



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Spinal muskelatrofi

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 49 observationsschema.

Synonymer: SMA I (Werdnig-Hoffmanns sjukdom), SMA II, SMA III (Kugelberg-Welander's sjukdom).

Beräknad förekomst: 4-6 barn insjuknar per år i Sverige.

Orsak: Skada på SMN1-genen på kromosom 5. SMA typ I, II och III har en autosomt recessiv nedärvning. Vid spinal muskelatrofi (SMA) sker en nedbrytning av motoriska nervceller i mellanhjärnan, förlängda märgen och i ryggmärgens framhorn med muskelsvaghet och muskelförtvining (atrofi) som följd.

Allmänna symtom: Muskelsvaghet och muskelförtvining är mest uttalad i kroppsnära (proximal) muskulatur, t ex muskler i bröstorg, rygg och hals. Den intellektuella utvecklingen påverkas inte.

SMA I (Werdnig-Hoffmanns sjukdom): Symtom finns från födseln eller debuterar före 6 månaders ålder. Andningsfunktionen påverkas allvarligt och risken för infektioner är stor.

SMA II (s k intermediär form): Symtomen debuterar mellan 6 och 18 månaders ålder. Muskelsvagheten är ofta mer uttalad i benen än i armarna. Skolios (sned rygg) är vanligt. Andningsfunktionen kan vara påverkad.

SMA III (Kugelberg-Welander's sjukdom): Debuterar i 2-årsåldern eller senare. Muskulaturen närmast bålen (proximal muskulatur) är försvagad. Ryggbesvär och gångsvårigheter är vanligt och kan förvärras med åren.

Ibland används beteckningen SMA 0 för den mycket svåra medfödda formen och SMA IV för den lindrigare formen där symtomen debuterar i vuxen ålder.

Orofaciala/odontologiska symtom: Små barn med SMA I orkar inte lyfta huvudet på grund av svaga nackmuskler. Försvagade muskler i svalget påverkar förmågan att suga och svälja. Tungans muskulatur kan också vara svag och uppvisa fascikulationer (små ryckningar). Ungdomar och vuxna med SMA kan ibland få en inskränkning i gapförmågan. Bettavvikelser förekommer.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård.
- Tand- och bittutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bittkorrigering.
- Vid begränsad gapförmåga bör käkledsfunktionen utredas och därefter lämplig behandling sättas in.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus eller rehabilitering.

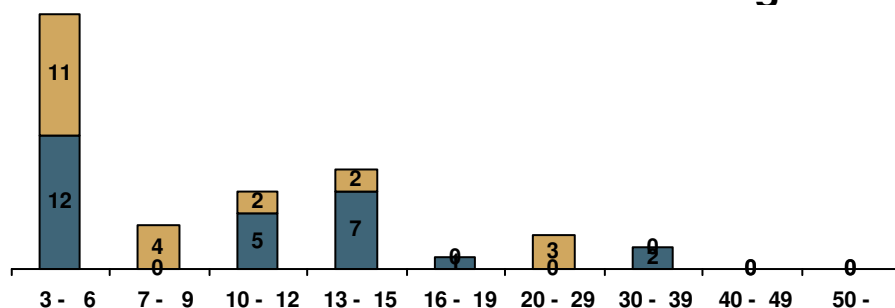
Källor

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



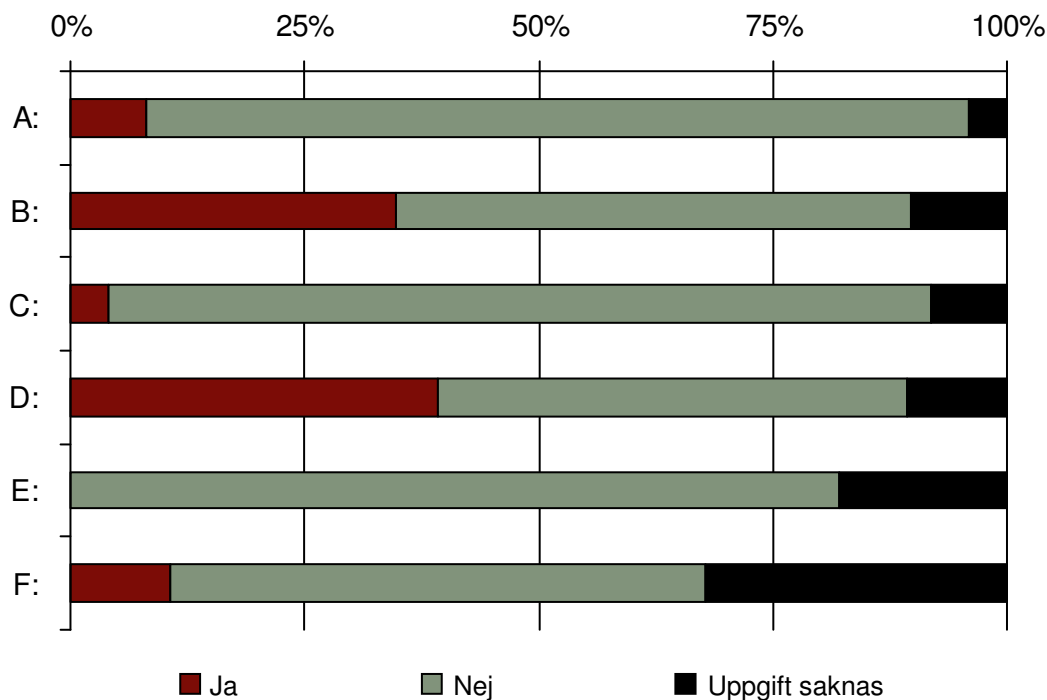
Antal: 49

Åldrar: 3 - 38

Kön: M (27) F (22)

Sammanfattning

| | Ja | Nej | Uppgift saknas | N |
|---|----|-----|----------------|----|
| A: Svårförståeligt tal/saknar tal | 4 | 43 | 2 | 49 |
| B: Ät- och dricksvarigheter ¹ | 17 | 27 | 5 | 49 |
| C: Riklig dregling ¹ | 2 | 43 | 4 | 49 |
| D: Andningsunderstöd ^{1 2} | 11 | 14 | 3 | 28 |
| E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2} | 0 | 23 | 5 | 28 |
| F: Uttalade bettavvikelser ² | 3 | 16 | 9 | 28 |



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 | 17 | 1 | 3 | 0 | 0 | 0 | 0 | 7 | 28 |
| GI | Gingivit | 14 | 1 | 5 | 1 | 0 | 0 | 0 | 7 | 28 |
| PI | Plack | 11 | 3 | 1 | 4 | 2 | 0 | 0 | 7 | 28 |
| SI | Slitage | 20 | 0 | 0 | 0 | | | | 8 | 28 |

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

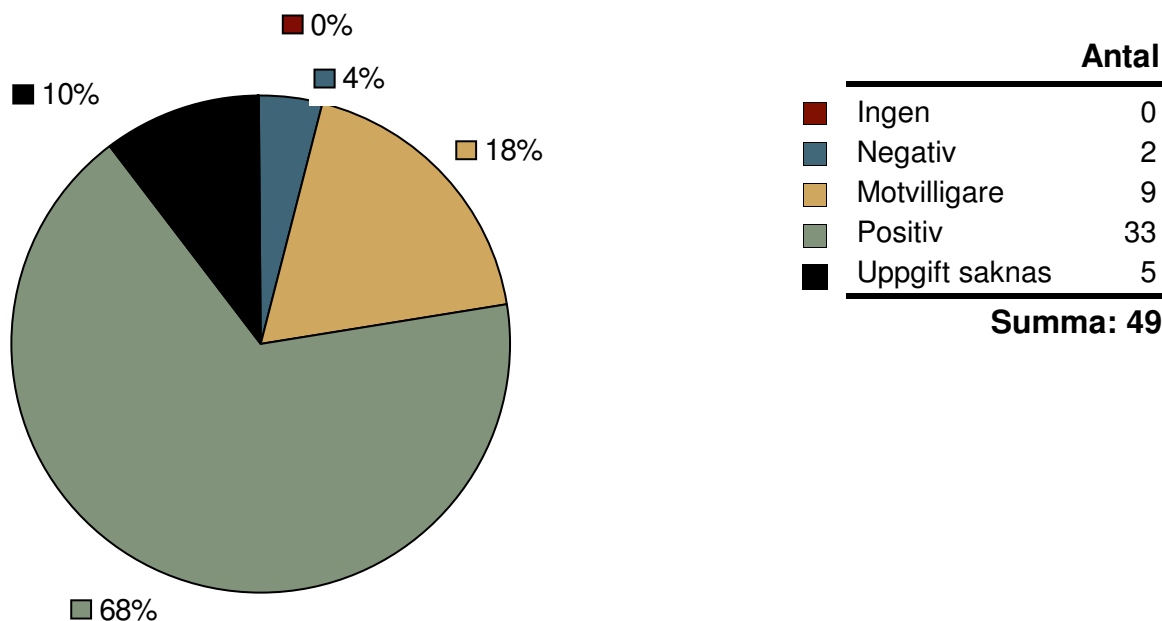
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

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 | 7 | | |
| Antal med deft=0 | 12 | 4 | | |
| Medelvärde | 0,0 | 1,3 | | |
| Standardavvikelse | 0,0 | 1,8 | | |
| Uppgift saknas | 11 | 4 | | |
| DMFT² | | | | |
| Undersökta | | 9 | 8 | 2 |
| Antal med DMFT=0 | | 6 | 7 | 0 |
| Standardavvikelse | | 0,7 | 0,7 | 0,5 |
| Medelvärde | | 0,4 | 0,3 | 3,5 |
| Uppgift saknas | | 2 | 2 | 3 |

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

| | Antal |
|------------------|--------------|
| Neutralbett | 28 |
| Postnormal | 12 |
| Prenormal | 4 |
| Uppgift saknas | 5 |
| Summa: 49 | |

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

| | Antal |
|------------------|--------------|
| - 20 | 0 |
| 21 - 30 | 4 |
| 31 - 40 | 6 |
| 41 - 50 | 7 |
| 51 - | 2 |
| Uppgift saknas | 8 |
| Summa: 27 | |

Barn från 10 år och vuxna

| | Antal |
|------------------|--------------|
| - 20 | 6 |
| 21 - 30 | 4 |
| 31 - 40 | 5 |
| 41 - 50 | 5 |
| 51 - | 0 |
| Uppgift saknas | 2 |
| Summa: 22 | |

Profil¹

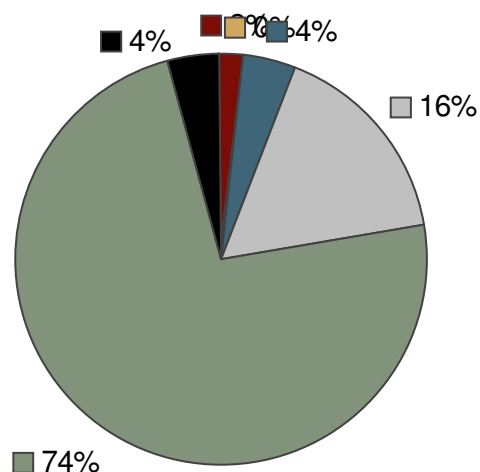
| | Antal |
|------------------|--------------|
| Normal | 19 |
| Konvex | 4 |
| Konkav | 2 |
| Uppgift saknas | 3 |
| Summa: 28 | |

Mandibelns lutning¹

| | Antal |
|------------------|--------------|
| Normal | 17 |
| Ökad | 7 |
| Minskad | 0 |
| Uppgift saknas | 4 |
| Summa: 28 | |

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

Talsvårigheter



| | Antal |
|--|--------------|
| ■ Saknar tal | 1 |
| ■ Mycket svårförståeligt tal | 0 |
| ■ Svårförståeligt tal | 2 |
| ■ Något otydligt tal | 8 |
| ■ Inga svårigheter | 36 |
| ■ Uppgift saknas | 2 |
| Summa: 49 | |

| Kliniska variabler | Antal Ja-svar | | | Uppgift saknas |
|------------------------------|--------------------|------------------------|-----------------------------|----------------|
| | Totalt N=49 (%) | Pojkar/Män N=27 (%) | Flickor/Kvinnor N=22 (%) | |
| Nedsatt stabilitet i nacken | 23 (48) | 14 (52) | 9 (43) | 1 |
| Nedsatt gapförmåga | 17 (37) | 10 (40) | 7 (33) | 3 |
| Nedsatt rörlighet i tungan | 15 (31) | 9 (35) | 6 (27) | 1 |
| Öppet bett | 15 (33) | 8 (33) | 7 (33) | 4 |
| Öppen mun i vila | 13 (27) | 6 (22) | 7 (32) | 0 |
| Låg tonus i tungan | 13 (28) | 7 (28) | 6 (27) | 2 |
| Låg tonus i läpparna | 7 (15) | 5 (19) | 2 (10) | 2 |
| Låg tonus i tuggmuskulaturen | 6 (14) | 3 (13) | 3 (15) | 6 |
| M mentalis hyperaktiv | 5 (11) | 3 (12) | 2 (10) | 2 |
| Glesställning | 5 (11) | 3 (13) | 2 (10) | 5 |
| Smalt gomvalv | 4 (9) | 1 (4) | 3 (14) | 5 |
| Trångställning | 4 (9) | 3 (13) | 1 (5) | 5 |
| Slemhinneförändringar | 4 (9) | 3 (13) | 1 (5) | 4 |
| Högt gomvalv | 3 (7) | 0 (0) | 3 (14) | 5 |

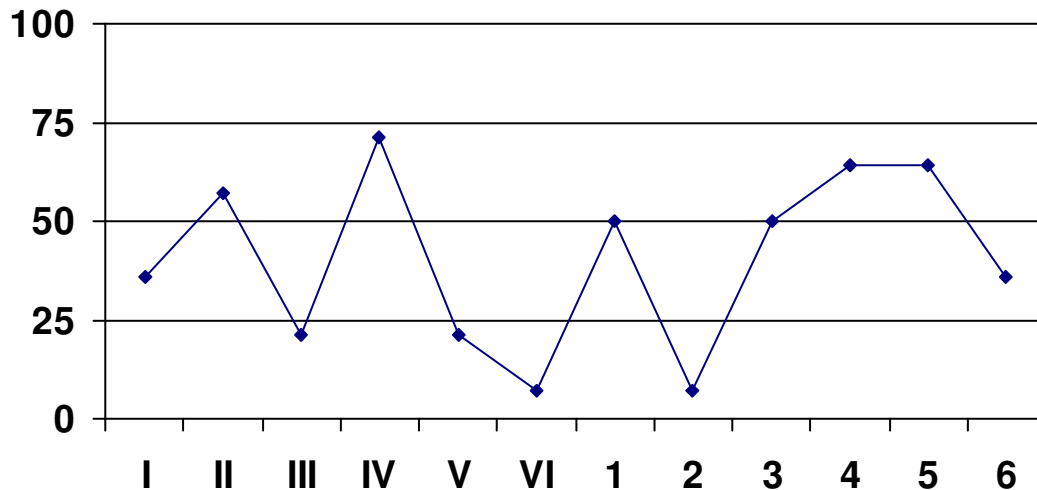
NOT-S

Total mean score: 4,86

Antal: 14

Åldrar: 3 - 38

Kön: M (7) F (7)



NOT-S intervju

| | <i>Antal</i> | <i>%</i> |
|-----------------------------|--------------|----------|
| I : Sensorik | 5 | 35,7 |
| II : Andning | 8 | 57,1 |
| III : Vanor | 3 | 21,4 |
| IV : Tuggning och sväljning | 10 | 71,4 |
| V : Dregling | 3 | 21,4 |
| VI : Muntorrhet | 1 | 7,1 |

NOT-S undersökning

| | <i>Antal</i> | <i>%</i> |
|---------------------------------|--------------|----------|
| 1 : Ansiktet i vila | 7 | 50,0 |
| 2 : Näsandning | 1 | 7,1 |
| 3 : Mimik | 7 | 50,0 |
| 4 : Tuggmuskel- och käkfunktion | 9 | 64,3 |
| 5 : Oral motorik | 9 | 64,3 |
| 6 : Tal | 5 | 35,7 |