



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Beckers muskeldystrofi

Rapport från observationsschema

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 via tandläkare och logoped genom ifyllande av orofacialt observationsschema. Kartläggningen omfattar 14 observationsschema.

Beräknad förekomst: 4:100 000 manliga invånare

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 ansigtsmuskler, 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:

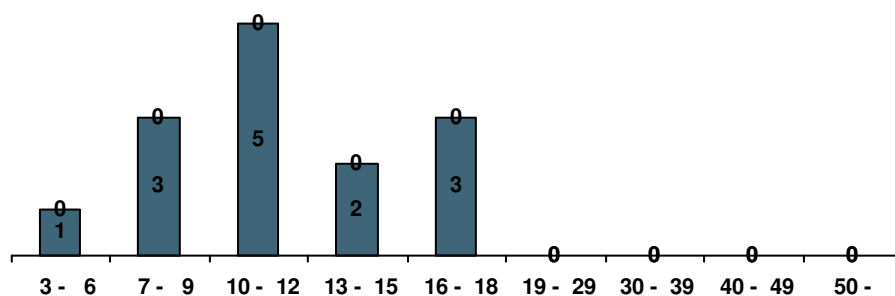
- Problem att så småningom klara tandborstning och tandbehandling på grund av uttrötbara och svaga muskler i armar och käkar motiverar förstärkt förebyggande tandvård.
- Orofaciala hjälpmedel utprovas vid behov. Bland annat kan en elektrisk tandborste vara till stor hjälp.
- Tand- och bettutveckling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



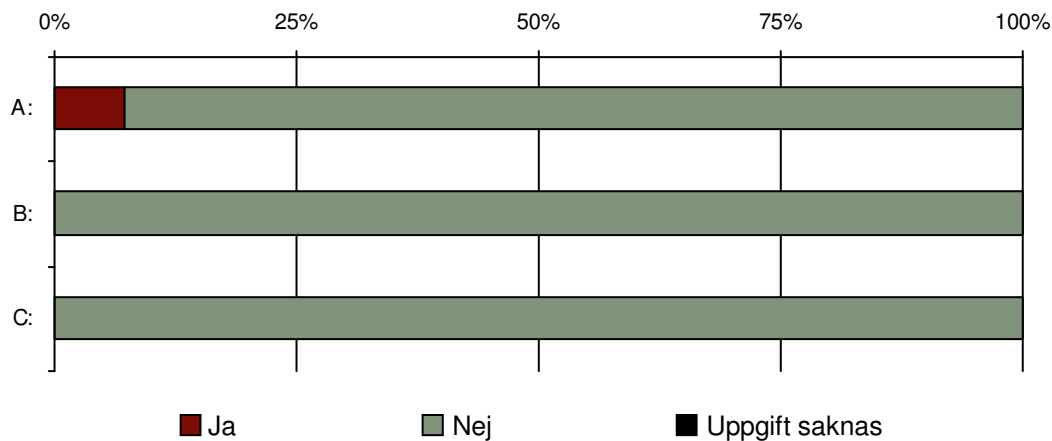
Antal: 14

Åldrar: 3 - 18

Kön: M (14) F (0)

Sammanfattning

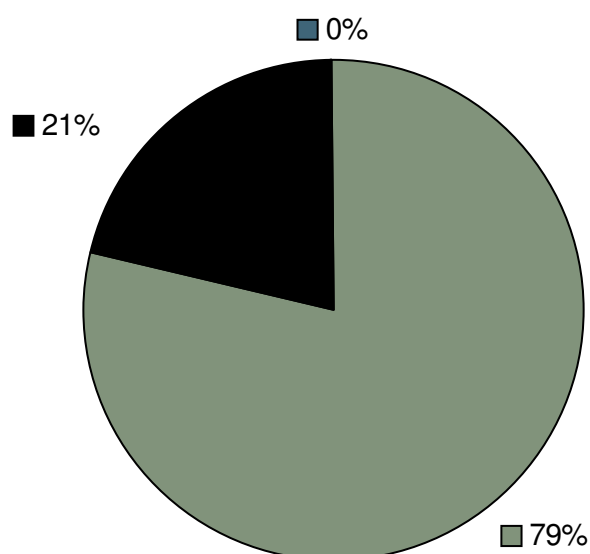
	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	1	13	0	14
B: Ät- och dricksvårigheter ¹	0	14	0	14
C: Riklig dregling ¹	0	14	0	14



Viss försiktighet bör iaktas vid tolkning av diagrammet eftersom antal individer är färre än 100.

¹: Inrapporterat via frågeformulär

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	0
Negativ	0
Motvilligare	0
Positiv	11
Uppgift saknas	3
Summa:	14

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	1	6		
Antal med deft=0	1	5		
Medelvärde	0,0	0,2		
Standardavvikelse	0,0	0,4		
Uppgift saknas	0	2		
DMFT²				
Undersökta		8	3	0
Antal med DMFT=0		8	1	
Standardavvikelse		0,0	3,6	
Medelvärde		0,0	3,0	
Uppgift saknas		0	2	

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	<u>Antal</u>
Neutralbett	12
Postnormal	2
Prenormal	0
Uppgift saknas	0
Summa: 14	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	<u>Antal</u>
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	1
41 - 50	2
51 -	0
Uppgift saknas	1
Summa: 4	

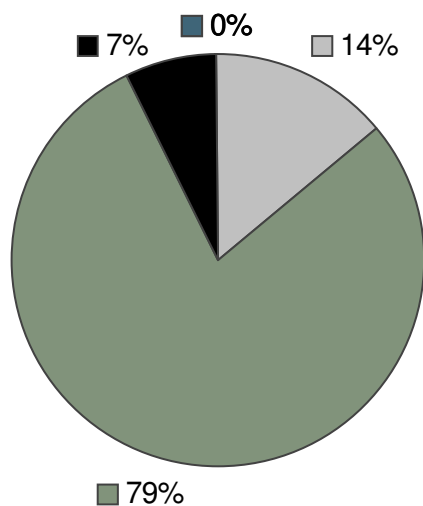
Barn från 10 år och vuxna

	<u>Antal</u>
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	0
41 - 50	4
51 -	6
Uppgift saknas	0
Summa: 10	

1: Uppgiften införd i version 2 (2008) av observationsschemat.

Orofacial funktion

Talsvårigheter



	Antal
■ Saknar tal	0
■ Mycket svårförståeligt tal	0
■ Svårförståeligt tal	0
■ Något otydligt tal	2
■ Inga svårigheter	11
■ Uppgift saknas	1
Summa: 14	

Kliniska variabler

	Antal Ja-svar			
	Totalt N=14 (%)	Pojkar/Män N=14 (%)	Flickor/Kvinnor N=0 (%)	Uppgift saknas
Nedsatt rörlighet i tungan	1 (7)	1 (7)	0 ()	0
Djupbett med gingival kontakt	1 (7)	1 (7)	0 ()	0