



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Leukodystrofier

## 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 24 observationsschema.

### Ingående sjukdomar:

- Addisons sjukdom
- Adrenoleukodystrofi (ALD)
- Adrenomyeloneuropati AMN)
- Alexanders sjukdom
- Canavans sjukdom
- Krabbes sjukdom
- Metakromatisk leukodystrofi (MLD)
- Pelizaeus Mertzachers sjukdom
- Sjögren-Larsson syndrom m fl.

**Beräknad förekomst:** Det finns för närvarande inga uppgifter om hur många personer som har de olika formerna av leukodystrofier. Varje år insjuknar 2-3 per 100 000 personer i metakromatisk leukodystrofi, 1 barn per 25 000 i Krabbes sjukdom.

**Orsak:** Leukodystrofier är en grupp sjukdomar som orsakas av en medfödd genetisk ämnesomsättningsrubbningsrubbnings som skadar den vita substansen kring nervtrådarna i hjärnan (myelinet). Dessa sjukdomar indelas i lysosomala, peroxisomala, mitokondriella samt övriga beroende vilka av cellens beståndsdelar (organeller) som är defekta. De olika leukodystrofierna har olika ärftlighetsmönster.

**Allmänna symtom:** Leukodystrofier har ett progredierande förlopp. Tiden för symtomdebut varierar mellan de olika formerna. Varje sjukdom har sin specifika sjukdomsbild men följande symtom beskrivs som vanligt förekommande vid de olika formerna av leukodystrofi: Spasticitet, svaghet, cerebellära symtom (t ex okontrollerade rörelser), synförsämringar, kognitiva störningar, kramper.

**Orofaciala/odontologiska symtom:** Munmotorisk funktionsnedsättning är vanligt och kan orsaka sugsvårigheter, ättsvårigheter, talsvårigheter och dregling. Nedsatt munmotorik, ättsvårigheter, frekventa kräkningar och problem med munvård kan medföra en ökad risk för tandköttsinflammation och karies.

### Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus (nutritionsteam eller dysfagiteam) eller på habiliteringen.
- Orofacial terapi och munmotorisk träning och stimulering vid ättsvårigheter, talsvårigheter och dregling.
- Problem att klara tandbehandling och tandborstning motiverar förstärkt förebyggande tandvård.

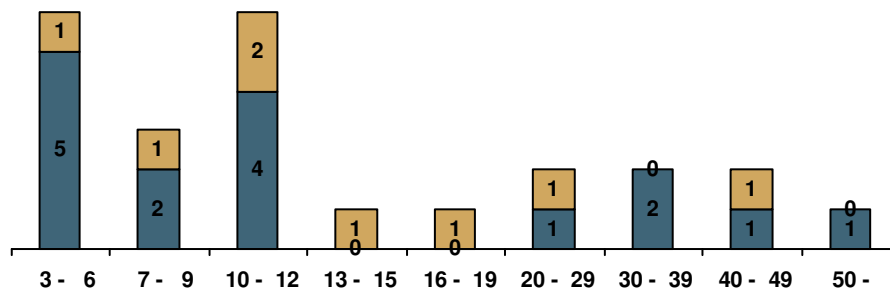
### Källor:

Socialstyrelsens databas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

## Åldersfördelning



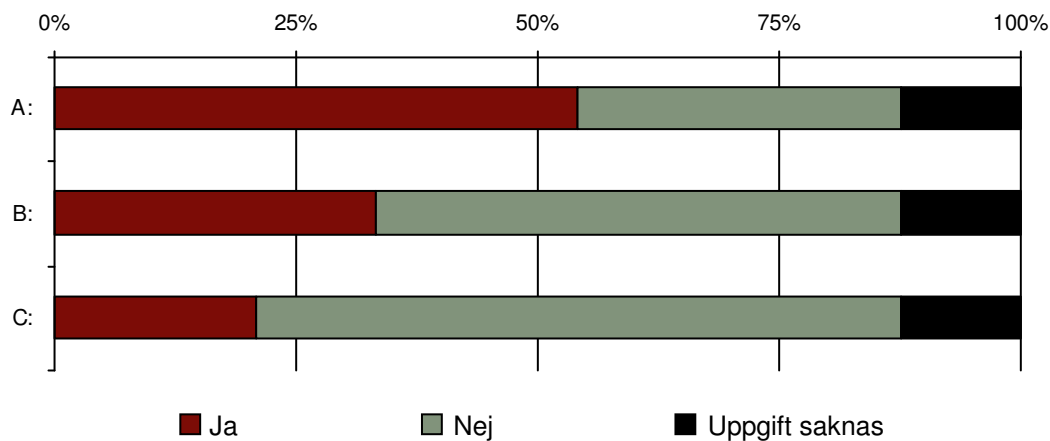
Antal: 24

Åldrar: 3 - 65

Kön: M (16) F (8)

## Sammanfattning

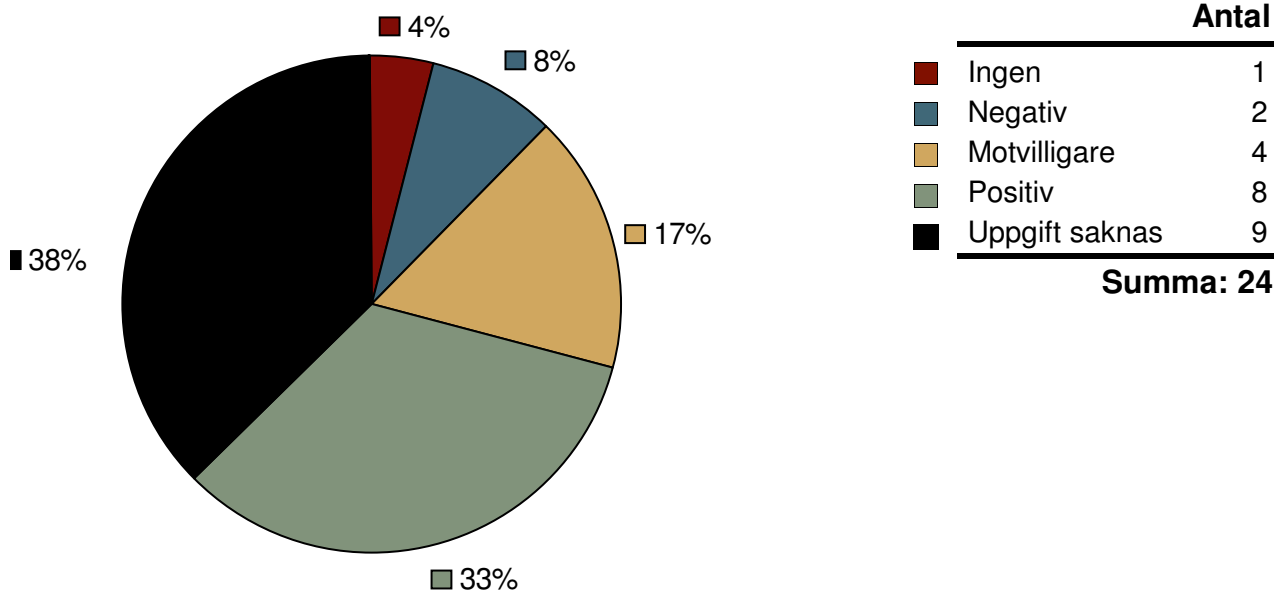
	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	13	8	3	24
B: Ät- och dricksvarigheter <sup>1</sup>	8	13	3	24
C: Riklig dregling <sup>1</sup>	5	16	3	24



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

<sup>1</sup>: Inrapporterat via frågeformulär

## Accept vid tandundersökning



## Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
<b>deft<sup>1</sup></b>				
Undersökta	3	5		
Antal med deft=0	3	3		
Medelvärde	0,0	3,0		
Standardavvikelse	0,0	3,7		
Uppgift saknas	3	4		
<b>DMFT<sup>2</sup></b>				
Undersökta		6	1	6
Antal med DMFT=0		5	0	1
Standardavvikelse		5,6	0,0	9,9
Medelvärde		2,5	9,0	11,2
Uppgift saknas		3	1	1

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

## Bettförhållanden

	<b>Antal</b>
Neutralbett	10
Postnormal	6
Prenormal	2
Uppgift saknas	6
<b>Summa: 24</b>	

## Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	2
41 - 50	0
51 -	0
Uppgift saknas	7
<b>Summa: 9</b>	

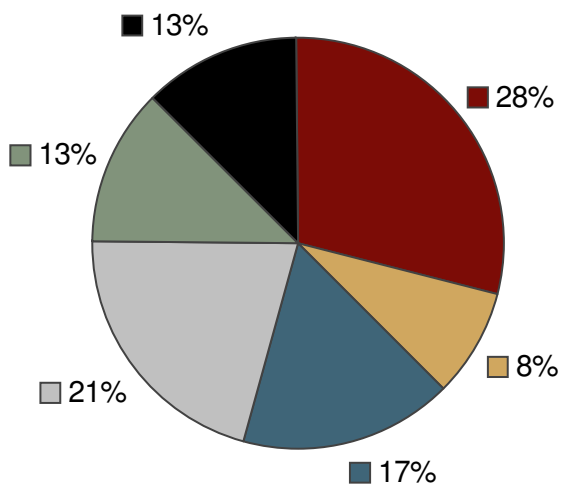
Barn från 10 år och vuxna

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	1
31 - 40	2
41 - 50	2
51 -	2
Uppgift saknas	8
<b>Summa: 15</b>	

---

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

## Talsvårigheter



	<b>Antal</b>
<span style="color: red;">■</span> Saknar tal	7
<span style="color: gold;">■</span> Mycket svårförståeligt tal	2
<span style="color: blue;">■</span> Svårförståeligt tal	4
<span style="color: lightgrey;">■</span> Något otydligt tal	5
<span style="color: green;">■</span> Inga svårigheter	3
<span style="color: black;">■</span> Uppgift saknas	3
<b>Summa: 24</b>	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=24 (%)	Pojkar/Män N=16 (%)	Flickor/Kvinnor N=8 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	13 (54)	8 (50)	5 (63)	0
Låg tonus i läpparna	10 (42)	6 (38)	4 (50)	0
Nedsatt rörlighet i tungan	9 (45)	4 (31)	5 (71)	4
Låg tonus i tungan	8 (40)	3 (23)	5 (71)	4
Nedsatt stabilitet i nacken	7 (32)	4 (29)	3 (38)	2
Öppet bett	5 (24)	3 (23)	2 (25)	3
M mentalis hyperaktiv	3 (14)	1 (7)	2 (25)	2

**Fördelning över de i gruppen ingående diagnoserna**

<i>Diagnos</i>	<i>Antal</i>	<i>Kön</i>		<i>Åldrar</i>	
		<i>M</i>	<i>F</i>	<i>Min</i>	<i>Max</i>
<b>Cockaynes syndrom</b>	2	1	1	12	16
<b>White Matter</b>	2	2	0	6	10
<b>Adreno leukodystrofi (ALD)</b>	2	2	0	12	22
<b>Metakromatisk leukodystrofi (MLD)</b>	8	5	3	3	21
<b>Alexanders leukodystrofi</b>	1	0	1	9	9
<b>Sjögren-Larsson syndrom</b>	9	6	3	3	65