Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Sallas sjukdom

Rapport från observationsschema | 18 observationsscheman

Synonym	Sialic acid storage disorder, SIASD, Sialuria Finnish type
ICD-10	E77.8
Beräknad förekomst	4:1000 000 invånare.
Allmänna symtom	Symtomen visar sig under första levnadsåret genom en försenad motorisk utveckling och låg muskelspänning (hypotonus). Barnen har svårt att samordna sina rörelser och att hålla balansen (ataxi), och en del har ofrivilliga rörelser (atetos) och/eller livliga reflexer i ben och armar (spasticitet). De flesta har en svår utvecklingsstörning. Under ungdomsåren får vissa epileptiska anfall, vanligtvis i form av frånvaroperioder. Hos äldre vuxna märks ofta en långsam tillbakagång både motorisk och intellektuellt.
Orofaciala/ odontologiska symtom	Neurologisk funktionsnedsättning påverkar munmotorik och talutveckling. Många har ätsvårigheter och problem med dregling. Bettavvikelse i form av öppet bett är vanligt.
Orofacial/ odontologisk behandling	• Det är viktigt att personer med Sallas sjukdom får tidig kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård • Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling. • Tidig bedömning av logoped för tal-, språk- och kommunikationsträning • Munmotorisk träning och stimulering kan vara aktuellt vid ätsvårigheter, talsvårigheter och dregling.
Källor	MHC-basen Ovanliga diagnoser Dokumentation-Ågrenska

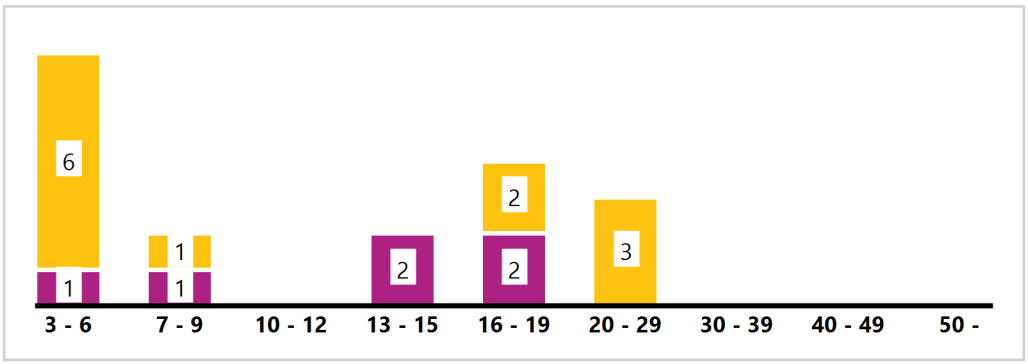
Åldersfördelning

Antal: 18

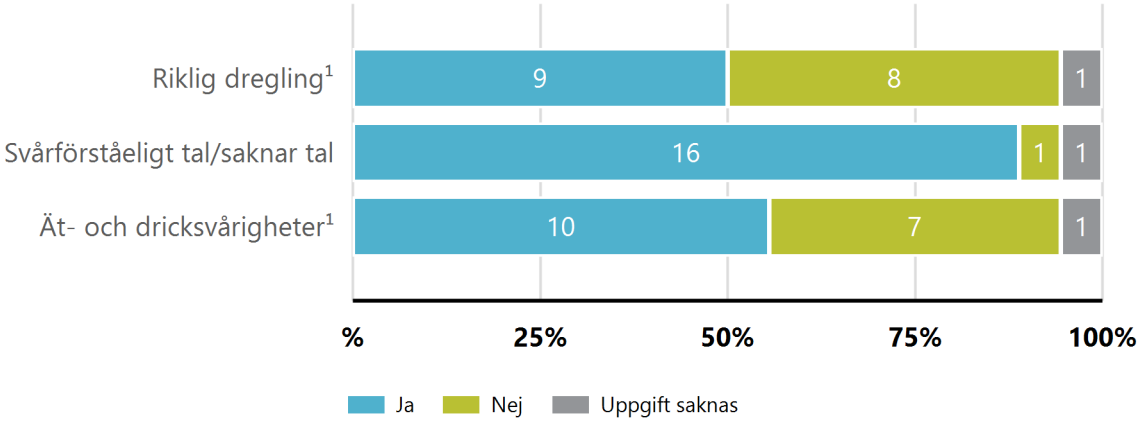
Åldrar: 4 - 24

♂ (6)

♀ (12)



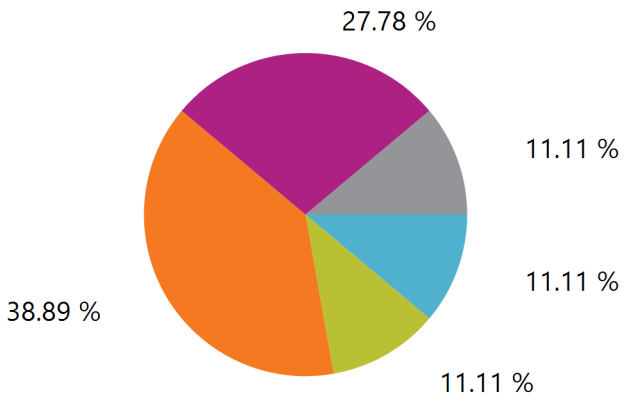
Sammanfattning



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

[1] Inrapporterat via frågeformulär

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	2
Negativ	2
Motvilligare	7
Positiv	5
Uppgift saknas	2
Summa:	18

Munhälsa

Karies

		3-6 år	7-12 år	13-19 år	>19 år
deft Antal mjölktänder med karies eller fyllning	**Undersökta**	7	2		
	Antal med deft=0	5	1		
	Medelvärde	3.3	6.0		
	Standardavvikelse	3.5			
	Uppgift saknas	4	1		
DMFT Antal permamenta tänder med karies eller fyllning	**Undersökta**		2	6	3
	Antal med DMFT=0		2	4	1
	Medelvärde			2.0	2.0
	Standardavvikelse			2.6	2.0
	Uppgift saknas		2	3	0

Munhälsoindex[1]

	0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	Antal
Tandsten	6	1	0	0	0	0	0	11	11
Gingivit	1	2	1	0	1	0	2	11	11
Plack	2	2	0	0	1	0	2	11	11
Slitage	5	2	0	0	0	0	0	11	11

TANDSTEN
Tandstensindex baserat på förekomsten av tandsten på utsidan (buccalt) vid 6 indikatortänder. 0 anger total avsaknad av tandsten, 6 anger tandsten vid samtliga indikatortänder.

GINGIVIT
Gingivitindex (tandköttsinflammation) baserat på förekomsten av blödning vid sondering på utsidan (buccalt) vid 6 indikatortänder. 0 anger ingen blödning, 6 anger blödning vid samtliga indikatortänder.

PLACK
Plackindex baserat på förekomsten av synligt plack på utsidan (buccalt) vid 6 indikatortänder. 0 anger total avsaknad av plack, 6 anger plack vid samtliga indikatortänder.

SLITAGE
Slitageindex, sammanvägning av tandslitage i 6 olika segment i bettet. Bedöms enbart i permanenta bettet, ej i mjölktänder. 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] Uppgiften införd i version 2 (2008) av observationsschemat.

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	4
Överbett	4
Underbett	4
Uppgift saknas	6
Summa:	**18**

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
-20	0
21-30	0
31-40	1
41-50	2
51-	0
Uppgift saknas	6
Summa:	**9**

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
-20	0
21-30	0
31-40	0
41-50	1
51-	1
Uppgift saknas	7
Summa:	**9**

Profil[1]

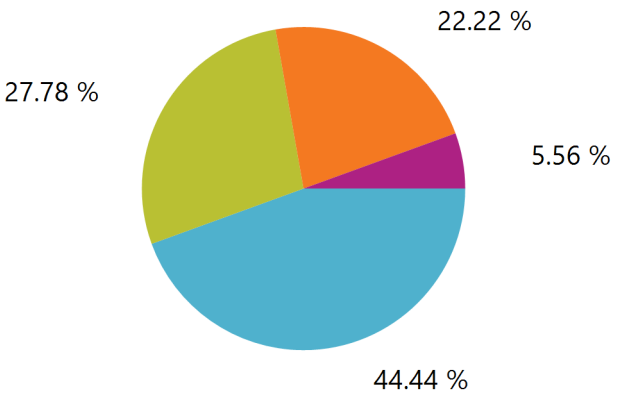
	Antal
Normal	8
Konvex	1
Konkav	0
Uppgift saknas	2
Summa:	**11**

Underkäkens lutning[1]

	Antal
Normal	8
Ökad	1
Minskad	0
Uppgift saknas	2
Summa:	**11**

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

Talsvårigheter



	Antal
Saknar tal	8
Mycket svårförståeligt tal	5
Svårförståeligt tal	4
Något otydligt tal	1
Summa:	**18**

Kliniska variabler

Antal Ja-svar

	Totalt = 18(%)	♂ = 6 (%)	♀ = 12 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	16 (89)	6 (100)	10 (83)	0
Låg tonus	13 (72)	3 (50)	10 (83)	1
Nedsatt rörlighet i tungan	13 (72)	5 (83)	8 (67)	2
Låg tonus i tungan	10 (56)	4 (67)	6 (50)	1
Öppet bett	7 (39)	0 (0)	7 (58)	4
Nedsatt stabilitet i nacken	6 (33)	2 (33)	4 (33)	0
Smalt gomvalv	5 (28)	1 (17)	4 (33)	3
Glesställning	5 (28)	2 (33)	3 (25)	3
Högt gomvalv	4 (22)	2 (33)	2 (17)	3
Låg tonus i tuggmuskulaturen	2 (11)	0 (0)	2 (17)	6
Trångställning	2 (11)	1 (17)	1 (8)	4
Nedsatt gapförmåga	1 (6)	0 (0)	1 (8)	7
Kort tungfrenulum	1 (6)	1 (17)	0 (0)	2