

**BITTE AHLBORG**, övertandläkare, Mun-H-Center, Göteborg  
**ANNE-CHRISTINE ÅHLANDER**, överläkare, med dr, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus,  
Enheten för Regionhabilitering, Göteborg

## Mun- och tandvård vid Duchennes muskeldystrofi

◉ Barn med funktionshinder och deras föräldrar har rätt att känna den trygghet som det innebär att tidigt veta att barnen uppmärksammas, får ett gott omhändertagande och kvalificerad vård med hänsyn till deras särskilda behov. Detta gäller inte minst barn med sällsynta sjukdomar. I denna artikel presenteras Duchennes muskeldystrofi (DMD), dess orofaciala problematik, praktiska kliniska erfarenheter av tandvård samt ett förslag till vårdprogram.

DMD är den vanligaste formen av muskeldystrofi. Sjukdomen drabbar endast pojkar. Incidensen är cirka 1 per 3 500 födda pojkar. DMD orsakas av en brist på proteinet dystrofin, ett vitalt protein för att upprätthålla normal muskelkraft. Bristen beror på en mutation inom dystrofinengen som är belägen på x-kromosomen. Sjukdomen har ett progressivt förlopp med successivt minskad kraft i nästan all muskulatur. Vanliga orofaciala problem som gradvis uppstår är bettavvikelse, förstoring av tungan, nedsatt tugg- och sväljförmåga samt försämrad andningsfunktion. Munhygien är besvärlig att klara själv. Musklerna i armar och händer blir alltför svaga för att kunna lyfta tandborsten till munnen. Pojkar med DMD har därför ett stort behov av individuellt anpassad förebyggande tandvård. Utprovning av hjälpmedel för att pojkarna själva ska kunna sköta sin munvård så länge som möjligt är av stor betydelse. Varje pojke med DMD bör tidigt remitteras till en pedodontist av sin habiliteringsläkare. Det ökar möjligheten till ett optimalt omhändertagande i tandvården och tjänar som stöd för föräldrarna och den ordinarie tandläkaren på hemorten.

ACCEPTERAD FÖR PUBLICERING DEN 11 OKTOBER 2002.

**M**uskeldystrofier definieras traditionellt som en grupp ärftligt progressiva sjukdomar som framför allt leder till nedbrytning av skelettmuskulaturen. Incidensen av muskeldystrofier är enligt en nyligen publicerad epidemiologisk genomgång från västra Sverige 1 per 8 000 [1].

Duchennes muskeldystrofi (DMD) är den vanligaste formen av muskeldystrofi. Sjukdomen drabbar endast pojkar. DMD orsakas av en brist på proteinet dystrofin och uppstår på grund av en mutation inom dystrofinengen som är belägen på x-kromosomen. Det innebär att pojkar som bär på en muterad dystrofinen får sjukdomen medan en kvinna som bär på genen blir en frisk anlagsbärrare. I en tredjedel av fallen är dock en ny mutation hos den sjuke orsaken till sjukdomen. Incidensen är cirka 1 per 3 500 födda pojkar [2]. Varje år får 10–15 pojkar i Sverige diagnosen Duchennes muskeldystrofi. Dystrofin finns normalt i skelettmuskulatur, hjärtmuskeln samt i mindre mängd även i centrala nervsystemet och glatta muskelceller.

Sjukdomen har ett progressivt förlopp [2, 3]. Muskelkraften minskar successivt men först i treårsåldern börjar symtomen bli mer tydliga. Muskelsvagheten tilltar olika snabbt. Parallellt tillkommer förkortning av både muskler och senor och leder till kontrakturer med olika ledfelställningar samt osteoporos [4]. Förmågan att gå upphör så småningom. För flertalet barn inträffar det mellan 7 och 13 års ålder.

Motsvarande försämring av muskelkraft och funktion sker också i de övre extremiteterna samt i tugg- och ansiktsmuskulaturen. Under de tidiga ungdomsåren sker en markant försämring av armfunktionen med ökade svårigheter att lyfta armarna [5]. Även kraften i tugg- och ansiktsmuskulatur blir nedsatt [6].

I takt med att muskelkraften försvagas uppstår ökande behov av hjälp vid förflyttningar, dagliga aktiviteter som av- och påklädning, hygien samt i samband med måltider.

När ett permanent behov av rullstol har uppstått utvecklas hos de allra flesta en skolios [7]. Det innebär att pojkarna får svårt att sitta samt att andningsfunktionen inskränks [8].

I samband med narkos och omfattande kirurgi, till exempel en skoliosoperation, finns det en risk för malign hypertermi [9] samt omfattande blodförlust på grund av ökad blodningstendens [10, 11].

Andningskapaciteten försämras successivt under barnåren men brukar inte ge symtom förrän i tonåren. Förmågan att hosta försvagas och leder till en ökad risk för allvarlig lunginflammation. Först vid uttalat nedsatt andningskapacitet påverkas förmågan att upprätthålla rätt koncentrationer av syrgas och koldioxid i blodet. Totalt sett

utgör lunginflammationer och andningssvikt den vanligaste dödsorsaken vid DMD (90 %) och inträffar oftast vid 20–25 års ålder [2].

I cirka 80 procent av fallen är hjärtmuskeln påverkad trots att den långt ifrån alltid ger symptom. En snabbare hjärtfrekvens än normalt är det vanligaste symtomet men oregelbunden hjärtrytm kan också föreligga. Allvarligare rytmrubbningar eller hjärtsvikt förekommer mer sällan [2].

Cirka 30 procent av patienterna har även en utvecklingsstörning. Den är dock inte progressiv och dessutom oavhängig sjukdomens svårighetsgrad. Oavsett intellektuell nivå har många pojkar med DMD en speciell utvecklingsprofil med svårigheter inom verbal uppfattningsförmåga, vissa minnesfunktioner samt läsförmåga [15].

För närvarande utgör kortikosteroider den enda medicinska behandlingen. Kortikosteroider har i ett flertal studier [12, 13, 14] visat sig dämpa den tilltagande muskelsvagheten. En biverkan vid långvarig steroidbehandling är dock minskad bentätthet. I övrigt ges symtomlindrande åtgärder: exempelvis sjukgymnastik, behandling med stödskenor (ortoser), ortoped-kirurgiska ingrepp och andningsstöttande åtgärder med hjälp av ventilatorer.

#### **Utredning, vård och uppföljning av pojkar med DMD i västra Sverige**

Speciella team för utredning, vård och uppföljning av barn med neuromuskulära sjukdomar finns vid de flesta universitetskliniker i Sverige. Det neuromuskulära teamet vid Regionala barnhabiliteringen, knutet till Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg, har sedan slutet av 1980-talet arbetat med ett regionalt vårdprogram för Duchennes muskeldystrofi. År 1998 knöts tandläkare från Mun-H-Center till teamet. Mun-H-Center fungerar sedan 1999 som ett nationellt orofacialt kunskapscenter för mindre kända handikappgrupper. Inom det regionala vårdprogrammet görs årliga uppföljningar av pojkar med DMD på Regionhabiliteringen. Tandläkaren gör en översiktlig undersökning enligt ett särskilt observationsschema och föräldrarna får fylla i ett frågeformulär. Avsikten är att följa progressionen av orofaciala symtom och den eventuella problematik som uppstår. 31 pojkar med sjukdomen har hittills registrerats och några av dem har följts under en treårsperiod. De undersökningar som gjorts tyder på att sjukdomsförloppet samt den orofaciala symtombilden väl överensstämmer med den litteratur som vi refererar till i denna artikel. Av de 31 pojkarna hade endast sex haft kontakt med specialisttandläkare.

#### **Orofaciala symtom vid DMD**

Få studier har gjorts som belyser den orofaciala

muskulaturen i munhåla, käkar och ansikte hos pojkar med DMD. 15 pojkar med DMD, 5–23 år gamla (medelålder 11,7 år), ingick i en studie där man mätte bitkraft och läppstyrka under en undersökningsperiod (1–5 år) [6]. Dessa krafter ökade först till en viss nivå men avtog sedan successivt. En kontrollgrupp visade en kontinuerlig ökning under försöksperioden.

Studien visade också att aktiviteten i käkmuskulaturen avtog cirka två år före den periorala muskulaturen, vars muskelkraft i sin tur började minska vid i genomsnitt tio års ålder. Tungans storlek var större än i kontrollgruppen. Minskad tonus och kraft i käkmuskulaturen (*mm. masseter*) i kombination med den hypotona, förstörade tungan och dominansen i den mindre affekterade periorala muskulaturen (*m. orbicularis oris*) medför en transversell expansion av tandbågarna särskilt i underkäken (se fig 1 och 2).

Skillnaderna mellan underkäksbågens ökade bredd och överkäksbågen skapar förhållanden som leder till posterioert korsbett. Det tycks vara den vanligaste malokklusionen hos pojkar med DMD. Frontalt och/eller lateralt öppet bett förekommer ofta [17]. Av de 31 pojkar som undersöktes vid Regionhabiliteringen i Göteborg uppvisade 19 posterioert korsbett och 14 lateralt öppet bett vid det senaste undersökningstillfället.

Flera undersökningar visar också att hälften av pojkarna är munandare och att de permanenta tänderna i genomsnitt erupterar ett år senare än normalt [17, 21].



FIGUR 1. Pojke 16 år med DMD. Hypoton tunga.



FIGUR 2. Pojke 16 år med DMD. Korsbett. Lateralt öppet bett.

Givetvis föreligger det en stor individuell variation i graden av bettavvikelser och andra orofaciella symtom hos pojkarna. Påfallande få pojkar upplever att det är svårt att äta. Däremot undviker de viss föda. Troligen innebär det smygande förloppet av sjukdomen att det sker en naturlig anpassning till svårigheterna att tugga.

Vid stora problem relaterade till bettavvikelser kan tandreglering övervägas. Prognosen att lyckas är dock tveksam [16, 18] på grund av den progressiva utvecklingen av malokklusionen och det progredierande sjukdomsförloppet. Det är inte sannolikt att tandreglering i syfte att åstadkomma en god ocklusion hos pojkar med DMD skulle ge en förbättrad tuggförmåga. Enligt en studie [19] uppges att sex av sju personer med progressiv muskeldystrofi i åldrarna 16–24 år fått en bättre tuggförmåga med hjälp av det orofaciella muskelträningssprogram som används i försöket. Fler studier efterlyses dock för att verkligen kunna bevisa dessa påståenden [20].

#### Framtida vårdprogram

Omhändertagandet av barn med DMD och deras familjer varierar såväl kvalitativt som kvantitativt över landet och styrs av tillgång till erfarenhet och kompetens. För att öka säkerheten bland föräldrar och vårdgivare samt för att underlätta jämförelser och kunna bidra till forskning och utvecklingsarbete håller ett nordiskt referensprogram på att skapas. I detta ska rekommendationer ges angående val av undersökningsmetoder, intervall och tidpunkt för terapeutiska åtgärder.

Det förslag som referensprogrammet ger angående tandvård är att pojkar med DMD så tidigt som möjligt bör remitteras till en pedodontist för bedömning och terapiplanering. Familjen garanteras därmed ett högkvalitativt omhändertagande i tandvården. Såväl behandling som profylax kan organiseras på lämpligt sätt antingen på specialistkliniken eller med hjälp av ett tandvårdsteam på hemorten. När pojken når vuxen ålder kan sjukhustandvården utgöra en specialresurs.

#### Tandvård

I förslaget till referensprogram framhålls betydelsen av att kontinuerligt följa sjukdomsförloppet och tidigt sätta in lämpliga åtgärder. Syftet är att behålla en frisk munhåla samt minimera besvär och komplikationer som kan uppstå på grund av bristande erfarenhet av patienter med diagnosen.

Vid tandläkarens undersökning föreslås att följande beaktas:

- Noggrann undersökning av käkledsfunktion, gapningsförmåga och tuggmuskulatur.
- Bettutveckling, tungans rörlighet.

- Anamnestisk information om andningsförmåga.
- Tuggförmåga. Hur går det att tugga hård eller seg föda; exempelvis morötter, helt kött et cetera?
- Munhygien. Går det bra att borsta tänderna själv? Vilka hjälpmedel används?

#### Att tänka på inför behandling:

- Nedsatt förmåga att hosta och svälja. Svårigheter att andas eller hjärtsjukdom kan vara bidragande orsaker till att det är svårt att ligga bakåtlutad i behandlingsstolen. Många gånger är det kanske möjligt att använda pojkens individuellt anpassade rullstol eller permobil som behandlingsstol. I den sitter han säkert och bekvämt (se fig 3).
- Vid tandsanering under narkos måste hänsyn tas till hjärt- och andningsfunktion samt risk för malignt hypertermi [9].
- Risk för ökad blödningsbenägenhet vid stora kirurgiska ingrepp kan föreligga [10, 11].

#### Förebyggande tandvård

*Rena tänder, goda kostvanor och fluortillskott* är de tre hörnstenarna i profylaxen.

Ett individuellt utformat profylaxprogram ska finnas i den odontologiska terapiplanen från förskoleåldern. Programmet ska uppdateras årligen. Förebyggande tandvård är särskilt angelägen för att undvika sjukdom som kräver behandling under narkos, en avsevärd risk för pojkar med DMD.

De preventiva åtgärderna ska innefatta:

- Planerad förebyggande vård såväl på tandkliniken som i hemmet.
- Ordination av fluor i lämplig beredningsform.
- Lämpligt munhygienprogram.

DMD kan medföra att munhygien blir svår att upprätthålla. En orsak till detta är den försämrade förmågan till självrengöring av munhålan när muskelsvagheten ökar i tunga, läppar och kinder.

En annan orsak är den tilltagande svårigheten att borsta tänderna. Det är viktigt för självkänslan att så långt som möjligt kunna klara sig själv. Därför bör det vara en självklar rättighet att få hjälpmedel utprovade.

När muskelstyrkan i armar och händer inte räcker till för att lyfta tandborsten till munnen kan ett hembesök rekommenderas. Besöket görs gemensamt av tandhygienist och arbetsterapeut. De kan på den naturliga platsen för patientens dagliga munvård ge en individuell tandborstningsinstruktion och vid behov eventuell bostadsanpassning.



FIGUR 3. I sin permobil har patienten en bekväm sittställning vid tandbehandlingen.



FIGUR 4. Egenvård. Rengöringstekniken som denne pojke använder är att hålla eltandborsten i ett fast läge och sakta vrida huvudet och vinkla om i handleden. På så vis lyckas han komma åt alla tandytor.

I badrummet kan följande krav tillgodoses: (se fig 4)

- Höj- och sänkbart tvättställ. Detta bör även ha en avlastningsyta som kan användas som armstöd.
- Möjlighet att komma fram till tvättfatet med rullstolen.
- Spegel i lagom höjd.
- God belysning.

Förslag till lämpliga hjälpmedel för munvård och tandbehandling samt oralmotorisk träning som kan rekommenderas vid muskelsvaghet:

- Elektrisk tandborste. Den elektriska tandborsten är ett utmärkt hjälpmedel när muskelstyrkan i armar och händer avtar och det är svårt att utföra gnugg- rörelser manuellt. Pojken behöver så småningom hjälp att lyfta borsten till munnen. Det höj- och sänkbara tvättstället som kan utnyttjas som arm-



FIGUR 5. Bitstöd.

eller handledsstöd gör det möjligt för patienten att hålla den elektriska tandborsten i lämplig höjd.

● Bitstöd (fig 5)

När det är tröttsamt att gapa kan ett bitstöd mellan tandraderna vara till hjälp.

● Munvinkelhållare (fig 6)

Munvinkelhållaren är ett hjälpmedel som kan användas för att få en bra insyn i munnen såväl vid egenvård som vid tandbehandling.

● Gap- och bitklämman (fig 7)

Normal aktivitet, rörelseövningar och tänjning i käkleder och munmuskulatur kan uppmuntras i syfte att bibehålla den orofaciala funktionen. Gap- och bitklämman är ett hjälpmedel som kan användas för att upprätthålla rörligheten i käkleden och tänja käkmuskulerna.

**Sammanfattande rekommendationer**

- Pojkar med DMD bör träffa en pedodontist/sjukhustandläkare med samlad erfarenhet och fördjupade kunskaper om sjukdomen. Uppgiften bör vara att verka för hög kvalitet i omhändertagande och behandling samt fungera som en resurs för familjerna och den behandlande tandläkaren på hemorten.
- För pojkar med DMD ska mun- och tandvård så tidigt som möjligt grundas på individuellt anpassade förebyggande åtgärder för att kunna upprätthålla en god munhälsa.



FIGUR 6. Munvinkelhållare.

- Individuell utprovning av hjälpmedel för munhygien av särskild betydelse när muskelstyrkan avtar i händer, armar och nacke.

**English summary**

Preventive oral health care for patients with Duchenne muscular dystrophy  
 Bitte Ahlborg and Ann-Christine Åhländer  
*Tandläkartidningen 2003; 95 (3): 38–43*

Children with disabilities and their parents have the right to feel confident that they will meet a trained dental team, and obtain dental care of high quality where the child's special needs are taken into consideration already from an early age.

In this paper a rare disease, Duchenne muscular dystrophy (DMD), will be presented. DMD is the most common muscular dystrophy and the incidence is estimated to be about 1 in 3 500 male births. It is due to a deficiency in the production of dystrophin, a vital protein for the maintenance of normal muscle function. The deficiency is a result of mutations in the dystrophin-gene situated on the x-chromosome. The muscle weakness in DMD is progressive and leads to loss of function in nearly all muscles. This means that the ability to walk independently ceases and that the boys become confined to a wheel-chair between the age of 7 and 13. Gradually the boys develop a deficient lung function. The cardiac muscle is also involved but symptoms and signs of cardiomyopathy are usually not apparent clinically. When planning for surgical interventions and general anaesthesia the risk for cardiac- and respiratory problems, malignant hyperthermia and increased bleeding must be taken into consideration. Preventive oral health care is therefore of utmost importance in order to avoid dental diseases as well as to avoid treatment under general anaesthesia.

Common orofacial problems that gradually occur are malocclusion, enlargement of tongue and difficulties to chew, swallow and breathe. Oral hygiene is difficult to carry out when the muscle



FIGUR 7. Gap- och bitklämma.

strength in arms and hands become too weak to raise the toothbrush to the mouth. Therefore, boys with DMD have great needs for individualised preventive strategies aiming at healthy oral conditions. Individualised testing of technical aids for oral self-care is of special importance. In order to secure optimal dental care and as a support to the parents and the local dentists, boys with DMD should be referred by their child neurologists to specialists in pediatric dentistry in an early state.

#### Referenser

- Darin N, Tulinius M. Neuromuscular disorders in childhood: a descriptive epidemiological study from western Sweden. *Neuromuscul Disord* 2000; 10: 1–9.
- Emery AEH. *Duchenne Muscular Dystrophy*. 2nd ed. Oxford University press, 1993.
- Dubowitz V. Muscle disorders in childhood. In: *The muscular dystrophies*. London: W.B. Saunders Company Ltd, 1995.
- Larson CM, Henderson RC. Bone mineral density and fractures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 2000; 20 (1): 71–4.
- Lord JP, Portwood MM, Lieberman JS, Fowler WM, Berck P. Upper extremity functional rating for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1987; 68: 151–4.
- Eckhardt L, Harzer W. Facial structure and functional findings in patients with progressive muscular dystrophy (Duchenne). *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1996; 110 (2): 185–90.
- Hsu JD. The natural history of spine curvature progression in the non ambulatory Duchenne muscular dystrophy patient. *Spine* 1983; 8: 771–5.
- Galasko CS, Williamson JB, Delaney CM. Lung function in Duchenne muscular dystrophy. *Eur Spine J* 1995; 4 (5): 263–7.
- Wedel DJ. Malignant hyperthermia and neuromuscular disease. *Neuromuscul Disord* 1992; 2 (3): 157–64.
- Nordeen MH, Haddad FS, Muntoni F, Gobbi P, Hollyer J, Bentley G. Blood loss in Duchenne muscular dystrophy: vascular smooth muscle dysfunction? *J Pediatr Orthop B* 1999; 8 (3): 212–5.
- Forst J, Forst R, Leithe H, Maurin N. Platelet function deficiency in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1998; 8 (1): 46–9.
- DeSilva S, Drachman DB et al. Prednisone treatment in Duchenne muscular dystrophy. Long-term benefit. *Arch Neurol* 1987; 44 (8): 818–22.
- Fenichel GM, Florence JM, Pestonk A, Mendell JR, Moxley RT 3<sup>rd</sup>, Griggs RC et al. Long-term benefit from prednisone therapy in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology* 1991; 41 (12): 1874–7.
- Bäckman E, Henriksson KG. Low-dose prednisolone treatment in Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1995; 5 (3): 233–41.
- Bresolin N, Castelli E, Comi GP, Felisari G, Bardoni A, Perani D et al. Cognitive impairment in Duchenne muscle dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1994; 4: 359–69.
- Stenvik A, Storhaug K. Malocclusion patterns in fourteen children with Duchenne's muscular dystrophy. *ASDC J Dent Child* 1986; 53 (3): 215–8.
- Ghafari J, Clark RE, Shofer FS, Berman PH. Dental and occlusal characteristics of children with neuromuscular disease. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1988; 93 (2): 126–32.
- Koch G, Poulsen S. *Pediatric Dentistry – a clinical approach*, 1st ed. In: *Dental care for the disabled child and adolescent*. Matsson L, Bäckman B, Almer Nielsen L. Copenhagen: Munksgaard, 2001, 457.
- Kawazoe Y, Kobayashi M, Tasaka T, Tamamoto M. Effects of therapeutic exercise on masticatory function in patients with progressive muscular dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982; 45: 343–7.
- Kiliaridis S, Katsaros C. The effects of myotonic dystrophy and Duchenne muscular dystrophy on the orofacial muscles and dentofacial morphology. *Acta Odontol Scand* 1998; 56 (6): 369–74.
- Ertürk N, Dogan S. The effect of neuromuscular diseases on the development of dental and occlusal characteristics. *Quintessence Int* 1991; 22 (4): 317–21.

#### Adress:

Bitte Ahlborg, Mun-H-Center, Odontologen,  
Medicinaregatan 12 A, S- 413 90 Göteborg  
E-post: bitte.ahlborg@vgregion.se