



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Osteogenesis imperfecta

Rapport från frågeformulär

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 genom att personen själv, anhörig eller vårdare fyllt i Mun-H-Centers frågeformulär om tandvård, matsituation och dregling. Kartläggningen omfattar 12 frågeformulär.

Synonymer: OI, Medfödd benskörhet.

Beräknad förekomst: 5:100 000 födda

Orsak: En skada (mutation) i något av de arvsanlag (gener) som styr bildningen av ett visst sorts kollagen (Kollagen typ 1) på kromosom 7 och 17. Kollagenet som normalt fungerar som "armeringsjärn" i benvävnaden blir defekt. Mutationerna ser olika ut, vilket ger varierande grad av benskörhet. OI ärvt oftast autosomt dominant, men kan också uppkomma vid en nymutation eller ärvas autosomt recessivt.

Allmänna symptom: Det finns fyra olika typer av OI (typ I–IV). Måttlig till svår benskörhet kan orsaka multipla frakturer, ryggbesvär och skolios. Detta leder ofta till motoriska svårigheter och kortvuxenhet. Andra symptom som kan förekomma vid OI är blå ögonvitor, hörselnedsättning, överrörlighet i lederna, halsrygginstabilitet, hjärt-kärlproblem, ökad blödningsbenägenhet och ökade svettningssproblem.

Orofaciala/odontologiska symptom: Dentinogenesis Imperfecta (DI) är en tandutvecklingsstörning som förekommer hos ungefär hälften av alla med OI och är vanligast vid typ III. Vanligtvis är mjölk tänderna mer drabbade än de permanenta tänderna. DI karakteriseras av:

- Dentinet ("tandbenet") är mjukare än normalt
- Färgförändring (ljus blå till mörk brun med transparent lyster) av tänderna
- Emaljen är ofta normal men "splittras loss" från det mjuka dentinet
- Det mjuka dentinet medför att tänderna slits kraftigt, speciellt de primära tänderna

Aplasier (avsaknad) av en eller flera permanenta tänder är vanligt (ca 20 %), och även försvårat tandframbrutt. Pulparummen förkalkas ofta. Tandkronorna har ibland ett "bulligt" utseende. Det är vanligt att överkäken är liten vilket kan medföra trångställningar och underbett.

Orofacial/Odontologisk behandling:

- Viktigt att barnen tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård, och att tidigt inleda samarbete med specialister inom barntandvård och tandreglering.
- Tand- och bettutvecklingen ska följas och bettkorrigerande behandling planeras på tidigt stadium tillsammans med ortodontist.
- Planera tidigt behov av kirurgisk- och protetik behandling för eventuell bettfunktionell och estetisk korrektion av bettet.
- Eventuellt kan stålkronor sättas på sexårständer för att minska risken för omfattande tandslitage i växelbettet, i kombination med långtidstemporär fyllningsterapi.
- Viss ökad risk för överrörlighet i nacken uppmärksammas vid narkos.
- Endokarditprofylax vid hjärtklaffel.
- Både barn och vuxna behandlas numera ofta med bisfosfanater; perorala eller intravenösa; ett observandum vid tandextraktioner.

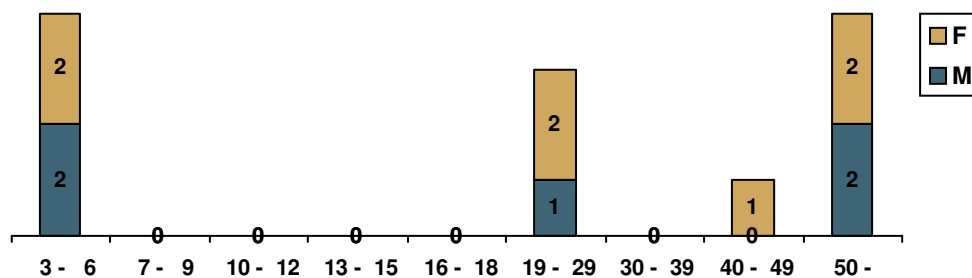
Källor:

MHC-basen – Mun-H-Centers databas om munhälsa och orofacial funktion vid ovanliga diagnoser

Socialstyrelsens databas om ovanliga diagnoser.

Årenskas nvhetsbrev.

Åldersfördelning



Antal: 12

Åldrar: 3 - 58

Kön: M (5) F (7)

Tilläggsdiagnoser

Medicinsk funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Medfött hjärtfel	0	12	0
Annan hjärt-kärlsjukdom	0	12	0
Epilepsi	0	12	0
Astma	0	12	0
Behov av andningsunderstöd	0	12	0
Allergi	4	8	0

Neuropsykiatrisk diagnos	Ja	Nej	Uppgift saknas
ADHD/DAMP	0	11	1
Autistiskt syndrom	0	11	1
Autistiska drag	0	11	1
Asperger syndrom	0	11	1
Tourette syndrom	0	11	1

Allmän funktionsnedsättning	Ja	Nej	Uppgift saknas
Utvecklingsstörning	0	11	1
Motorisk funktionsnedsättning	3	7	2
Synnedsättning	2	7	3
Hörselnedsättning	0	8	4
Kommunikationssvårigheter	1	11	0

Om tandvård och munhälsa

Tycker du att du får den tandvård du behöver?

	Antal
Ja, i hög grad	7
Ja, i viss mån	2
Nej, inte särskilt	1
Nej, inte alls	1
Uppgift saknas	1
Summa:	12

Hur många gånger per år brukar du besöka tandvården?

	Antal
Tre eller flera gånger per år	1
Två gånger per år	5
En gång per år	3
Mer sällan än 1 gång per år	2
Uppgift saknas	1
Summa:	12

När röntgades dina tänder senast?

	Antal
Under de senaste två åren	8
För mer än två år sedan	1
Har aldrig röntgat tänderna	1
Uppgift saknas	2
Summa:	12

Sköter du dina tänder på ett bra sätt?

	Antal
Ja, i hög grad	8
Ja, i viss mån	4
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
Summa:	12

Vem borstar dina tänder?

	Antal
Jag borstar alltid själv	9
Jag borstar själv ibland, och ibland får jag hjälp	0
Jag får alltid hjälp av någon annan	3
Uppgift saknas	0
Summa:	12

Hur ofta borstas dina tänder?

	Antal
Tre eller flera gånger per dag	0
Två gånger per dag	1
En gång per dag	9
Mer sällan än varje dag	2
Uppgift saknas	0
Summa:	12



Om tandvård och munhälsa

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Har du ont från munnen?	3	9	0
Känner du dig torr i munnen?	0	12	0
Har du slagit i dina permanenta framtänder allvarligt någon gång?	1	11	0
Tycker du att du har ett avvikande bett?	6	6	0
Har du haft tandställning?	1	11	0
Tycker du att du har behov av tandreglering/tandställning?	4	8	0

Gnisslar eller pressar du tänderna på natten?

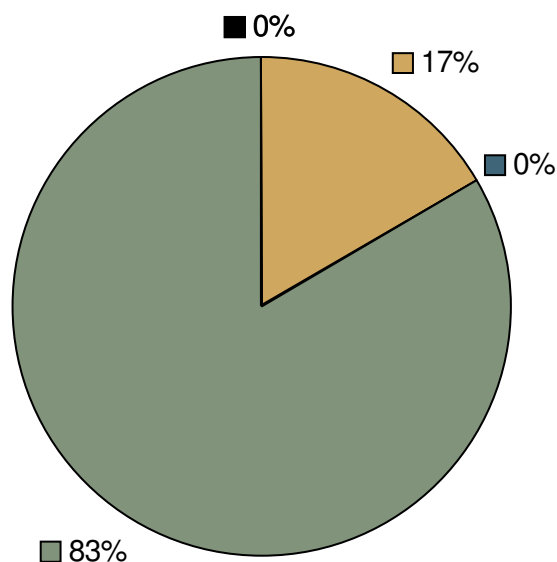
	Antal
Aldrig	8
Någon gång i veckan	3
Varje natt	1
Uppgift saknas	0
Summa:	12

Gnisslar eller pressar du tänderna på dagtid?

	Antal
Aldrig	9
Någon gång i veckan	3
Varje dag	0
Uppgift saknas	0
Summa:	12

Hur det går att äta

Har du några problem med att äta?



	Antal
Ja, i hög grad	0
Ja, i viss mån	2
Nej, inte särskilt	0
Nej, inte alls	10
Uppgift saknas	0
Summa:	12

	Ja	Nej	Uppgift saknas
Hostar du dagligen i samband med måltid?	0	12	0
Får du kväljningar dagligen i samband med måltid?	0	12	0
Får du sura uppstötningar dagligen?	0	12	0
Kräks du ofta (minst 2 gånger i veckan)?	0	12	0
Har du dålig aptit?	0	12	0
Dröjer det länge innan du kan svälja en tugga?	1	11	0
Pressar du fram tungan när du skall svälja så att mat hamnar utanför munnen?	0	12	0
Har du svårt att tugga, dvs finfördela kosten med hjälp av kindtänderna?	2	8	2
Har du svårt att ta av maten från skeden med läpparna?	0	11	1
Har du problem med att mat och dryck läcker ut genom mungiporna?	0	11	1
Brukar mat ligga kvar i munnen efter måltiderna?	0	11	1

Om dregling

Dreglar du?

	Antal
Dreglar aldrig	10
Dreglar ibland - inte varje dag	2
Dreglar ofta - varje dag	0
Konstant dregling	0
Uppgift saknas	0
Summa:	12

Hur mycket dreglar du?

	Antal
Lätt dregling, bara på läpparna	0
Måttlig dregling, på läpp och haka	2
Riklig dregling	0
Mycket riklig dregling	0
Uppgift saknas	0
Summa:	2

Är dregling ett problem för dig?

	Antal
Ja, i hög grad	0
Ja, i viss mån	0
Nej, inte särskilt	2
Nej, inte alls	0
Uppgift saknas	0
Summa:	2

Är dregling ett problem för din familj eller omgivning?

	Antal
Ja, i hög grad	0
Ja, i viss mån	0
Nej, inte särskilt	1
Nej, inte alls	1
Uppgift saknas	0
Summa:	2