



# Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Prader-Willis syndrom

Rapport från frågeformulär



33 frågeformulär

## Synonym

**ICD-10** Q87.1F**Beräknad förekomst** 6-8:100 000 levande födda.

## Allmänna symtom

Stora variationer mellan olika personer och olika åldrar. Uttalad muskelslapphet (hypotonus) från födseln. Efter 1-2 års ålder utvecklas en uttalad ätstörning med omättlig aptit trots lågt energibehov (50-60 procent av vad som anses normalt) och svårighet att kräkas. Utan dietbehandling leder detta till extrem fetma och ökad risk för diabetes typ II samt hjärt-kärlsjukdomar. Belastningsskador i ben och fötter är vanligt, liksom skolios. Kort-vuxenhet och en låg produktion av könshormoner (hypogonadism) hör till symtombilden. Sömnbehovet är stort och personer med PWS blir ofta snabbt uttröttade. Epilepsi kan förekomma. Störd temperaturreglering och hög smärtröskel är vanligt. Många med PWS reagerar annorlunda på läkemedel och narkosgaser. Den motoriska utvecklingen är ofta försenad. Finmotorik fungerar ofta bättre än grovmotorik. Den intellektuella utvecklingen varierar, svår utvecklingsstörning förekommer. Humörsvängningar och beteendestörningar är vanligt och kan skapa svårigheter i umgänget med andra.

## Orofaciala/odontologiska symtom

Det finns vissa ansiktsdrag som är kännetecknande för PWS. Muskelslappheten hos nyfödda gör att de flesta spädbarn inte kan ammas, många behöver specialnappflaska eller sondmatning. Tuggsvårigheter och andra munmotoriska problem är vanliga pga muskelslappheten. Tal- och språkutveckling är ofta försenad. Trånga andningsvägar i näshåla och svalg kan medföra snarkning och ökad risk för sömnapné (täta andningsuppehåll under sömn). Försenat tandframbrutt, defekter i tandemaljen och små tänder är vanligt. Många har högt gomvalv och tandställningsfel. Personer med PWS har minskad salivbildning och saliven är tjockare och klibbigare. Det finns en ökad risk för karies på grund av ätproblematiken, emaljdefekter och den minskade salivbildningen.

## Orofacial/odontologisk behandling

- Det är viktigt att personer med PWS tidigt får kontakt med tandvården för kostinformation och förstärkt förebyggande vård mot karies och tandköttinflammation.
- Tandgnissling bör följas upp och vid behov behandlas med bettskena.
- Snarkproblematik bör följas upp av läkare.
- Tand- och betttutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Munmotorisk träning kan vara aktuellt vid ät- och talsvårigheter, utslätad mimik och dregling.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.

**Källor** MHC-basen Ovanliga diagnoser Dokumentation-Ågrenska

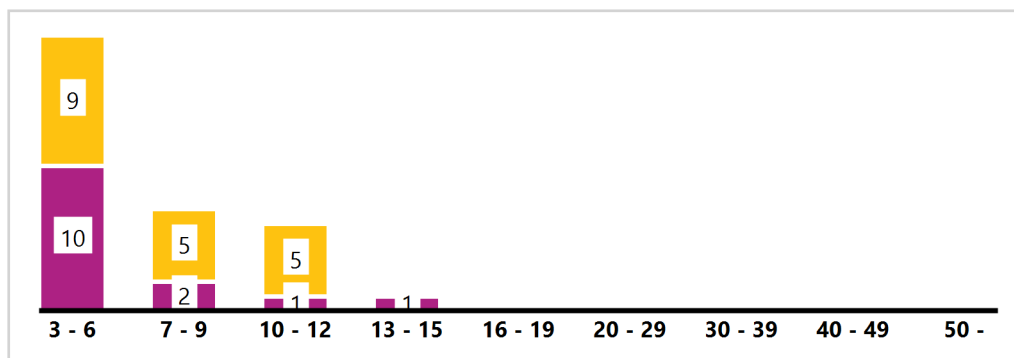
## Åldersfördelning

Antal: 33

Åldrar: 3 - 14

♂ (14)

♀ (19)



## Tilläggsdiagnoser

| Medicinsk funktionsnedsättning | Ja | Nej | Uppgift saknas |
|--------------------------------|----|-----|----------------|
| Medfött hjärtfel               | 1  | 30  | 2              |
| Annan hjärt-kärlsjukdom        | 0  | 32  | 1              |
| Epilepsi                       | 2  | 30  | 1              |
| Astma                          | 6  | 26  | 1              |
| Behov av andningsunderstöd     | 0  | 32  | 1              |
| Allergi                        | 9  | 23  | 1              |

| Neuropsykiatrisk diagnos   | Ja | Nej | Uppgift saknas |
|--|----|-----|----------------|
| ADHD/ADD   | 0  | 31  | 2              |
| Autism (Inkluderar autism, Asperger syndrom och autistiska drag) | 9  | 17  | 7              |

| Allmän funktionsnedsättning   | Ja | Nej | Uppgift saknas |
|-------------------------------|----|-----|----------------|
| Utvecklingsstörning           | 13 | 8   | 12             |
| Motorisk funktionsnedsättning | 19 | 3   | 11             |
| Synnedsättning                | 14 | 15  | 4              |
| Hörselnedsättning             | 3  | 28  | 2              |
| Kommunikationssvårigheter     | 15 | 4   | 14             |

## Om tandvård och munhälsa

| <b>Tycker du att du får den tandvård du behöver?</b> | <b>Antal</b> |
|--|--------------|
| Ja, i hög grad                                       | 25           |
| Ja, i viss mån                                       | 8            |
| <b>Summa:</b>  | <b>33</b>    |

| <b>Hur många gånger per år brukar du besöka tandvården?</b> | <b>Antal</b> |
|---|--------------|
| Mer sällan än 1 gång per år                                 | 2            |
| En gång per år  | 7            |
| Två gånger per år   | 15           |
| Tre eller flera gånger per år                               | 6            |
| Uppgift saknas  | 3            |
| <b>Summa:</b>   | <b>33</b>    |

| <b>När röntgades dina tänder senast?</b> | <b>Antal</b> |
|--|--------------|
| Under de senaste två åren                | 17           |
| För mer än två år sedan                  | 3            |
| Har aldrig röntgat tänderna              | 13           |
| <b>Summa:</b>                            | <b>33</b>    |

| <b>Sköter du dina tänder på ett bra sätt?</b> | <b>Antal</b> |
|---|--------------|
| <b>Ja, i hög grad</b>                         | 19           |
| <b>Ja, i viss mån</b>                         | 14           |
| <b>Summa:</b>                                 | <b>33</b>    |

| <b>Vem borstar dina tänder?</b>                           | <b>Antal</b> |
|---|--------------|
| <b>Jag borstar alltid själv</b>                           | 1            |
| <b>Jag får alltid hjälp av någon annan</b>                | 21           |
| <b>Jag borstar själv ibland, och ibland får jag hjälp</b> | 11           |
| <b>Summa:</b>   | <b>33</b>    |

| <b>Hur ofta borstas dina tänder?</b>  | <b>Antal</b> |
|---------------------------------------|--------------|
| <b>En gång per dag</b>                | 5            |
| <b>Två gånger per dag</b>             | 26           |
| <b>Tre eller flera gånger per dag</b> | 2            |
| <b>Summa:</b>                         | <b>33</b>    |

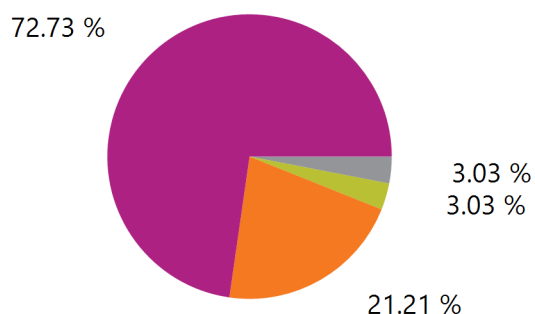
## Om tandvård och munhälsa

|   | Ja | Nej | Uppgift saknas |
|---|----|-----|----------------|
| Har du ont från munnen?   | 3  | 28  | 2              |
| Känner du dig torr i munnen?                                      | 13 | 15  | 5              |
| Har du slagit i dina permanenta framtänder allvarligt någon gång? | 3  | 29  | 1              |
| Tycker du att du har ett avvikande bett?                          | 4  | 26  | 3              |
| Har du haft tandställning?  | 0  | 33  | 0              |
| Tycker du att du har behov av tandreglering/tandställning?        | 4  | 25  | 4              |

| Gnisslar eller pressar du tänderna på natten? | Antal     |
|---|-----------|
| Aldrig  | 20        |
| Någon gång i veckan                           | 8         |
| Varje natt                                    | 3         |
| Uppgift saknas                                | 2         |
| <b>Summa:</b>                                 | <b>33</b> |

| Gnisslar eller pressar du tänderna på dagtid? | Antal     |
|---|-----------|
| Aldrig  | 23        |
| Någon gång i veckan                           | 6         |
| Varje natt                                    | 3         |
| Uppgift saknas                                | 1         |
| <b>Summa:</b>                                 | <b>33</b> |

## Hur det går att äta



| Har du några problem med att äta? | Antal     |
|-----------------------------------|-----------|
| Ja, i viss mån                    | 1         |
| Nej, inte särskilt                | 7         |
| Nej, inte alls                    | 24        |
| Uppgift saknas                    | 1         |
| Uppgift saknas                    | 0         |
| <b>Summa:</b>                     | <b>33</b> |

|   | Ja | Nej | Uppgift saknas |
|---|----|-----|----------------|
| <b>Hostar du dagligen i samband med måltid?</b>                                     | 1  | 30  | 2              |
| <b>Får du kväljningar dagligen i samband med måltid?</b>                            | 1  | 28  | 4              |
| <b>Får du sura uppstötningar dagligen?</b>  | 1  | 30  | 2              |
| <b>Kräks du ofta (minst 2 gånger i veckan)?</b>                                     | 0  | 31  | 2              |
| <b>Har du dålig aptit?</b>  | 0  | 30  | 3              |
| <b>Dröjer det länge innan du kan svälja en tugga?</b>                               | 1  | 25  | 7              |
| <b>Pressar du fram tungan när du skall svälja så att mat hamnar utanför munnen?</b> | 1  | 23  | 9              |
| <b>Har du svårt att tugga, dvs finfördela kosten med hjälp av kindtänderna?</b>     | 4  | 27  | 2              |
| <b>Har du svårt att ta av maten från skeden med läpparna?</b>                       | 0  | 30  | 3              |
| <b>Har du problem med att mat och dryck läcker ut genom mungiporna?</b>             | 1  | 25  | 7              |
| <b>Brukar mat ligga kvar i munnen efter måltiderna?</b>                             | 4  | 24  | 5              |
| <b>Får du näringstillförsel på annat sätt än via munnen?</b>                        | 0  | 32  | 1              |

## Om dregling

| <b>Dreglar du?</b>              | <b>Antal</b> |
|---------------------------------|--------------|
| Dreglar aldrig                  | 24           |
| Dreglar ibland - inte varje dag | 3            |
| Dreglar ofta - varje dag        | 3            |
| Uppgift saknas                  | 0            |
| <b>Summa:</b>                   | <b>33</b>    |

| <b>Hur mycket dreglar du?</b>      | <b>Antal</b> |
|------------------------------------|--------------|
| Lätt dregling, bara på läpparna    | 3            |
| Måttlig dregling, på läpp och haka | 2            |
| Riklig dregling                    | 1            |
| <b>Summa:</b>                      | <b>6</b>     |

| <b>Är dregling ett problem för dig?</b> | <b>Antal</b> |
|---|--------------|
| Ja, i viss mån                          | 4            |
| Nej, inte alls                          | 2            |
| <b>Summa:</b>                           | <b>6</b>     |

| <b>Är dregling ett problem för din familj eller omgivning?</b> | <b>Antal</b> |
|--|--------------|
| Ja, i viss mån   | 2            |
| Nej, inte särskilt   | 2            |
| Nej, inte alls   | 2            |
| <b>Summa:</b>  | <b>6</b>     |