



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Silver-Russells 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 37 observationsschema.

Synonym: Russell-Silvers syndrom.

Beräknad förekomst: Mycket ovanlig.

Orsak: Hos cirka 50 % av personerna med Silver-Russells är orsaken okänd. Hos övriga är det vanligast med avvikelse på kromosom 11 (11p15) men man har även hittat förändringar på kromosom 17 och på kromosom 7.

Allmänna symtom: Barn med Silver-Russells syndrom är små vid födelsen. Barnen ökar dåligt i vikt och längd. Kroppen växer ofta asymmetriskt. Händer och fötter är vanligtvis små och lillfingret, som växer långsamt, blir med tiden krokigt. Muskelsvaghet och försenad motorisk utvecklingen är vanligt. Lätt utvecklingsstörning förekommer hos cirka 30 %. Utan behandling med tillväxthormon är genomsnittslängden för vuxna kvinnor cirka 140 cm och för män cirka 150 cm.

Orofaciala/odontologiska symtom: Barn med Silver-Russells syndrom har ofta en speciell ansiktsform (trekantigt ansikte) och huvudet är stort i förhållande till kroppen. Utmärkande är även att hela ansiktet ligger långt tillbakaskjutet, framför allt underkäken, och att gomvalvet ofta är något förhöjt. Det är relativt vanligt med bettavvikelser, framför allt stora överbett och s.k. djupa bett. Tandväxlingen sker ca 1 år senare än normalt. Tänderna kan vara något små och korta, ibland ses emaljförändringar, särskilt på mjölktdänder och permanenta framtänder. Ibland ökad kariesrisk pga behov att äta ofta och/eller problem med kräkningar. Ätsvårigheter är vanligt hos barn.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Bettutveckling följs av ordinarie tandläkare som bör vara väl insatt i de problem som kan förekomma för barn med annat tillväxtmönster och vid behov konsulteras ortodontist.
- Barn med ätsvårigheter behöver ofta ett förstärkt omhändertagande i tandvården, t ex hjälp med munhygien och fluorbehandling.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus (nutritionsteam eller dysfagiteam) eller rehabilitering.
- En logoped kan ge praktiska råd kring matsituationen och om hur munmotoriken kan stimuleras.

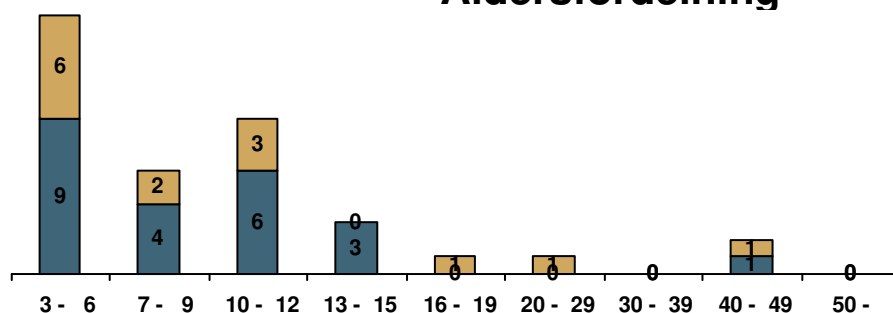
Källor:

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



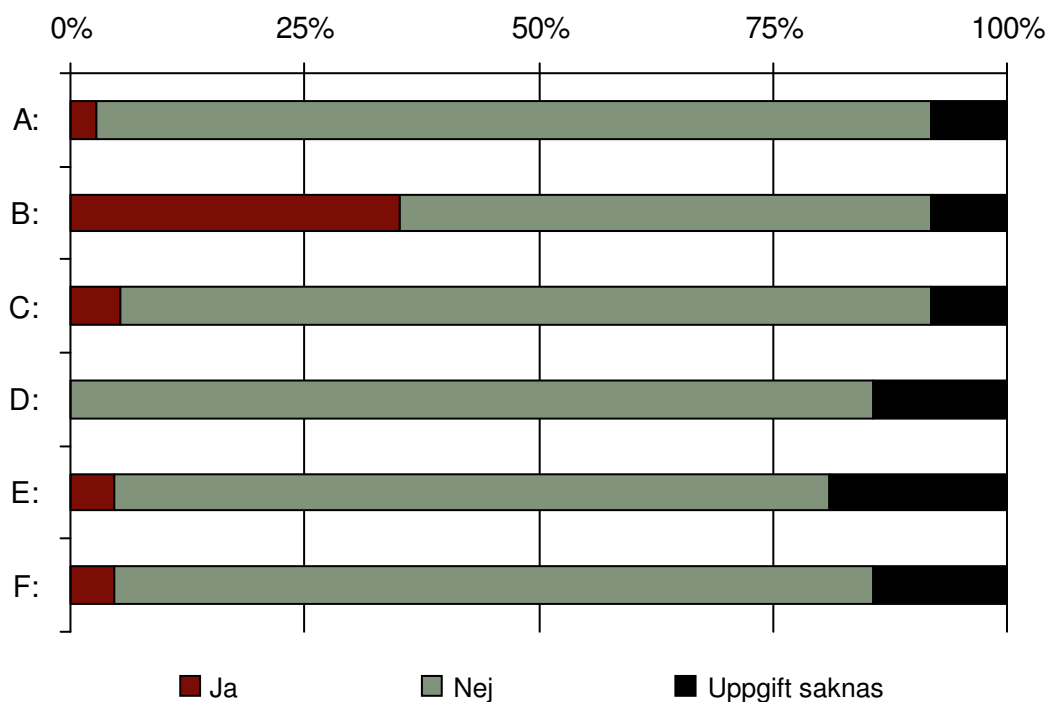
Antal: 37

Åldrar: 3 - 42

Kön: M (23) F (14)

Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	1	33	3	37
B: Ät- och dricksvärigheter ¹	13	21	3	37
C: Riklig dregling ¹	2	32	3	37
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	0	18	3	21
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	1	16	4	21
F: Uttalade bettavvikelser ²	1	17	3	21



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	13	1	1	0	1	0	0	5	21
GI	Gingivit	13	2	0	0	1	0	0	5	21
PI	Plack	12	1	1	0	2	0	0	5	21
SI	Slitage	12	2	2	0				5	21

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

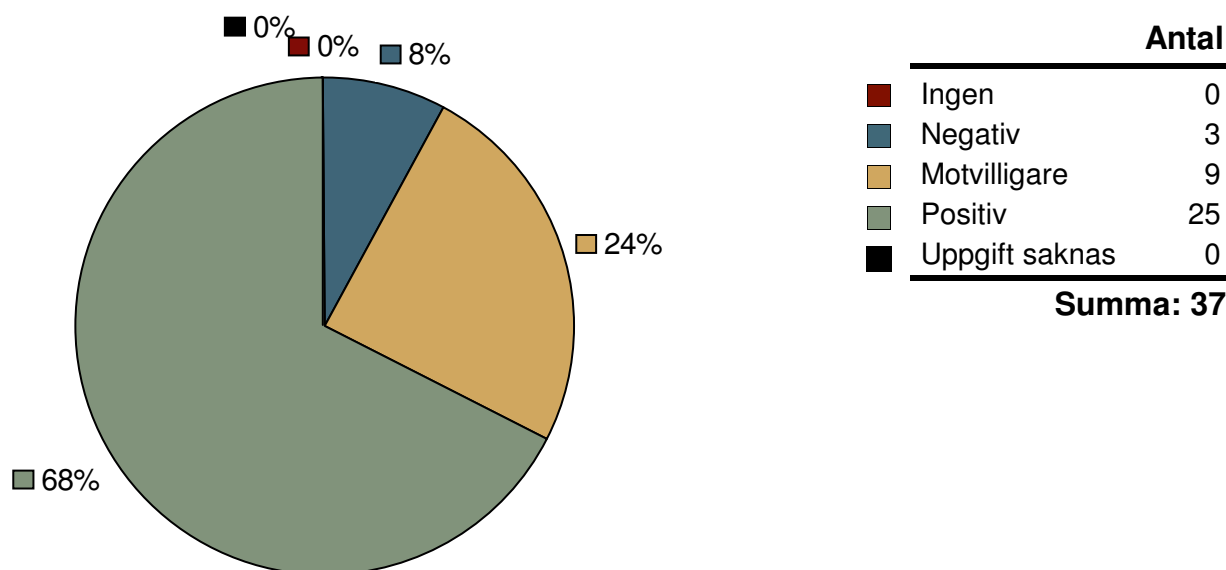
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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	12	9		
Antal med deft=0	10	8		
Medelvärde	2,1	0,3		
Standardavvikelse	5,4	0,9		
Uppgift saknas	3	6		
DMFT²				
Undersökta		9	3	3
Antal med DMFT=0		7	2	1
Standardavvikelse		1,0	0,9	4,0
Medelvärde		0,4	0,7	3,3
Uppgift saknas		6	1	0

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	23
Postnormal	10
Prenormal	0
Uppgift saknas	4
Summa: 37	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	4
31 - 40	9
41 - 50	0
51 -	0
Uppgift saknas	8
Summa: 21	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	1
31 - 40	7
41 - 50	7
51 -	1
Uppgift saknas	0
Summa: 16	

Profil¹

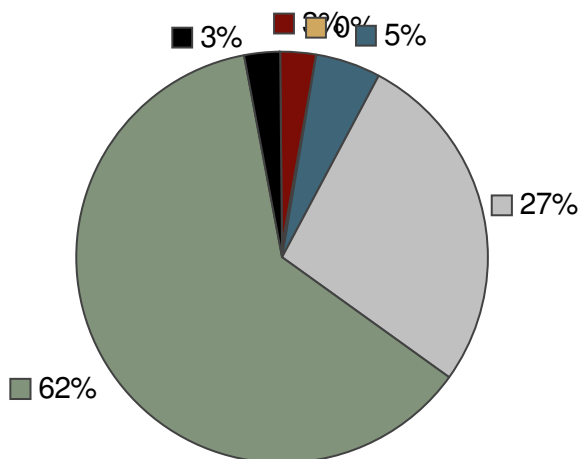
	Antal
Normal	13
Konvex	6
Konkav	0
Uppgift saknas	2
Summa: 21	

Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	12
Ökad	6
Minskad	0
Uppgift saknas	3
Summa: 21	

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

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	1
■ Mycket svårförståeligt tal	0
■ Svårförståeligt tal	2
■ Något otydligt tal	10
■ Inga svårigheter	23
■ Uppgift saknas	1
Summa: 37	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=37 (%)	Pojkar/Män N=23 (%)	Flickor/Kvinnor N=14 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	15 (41)	10 (43)	5 (36)	0
Trångställning	12 (35)	9 (41)	3 (25)	3
Högt gomvalv	9 (25)	5 (23)	4 (29)	1
Nedsatt rörlighet i tungan	7 (19)	7 (30)	0 ()	1
Låg tonus i läpparna	5 (14)	4 (18)	1 (7)	1
Smalt gomvalv	5 (14)	4 (18)	1 (7)	1
M mentalis hyperaktiv	4 (11)	3 (14)	1 (7)	1
Nedsatt gapförmåga	4 (14)	3 (18)	1 (8)	8
Djupbett med gingival kontakt	4 (12)	2 (10)	2 (15)	3
Ansiktsasymmetri	3 (8)	2 (9)	1 (7)	0
Kort tungfrenulum	3 (8)	3 (13)	0 ()	1