

Godkänd för publicering 2 juni 2005

# Orofaciala problem vid Downs syndrom

## EN FALLPRESENTATION

Här presenterar Anna Olofsson, nybliven specialist i pedodonti, ett av sina fall som kan vara av intresse för allmäntandläkare. Anna Olofsson är odont lic och övertandläkare i Lund.

Kontakt: Anna Olofsson, Specialistkliniken för barntandvård  
Tandvårdscentralen, S:t Laurentiigatan 10, 222 21 Lund  
E-post anna.k.olofsson@skane.se

Downs syndrom (DS) är den vanligaste kromosomavvikelsen. Syndromet ligger bakom cirka 25 procent av alla fall av psykiska funktionshinder hos barn. Årligen föds drygt 100 barn i Sverige med DS (frekvens 1:700–800 levande födda).

Sjukdomen är uppkallad efter den engelske läkaren John Langdon Down, som 1866 beskrev syndromet som en kombination av mental utvecklingsstörning och en rad fysiska missbildningar. Han kallade syndromet ”the Mongolian type of idiocy”.

Etiologin till DS är i 90–95 procent av fallen trisomi av kromosom 21, det vill säga att cellerna hos individen innehåller en extra kromosom nummer 21. Denna feldelning sker oftare ju äldre modern är. Moderns ålder relaterat till risken är vid 20 år 1:5 000, vid 35 år 1:400 och vid 40 år 1:100. Risken att föda ett andra barn med DS är cirka 1 procent.

### Karakteristika

Några barn har många symtom medan andra har färre.

Huvuddragen är:

- mental retardation
- kortvuxenhet
- muskelhypotoni
- hjärtfel hos cirka 40 procent (majoriteten av dessa opereras tidigt)
- ökad infektionsbenägenhet

- överrepresentation av autism, psykotiska sjukdomar, för tidigt åldrande och tidig utveckling av demens.

Karakteristiska drag i ansiktsregionen:

**Ögon:** mandelformade.

En tänkt linje från inre till yttre ögonvrån löper snett uppåt utåt.

Övre ögonlocket börjar långt ner vilket ger ett veck vid inre ögonvrån (*Epikantus palpebralis*).

Hypertelorism; det vill säga ett stort avstånd mellan inre ögonvråna.

Små prickar i iris som är pigmentkoncentrationer (Brushfield-fläck).

**Näsa:** liten med nedtryckt näsrygg.

**Öron:** ofta små och lågt sittande.

Öronen är också dysplastiska och har en oregelbunden form.

Parodontala problem är överrepresenterade bland individer med DS. Försenad eruption av tänderna är också vanligt.

Individer med DS har ofta en generell hypotoni av varierande grad och överrörliga leder. Muskelhypotonin påverkar kroppshållningen.

På grund av hypotonin och synsvårigheter håller barnet huvudet i ett något bakåtlutat läge (hyperextension) för att uppnå ögonkontakt.

Käkladens ligament är slappa. Det ny-

födda barnet har oftast normal relation mellan över- och underkäke. Mandibelns elevatorer; *m. masseter*, *m. pterygoideus medialis* och *m. temporalis* är förslappade. Det gör att mandibeln sjunker och förflyttar sig framåt vilket i sin tur påverkar *m. masseter* och *m. temporalis*. Dessa muskler har normalt en fiberriktning snett bakåt men får nu en mer vertikal riktning. Muskeln tappar effektivitet när fibrerna ändrar riktning.

Det är också vanligt med en liten munhåla på grund av en centralt hög gom med förstörade sidor (hypertrofi). Detta uppkommer dock vanligen senare, sannolikt som en följd av att tungan ofta ligger lågt. Tungan är stor i förhållande till munhålan och ligger alltså ofta lågt och långt fram i munnen. Den kan skjuta fram olika mycket (protrudera) och kan ligga mellan alveolarutskotten, mellan läpparna eller sticka ut ur munnen.

Små nashålor, polyper och hypertrofi av näsmusslorna ger ofta en förträngning av de övre luftvägarna och kan hindra barnet från att andas genom näsan. För att kunna hålla munnen stängd måste man kunna andas genom näsan.

På grund av de karakteristika som nämnts har individer med DS ofta ett atypiskt eller dysfunktionellt sväljningsmönster med starkt anteriort tungtryck som bidrar till ett frontalt öppet bett.

### Orofacial problematik

De fenomen som beskrivits bidrar gemensamt till en orofacial problematik eftersom mandibeln sjunker och förflyttas anterior.

Mandibeln protrusion leder till ett Angle klass III-bett. Längre fram uppstår artikulationsproblem (framför allt läspning) på grund av att tungan ligger mellan framtänderna (interdentalzygmatisism).

Med tiden har man alltså förlorat det normala käkförhållandet som individen vanligen har från början.

#### Terapi – generellt

Den tidiga terapin består av kroppsterapi i kombination med orofacial terapi. En del av den orofaciala terapin är gomplatta (Figur 1). Indikationer för gomplatta är: hypoton tunga som vilar mellan alveolarutskotten eller läpparna, tungdiastas vid protrusion eller hypoton överläpp som samtidigt är bakåtdragen på grund av liten muskelmassa bredvid filtrum.

Målet med gomplattan är att uppnå en kontraktion av tungan uppåt och bakåt, uppmuntra mandibeln att höjas så att munnen ska kunna stängas. Man vill även anteriorföra och aktivera överläppen, motverka protrusion av mandibeln, bidra till att skapa förutsättningar för näsandning samt uppmuntra ett fysiologiskt sug- och sväljmönster.

Plattan utformas så att den sträcker sig bakåt till A-linjen. Vestibulärt ska den gå så högt att den får en god retention. Urtag görs för frenulum. Plattan förses med en lingual stimulator i form av en oval (vid tungdiastas) eller rund (vid avsaknad av tungdiastas) upphöjning av akrylatet.

Enligt Castillio Morales ska plattan sättas in så tidigt som möjligt. För varje enskild individ bedöms oral problematik och allmäntillstånd samt familjens förmåga och intresse. Barnet måste också kunna andas genom näsan.

Man har i studier visat på positiva effekter som förbättrad orofacial funktion, speciellt när det gäller tungposition, läppaktivitet och även förmågan att sluta munnen vid användning av gomplatta.

En annan del av den orofaciala terapin är massage och taktill stimulering med till exempel en fingertandborste.

Efter hand som individen blir äldre utvecklas och anpassas terapin.



Figur 1. Gomplatta med lingual stimulator.

Figur 2. Patienten utan gomplatta.



Figur 3. Patienten med gomplatta på plats.



### Fallpresentation

Patienten är en 9 månader gammal flicka med DS som remitterats från barn- och ungdomshabiliteringen. I vårdprogrammet för barn med DS ingår kontakt med pedodontispecialist under det första halvåret.

Flickan har genomgått en hjärtoperation men betraktas nu som frisk.

Amningen har fungerat väl. Hon kan suga ur nappflaska och dricka ur glas men med tungan utanför munnen. Hon äter puréer.

Hon sitter stadigt utan stöd men tungan vilar mot underläppen och är mer utanför munnen nu sedan hon börjat sitta själv (Figur 2).

#### Terapi – fallpresentation

- Instruktion i massage av orofacial muskulatur enligt Castillio Morales.

- Gomplatta med lingual stimulator. Gomplattan användes flitigt 2–3 pass per dag i fyra månader (Figur 3). Bakre delen av tungan kontraherade uppåt samt bakåt. Flickan höll tungan mer inne i munnen. Terapin med gomplatta avbröts när erumperande tänder hindrade användningen.

Fyra månader senare hade patienten tungan något mer ute igen men det var trots allt markant bättre än ursprungligen. Patienten rörde tungan mycket medvetet. Hon kunde dricka bra med sugrör. Man använde fingertandborste för oral stimulering. Massagen hade dock blivit lite eftersatt när man satte ut gomplattan.

Fortsatt oral stimulering samt massage rekommenderades för att stimulera och aktivera den orofaciala muskulaturen. Flickan har regelbunden logopedkontakt. Eventuellt sätts en ny gomplatta in när tänderna har erumperat. Det blir då oftast tal om gomplatta med stimulering för att få tungspetsen att kunna röra sig uppåt och lateralt, distalt om överkäksincisiverna.

#### Prognos

Prognosen betraktas som god eftersom man kan förvänta en fortsatt god kooperation. De mål man sätter upp för behandlingen måste dock vara rimliga och anpassas till barnets och familjens förutsättningar.

#### Referenser

1. Morales RC, Brondo JJ, Haberstock B (1998). Orofacial regulationsterapi. 1st ed.
2. Carlstedt K (2001). A longitudinal study of palatal therapy in children with Down syndrome. Effects on oral motor function. Licentiatavhandling.
3. Annéren G, Gustavson K-H (1990). Barn och ungdomar med Downs syndrom. Ett multihandikappsyndrom som kräver ett medicinskt vårdprogram. Symposium.
4. Annéren G, Gustavson K-H. Barn och ungdomar med Downs syndrom behöver bättre medicinsk kontroll. Läkartidningen 1991; 88: 1594–5.
5. Bäckman B, Grevér-Sjölander A-C, Holm A-K, Johansson I. Children with Down Syndrome: oral development and morphology after use of plates between 6 and 18 months of age. Int J Paediatr Dent 2003; 13: 327–35.