



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Neurofibromatos 1

## 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 88 observationsschema.

**Synonymer:** von Recklinghausens sjukdom. Det finns två typer till; NF2 och NF3.

**Beräknad förekomst:** 30:100 000 invånare.

**Orsak:** Genetisk defekt. Genen som orsakar tillståndet sitter på den långa armen av kromosom 17. Dominant ärfthetsgång. 50–60 % uppstår genom nymutation.

**Allmänna symtom:** Hälften av personerna med NF1 har inga symtom men ca 20 % har svåra komplikationer. CAL-fläckar (café au lait) är ofta första symtomet, det är celler med stort melaninnehåll. Neurofibrom i huden (kutana neurofibrom) är vanligt, det är godartade knutor som bildas i stödjevävnaderna runt nerverna. Dessa kan vara flera hundra till antalet. Hos en tredjedel av personer med NF1 förekommer plexiforma neurofibrom. De är inte lika avgränsade som neurofibromen i huden, är lösare i konsistensen och är ett slags nätverk mellan kärl och nerver. Dessa kan växa överallt i kroppen. Det kan finnas påverkan på syn- och hörselnerverna, centrala nervsystemet och skelettutvecklingen. Personer med diagnosen är ofta kortare till växten än normalt, och man har ofta en ökad trötthet. Endokrina tumörer förekommer. Viss utvecklingsförsening, inlärningssvårigheter och koncentrations-svårigheter kan förekomma, liksom epilepsi och avvikelser i könsmognaden. Skolios ses ibland. Risken är ökad för att få högt blodtryck.

**Orofaciala/odontologiska symtom:** Neurofibrom kan förekomma i munslemhinnan, och vanligen görs inget åt dessa om de inte växer eller ger obehag. Neurofibrom kan också uppstå i käkbenet. De kan upptäckas med översiktsröntgen och skall i förekommande fall kontrolleras regelbundet. Förstorade papiller kan ses på tungan. Tidigt tandframbrott har rapporterats liksom tandställningsfel. Ättsvårigheter, talsvårigheter och dregling förekommer och ibland sömnapné (frekventa andningsuppehåll under sömn).

### Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt med tidig kontakt med tandvården för eventuell förstärkt förebyggande vård.
- Tand- och bettutveckling skall följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Snarkproblematik bör följas upp av läkare.
- Munmotorisk träning och stimulering vid ättsvårigheter, talsvårigheter och dregling.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ibland motiverat.

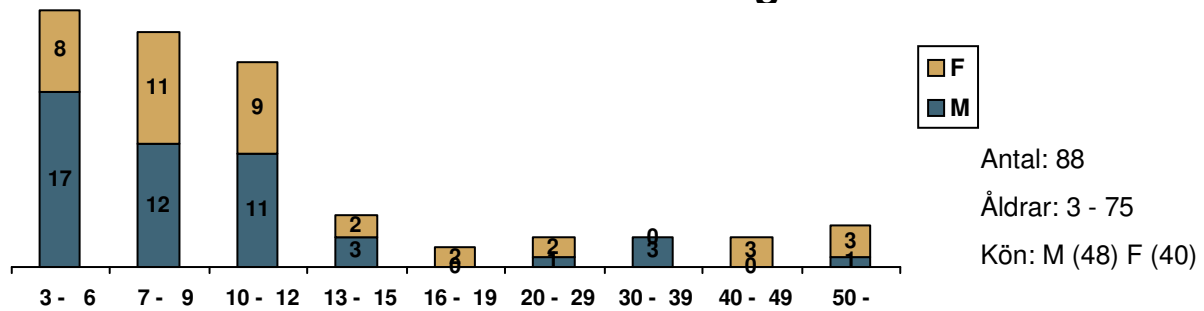
### Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

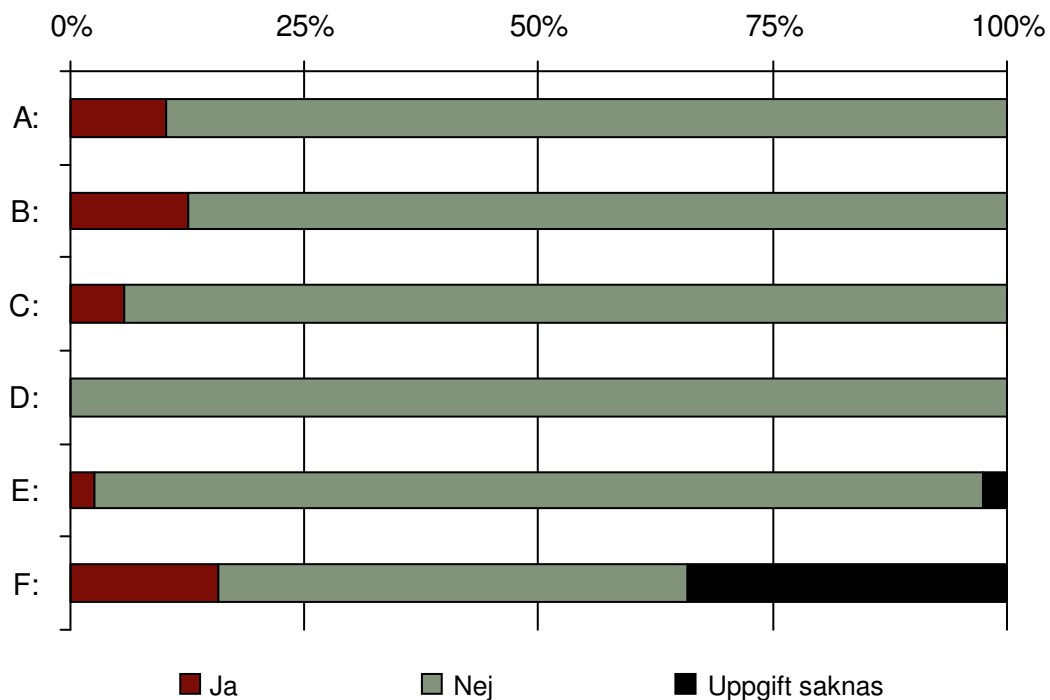
Ågrenskas Dokumentation.

## Åldersfördelning



## Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	9	79	0	88
B: Ät- och dricksvärigheter <sup>1</sup>	11	77	0	88
C: Riklig dregling <sup>1</sup>	5	83	0	88
D: Andningsunderstöd <sup>1 2</sup>	0	38	0	38
E: Tandgnissling/pressning varje dag <sup>1 2</sup>	1	36	1	38
F: Uttalade bettavvikelser <sup>2</sup>	6	19	13	38



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

### Munhälsoindex<sup>1</sup>

		0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	N
TI	Tandsten	23	7	0	0	0	0	0	8	38
GI	Gingivit	14	9	1	3	2	1	0	8	38
PI	Plack	18	6	2	2	1	1	1	7	38
SI	Slitage	25	4	1	0				8	38

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

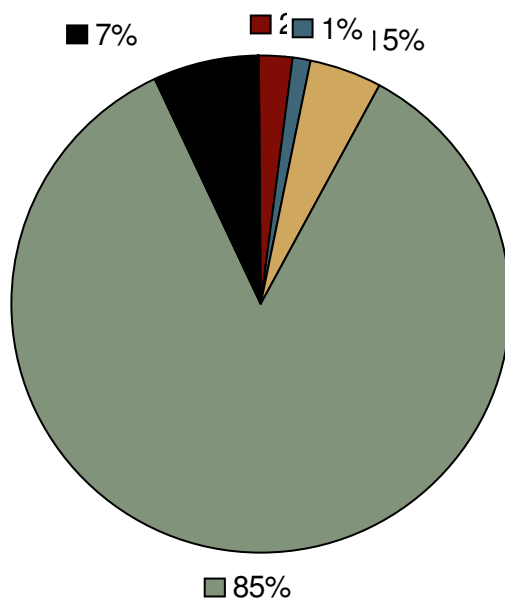
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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.

<sup>1</sup>: Munhälsoindex infördes i den nya versionen av observationsschemat (2008).

## Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	2
Negativ	1
Motvilligare	4
Positiv	75
Uppgift saknas	6
<b>Summa:</b>	<b>88</b>

## Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
<b>deft<sup>1</sup></b>				
Undersökta	20	30		
Antal med deft=0	17	16		
Medelvärde	0,3	1,3		
Standardavvikelse	1,1	1,8		
Uppgift saknas	5	13		
<b>DMFT<sup>2</sup></b>				
Undersökta		39	6	12
Antal med DMFT=0		32	4	1
Standardavvikelse		0,8	0,8	6,7
Medelvärde		0,3	0,5	9,5
Uppgift saknas		4	1	1

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

## Bettförhållanden

	<b>Antal</b>
Neutralbett	53
Postnormal	10
Prenormal	21
Uppgift saknas	4
<b>Summa: 88</b>	

## Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	1
31 - 40	10
41 - 50	26
51 -	6
Uppgift saknas	5
<b>Summa: 48</b>	

Barn från 10 år och vuxna

	<b>Antal</b>
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	7
41 - 50	18
51 -	14
Uppgift saknas	1
<b>Summa: 40</b>	

## Profil<sup>1</sup>

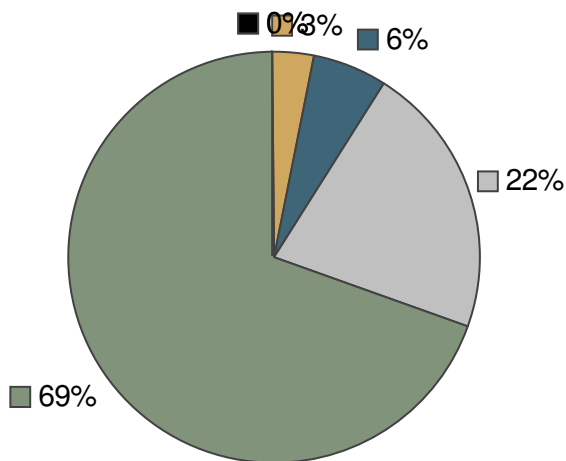
	<b>Antal</b>
Normal	26
Konvex	2
Konkav	3
Uppgift saknas	7
<b>Summa: 38</b>	

## Mandibelns lutning<sup>1</sup>

	<b>Antal</b>
Normal	25
Ökad	4
Minskad	0
Uppgift saknas	9
<b>Summa: 38</b>	

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

## Talsvårigheter



	<b>Antal</b>
<span style="color: red;">■</span> Saknar tal	0
<span style="color: gold;">■</span> Mycket svårförståeligt tal	3
<span style="color: blue;">■</span> Svårförståeligt tal	5
<span style="color: gray;">■</span> Något otydligt tal	19
<span style="color: green;">■</span> Inga svårigheter	61
<span style="color: black;">■</span> Uppgift saknas	0
<b>Summa: 88</b>	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=88 (%)	Pojkar/Män N=48 (%)	Flickor/Kvinnor N=40 (%)	Uppgift saknas
Slemhinneförändringar	25 (30)	14 (30)	11 (29)	4
Ansiktsasymmetri	14 (16)	9 (19)	5 (13)	1
Öppen mun i vila	14 (16)	7 (15)	7 (18)	2
Glesställning	13 (16)	7 (16)	6 (16)	6
Trångställning	12 (14)	7 (16)	5 (13)	5
Öppet bett	11 (13)	5 (11)	6 (15)	3
Låg tonus i läpparna	10 (12)	7 (16)	3 (8)	3
Nedsatt rörlighet i tungan	10 (12)	7 (15)	3 (8)	3
Högt gomvalv	7 (8)	4 (9)	3 (8)	5
M mentalis hyperaktiv	6 (7)	3 (6)	3 (8)	3
Smalt gomvalv	4 (5)	3 (6)	1 (3)	4
Låg tonus i tuggmuskulaturen	3 (4)	3 (7)	0 ( )	6
Djupbett med gingival kontakt	3 (4)	3 (7)	0 ( )	5