Munhälsa och orofacial funktion hos personer med **Wolf-Hirschhorns syndrom**

Rapport från observationsschema | 10 observationsscheman

Synonym	Monosomi 4 p-syndromet, 4p-deletionssyndromet, Wolfs syndrom
ICD-10	Q93.3
Beräknad förekomst	2:100 000 levande födda.
Allmänna symtom	Nyfödda barn med monosomi 4 p väger något mindre än normalt. Det är vanligt med muskelsvaghet, hypotoni. Gomspalt förekommer. Alla med diagnosen har en utvecklingsstörning som för det mesta är svår. Missbildningar i ögonen kan förekomma. Hjärtmissbildningar, oftast okomplicerade, förekommer hos 50 % av barnen, 40 % har hörselnedsättning. Det är vanligt med kortvuxenhet. De flesta har epilepsi som oftast är svårbehandlad. Vissa barn kan inte räta ut fingrarna som ibland är böjda åt sidan och dessutom förekommer stora födelsemärken. Det finns en ökad risk för infektioner, speciellt mag- och tarminfektioner.
Orofaciala/ odontologiska symtom	Karakteristiska ansiktsdrag är associerat med diagnosen. Muskelsvaghet, och eventuell gomspalt, medför ofta sugsvårigheter hos spädbarn. Det är vanligt att gommen är hög, käken är liten och att tänderna är små. Tal- och kommunikationssvårigheter är vanligt förekommande, liksom ätsvårigheter och dregling.
Orofacial/ odontologisk behandling	• Vid gomspalt ansvarar ett specialistteam för uppföljning och behandling. • Det är viktigt att personer med Wolf-Hirschhorns syndrom tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård och munhälsoinformation. • Munmotorisk träning och stimulering är oftast angeläget vid ätsvårigheter. • Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat. • Läkarkontakt rekommenderas vid medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.
Källor	MHC-basen Ovanliga diagnoser Dokumentation-Ågrenska

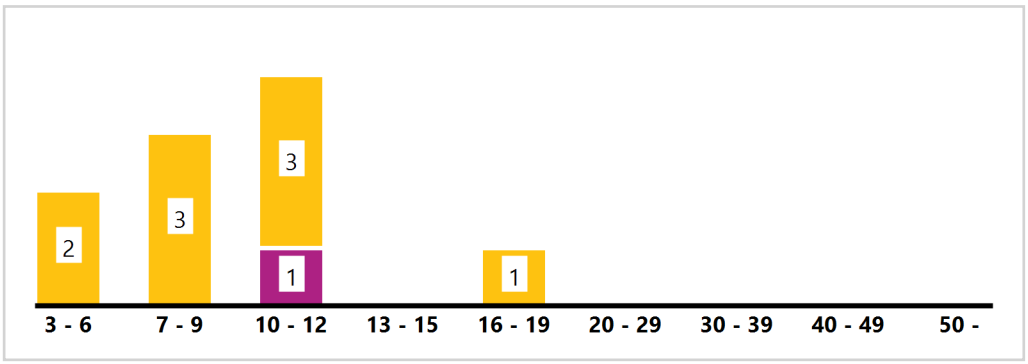
Åldersfördelning

Antal: 10

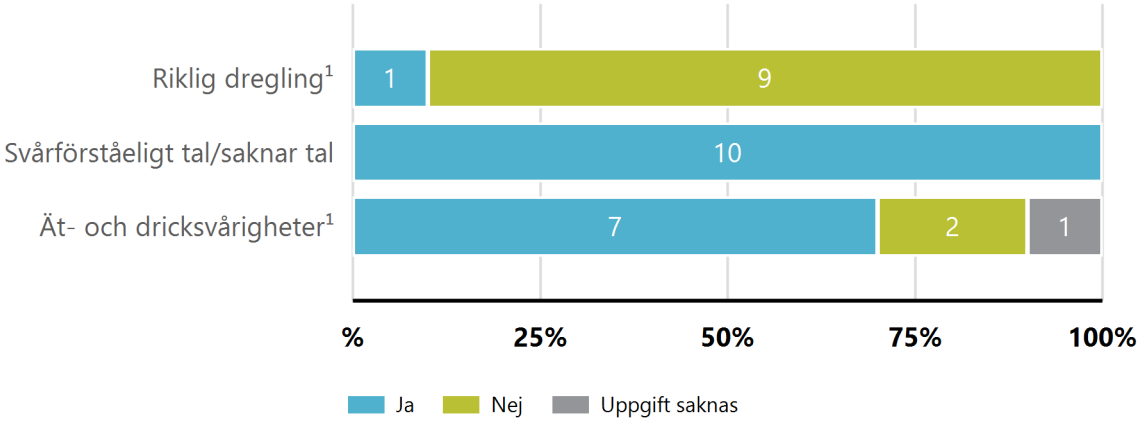
Åldrar: 4 - 16

♂ (1)

♀ (9)



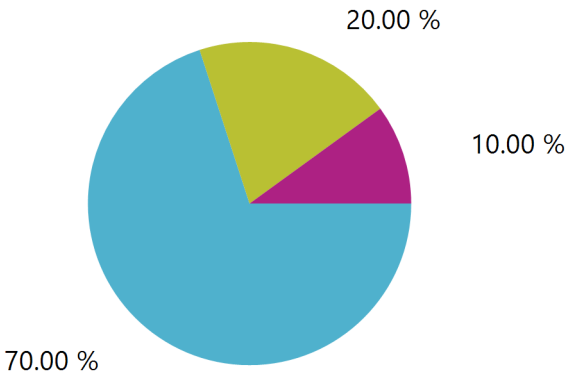
Sammanfattning



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

[1] Inrapporterat via frågeformulär

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	7
Negativ	2
Positiv	1
Summa:	10

Munhälsa

Karies

		3-6 år	7-12 år	13-19 år
deft Antal mjölktänder med karies eller fyllning	**Undersökta**	2	7	
	Antal med deft=0	2	7	
	Medelvärde			
	Standardavvikelse			
	Uppgift saknas	2	7	
DMFT Antal permamenta tänder med karies eller fyllning	**Undersökta**		7	1
	Antal med DMFT=0		7	1
	Medelvärde			
	Standardavvikelse			
	Uppgift saknas		7	1

Munhälsoindex[1]

	0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	Antal
Tandsten	1	0	0	1	0	0	1	7	10
Gingivit	1	0	0	0	0	0	0	9	10
Plack	1	0	0	0	0	0	0	9	10
Slitage	0	0	0	0	0	0	0	10	10

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	0
Överbett	1
Underbett	0
Uppgift saknas	9
Summa:	**10**

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

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

Barn från 10 år och vuxna

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

Profil[1]

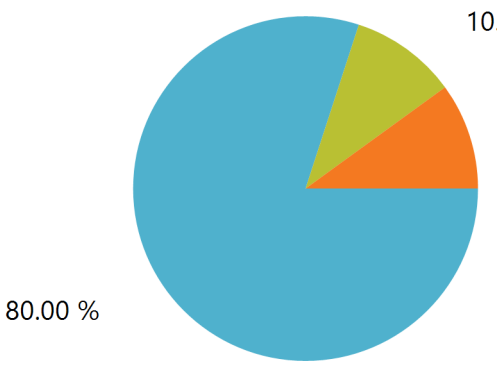
	Antal
Normal	3
Konvex	5
Konkav	1
Uppgift saknas	1
Summa:	**10**

Underkäkens lutning[1]

	Antal
Normal	4
Ökad	0
Minskad	4
Uppgift saknas	2
Summa:	**10**

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

Talsvårigheter



	Antal
Saknar tal	8
Mycket svårförståeligt tal	1
Svårförståeligt tal	1
Summa:	**10**

Kliniska variabler

Antal Ja-svar

	Totalt = 10(%)	♂ = 1 (%)	♀ = 9 (%)	Uppgift saknas
Låg tonus	5 (50)	0 (0)	5 (56)	0
Nedsatt rörlighet i tungan	5 (50)	0 (0)	5 (56)	4
Högt gomvalv	3 (30)	0 (0)	3 (33)	4
Nedsatt stabilitet i nacken	3 (30)	0 (0)	3 (33)	0
Öppen mun i vila	2 (20)	0 (0)	2 (22)	0
Låg tonus i tungan	2 (20)	0 (0)	2 (22)	3
Glesställning	2 (20)	0 (0)	2 (22)	6
Smalt gomvalv	1 (10)	0 (0)	1 (11)	5
Trångställning	1 (10)	1 (100)	0 (0)	8
Djupbett med gingival kontakt	1 (10)	1 (100)	0 (0)	9