



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Mukopolysackaridoser (MPS)

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 31 observationsschema.

Undergrupper: Hurlers (MPS I), Hunters (MPS II), Sanfilippos (MPS III), Morquios (MPS IV), Marateaux Lamys (MPS VI) och Slys sjukdom (VII)

Beräknad förekomst: Mycket sällsynta.

Orsak: Mukopolysackaridoser är ett samlingsnamn för ämnesomsättningssjukdomar som uppstår på grund av brist på olika lysosomala enzymer. Lysosomala enzymer behövs för att bryta ned vissa ämnen som annars ansamlas i kroppen och kan skada olika organ.

Allmänna symtom: Avsaknad av eller otillräckligt med lysosomala enzymer kan påverka alla celler i kroppen och leda till allvarliga och fortskridande symtom från kroppens olika organ såsom hjärta, skelett, leder, andningsorgan och centrala nervsystemet.

Orofaciala/odontologiska symtom: Karaktäristiska ansiktsdrag är associerade med vissa MPS-sjukdomar. Tänderna kan vara förhållandevis små och ha en skör emalj. Några har liten underkäken men även andra typer av bettavvikelser är vanligt. Stor tunga och nedsatt gapförmåga kan också förekomma. De övre andningsvägarna är ibland trånga och det finns därför en ökad risk för sömnapné. Vid neurologisk funktionsnedsättning kan munmotorik och talutveckling vara påverkade. Ät- och sväljvårigheter och nedsatt salivkontroll är vanligt.

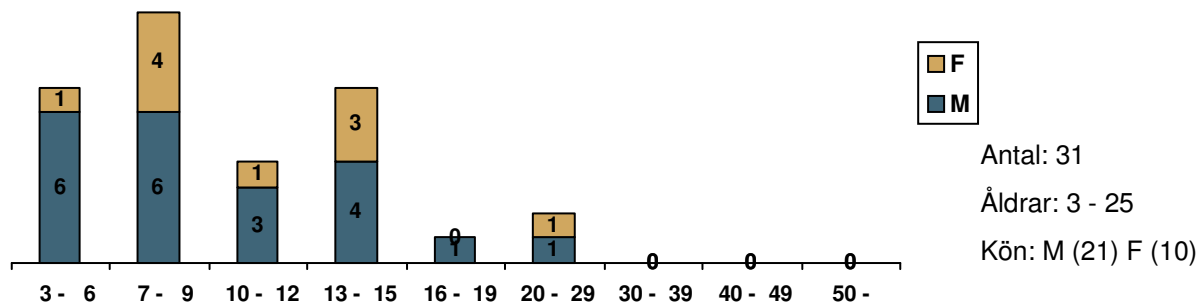
Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att personer med MPS-sjukdomar tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård och munhälsoinformation.
- 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.
- Läkarkontakt rekommenderas inför tandbehandling av patienter med medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.
- Inför en eventuell operation bör alltid en narkosspecialist med god kännedom om sjukdomen göra en bedömning.
- Munmotorisk träning och stimulering kan vara aktuellt vid ät- och sväljvårigheter, talsvårigheter och nedsatt salivkontroll.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.
- Ät- och sväljvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus eller på habiliteringen.

Källor

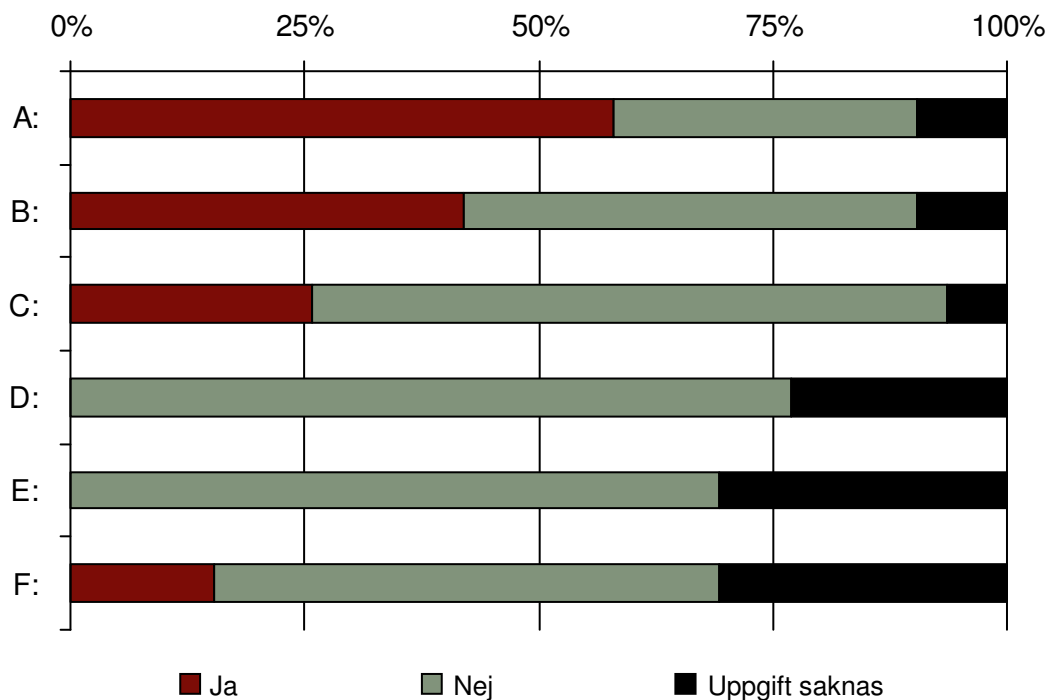
Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser
MHC-databasen – Mun-H-Centers databas om munhälsa och orofacial funktion vid sällsynta diagnoser
Ågrenskas Dokumentation

Åldersfördelning



Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	18	10	3	31
B: Ät- och dricksvärigheter ¹	13	15	3	31
C: Riklig dregling ¹	8	21	2	31
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	0	10	3	13
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	0	9	4	13
F: Uttalade bettavikelser ²	2	7	4	13



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	0	0	0	0	0	0	0	0	0
GI	Gingivit	0	0	0	0	0	0	0	0	0
PI	Plack	0	0	0	0	0	0	0	0	0
SI	Slitage	0	0	0	0				0	0

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: Gingivitindex (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

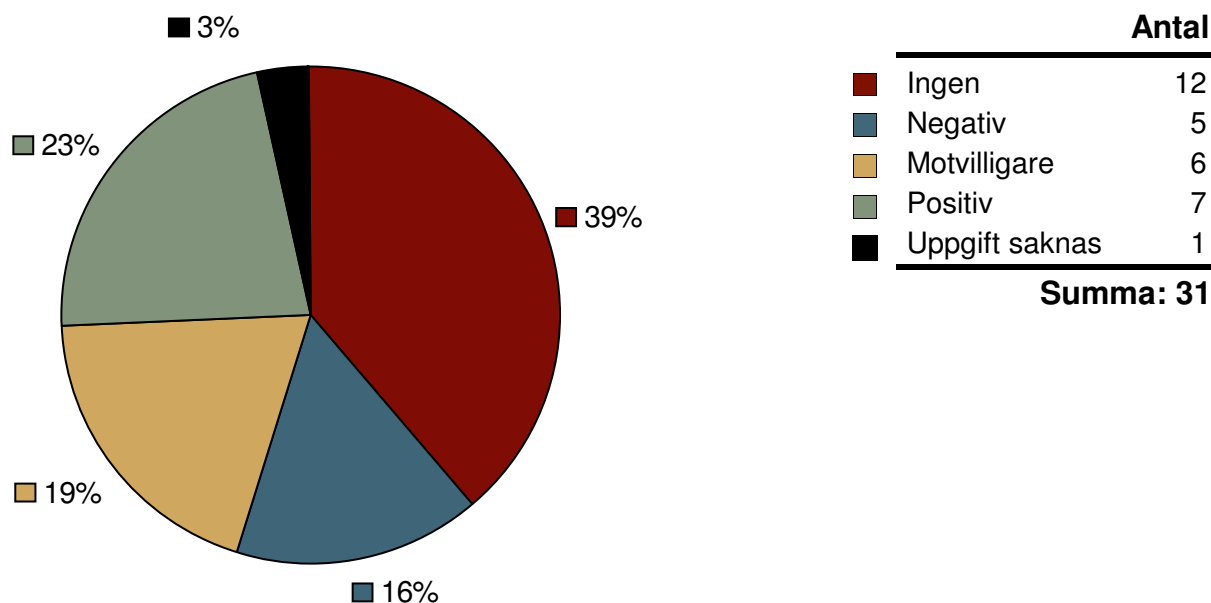
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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



Karies

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

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	13
Postnormal	1
Prenormal	3
Uppgift saknas	14
Summa: 31	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	3
41 - 50	2
51 -	0
Uppgift saknas	12
Summa: 17	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	1
31 - 40	5
41 - 50	3
51 -	1
Uppgift saknas	4
Summa: 14	

Profil¹

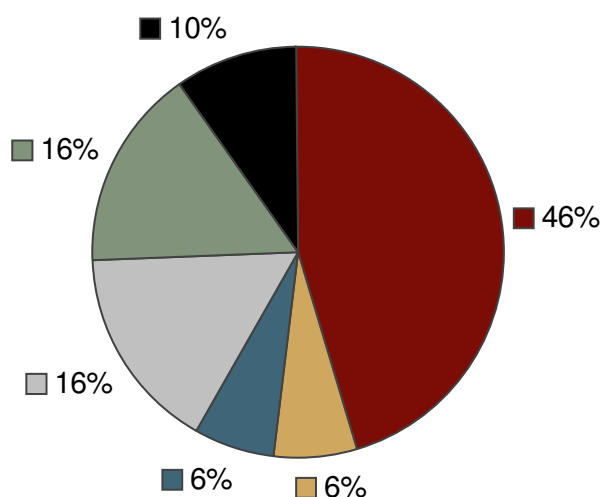
	Antal
Normal	9
Konvex	1
Konkav	1
Uppgift saknas	2
Summa: 13	

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	7
Ökad	0
Minskad	0
Uppgift saknas	6
Summa: 13	

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

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	14
■ Mycket svårförståeligt tal	2
■ Svårförståeligt tal	2
■ Något otydligt tal	5
■ Inga svårigheter	5
■ Uppgift saknas	3
Summa: 31	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=31 (%)	Pojkar/Män N=21 (%)	Flickor/Kvinnor N=10 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	19 (68)	14 (78)	5 (50)	3
Låg tonus i läpparna	18 (67)	14 (78)	4 (44)	4
Nedsatt rörlighet i tungan	17 (65)	13 (68)	4 (57)	5
Låg tonus i tungan	15 (63)	11 (65)	4 (57)	7
Glesställning	15 (63)	11 (69)	4 (50)	7
Öppet bett	13 (57)	9 (56)	4 (57)	8
Högt gomvalv	10 (40)	8 (47)	2 (25)	6
M mentalis hyperaktiv	9 (32)	6 (32)	3 (33)	3
Nedsatt gapförmåga	7 (29)	4 (27)	3 (33)	7
Låg tonus i tuggmuskulaturen	7 (30)	5 (33)	2 (25)	8
Makroglossi	5 (22)	3 (19)	2 (29)	8
Smalt gomvalv	4 (17)	3 (18)	1 (17)	8

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>
Hunters sjukdom	8	8	0	3	25
Hurlers sjukdom	7	4	3	3	14
Maroteaux Lamy dysostosis syndrom	1	1	0	13	13
Morquio syndrom	1	0	1	14	14
Sanfilippos syndrom	14	8	6	5	21