



Munhälsa och orofacial funktion hos personer med Williams syndrom

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 69 observationsschema.

Synonymer: William-Beuren syndrom.

Beräknad förekomst: 5 – 10:100 000 födda

Orsak: Avsaknad av kromosomsegment (deletion) på kromosom 7. Deletionen uppstår oftast som ny mutation (nyuppkommen förändring i arvsmassan).

Allmänna symtom: Medfött hjärtfel i form av supravulvar aortstenos (SVAS) är vanligt och många barn har förhöjda blodkalkvärden. Personer med Williams syndrom (WS) har olika grader av utvecklingsstörning och en försenad motorisk och språklig utveckling. De flesta har en speciell beteendeprofil innefattande en situationsbetingad ängslan, och autism eller autistiska drag är vanligt. Skelning och andra synproblem förekommer frekvent.

Orofaciala/odontologiska symtom: Ett karaktäristiskt utseende ingår i symtombilden. Tandavvikelser i form av avsaknad av enstaka tandanlag, annorlunda tandform, emaljförändringar, små tänder förekommer, liksom bettavvikelser, liten underkäke och glesställning/trångställning och svag muskulatur i och kring munnen. Orofaciala problem är vanligt som t ex sugsvårigheter, tuggsvårigheter, dregling och överkänslighet i munhålan.

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.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus eller habilitering.
- Munmotorisk träning och stimulering kan vara aktuellt vid ättsvårigheter och dregling.
- Tal-, språk- och kommunikationsträning är ofta motiverat.
- Läkarkontakt rekommenderas vid medicinska tillstånd, som t.ex. hjärtfel.

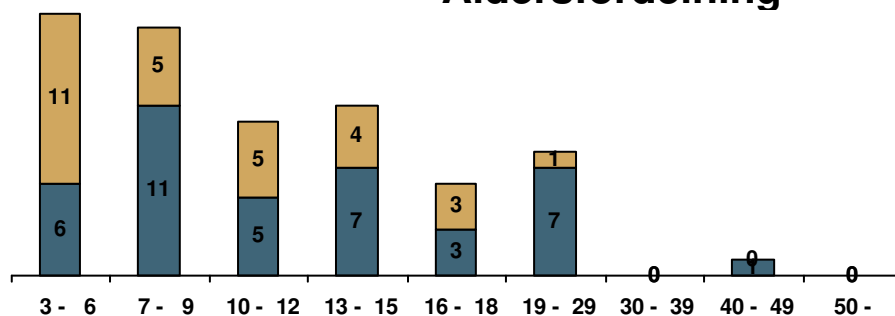
Källor:

Socialstyrelsens databas om ovanliga diagnoser.

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

Ågrenskas nyhetsbrev

Åldersfördelning



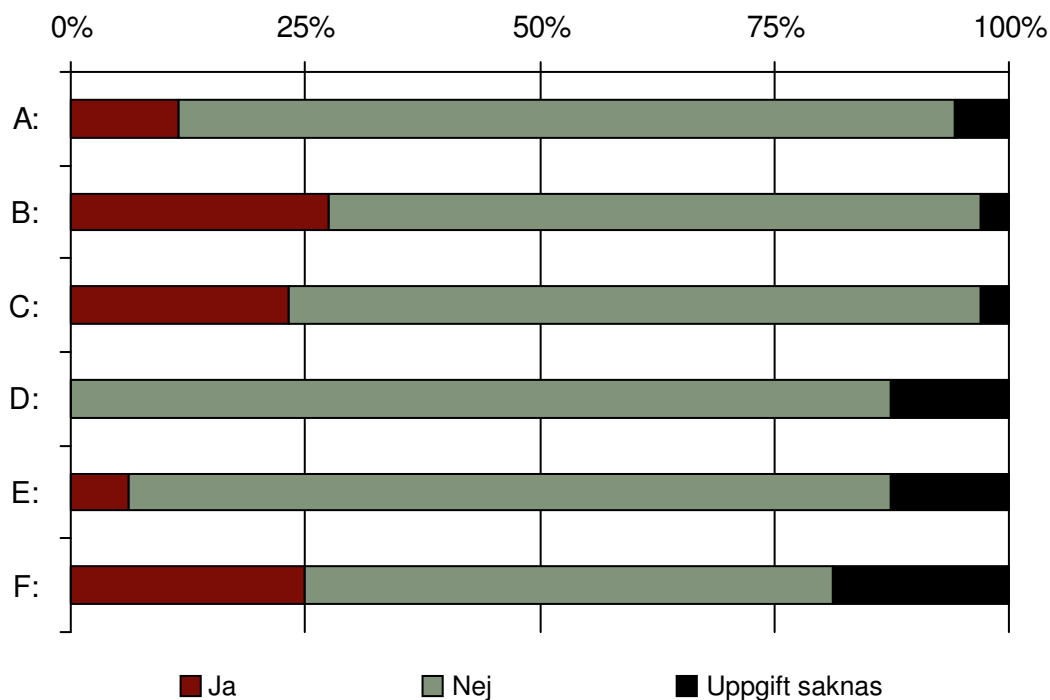
Antal: 69

Åldrar: 3 - 42

Kön: M (40) F (29)

Sammanfattning

	Ja	Nej	Uppgift saknas	N
A: Svårförståeligt tal/saknar tal	8	57	4	69
B: Ät- och dricksvårigheter ¹	19	48	2	69
C: Riklig dregling ¹	16	51	2	69
D: Andningsunderstöd ^{1 2}	0	14	2	16
E: Tandgnissling/pressning varje dag ^{1 2}	1	13	2	16
F: Uttalade bettavvikelser ²	4	9	3	16



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

1: Inrapporterat via frågeformulär

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

Munhälsa

Munhälsoindex¹

		0	1	2	3	4	5	6	Uppgift saknas	N
TI	Tandsten	13	0	0	0	0	0	0	3	16
GI	Gingivit	6	3	0	2	1	0	0	4	16
PI	Plack	7	3	0	1	1	0	0	4	16
SI	Slitage	11	1	0	0				4	16

TI: Tandstensindex baserat på förekomsten av tandsten på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger total avsaknad av tandsten, 6 anger tandsten vid samtliga indikator-tänder.

GI: Gingivitindex (tandköttinflammation) baserat på förekomsten av blödning vid sondering på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger ingen blödning, 6 anger blödning vid samtliga indikator-tänder.

PI: Plackindex baserat på förekomsten av synligt plack på utsidan (buccalt) vid 6 indikator-tänder. 0 anger total avsaknad av plack, 6 anger plack vid samtliga indikator-tänder.

SI: Slitageindex, sammanvägning av tandslitage i 6 olika segment i bettet. Bedöms enbart i permanenta bettet, ej i mjölk-tänder. En sammanvägning baserad på den bedömning som finns i flest segment.

0: inget tandslitage eller försumbar nötning av emaljen i något av segmenten

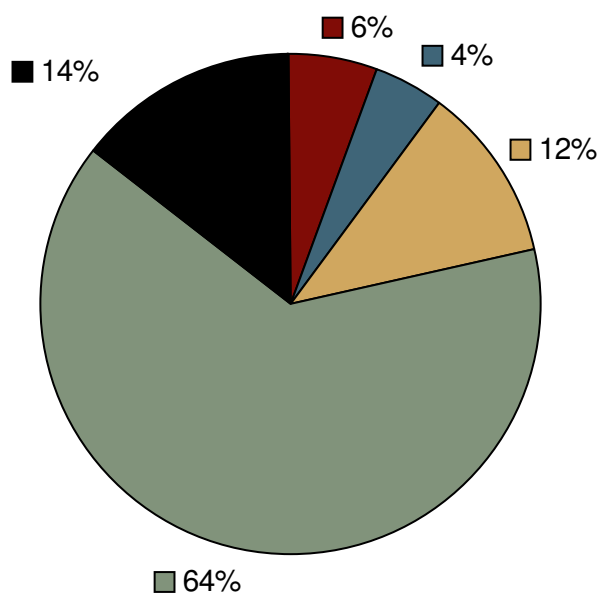
1: tydligt slitage av emaljen, eventuellt in till dentin på enstaka ställen.

2: slitage av dentinen upp till 1/3 av kronans höjd.

3: Slitage av dentinet mer än 1/3 av kronans höjd. Om 3 förekommer i något segment anges 3 som SI.

¹: Munhälsoindex infördes i den nya versionen av observationsschemat (2008).

Accept vid tandundersökning



	Antal
Ingen	4
Negativ	3
Motvilligare	8
Positiv	44
Uppgift saknas	10
Summa:	69

Karies

	3-6 år	7-12 år	13-19 år	Vuxna
deft¹				
Undersökta	17	20		
Antal med deft=0	9	11		
Medelvärde	1,4	1,6		
Standardavvikelse	1,7	2,4		
Uppgift saknas	0	6		
DMFT²				
Undersökta		24	17	7
Antal med DMFT=0		18	11	2
Standardavvikelse		1,3	1,4	4,3
Medelvärde		0,6	0,8	3,7
Uppgift saknas		2	1	1

1: Antal mjölk tänder med karies eller fyllning

2: Antal permanenta tänder med karies eller fyllning

Bettförhållanden

	Antal
Neutralbett	33
Postnormal	16
Prenormal	18
Uppgift saknas	2
Summa: 69	

Maximal gapning

Barn yngre än 10 år

	Antal
- 20	0
21 - 30	2
31 - 40	12
41 - 50	4
51 -	1
Uppgift saknas	14
Summa: 33	

Barn från 10 år och vuxna

	Antal
- 20	0
21 - 30	0
31 - 40	10
41 - 50	14
51 -	8
Uppgift saknas	4
Summa: 36	

Profil¹

	Antal
Normal	12
Konvex	4
Konkav	0
Uppgift saknas	0
Summa: 16	

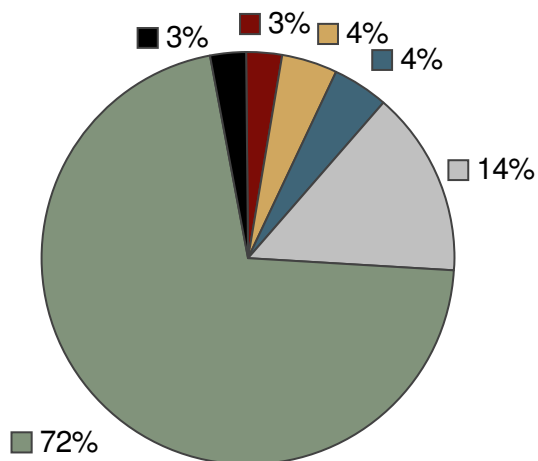
Mandibelns lutning¹

	Antal
Normal	4
Ökad	3
Minskad	0
Uppgift saknas	9
Summa: 16	

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

Orofacial funktion

Talsvårigheter



	Antal
 Saknar tal	2
 Mycket svårförståeligt tal	3
 Svårförståeligt tal	3
 Något otydligt tal	10
 Inga svårigheter	49
 Uppgift saknas	2
Summa: 69	

Kliniska variabler	Antal Ja-svar			
	Totalt N=69 (%)	Pojkar/Män N=40 (%)	Flickor/Kvinnor N=29 (%)	Uppgift saknas
Öppen mun i vila	50 (74)	30 (77)	20 (69)	1
Låg tonus i läpparna	43 (62)	25 (63)	18 (62)	0
M mentalis hyperaktiv	17 (25)	11 (29)	6 (21)	2
Nedsatt rörlighet i tungan	8 (12)	8 (20)	0 ()	1
Låg tonus i tuggmuskulaturen	6 (9)	5 (13)	1 (4)	3
Hypersensibilitet intraoralt	6 (9)	4 (10)	2 (7)	1
Slemhinneförändringar	5 (7)	5 (13)	0 ()	2
Djupbett med gingival kontakt	4 (6)	3 (8)	1 (3)	2
Hög tonus i tungan	4 (6)	2 (5)	2 (7)	0
Hög tonus i läpparna	4 (6)	2 (5)	2 (7)	2
Kort tungfrenulum	3 (4)	3 (8)	0 ()	1
Läpp-käk-gomspalt	2 (3)	2 (5)	0 ()	0
Låg tonus i tungan	2 (3)	0 ()	2 (7)	1
Kranio-facial missbildning	1 (2)	1 (3)	0 ()	3
Nedsatt stabilitet i nacken	1 (1)	1 (3)	0 ()	0
Tungasymmetri	1 (1)	1 (3)	0 ()	0
Överrörlig käkled	1 (1)	1 (3)	0 ()	2