



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Sturge Weber 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 12 observationsschema.

Synonym: Encephalotrigeminal Angiomatosis

Beräknad förekomst: 2-3:100 000 levande födda.

Orsak: Okänd.

Allmänna symtom: Det finns tre undergrupper av diagnosen. I Sturge Weber typ 1 ingår ansikts- och hjärnangiom, epilepsi och grön starr. I Sturge Weber typ 2 ingår enbart ansiktsangiom, grön starr kan förekomma. I Sturge Weber typ 3 ingår enbart hjärnangiom. Ansiktsangiom är ett portvinsfärgat födelsemärke i pannan, övre ögonlocket och på ena ansiktshalvan - ibland ses det i båda halvorna. Färgen är ljus rosa till mörkt lila och orsakas av ett överflöd av kapillärer runt trigeminusnerven. Vid hjärnangiom finns kärldmissbildningarna på hjärnytan vilket kan medföra utvecklingsstörning, beteendeavvikelse, halvsidig förlamning/svagheter och huvudvärk/migrän.

Orofaciala/odontologiska symtom: Ansiktsangiomet kan medföra ansiktsasymmetri och hos några personer kan man se att framtänderna i överkäken är förskjutna åt den sidan som *inte* har hudförändringen. Viss medicinering mot epilepsi kan som bieffekt ge muntorrhet och därmed ökad risk för karies (hål i tänderna). Barn med Sturge Weber syndrom och neurologisk påverkan kan ha en försenad tal- och språkutveckling.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att personer med denna diagnos tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård och munhälsoinformation.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska tandregleringsspecialist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuellt bettkorrigerande behandling.
- Tal- och språksvårigheter behandlas av logoped

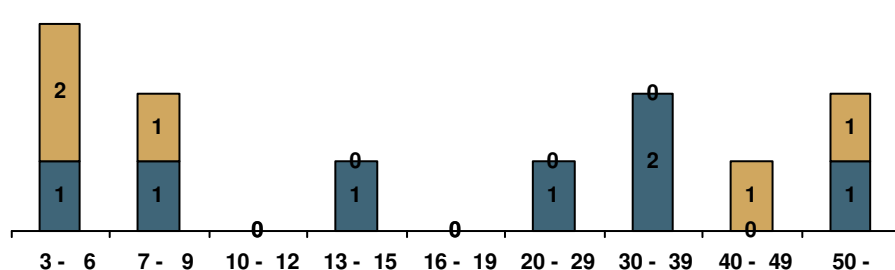
Källa

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Dokumentation.

Åldersfördelning



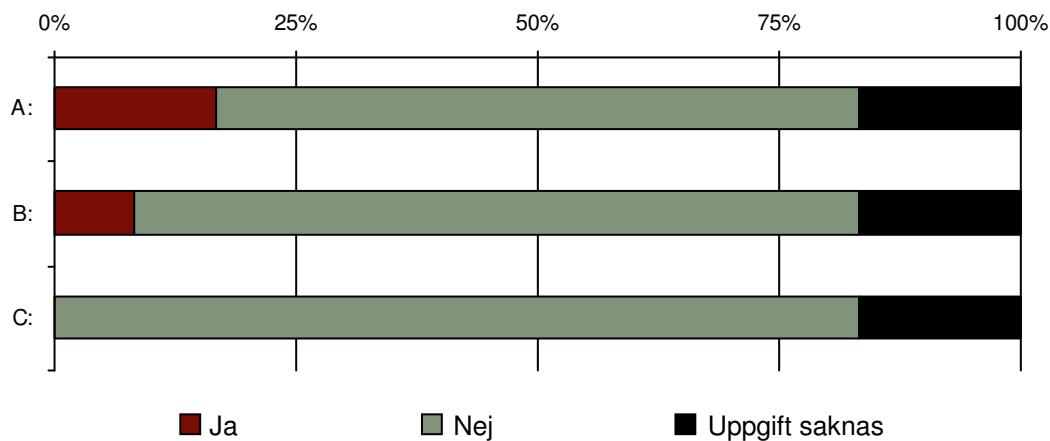
Antal: 12

Åldrar: 4 - 60

Kön: M (7) F (5)

Sammanfattning

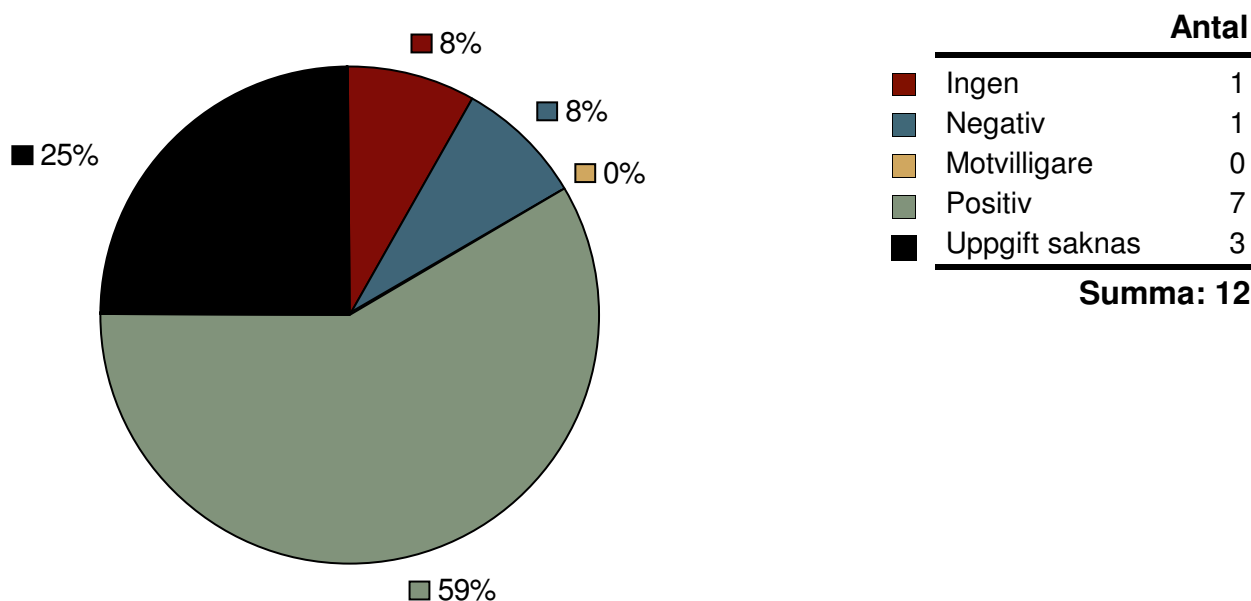
	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	2	8	2	12
B: Ät- och dricksvarigheter ¹	1	9	2	12
C: Riklig dregling ¹	0	10	2	12



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

¹: Inrapporterat via frågeformulär

Accept vid tandundersökning



Karies

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

1: Antal mjölkttänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	5
Postnormal	4
Prenormal	1
Uppgift saknas	2
Summa: 12	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

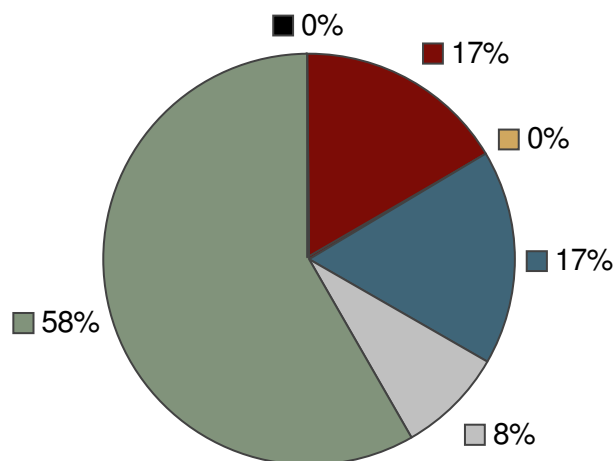
	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	0
41 - 50	2
51 -	0
Uppgift saknas	3
Summa: 5	



Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	1
41 - 50	5
51 -	1
Uppgift saknas	0
Summa: 7	

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

Talsvårigheter



	Antal
 Saknar tal	2
 Mycket svårförståeligt tal	0
 Svårförståeligt tal	2
 Något otydligt tal	1
 Inga svårigheter	7
 Uppgift saknas	0
Summa: 12	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			Uppgift saknas
	Totalt N=12 (%)	Pojkar/Män N=7 (%)	Flickor/Kvinnor N=5 (%)	
Ansiktsasymmetri	8 (67)	5 (71)	3 (60)	0
Öppet bett	5 (45)	3 (50)	2 (40)	1
Slemhinneförändringar	4 (57)	4 (80)	0 ()	5
Hyperplastiskt alveolarutskott	3 (50)	2 (50)	1 (50)	6
Gingivahyperplasi	3 (38)	2 (33)	1 (50)	4