

Prader-Willi syndrom (PWS) og tannhelse

Rønnaug Sæves
TAKO-senteret
Lovisenberg Diakonale sykehus
Oslo

Lillehammer 3 november 2011.



Lovisenberg Diakonale Sykehus

Pionér i kompetanse og omsorg

TAKO-senteret

side 1



PWS - historikk

- ◆ Beskrevet første gang i 1956 av Prader-Labhart-Willi
- ◆ Kasus-rapporter beskriver første gang orale forhold i 1963
 - *Karies, emalje defekter, høy gane, forsinket tannfrembrudd, tykk, seig saliva, tannslitasje*
- ◆ Hart USA 1998 (25 ind); redusert saliva sekresjon
- ◆ Bailleul-Forestier Belgia 2007 (15 ind)
- ◆ TAKO-senteret 2007- (50 ind)



PWS og tannhelse

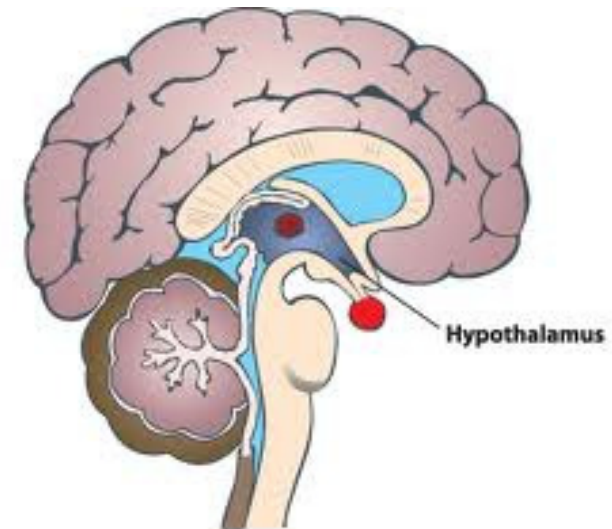
- ◆ Generelt om PWS
- ◆ Saliva/ sekresjon
- ◆ Karies
- ◆ Tannslitasje
- ◆ Hygiene
- ◆ Kost/kostrestriksjoner
- ◆ Oral motorikk
- ◆ Oppfølging/vårt ansvar som tannhelsepersonell



PWS - en sammensatt tilstand

Hypothalamus defekt

- ◆ Apetitt-hyperfagi- fedme
- ◆ Væskebalanse
- ◆ Temperaturregulering
- ◆ Endokrine funksjoner
 - *Veksthormonmangel*
 - *Kjønnehormonmangel*
- ◆ Autonome nervesystem
 - *Høy smerteterskel*
 - *"Klarer ikke å kaste opp"*
 - *Saliva sekresjon ?*
- ◆ Mild til moderat mental retardasjon



PWS - fenotype

Karakteristisk utseende

- Lysere enn familien
 - Lyst hår, blå øyne
- Smal panne
- Smal neserot
- Mandelformete øyne
- Tynn overleppe
- Triangelformet munn med nedadpekende munnviker
- Åpen leppeposisjon
- *Små hender og føtter*



PWS - fenotype

◆ Muskelslapphet (hypotoni)

- Spesielt uttalt i nyfødtp perioden
suge/ernæringsproblemer

◆ Enorm appetitt

- Fra småbarnsalder (4-6 år)
- Tvangsmessig forhold til mat.

◆ Gradvis tiltagende fedme

- Redusert energibehov (40-50 % mindre)
- Behov for kontrollert diett (balansert lavkalori - 1000-1200 kcal/d)



PWS-forekomst

- ◆ Ca 1/30000 - 1/52000
130 individer med kjent diagnose
i Norge, 3-6 nye barn årlig
- ◆ Lik kjønnsfordeling
- ◆ Eldste kjente med PWS i Norge
er 65 år



PWS - personlighet

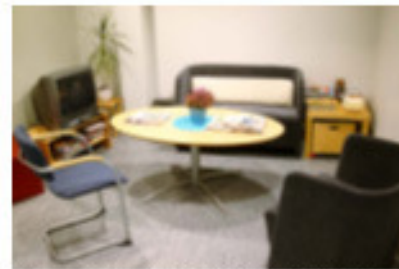
- ◆ Matrelaterte adferdsmønstre
- ◆ Trassige, raseriutbrudd
- ◆ Rigide, argumenterende, lyver, prater bort
- ◆ Angst/usikkerhet
 - *Følsomme for stress*
 - *Tåler lite utrygghet*
 - *Konstant behov for bekreftelser*
 - *Forutsigbarhet*



Velkommen til TAKO-senteret



Velkommen til oss på TAKO-senteret. I resepsjonen står Berit og berimøt deg.



På venterommet kan du lese blader og se på film.



Ranneug undersøker munn og tennene hos sisleren Marte.



Marte viser hvordan du skal stå når de tar bilder av tennene dine.



Vi har også lenker til aulykk av tennene dine. Blikk ser aulykkisormene ut.



Her viser Ranneug og Mina hvordan du tar tennaulykk.

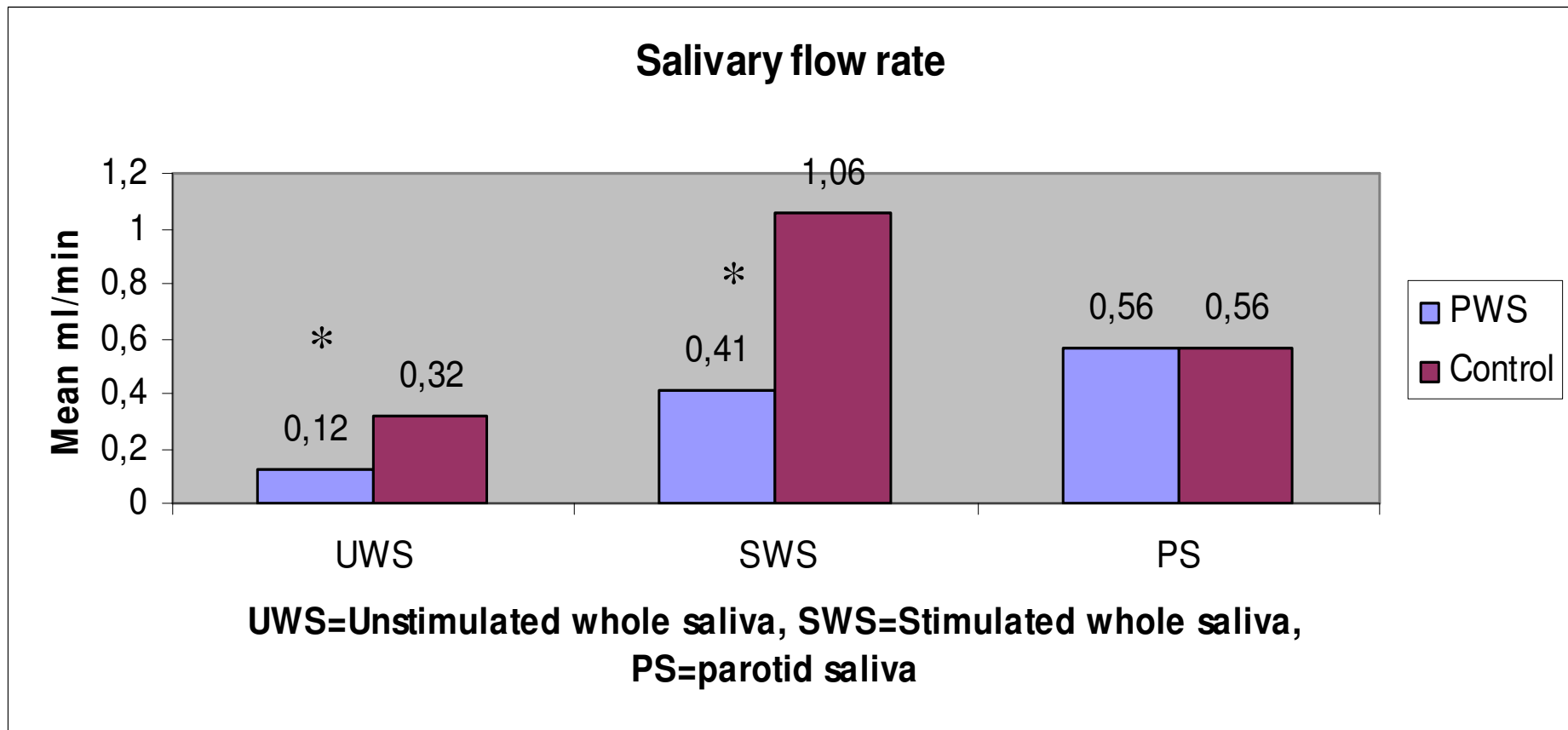


Hilde viser hvordan du også skal samle spytt i en plastkopp, så viser ut de på en uke!

Vi ser frem til å møte deg på TAKO-senteret!



Saliva sekresjon



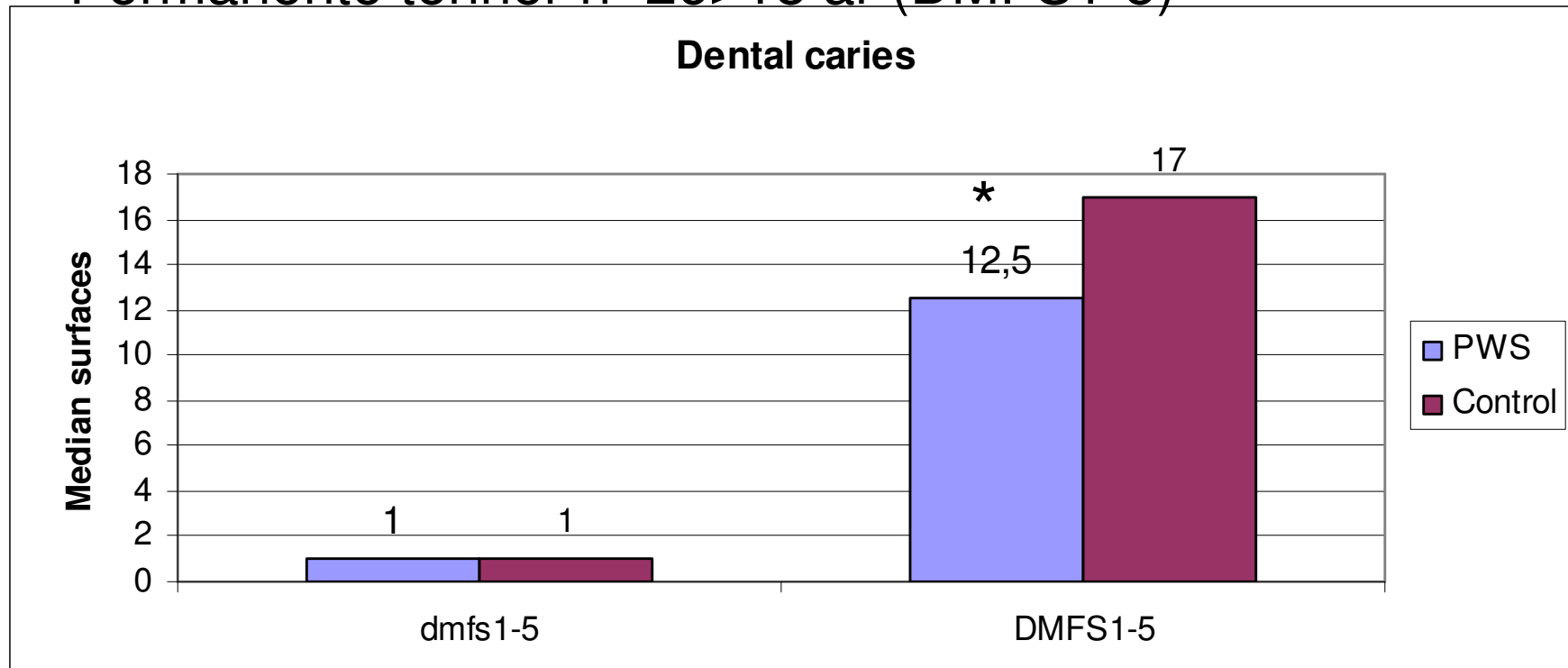
* P-verdi < 0.001



Karies forekomst

Primære tenner n= 14 (dmfs1-5)

Permanente tenner n=26 >18 år (DMFS1-5)



* p - verdi = 0.04 sammenliknet med kontroll



Emaljedefekter

PWS	n=23 (6-18 år)	4.0 flater
Kontroll	n=23 (6-18 år)	4.0 flater



Tannslitasje - mann 36 år

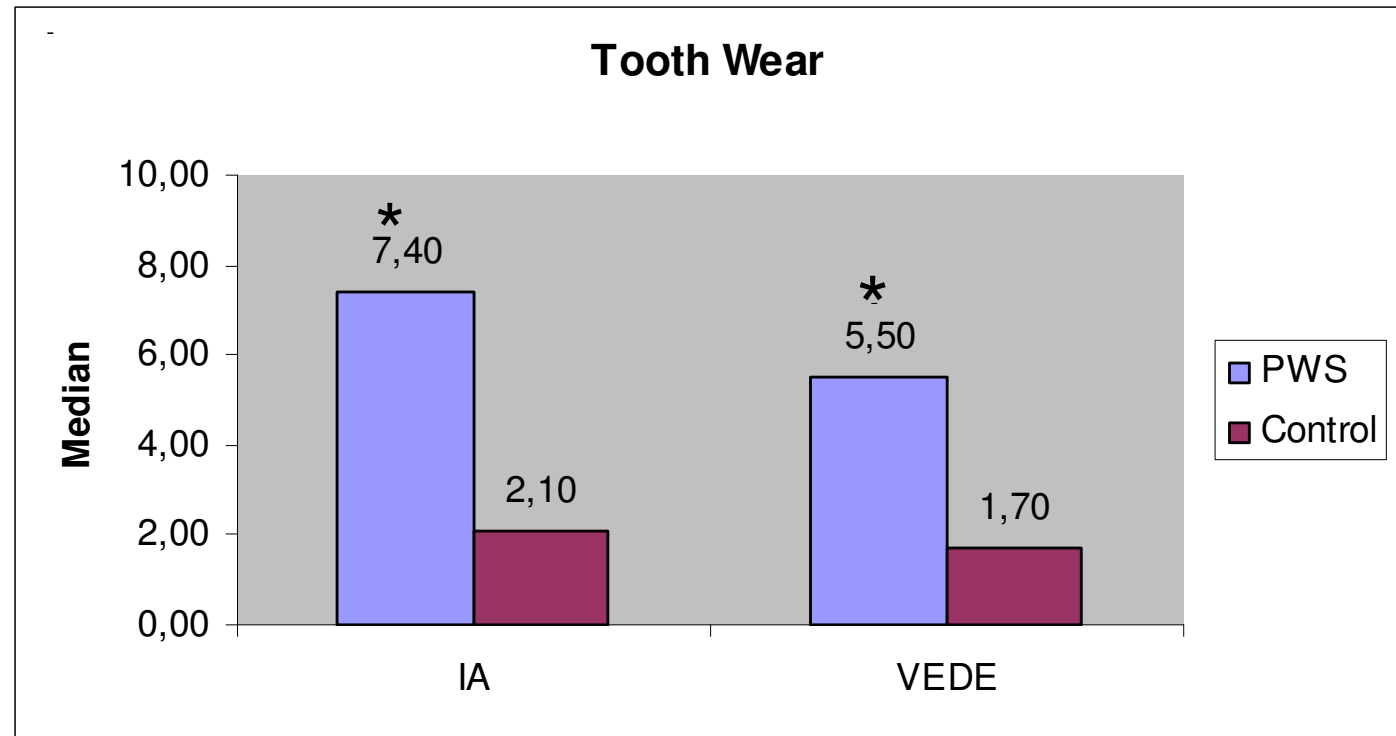
- ◆ Ekstrem tannslitasje
- ◆ Pulpa eksponert i 6 front tenner
- ◆ Aldri klaget på smerte



Tannslitasje

Attrisjon
IA-index

Erosjon
VEDE-index



* p-value < 0.001



Munnhygiene

	PWS	Kontroll
Daglig tannpuss	92%	100%
Interdentalt Tannstikker/tråd	20%	62%
Fluor i tillegg til tannkrem	56%	56%
Gingival index (GI)	0.29	0.17



PWS og kost

- ◆ Lavkaloriediett - 1000- 1200 kalorier
- ◆ Lite sukker
- ◆ Tett oppfølging, lås på kjøleskap, faste måltider
- ◆ "Liker ikke vann"
- ◆ Ofte fri tilgang til lettbrus/lettsaft



Kostvaner

Høyt inntak = Daglig eller flere ganger daglig

	PWS	Kontroll
Brus/saft med sukker	4%	8%
Brus/saft uten sukker	57%	2%
Frukt	71%	55%
Yoghurt	17%	8%
Søtsaker	2%	8%



PWS og oral helse

◆ Barn og ungdom

- *Bevisste foreldre i forhold til kost*
- *Voksen hjelp til tannpuss*

◆ Voksne

- *Flytter i egen bolig*
- *Kost kan "komme ut av kontroll"*
- *Eget ansvar for tannhygiene*



PWS og oral helse vårt ansvar som tannhelsepersonell

Veiledning/motivasjon

- *Pasient*
- *Pårørende*
- *Ansatte i bolig*



PWS og oral helse

vårt ansvar som tannhelsepersonell

- ◆ Mange trenger hyppig oppfølging hos TP
 - *Profesjonell rengjøring*
 - *Vi vet lite om periodontale forhold når de blir eldre*
- ◆ Oppfølging i forhold til tannslitasje
 - *Vurdere/prøve om mulig å lage bitt skinne*
 - *Ta avtrykk for å kunne følge progresjonen*
- ◆ Diskuter med kollega og henvis vanskelige tilfelle i tide



Orofacial dysfunksjon

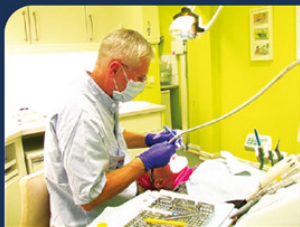
- Åpen leppeposisjon (55 %)
- Mimikken påvirket (25%)
 - *Blunke, vise tenner, plystre*
 - Vanskelig å trute og runde leppene
- Oral motorikk påvirket (60%)
 - *Strekke ut tungen*
 - *Blåse opp kinnene*
 - *Slikke rundt leppene*
- Tale (50%)
 - *Pataka, pataka, pataka*



Konklusjon

- Vi fant høye score på orofacial dysfunksjon i PWS-gruppen
- Det anbefales å undersøke orofacial funksjon hos individer med PWS for å vurdere tiltak





www.tako.no