



Nationellt orofacialt kompetenscenter för  
mindre kända handikappgrupper

Nationellt resurscenter för orofaciala hjälpmedel

# Epidermolysis Bullosa (EB) och tandvård



**The 2<sup>nd</sup> Nordic symposium on Epidermolysis Bullosa**

**24-26 april 2005 Stockholm**

Sammanställning av rapporter och diskussion

vid odontologiskt forum

Redaktör: Bitte Ahlborg

ISBN 978-91-973028-9-9

Mun-H-Center förlag

Redaktör: Bitte Ahlborg

Layout: Lena Gustafsson

Tryck: Rondo Grafisk Kommunikation, Göteborg 2007

Skriften finns som pdf på [www.mun-h-center.se](http://www.mun-h-center.se)

# INNEHÅLLSFÖRTECKNING

|  |    |
|--|----|
| Epidermolysis Bullosa (EB)                                   | 4  |
| EB simplex   | 4  |
| Junktional EB (JEB)  | 4  |
| Dystrofisk EB (DEB)  | 4  |
| Recessiv Dystrofisk EB av<br>typ Hallopeau-Siemens (RDEB-HS) | 5  |
| Odontologiskt Forum  | 6  |
| Kariologiska aspekter  | 7  |
| Ortodontiska aspekter  | 11 |
| Kirurgiska aspekter  | 16 |
| Protetiska aspekter  | 19 |
| Paneldiskussion  | 24 |

# EPIDERMOLYSIS BULLOSA (EB)

*Epidermolysis Bullosa (EB) är en grupp sjukdomar som kännetecknas av ärftlig benägenhet för blåsbildningar (sår) i hud och i vissa fall även i slemhinnor. Översiktligt kan man dela in EB i tre huvudgrupper beroende på blåsornas lokalisation i olika hudlager: EB simplex, junctional EB och dystrofisk EB.*

## **EB simplex**

Denna form är den vanligaste typen. Även om EB simplex till en början kan vara mycket svår är den i det långa loppet den lindrigaste. Symtomen är vätskefyllda blåsor och sår, oftast i handflatorna och på fotsulorna, men de kan även vara generaliserade över hela kroppen. Blåsorna ligger i överhudens nedre skikt. De gör ont och medför risk för infektioner. Blåsor i munnen kan sporadiskt uppträda. De brukar läka på några dagar och efterlämnar inga ärr.

## **Junktionalt EB (JEB)**

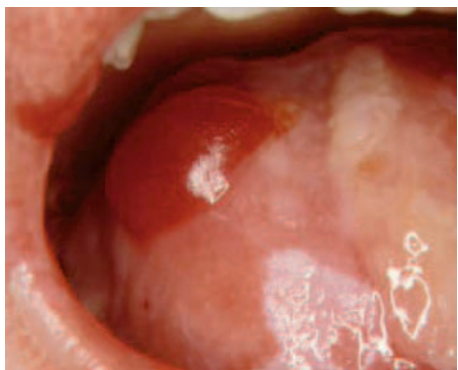
Blåsorna ligger i övergången mellan överhuden och läderhuden, den s k junctionen. Blåsorna kan ibland även finnas i slemhinnor. Denna form leder ibland till utbredd hudavlossning men ger ingen ärrbildning. Huden kan dock förtunnas vid upprepad blåsbildning. Junktionalt EB kan vara livshotande i spädbarnsåldern på grund av vätskeförluster och infektioner.

## **Dystrofisk EB (DEB)**

Blåsorna ligger i läderhuden strax under överhuden, ibland även i slemhinnor. De är ärrbildande, ger ofta bara lokala besvär men kan vid en svår form bli invalidiserande, särskilt då slemhinnorna är påverkade. Naglarna är ofta defekta och i en del dystrofiska fall förekommer sammanväxningar mellan fingrarna och tårna. Det är vanligt med smärtsamma sår i munnen och med blåsor i svalg och matstrupe. Såren läker långsamt med ärrbildning. Dessa kan göra att tungan fixeras i munbotten som därmed blir svårörlig (ankyloglossi). Omslagsveckan reduceras i djup och bredd.

## Recessiv Dystrofisk EB av typ Hallopeau-Siemens (RDEB-HS)

Detta är en av de mest allvarliga formerna av DEB. Skörheten i huden ligger i ett djupare lager vilket ger djupare sår och extrem ärrbildning. Blåsor uppstår även vid mycket liten friktion och måste klippas upp och dräneras för att inte växa dramatiskt i storlek. Antibiotika och ständig bandagering krävs. De flesta patienter med RDEB-HS är omlindade från huvudet till tårna och många behöver rullstol eftersom det gör ont att gå. Strikturer och blåsor i matstrupen och munhålan försvårar födointag och malnutrition är ett vanligt symptom. Klåda uppstår när sårn läker särskilt om de är infekterade. Järnbristanemi är vanligt. Skivepitelcancer uppstår ofta i huden efter 20 års ålder.



# ODONTOLOGISKT FORUM

Den 24-26 april 2005 arrangerades för andra gången ett nordiskt symposium kring epidermolysis bullosa. Huvudansvarig för konferensen var DEBRA Norden. Programmet riktades till professionella inom området. Munhåla och tänder uppmärksammades i föreläsningen "Mouth and teeth" som hölls av Nina Skogedal, Norge, och i en workshop under rubriken "Oral care" samt vid det odontologiska forum som refereras i denna skrift.

Moderator vid odontologiskt forum var professor Mats Jontell, Oral Medicin, Göteborg.

Inledningsvis belystes fyra problemområden kring EB, nämligen kariologi, ortodonti, kirurgi och protetik i nämnd ordning:

- Övertandläkare Karin Högkil, Eastmaninstitutet, Stockholm, beskrev erfarenheter av en patient med hög kariesaktivitet.
- Kjeveortoped Torstein Tryti, Asker, berättade om sina erfarenheter av att ha tandreglerat patienter med EB.
- Övertandläge Jens O. Andreasen, Rigshospitalet, København, tog upp problem att extrahera tänder när patienten inte kan gäpa tillräckligt.
- Övertandläkare Birgitta Bergendal, Kompetenscenter för sällsynta odontologiska tillstånd, Jönköping, gav en översikt av erfarenheter som finns dokumenterade om implantatbehandling av patienter med EB.

Därefter följde en paneldiskussion:

I panelen medverkade även specialtannlege Nina Skogedal, TAKO-senteret, Oslo och dermatolog Carin Vahlquist, Akademiska sjukhuset, Uppsala. Panelens uppgift var att under ledning av Mats Jontell diskutera tänkbara behandlingsmöjligheter kring ett patientfall med avsevärda orala problem på grund av svår EB. Övriga närvarande vid seminariet inbjöds att ställa frågor och göra egna inlägg i anslutning till frågeställningarna.



# KARIOLOGISKA ASPEKTER

Karin Högkil, specialist i pedodonti, övertandläkare vid Eastman-institutet, Stockholm, Sverige.

Karin berättade om en liten flicka med diagnosen recessiv dystrofisk epidermolysis bullosa av typ Hallopeau-Siemens (RDEB-HS).

Patientens allmänna status vid 11 års ålder:

- Hud och slemhinnor var svårt affekterade av sjukdomen.
- Hon hade deformerade händer och ärrbildningar.
- Vikten var endast 18 kg. Hon hade svårt att äta och fick kompletterande näringstillförsel enteralt genom gastrostomi som hade satts in vid 10 års ålder.

Status intraoralt:

- Microstomi – mycket liten munöppning.
- Atrofisk slemhinna i gommen och på tungan.
- Ett flertal sår och ärrbildningar.
- Omslagsveckan reducerade i djup och bredd .
- Begynnande ankyloglossia – svårighet att röra tungan.
- Permanent bitt med tendens till trångställning.
- Till synes normal emalj.
- Grav karies.
- Kronisk gingivit.
- Rikligt med plack.



Att borsta tänderna var ett stort problem, eftersom det lätt blev blåsor när tandborsten kom i beröring med slemhinnorna. Det gick inte heller att komma åt att borsta alla tänder. Småätande var ett annat bekymmer och dessutom var hon tandvårdsrädd. Karin kunde med svårighet översiktligt undersöka patienten. De instrument som användes fick smörjas noggrant med vaselin. Det gick inte hålla torrt med vare sig bomullsrullar eller luftspary eftersom det då omedelbart uppstod nya blåsor.

Det förebyggande programmet sågs över:

- En elektrisk tandborste med litet borsthuvud och mjuka borststrån (Rotadent), introducerades, liksom en enbindelsborste för lättare åtkomlighet i trånga utrymmen.
- Fluortuggummi gick bra att använda. Munsköljning med natriumfluoridlösning 0,025 % utan smak ordinerades.
- För att lindra smärtan i slemhinnorna prövades med viss framgång munsköljning med Andolex® (benzydaminhydroklorid) alternativt Lidocain® 5% salva.

Behandling utfördes under narkos av pedodontist och käkkirurg från Eastmaninstitutet i Stockholm :

- Kariessanering.
- Nödvändiga extraktioner av gravt karierade molarer.

Inför behandlingen gavs antibiotika profylaktiskt.

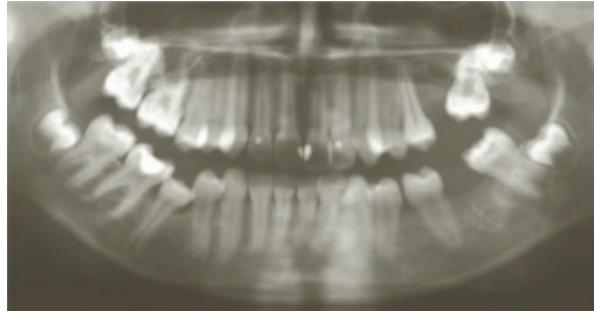
Muskelrelaxantia under narkosen ökade inte gapförmågan.



Munslemhinnor, läppar och omgivande hud smörjdes med vaselin och behandlingen utfördes med stor försiktighet. Trots dessa åtgärder uppstod extra- och intraorala svullnader och utbredda blodfyllda blåsor som brast och orsakade stora sår. Behandlingen fick avbrytas. Patienten stannade på sjukhuset över natten för observation. Ansvarig läkare ordinerade kortison och antibiotika.



Efter den avbrutna behandlingen återstod främst att åtgärda molarerna med djupa kariesangrepp. Ett nytt narkostillfälle arrangerades därför redan tre månader senare.

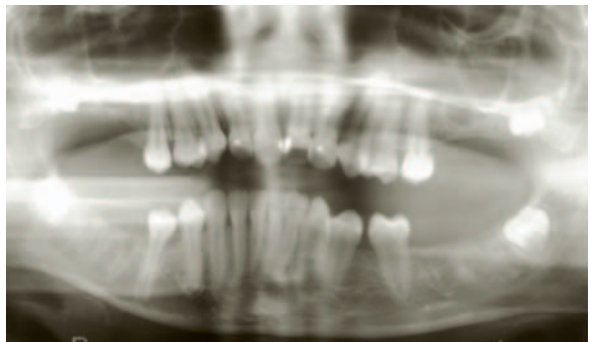


Extraktion av 26 och 36 utfördes under generell anestesi. Vid kontroll kliniskt och röntgenologiskt fyra månader senare konstaterades en god läkning i operationsområdet.

Därefter gjordes en fortsatt terapiplanering och beslutet som fattades var att extrahera samtliga molarer medan det fortfarande var möjligt. Det var svårt att hålla rent och det skulle bli successivt allt svårare med åtkomligheten på grund av den trånga munöppningen. Hon hade redan fått nya kariesangrepp.



Behandlingen utfördes tre månader efter det förra narkostillfället. Patienten sövdes och behandlades således vid tre tillfällen mellan 12 och 13 års ålder.



När patienten var 16 år hade hennes allmänna hälsa försämrats ytterligare.

Intraoralt status:

- Karies i premolarer och incisiver i underkäken.
- Periapical osteit i 21.

Förebyggande program som upprättades i samråd med patienten:

- Borstning med en liten mjuk tandborste.
- Fluortandkräm utan smak (Salutem).
- Smörjande fuktgel (Oralbalance).
- Fluortuggummi två gånger dagligen. Föredrogs framför fluorsköljning.



Följande behandling utfördes:

- Kariessanering. Fyllningar i glasjonomercement.
- Rotbehandling under kofferdam som var väl smord med vaselin.
- Rotkanalen fylldes med kalciumhydroxidpasta (Calasept).

Enligt patientens önskemål utfördes behandlingen under sedering med midazolam i kombination med lustgasanalgesi eftersom hon ville slippa generell anestesi. Patienten visade ett oerhört stort mod under behandlingarna.

Hon avled senare samma år.



# ORTODONTISKA ASPEKTER

Torstein Tryti, specialist i kjeveortopedi/ortodonti i Asker, Norge, har behandlat några patienter med epidermolysis bullosa.

## Fall 1

Hans första fall var en liten flicka 9 år gammal. Hon hade DEB med sår och blåsor i huden och munslemhinnorna samt defekta naglar.



Ortodontisk diagnos:

- 11 inverterad.
- Djupt bett.
- Risk för trångställning av 13.
- Stor platsbrist beroende på tidiga extraktioner.



Terapi:

- Med en enkel fast apparatur korrigerades 11 på 5 månader. Ingen retentionsapparat behövdes.
- För att undvika invertering av 13 extraherades 14. Senare togs även 15 bort.
- 44 extraherades för att undvika trångställning i underkäken.

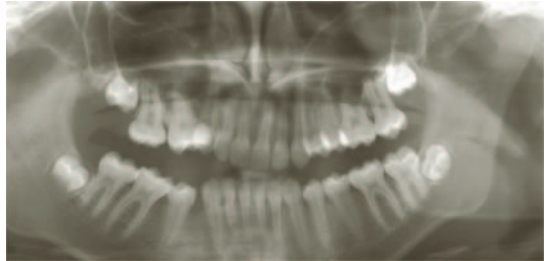


Resultat:

- Normal eruption av 13 och acceptabel ocklusion.
- Medellinjesförskjutning till höger och ett snett ocklusionsplan som hänger ner något på vänster sida.



I detta fall gjordes en kompromiss i behandlingen, nämligen minimerad användning av fast apparatur för att undvika blåsbildning.



## Fall 2

En flicka som är ett av syskonen i en familj med tre barn varav två har DEB.

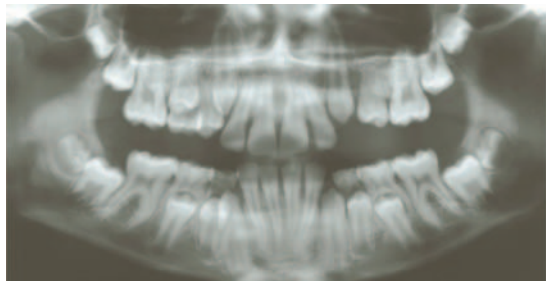
Ortodontisk diagnos:

- Angle klass 2:2, proklinerad 22.
- Platsbrist 13, 23 och 43.



Terapi:

- Extraktion av 14, 24 och 45. Ingen ortodontisk apparatur.

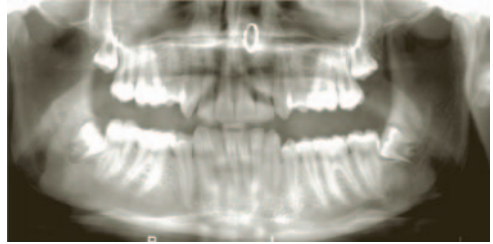


Resultat:

God spontan självkorrektion av 22.

Efterord:

17 eruperade senare i saxbett med påbitning i buccala mucosan. Patienten remitterades för extraktion av 17 i 15 års ålder men operationen genomfördes aldrig. Hon har fortfarande en del besvär av 17. Om man hade extraherat 17 i rätt tid hade förmodligen 18 eruperat i normal ocklusion.



### Fall 3

Brodern var 10 år när tandregleringen påbörjades. Han hade en svår form av DEB med inskränkt gapförmåga, tungan fixerad i munbotten (ankyloglossia) och strikturer i matstrupen.

Ortodontisk diagnos:

- Angle klass 2:1, protruderad front i överkäken.
- Djupt bett.
- Horisontell överbitning 13 mm.
- Otillräcklig läppslutning.
- Trångställning i underkäksfronten.



## Terapi:

- Extraktion av 11 och 21.
- Expansionsbehandling i underkäken:

I underkäken fick patienten en fast apparatur bestående av plastbrackets och "push coils" för att skapa utrymme. Efter 14 månader var underkäksfronten fint upplinjerad. En lingual retainer fastsattes 42...32.



- Fast apparatur i överkäksfronten drog ihop 12 och 22. Denna tandreglering tog 10 månader.
- 12 och 22 breddades med hjälp av composite-fyllningar.



- Därefter en lingual retainer som sattes fast på 12 och 22.

## Uppföljning vid 16 års ålder:

Det horisontella överbettet är kraftigt reducerat jämfört med profilröntgen när patienten var 10 år.



Uppföljning vid 22 års ålder:

Vid 22 års ålder har patienten en bra ocklusion. Han bär fortfarande linguala retainers.

I detta fall användes fast apparatur med gott resultat och utan problem med blåsbildning.



Några reflektioner:

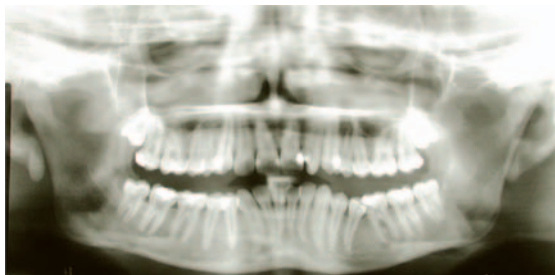
Föräldrar till barn med svår EB är ofta överbeskyddande. Det är därför viktigt att ta sig god tid att bygga upp en trygg relation, presentera behandlingsplanen och förklara vilka möjligheter och begränsningar som finns. Föräldrarnas förståelse och stöd är av största betydelse för behandlingen.

Målet för den ortodontiska behandlingen ska vara realistiskt, inte överambitiöst. Om möjligt undviks mekanoterapi men om det är nödvändigt väljs en apparatur som är så skonsam mot slemhinnorna som möjligt och som används under kortast tänkbara tid. Detta leder till en okonventionell och ofta radikal extraktionsterapi utförd vid rätt tidpunkt för att få en gynnsam eruption och utnyttja tändernas egen drivkraft. Ortopantomogram tas med täta mellanrum för att kontrollera eruptionen. Slutligen är en uppföljning under lång tid av största vikt.

## KIRURGISKA ASPEKTER

Jens O. Andreasen, odont.dr.h.c., specialist i käkkirurgi vid Rikshospitalet, Köpenhamn, Danmark, presenterade några kirurgiska utmaningar.

Den första patienten var en 17-årig flicka med DEB. Hon hade ett akut problem, värk i 36. Den terapi som föreslogs var extraktion. Incisivavståndet vid maximal gapning var 27 mm vilket innebär ungefär hälften av normal gapförmåga. I molarområdet vid 36 var avståndet endast 13,5 mm.



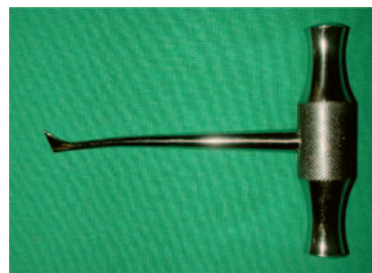
Den vanliga tången för extraktion av 36 är 32 mm hög och den fick inte plats. En så kallad "Cowhorn forceps" som är 25 mm hög användes. Den är avsedd för extraktion av karrerade tänder och skall gripa om tanden så långt ner på roten som möjligt.



Om den förs in horisontellt vinklas ner i nivå med gingivan kan den anläggas mot roten och luxera tanden så att den kan lyftas upp ur alveolen. I just detta fall blir den effektiva höjden 18 mm eftersom tången kan glida ner ganska djupt längs roten.



Det finns ett reservinstrument, nämligen Barry's hävel. Genom att föra in den i approximalrummet mesialt och rotera den, kan man luxera tanden. Det är stora krafter som anläggs och stor risk för käkfraktur om Barry's hävel används av en ovan operatör. En vanlig hävel kan inte användas eftersom det är omöjligt att föra in den approximalt när inte kinden kan föras åt sidan.



Hur hanterar man situationen om hennes gapför-  
måga blir ännu mindre? 25 procent av alla vuxna  
får besvär från sina visdomständer. Vad kan man  
göra för denna patient om 38 måste extraheras?  
Finns det något ytterligare instrument att ta till?  
Svaret är ja – en tång från 1960 ”The doublebeak  
forceps”, som om det vinklas lite har en höjd på  
9 mm. Den förs in horisontellt, de två skänklarna  
griper runt 38, kraften pressar distalt och genom  
att utnyttja vinkeln i skänklarna kan tanden lyftas  
upp ur alveolen.



Hur mycket plats behövs för att kunna excavera karies med en  
borrmaskin? Ett luftturbinvinkelstycke är 24 mm. Man kan få tag på ett  
kortare huvud, kanske minska höjden med 6 mm och använda kortare  
borr, sammanlagt reducera höjden med 10 mm, men det är fortfarande  
för högt vid uttalad microstomi. Ett mikrovinkelstycke för endodontiskt  
bruk med miniatyrborr har en total höjd på 8 mm. Det kan användas i  
vissa fall även om det är avsett för endodonti och inte är särskilt effektivt  
vid kariesexcavering.



# PROTETISKA ASPEKTER

Birgitta Bergendal, specialist i protetik, övertandläkare vid Kompetenscenter för sällsynta odontologiska tillstånd, Jönköping, Sverige

Det finns få rapporter om protetisk behandling med tandimplantat på patienter med EB. Birgitta gjorde inför denna rapport en sökning på internet och tog även personlig kontakt med kollegor i respektive Schweiz och Norge som hon visste hade behandlat patienter med diagnosen. Hon skrev också till alla protetiker i Sverige och frågade om någon hade behandlat en patient med EB med implantat? Eftersom ingen hörde av sig, tycks det inte finnas någon sådan erfarenhet.

Hennes föreläsning baserades på en vetenskaplig publikation, en poster och en fallpresentation från Skandinavien.

Sökning i PubMed resulterade i endast en artikel:

**Pennarocha-Diago M, Serrano C, Sanchis JM, Silvestre FJ, Bagan JV.** *Placements of endosseous implants in patients with oral epidermolysis bullosa.*

Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2000; 90:587-90

Artikeln redovisar en prospektiv studie vid Tandläkarhögskolan i Valencia, Spanien, som gjordes 1997-1998. Här hade man behandlat 30 patienter med recessiv DEB. Bland dessa utvaldes de som var tandlösa i hela käkar, sammanlagt fyra personer, en man och tre kvinnor i åldern 26-35 år. Patienterna hade fått implantat inopererade i över- och underkäkar sammanlagt 8 i överkäken och 11 i underkäken. Uppföljning gjordes under 1-4 år. Samtliga implantat var osseointegrerade och alla patienterna bar täckproteser. Den preliminära slutsatsen är att implantat kan installeras utan komplikationer och utgöra stöd för protetiska rekonstruktioner. I diskussionen framhålls att ingen hade klarat av att bära slemhinneunderstödda helproteser. Författarnas råd för att undvika att slemhinnan lossnar och ger upphov till stora blåsbildningar:

- Lägg infiltrationsanestesi djupt i vestibulum.
- Undvik om möjligt att dra i kinder och läppar och att anbringa hårt tryck mot slemhinnan.

- Var försiktig med kirurgisk aspiration.
- Klipp upp blodfyllda blåsor med sax och töm på innehåll för att undvika att blåsorna expanderar.

Dr odont Eirik Ambjørnsen vid TAKO-senteret i Oslo har erfarenhet av att ha behandlat en kvinna med recessiv DEB. Patienten som var 57 år hade varit tandlös i överkäken de senaste fyra åren och bar en hel överkäksprotes dag och natt. I underkäken hade hon en bro med dålig prognos. Hon hade främst hudmanifestationer av sjukdomen. Den orala slemhinnan var relativt opåverkad, men hon fick lätt sår i munnen. Gapförmågan var inskränkt. Patienten kunde själv göra rent i munnen trots ned-satt handfunktion. Hon använde protesfixativ. Till sist extraherades tänderna i underkäken och fem implantat (Astra) installerades i två steg. Operationerna gjordes i lokalbedövning. Patienten fick en käkbensförankrad bro och denna har nu haft god funktion under åtta år. Hon får den kontrollerad två gånger om året. Prognosen bedöms vara god.

Professor Frauke Müller, Geneve, presenterade 1999 en poster vid en kongress i Tyskland. Hon och hennes medförfattare från Universitetet i Mainz, Tyskland, beskrev i en fallpresentation en 20-årig man med DEB med gravt karierade tänder. Såväl totalextraktion som implantatkirurgi i båda käkarna gjordes under narkos. Många års behandling med kortison hade orsakat benskörhet. Primär stabilitet för implantaten uppnåddes med reducerad diameter av implantatbädden. Gängade cylindriska IMZ-fixturer installerades, fyra i maxillan och tre i mandibeln. Fraktur av tandkonstruktionen i underkäken ledde till installation av ytterligare 3 implantat. Beroende på den trånga munöppningen gjordes en över- och underkonstruktion på implantaten i underkäken. Den nya käkbensförankrade bron förkortades motsvarande två ocklusalstyr och skruvades fast med horisontella skruvar i den underliggande frästa baren. Ökad ocklusal belastning samt tandgnissling krävde upprepade reparationer av akryltänderna. Överkäksbron fungerade bra i fyra och underkäksbron i fem år till dess patienten avled 25 år gammal. Slutsatsen var att de käkbensförankrade broarna på ett betydelsefullt sätt hade givit patienten en förbättrad livskvalitet.

Helt nyligen (2005) kom en 55-årig man på remiss till Kompetenscenter i Jönköping för akut extraktion av gravt kariesade tänder inför njurtransplantation. Patienten uppgav att han förutom en ärftlig njursjukdom (Alports syndrom) hade EB simplex. Han hade förkortade fingrar och hudaffektioner orskade av långvarig dialys.



Inspektion av munhålan och röntgenstatus, visade att patienten hade ett avsevärt tandvårdsbehov. Ett stort antal tänder måste extraheras och de omfattande tandförlusterna behövde ersättas protetiskt framför allt i underkäken. Med hänsyn till hans sköra munslemhinnor är tandimplantat ett självklart val framför plattprotetik. De goda erfarenheter av implantat på patienter med EB som redovisats tidigare i detta referat stödjer också valet av terapi. Det är häpnadsväckande att patienten inte har remitterats för tandvård tidigare, trots att han behandlas av specialister i sjukvården. Fallet belyser hur viktigt det är med helhetssyn och vårdprogram som ser till att munhälsan inte glöms bort.

Reducerat restbett efter extraktioner:



Klinisk situation inför behandling:



Efterord:

Patienten fick senare under 2005 implantat i underkäken och en käkbensförankrad bro. Behandling med tand- respektive implantatstött fast protetik i överkäken har inte kunnat slutföras på grund av att patienten varit sjuk och bland annat fått nya hjärtklaffar inopererade.

Läkning efter distansoperation i underkäken.



OPG efter implantatbehandling underkäken.



Klinisk situation efter behandling med tandstött temporär bro i överkäken och implantatstött bro i underkäken 2006.



## PANELDISKUSSION

I panelen ingick de fyra föreläsarna Jens Ove Andreasen, Birgitta Bergendal, Karin Högkil och Torstein Tryti samt Nina Skogedal, pedodontist på TAKO-senteret, Oslo och Carin Vahlquist, dermatolog och överläkare på Akademiska sjukhuset i Uppsala.

Panelens uppgift var att under ledning av Mats Jontell diskutera tänkbara behandlingsmöjligheter kring ett patientfall med avsevärda orala problem på grund av svår EB. Övriga närvarande vid seminariet inbjöds att ställa frågor och göra egna inlägg i anslutning till frågeställningarna.

Mats Jontell beskrev en av de patienter som remitterats till honom för konsultation på avdelningen för Oral Medicin.

Sammanfattning:

- 10-årig flicka med diagnosen recessiv dystrofisk epidermolysis bullosa typ Hallopeau-Siemens (RDEB-HS)
- Nutrieras med PEG (percutan endoskopisk gastrostomi).
- Begränsad förmåga att tugga och svälja.
- Vid 2 års ålder genomfördes tandsanering under narkos. Karies excaverades och några primära tänder extraherades. Läkning utan komplikationer.
- Mycket begränsad förmåga att gapa på grund av ärrvävnad och strikturer.
- Impressioner av överkäksincisiverna i underläppen och i tungan.
- Tungan fixerad i munbotten (ankyloglossia).
- Tänderna borstas av föräldrarna med en individuellt anpassad tandborste två gånger dagligen.



I anslutning till tandimpressionerna i tungan ses vitaktiga förändringar (leukoplakier). Mats Jontell påtalar att kirurgisk exstirpation av

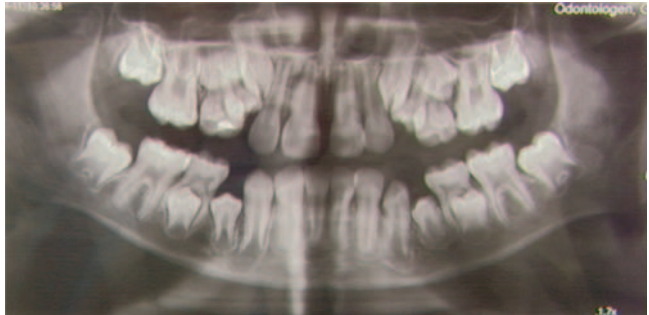
leukoplakier som bedöms vara premaligna har föreslagits. Ett antal studier har emellertid visat att risken för utveckling till cancer inte påverkas om dessa förändringar excideras.

Frågeställningar:

- Kan trångställning av tänderna förväntas som resultat av omfattande ärrbildningar som orsakat strikturer?
- Finns det behov av extraktioner och hur skall de utföras?
- Hur kan man få en bättre åtkomlighet till munhålan?
- Vilka åtgärder kan förhindra snabb kariesutveckling?

Panelen var överens om att trångställning av tänderna kan förväntas som resultat av omfattande ärrbildningar som orsakat strikturer. Detta kommer att försvåra munhygien och öka kariesrisken.

Ett antal tänder bör extraheras för att undvika trångställning. Vilka tänder som ska tas bort och i vilken ordning kan diskuteras.



Ortodontisten rekommenderade extraktion av 14 och 24 samt 55 och 65. Det skulle ge goda förutsättningar för 13 och 23 att eruptera normalt. Hur vore det att extrahera samtliga molare med motiveringen att patienten nutrieras via PEG och sannolikt kommer att få allt svårare att gapa? Vad man väljer att göra beror framför allt på hur hög kariesaktiviteten är.

Kan man verkligen extrahera så många tänder vid samma tillfälle? Är det inte att utsätta patienten för alltför stort lidande? Denna fråga ställdes av patientens farmor.

Mats Jontell svarade att med hänsyn till barnets autonomi kommer föräldrarnas önskemål och vilja givetvis alltid att vägleda valet av terapi. Det måste finnas en balans mellan hälsovinst och lidande. Jens Andreassen påpekade att det finns studier som visar att man tuggar och

talat lika bra med ett premolarbett som med en maximal tanduppsättning. Smärtupplevelsen blir inte större för att man tar bort tänder i alla kvadranter samtidigt.

För att få svar på frågan om hur man kan få en bättre åtkomlighet till munhålan tillfrågades Bryan Mayou, plastikkirurg, St John's Hospital, London, UK. Han har erfarenhet av följande plastikkirurgiska tillvägagångssätt för att förbättra åtkomligheten när omslagsvecket är helt utplanat till följd av strikturer och buccan stram och kontraherad av samma skäl:

1. Längs omslagsvecket i underkäken görs en incision och transplantation av hud.
2. Vid samma tillfälle kan eventuellt även en incision göras i buccan längs linea alba och förses med ett hudtransplantat som hjälper till att förlänga buccan. Man kan åstadkomma en fördubblad gapförmåga i jämförelse med utgångsläget.

Hans erfarenhet av att ta hudtransplantat är att såret i huden läker bra och att transplantatet läker in i munslemhinnan. Man får dock räkna med att förlora cirka en tredjedel av den nyvunna höjden genom ärrbildning efter operationen. Vid incisionen i buccan gäller det att inte skära av gl. parotis utförsgång eftersom salivproduktionen är en viktig kariespreventiv faktor.

Carin Vahlquist, dermatolog, framhöll att risken för recidiv efter de plastikkirurgiska operationerna är stor. Därför bör man utföra de planerade extraktionerna och övrig tandvård samtidigt som man kirurgiskt skapar en bättre åtkomlighet. Hon påpekade också att fibrotiseringen vid EB är djup.

Påverkas munmotoriken av att patienten inte tuggar? Blir tuggmusklerna mer spända och oelastiska när de inte används? Rörelseträning av käkarna låter som en klok åtgärd.

Skulle man kunna åstadkomma rörelseträning av käkarna för denna patient med hjälp av tuggummi? Fluortuggummi vore i så fall idealiskt med tanke på kariesprevention.

Kanske tänjning av tuggmusklerna, i likhet med sjukgymnastiska

program som används vid muskel- och ledkontraktioner, skulle kunna motverka kontraktionerna i kinderna? Carin Vahlquist har erfarenhet av att denna typ av övningar med viss framgång satts in på patienter med sclerodermi. Karin Högkil tror att täjningsövningar kan vara ett sätt att bibehålla gapförmågan och får stöd av Birgitta Bergendal som hänvisar till att patienter som strålbehandlats mot käkarna har kunnat undvika en minskning av munöppningen genom tidigt insatt täjningsprogram.

Patientens kariesaktivitet förefaller vara låg. Hon nutrieras med PEG och tar sällan något i munnen, möjligen små smakportioner av sötsaker. Vanlig kariesprofylax torde därför vara fullt tillräcklig ansåg Nina Skogedal. Fluortuggummi har nämnts tidigare men eftersom denna patient inte vill tugga tuggummi får man välja någon annan administration av fluor.

En mjukplastskena skulle kunna skydda tungranden för ständig påbitning, ett idag stort problem för patienten. Eftersom det inte går att ta avtryck, är en sådan skena inte möjlig att framställa. Annars är det ett utmärkt förslag.

Varje natt använder patienten ytanestesi i sprayform. Hon har mycket ont i sin mun.

Efter försiktigt avlägsnande av tandsten har munnen dagligen baddats med klorhexidin (Hexident 0,1 %) med mycket gott resultat. Att ha tillgång till en metod som inte innebär mekanisk rengöring som kan irritera den sköra slemhinnan, utan en kemisk rengöring som är skonsam och plackavvisande har varit framgångsrikt och mycket uppskattat av patienten och hennes närstående.

Patienten bör ha kontinuerlig och frekvent tillgång till professionell hjälp med munvård åtminstone en gång i månaden kanske oftare.

Till sist tackade Mats Jontell de medverkande i panelen och auditoriet för intressanta föreläsningar och en givande diskussion. Det är svåra ställningstaganden som ska göras inför och under behandling av en patient med dystrofisk epidermolysis bullosa. Fallbeskrivningar blir synnerligen värdefulla särskilt när det som här handlar om sällsynta sjukdomar, där det endast finns begränsad erfarenhet i världen.

# NORDISKA KOMPETENSCENTER FÖR SÄLLSYNTA DIAGNOSER

Mun-H-Center Ågrenska  
Lilla Amundön  
Box 2046  
436 02 Hovås  
Tlf: 031- 750 92 00

Kompetenscenter för sällsynta odontologiska tillstånd  
Odontologiska Institutionen  
Box 1030  
551 11 Jönköping  
Tlf: 036-32 46 68

Odontologiskt kunskapscentrum i norr  
Institutionen för odontologi/Pedodonti  
901 85 Umeå  
Tlf: 090-785 62 00

TAKO-senteret  
Lovisenberg Diakonale Sykehus  
Lovisenberggt. 17  
N-0440 Oslo  
Norge  
Tlf: +47 23 22 59 49

Odontologisk Videncenter  
Rigshospitalet Afs. 4401  
Blegdamsvej 9  
DK-2100 København Ø  
Danmark  
Tlf: +45 3545 4405

Odontologisk Landsdels- og Videnscenter  
Århus Sygehus, afdeling O  
Nørrebrogade 44  
DK-8000 Århus C  
Danmark  
Tlf: +45 8949 2885

## LÄNKAR

International EB Forum  
[www.internationalebforum.org](http://www.internationalebforum.org)  
Dentists Forum

Socialstyrelsens databas för små och mindre kända handikappgrupper  
[www.sos.se/smkh](http://www.sos.se/smkh)  
Epidermolysis Bullosa

Svenska Epidermolysis Bullosa  
Föreningen (SEBF)  
[www.debra-sweden.se](http://www.debra-sweden.se)

