom

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 11 observationsschema.

Förekomst: 4:100 000 levande födda.

Orsak: Genmutationer (skador på arvsanlag) kan finnas på kromosom 10 (FGFR2-genen) eller på kromosom 4 (FGFR3-genen).

Allmänna symtom: Skallens tillväxtsömmar, suturerna, sluter sig för tidigt. Huvudet får då en annorlunda form. Ögongloberna skjuts fram på grund av att ögonhålorna är grunda. Ögonavståndet är bredare än vanligt. Den försämrade tillväxten i skallens suturer kan medföra ett högt tryck på hjärnan. Symptom på ett ökat tryck kan vara huvudvärk, kräkningar, aptitlöshet och skador på synnerven. Hörselnedsättning kan förekomma. Syndromet varierar från att vara lindrigt till mycket påtagligt.

Orofaciala/odontologiska symtom: Mellanansiktet och överkäken blir underutvecklade på grund av tillväxtstörningen i suturerna. Detta kan leda till att andning, sväljning och tal påverkas. Gommen blir hög och smal. Gomspalt förekommer. Trångställda tänder ses speciellt i överkäken. Bettet kan också vara öppet i framtandsområdet. Ett underbett utvecklas till följd av den underutvecklade överkäken.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Vid kraniofacial missbildning ansvarar ett specialistteam för uppföljning och behandling.
- Många med Crouzon behöver genomgå tandreglering, ofta kombinerat med käkkirurgi.
- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård.

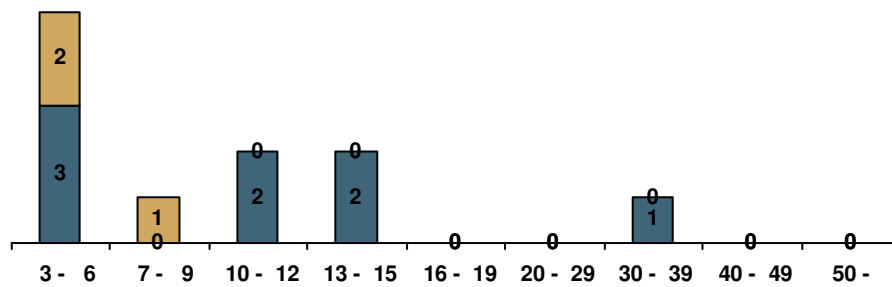
Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



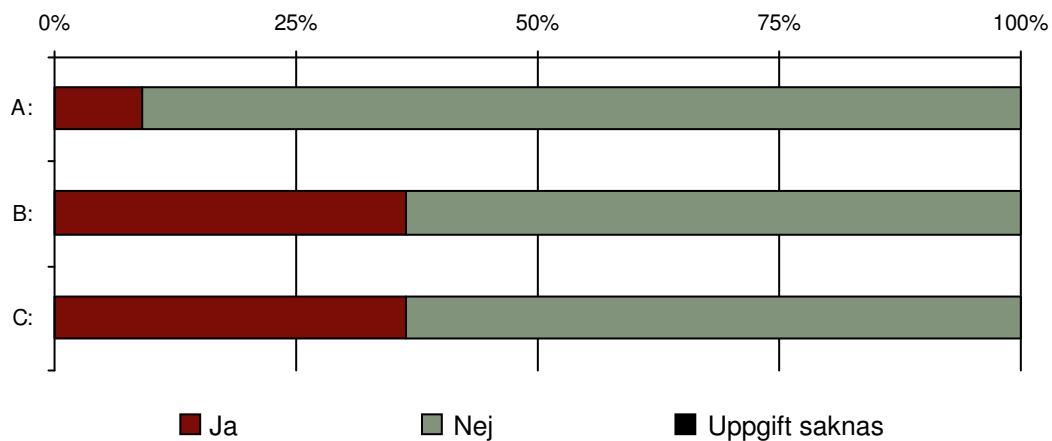
Antal: 11

Åldrar: 3 - 39

Kön: M (8) F (3)

Sammanfattning

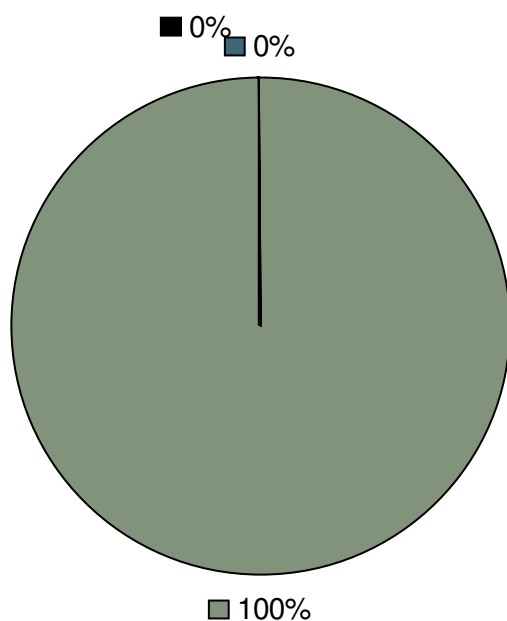
	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	1	10	0	11
B: Ät- och dricksvårigheter ¹	4	7	0	11
C: Riklig dregling ¹	4	7	0	11



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

¹: Inrapporterat via frågeformulär

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	0
Negativ	0
Motvilligare	0
Positiv	11
Uppgift saknas	0
Summa: 11	

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	5	3		
Antal med deft=0	4	2		
Medelvärde	0,4	1,0		
Standardavvikelse	0,8	1,4		
Uppgift saknas	0	0		
DMFT²				
Undersökta		3	2	1
Antal med DMFT=0		2	1	0
Standardavvikelse		1,9	0,5	0,0
Medelvärde		1,3	0,5	25,0
Uppgift saknas		0	0	0

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	0
Postnormal	0
Prenormal	11
Uppgift saknas	0
Summa: 11	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

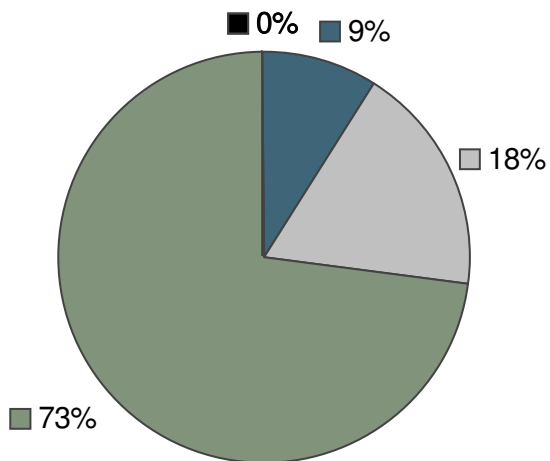
	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	3
41 - 50	0
51 -	0
Uppgift saknas	3
Summa: 6	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	1
31 - 40	3
41 - 50	1
51 -	0
Uppgift saknas	0
Summa: 5	

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

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	0
■ Mycket svårförståeligt tal	0
■ Svårförståeligt tal	1
■ Något otydligt tal	2
■ Inga svårigheter	8
■ Uppgift saknas	0
Summa: 11	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=11 (%)	Pojkar/Män N=8 (%)	Flickor/Kvinnor N=3 (%)	Uppgift saknas
Kranio-facial missbildning	11 (100)	8 (100)	3 (100)	0
Öppen mun i vila	9 (82)	6 (75)	3 (100)	0
Trångställning	6 (55)	5 (63)	1 (33)	0
Högt gomvalv	5 (45)	4 (50)	1 (33)	0
Öppet bett	5 (45)	3 (38)	2 (67)	0
Smalt gomvalv	4 (36)	4 (50)	0 ()	0
Nedsatt gapförmåga	4 (36)	4 (50)	0 ()	0