



Orofacial funktion hos personer med Spinal muskelatrofi Rapport från frågeformulär

Rapport baserad på data hämtade ur Mun-H-Centers faktabas om orofaciala funktioner hos små och mindre kända handikappgrupper, 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 38 frågeformulär.

Synonymer: SMA I (Werdnig-Hoffmanns sjukdom), SMA II, SMA III (Kugelberg-Welander's sjukdom).

Beräknad förekomst: Årligen insjuknar 4-6 barn i Sverige i den svåraste formen av SMA - SMA I. SMA II och III är något ovanligare. Av okänd anledning är SMA något vanligare hos pojkar än hos flickor.

Orsak: Skada på SMN1-genen på kromosom 5. SMA typ I, II och III har en autosomt recessiv nedärvning. Vid spinal muskelatrofi (SMA) sker en nedbrytning av motoriska nervceller i mellanhjärnan, förlängda märgen och i ryggmärgens framhorn med muskelsvaghet och muskelförtvining (atrofi) som följd.

Allmänna symtom: Muskelsvaghet och muskelförtvining är mest uttalad i kroppsnära (proximal) muskulatur, t ex muskler i bröstorg, rygg och hals. Den intellektuella utvecklingen påverkas inte.

SMA I (Werdnig-Hoffmanns sjukdom): Symtom finns från födseln eller debuterar före 6 månaders ålder. Andningsfunktionen påverkas allvarligt och risken för infektioner är stor.

SMA II (s k intermediär form): Symtomen debuterar mellan 6 och 18 månaders ålder. Muskelsvagheten är ofta mer uttalad i benen än i armarna. Skolios (sned rygg) är vanligt. Andningsfunktionen kan vara påverkad.

SMA III (Kugelberg-Welander's sjukdom): Debuterar i 2-årsåldern eller senare. Muskulaturen närmast bålen (proximal muskulatur) är försvagad. Ryggbesvär och gångsvårigheter är vanligt och kan förvärras med åren.

Ibland används beteckningen SMA 0 för den mycket svåra medfödda formen och SMA IV för den lindrigare formen där symtomen debuterar i vuxen ålder.

Orofaciala/odontologiska symtom: Små barn med SMA I orkar inte lyfta huvudet på grund av svaga nackmuskler. Försvagade muskler i svalget påverkar förmågan att suga och svälja. Tungans muskulatur kan också vara svag och uppvisa fascikulationer (små ryckningar). Ungdomar och vuxna med SMA kan ibland få en inskränkning i gapförmågan. Bettavvikelser förekommer.

Orofacial/odontologisk behandling:

- Viktigt att barn tidigt får 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.
- Vid begränsad gapförmåga bör käkledsfunktionen utredas och därefter lämplig behandling sättas in.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus eller rehabilitering.

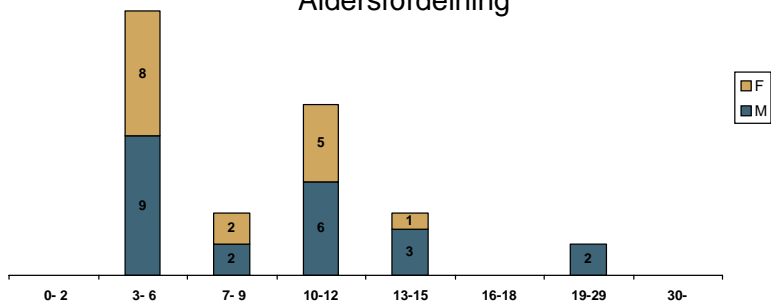
Källor

Socialstyrelsens databas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas Nyhetsbrev

Åldersfördelning

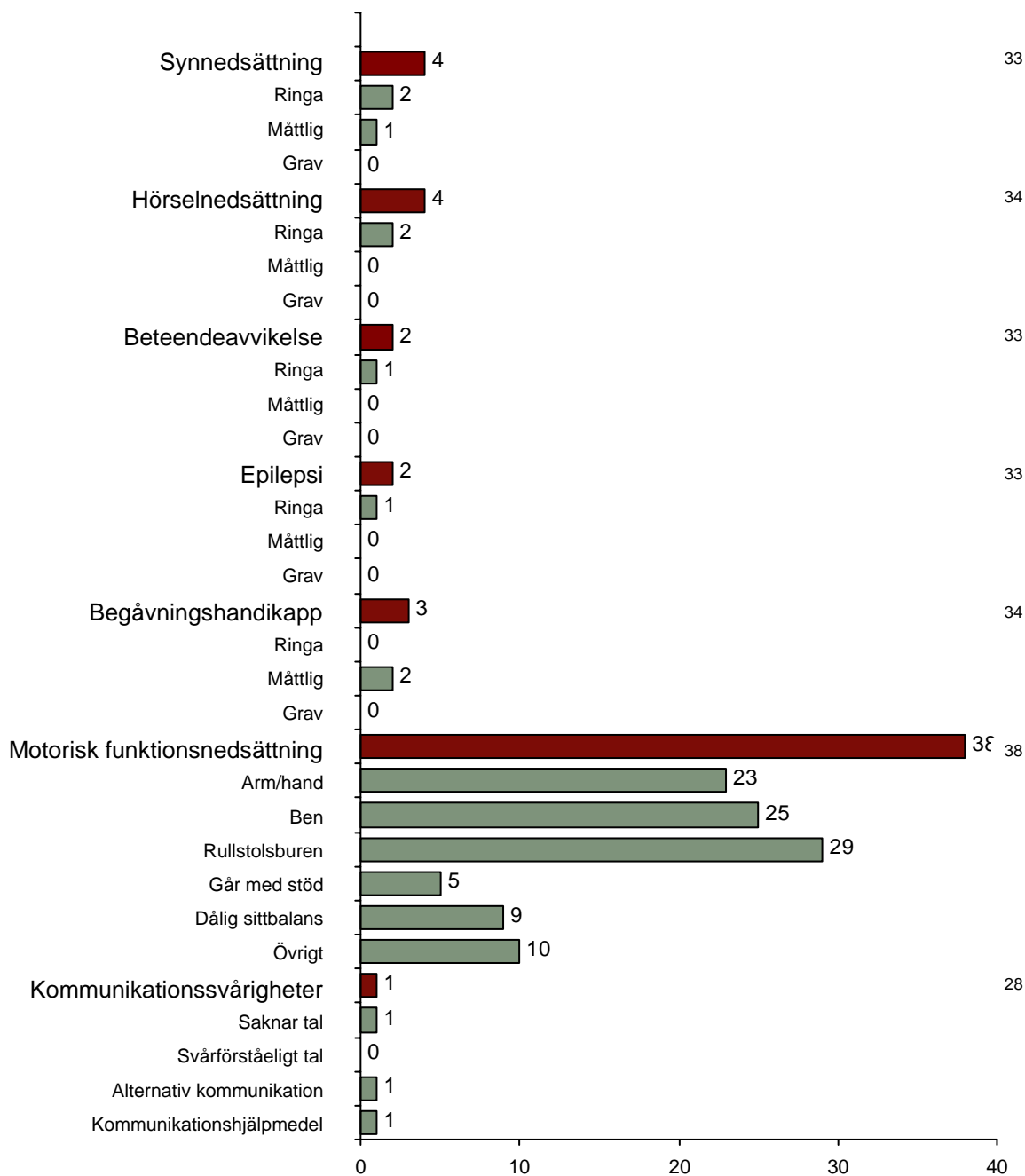


Antal: 38

Åldrar: 3 -- 27 år

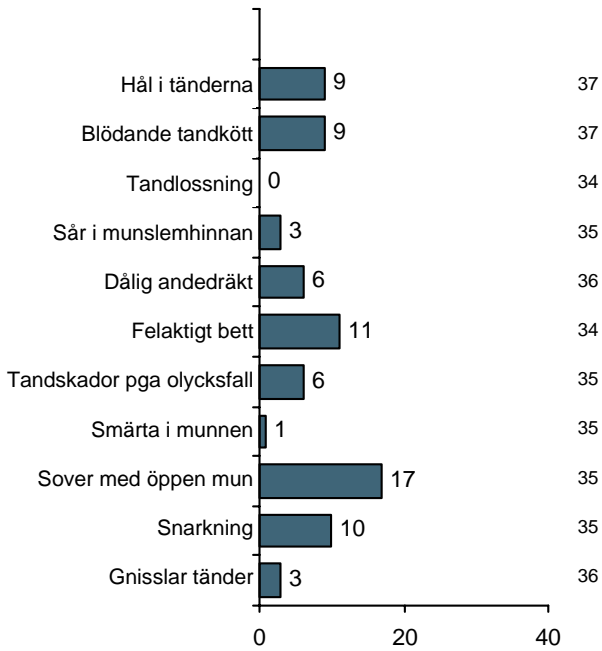
Kön: M (22) + F (16)

Funktionshinder

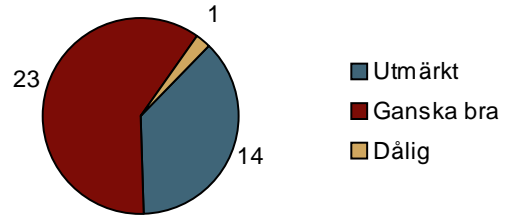


Om tandvård

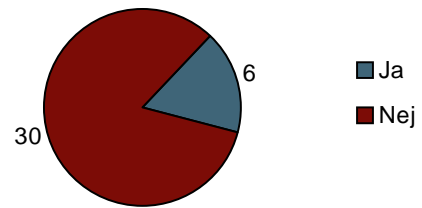
Om tandvård - problem



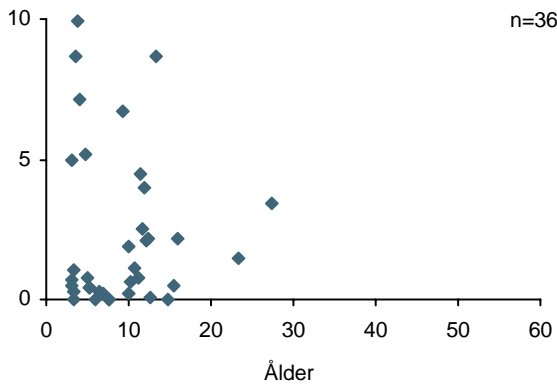
Munhälsa



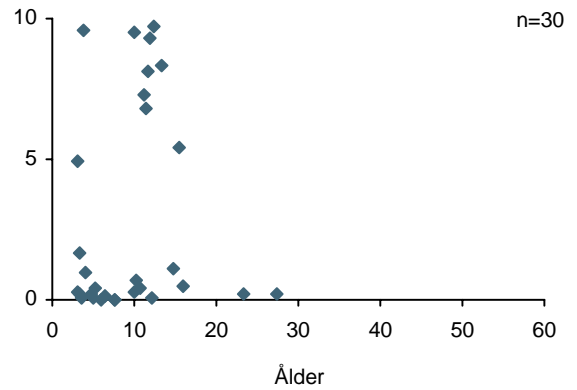
Har NN fått tandregleringsbehandling?



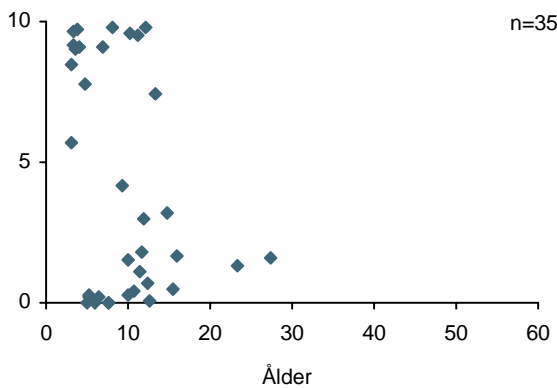
Hur klarar NN sin tandbehandling?
0=inga problem/10=stora problem



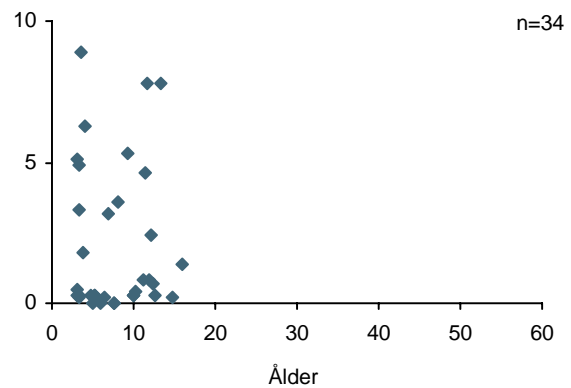
NN anses behöva tandreglering
0=inget behov/10=stort behov



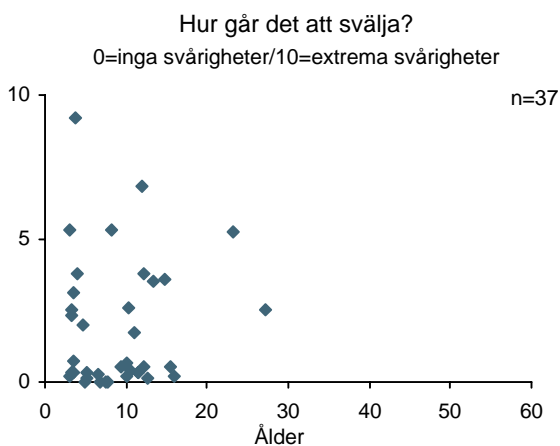
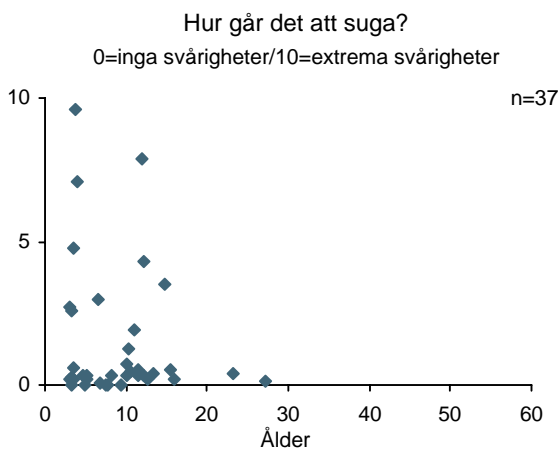
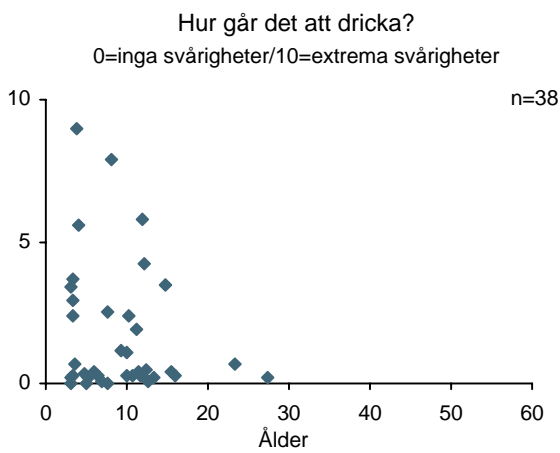
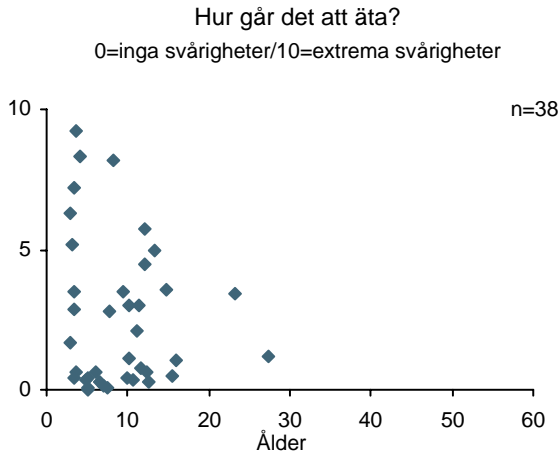
Hur klarar NN att borsta sina tänder?
0=bra/10=inte alls



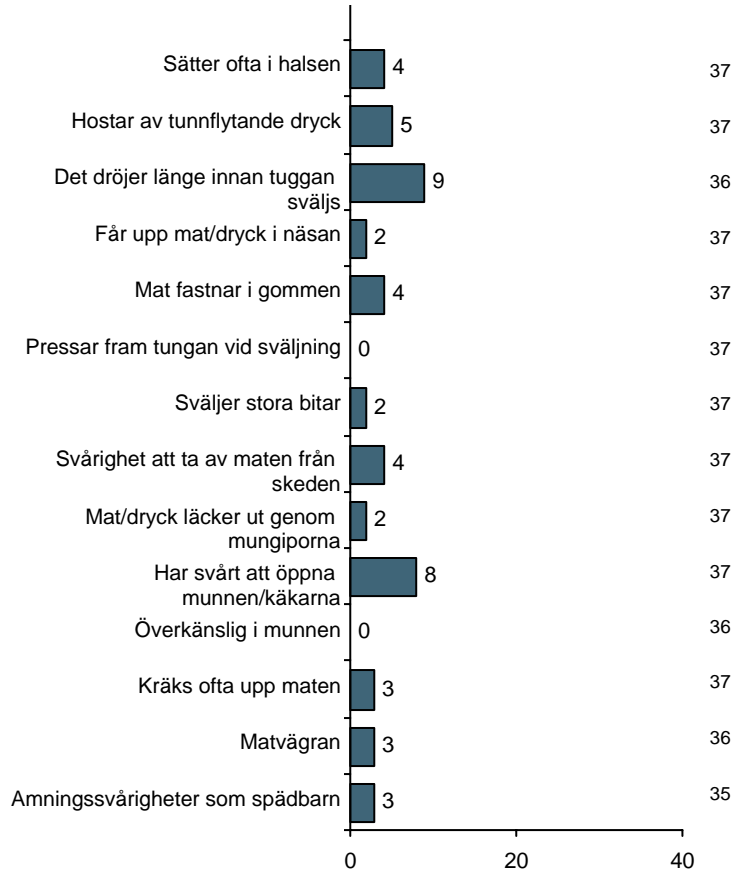
Om hjälp behövs med tandborstning, hur går detta?
0=inga problem/10=stora problem



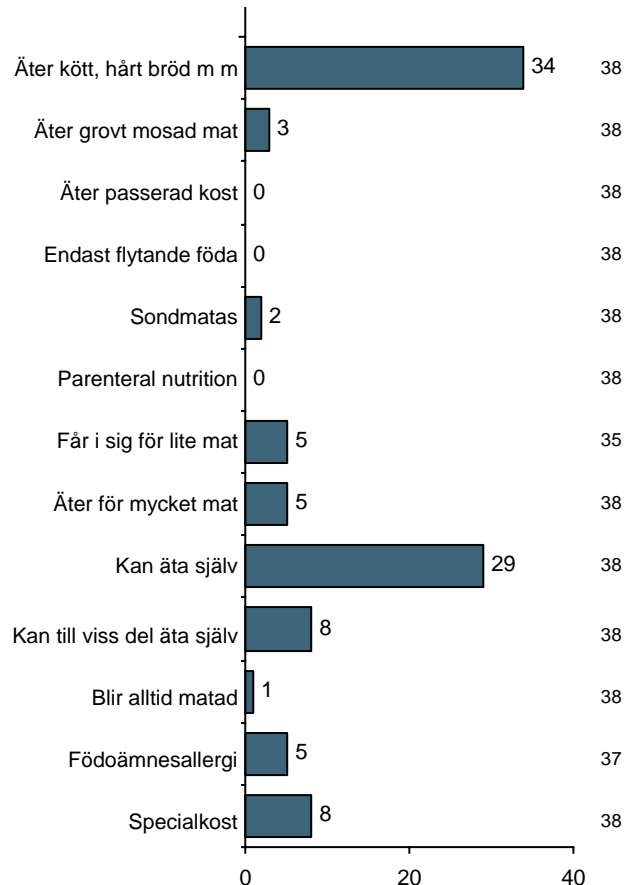
Om matsituationen



Om matsituationen - problem



Kostvanor



Om dregling

