



Orofacial funktion hos personer med Beckers muskeldystrofi Rapport från observationsschema

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 via tandläkare genom ifyllande av orofacialt observationsschema. Kartläggningen omfattar 11 observationsschema.

Beräknad förekomst: Totala antalet personer i landet med Beckers muskeldystrofi är okänt, men förekomsten beräknas vara knappt 4/100 000 manliga invånare. Sjukdomen drabbar nästan uteslutande pojkar.

Orsak: Orsakas genom en mutation i dystrofinen. Den typ av mutationer som förekommer vid Beckers muskeldystrofi medför att muskelfibrerna innehåller väsentligt mindre av proteinet dystrofin än normalt. Dystrofin har betydelse för muskelfibrernas hållfasthet. Avsaknad av dystrofin leder till att muskelfibrerna lättare bryts ner. Dystrofinen är belägen på X-kromosomen. I cirka en tredjedel av fallen har en nymutation orsakat sjukdomen.

Allmänna symtom: Symtomen vid Beckers muskeldystrofi liknar mycket dem vid Duchennes muskeldystrofi men är mildare. Uttalade symtom kan dock ibland förekomma. Hos ett fåtal noteras muskelsvaghet i småbarnsåldern men hos många debuterar symtomen mycket senare. Muskelsvagheten börjar nästan alltid i benen. Cirka 20 procent kommer att ha visst behov av rullstol, åldern då detta inträffar varierar kraftigt. Med ökande ålder blir oftast även överkropp och armar försvagade. Eftersom dystrofin normalt finns i skelettmuskulatur och hjärtmuskel, samt i mindre mängd även i centrala nervsystemet och glatt muskulatur, kan symtom från hjärtat och centrala nervsystemet förekomma. De flesta har inga symtom från andningsvägarna.

Orofaciala/odontologiska symtom: Muskelsvaghet i tuggmuskler och ansiktsmuskler, framför allt om den föreligger i tidig ålder, kan leda till bettavvikelser. Muskelkraften och uthålligheten i tuggmuskulaturen kan successivt avta. Det blir då svårare att sönderdela födan, vilket så småningom kan leda till förändrade kostvanor. Vid nedsatt muskelstyrka i armar och händer försvåras tandborstningen.

Orofacial/odontologisk behandling:

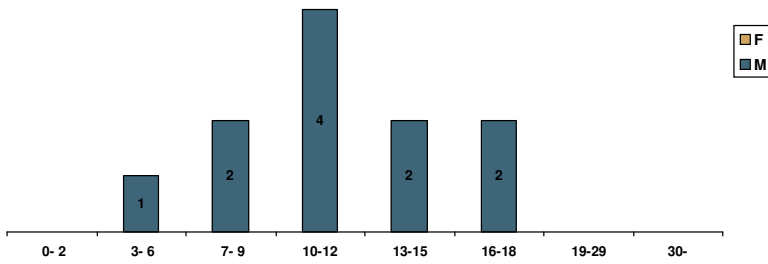
- Problem att så småningom klara tandborstning och tandbehandling på grund av uttröttbara och svaga muskler i armar och käkar motiverar förstärkt förebyggande tandvård.
- Orofaciala hjälpmedel utprovas vid behov. Bland annat kan en elektrisk tandborste vara till stor hjälp.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Åtsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam.

Källor:

Socialstyrelsens databas om ovanliga diagnoser.

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

Åldersfördelning

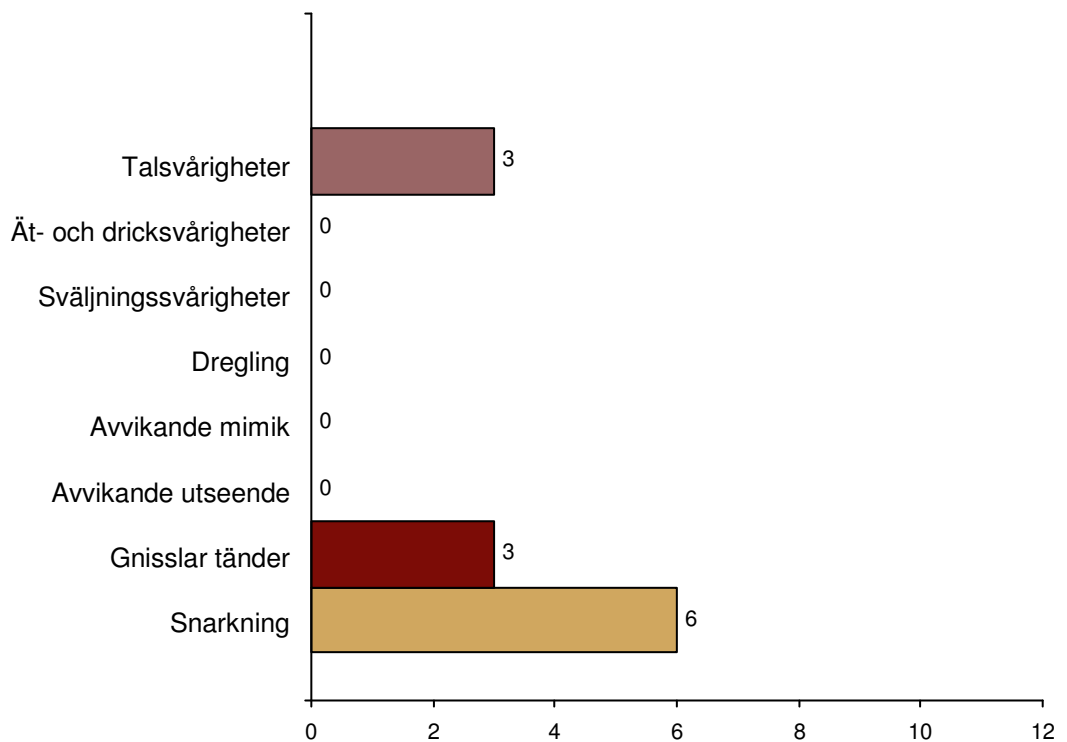


Antal: 11

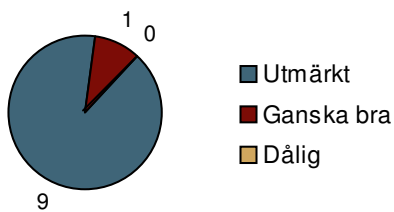
Åldrar: 3 -- 18 år

Kön: M (11) + F (0)

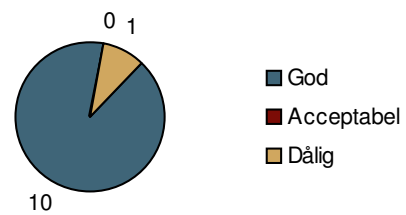
Orofaciala problem



Munhälsa

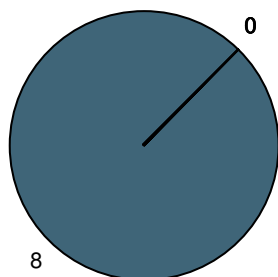


Munhygien



Beteende i behandlingssituationen

Hur lugn och behandlingsbar är patienten vid undersökningstillfället?



- (8) ■ Undersökning genomförs utan hinder
- (0) ■ Undersökning genomförs utan hinder, mindre reaktioner märks
- (0) ■ Undersökning kan fortgå om den anpassas till pat:s reaktioner
- (0) ■ Reaktionerna är uttalade och undersökningen påverkas påtagligt
- (0) ■ Undersökning är praktiskt taget omöjlig att genomföra
- (0) ■ Patienten vägrar undersökning

0=/10=

Ålder

Om det förekommer behandlingsproblem:

0=/10=

0=/10=

Ålder

Ålder

Kliniska fynd	Totalt N=11	Pojkar/Män N=11	Flickor/Kvinnor N=0	Ej bedömt
Korsbett	4	4	0	0
Talsvårigheter	3	3	0	0
Postnormalt bett	2	2	0	0
Tungan förefaller stor	2	2	0	0
Djupbett utan gingival kontakt	1	1	0	0
Emaljhypoplasi	1	1	0	0
Gingivit	1	1	0	0
Hypomineralisation	1	1	0	0
Kant-i-kantbitning	1	1	0	0
Nedsatt rörlighet i tungan	1	1	0	0
Retroklination underkäksincisiver	1	1	0	0
Smal gom	1	1	0	0
Tandtrauma	1	1	0	0
Trångställning	1	1	0	0
Tvångsförning	1	1	0	0
Öppet bett frontalt	1	1	0	0
Överkäken förefaller liten	1	1	0	0