

Det orofaciale kompleks

Rapport over en spørgeskemaundersøgelse

Udviklingscentret

RCfM

Birgit F. Steffensen

Ulla Werlauff

Jes Rahbek

Levealderen for personer med med neuromuskulære sygdomme er øget i løbet af de sidste 30 år. Det betyder at de komplikationer, som opstår senere i livet ikke er særligt kendte. Evnen til at tale, spise og trække vejret er fysiske funktionsevner som ofte påvirkes af den primære sygdom sent i sygdomsforløbet. Det er samtidig de funktioner som er vigtige for at have et socialt liv. Da mange personer i avancerede stadier af sygdommene bruger respirator til at understøtte vejrtrækningen kan det også give utilsigtede komplikationer. Duchennes muskeldystrofi og spinal muskelatrofi er eksempler på to af de neuromuskulære sygdomme som har fået en betydelig længere levealder. (Jeppesen et al. 2003).

De fleste funktionstab og komplikationer kommer gradvist og kan, hvis man er vidende om dem og den sammenhæng de optræder i, forebygges ved at intervenere i tide (Willig, TN et al.1994), eller de kan kompenseres for med hjælpemidler. Besvær med at synke og spise kan der f.eks. kompenseres for ved at anlægge en mavesonde, men evnen til at tale kan vanskeligt erstattes, specielt den del der rækker ud over elementær informationsudveksling.

Denne viden hører principielt ind under mange forskellige fagspecialer som neurologi, pædiatri, ortodonti, mund-kæbekirurgi, øre-næse-halskirurgi, talepædagogik, fonetik, fysioterapi, ergoterapi, diætik og respirationsbehandling. Et interdisciplinært samarbejde er derfor nødvendigt for at planlægge og udføre et indgreb eller en forebyggende foranstaltning (Olszewski 2006).

I Danmark eksisterer et sådant samarbejde tilsyneladende ikke mellem specialer med ekspertise i de mund-, hals-, og svælgproblemer som følger med muskelsvind (Appendix: Ruth Andersen 2005). Der findes oralmotoriske teams knyttet til mange hospitaler, men ikke med ekspertise inden for muskelsvindsygdommene og ikke med alle fagspecialer som er relevante for muskelsvind.

Muskelsvindfondens bestyrelse tog i september 2005 initiativ til at sammenkalde relevante faggrupper til et møde for at sætte dem ind i problematikken og diskutere hvordan man kunne opnå ekspertise på området. Forud havde der været gentagne opfordringer fra foreningens medlemmer om at tage problematikken op. Repræsentanter for neurologisk afdeling, øre-næse-halsafdelingen, tandlægeskolen, respirationscentret ved Århus Sygehus samt RCfM mødtes med bestyrelsesformændene for hhv. Muskelsvindfonden og RCfM.

Ved mødet var der enighed om at viden på området inden for de enkelte faggrupper var meget ringe og systematisk indsamling var nødvendig for at forstå kompleksiteten og mekanismerne i de problemer som opstår sekundært til forskellige former for muskelsvind.

For at få et billede af problemets størrelse blandt personer med muskelsvind blev det besluttet at problemkomplekset skulle konkretiseres dels ud fra den eksisterende erfaring i RCfM dels ud fra en spørgeskemaundersøgelse blandt personer med muskelsvind.

Endelig skulle der sammensættes en organisation til det videre arbejde i udvikling af ekspertise f.eks. i form af en styregruppe med deltagelse af repræsentanter for de enkelte specialeområder.

Formål

Projektet har til formål at undersøge i hvilken grad personer med Duchennes (DMD) og Beckers (BMD) muskeldystrofi og spinal muskelatrofi type 2 (SMA II) oplever problemer i forhold til ansigt mund og svælg.

Metode

Med udgangspunkt i den eksisterende viden og erfaringer i RCfM blev et spørgeskema udfærdiget til belysning af problemerne (Appendix 1).

Spørgeskemaet blev sendt til vurdering hos respirations- og øre-næse-halsspecialister, tandlæger fra TAKO sentret i Oslo og RCfM's egne konsulenter. Desuden blev 7 brugere med hhv. SMA II og DMD interviewet med hensyn til relevans af indhold og forståelse af spørgeskemaet og det blev derefter sendt ud med posten til alle registreret i RCfM med de nævnte diagnoser og i aldersgrupperne fra 10 år og opad for DMD og SMA's vedkommende og for BMD's vedkommende fra 25 år.

Spørgeskemaerne var ledsaget af et brev om formålet med undersøgelsen og kunne enten besvares elektronisk via nettet eller på papir og returneres med posten. Til personer under 16 år fulgte et brev med til forældrene.

Spørgeskemaet blev sendt ud en ekstra gang efter 1 måned til personer som ikke havde svaret i første omgang. Spørgeskemaerne blev anonymiseret og forsynet med et ID nummer.

Data blev bearbejdet som simpel optælling. Statistikprogrammet SPSS blev anvendt med henblik på vurdering af sammenhænge.

Resultater

Der blev udsendt 248 spørgeskemaer til alle registreret i RCfM med diagnoserne DMD fra 10 år (139 personer), SMA II fra 10 år (62 personer) og BMD fra 25 år (34 personer). 183 skemaer kom brugbare retur dvs. en svarprocent på 74. Heraf var 101 personer med DMD (i alderen 10-46 år), 48 personer med SMA II (i alderen 11-70 år) og 34 personer med BMD (i alderen 25-64). Tabel 1, og aldersfordelingen ses på Tabel 1a. 55 % af personerne med DMD var under 20 år og 31 % af personerne med SMA var under 20 år.

Generelt

Alle personer var kørestolsbrugere med undtagelse af tre med DMD og ni med BMD.

87 personer brugte respirator på næsemaske (BiPAPTM) eller på trakeostomi. Heraf havde 53 personer DMD, 27 SMA II og 7 BMD. Tabel 2. Sytten personer brugte mavesonde. Tabel 3.

Tale

På spørgsmålet: "Hvor længe kan du tale før du bliver besværet eller mindre tydelig at forstå?" svarede 84 % at de kunne tale i over 30 minutter. Af dem, der havde besvær fra ½ minut til 20 minutter, havde 17 DMD, 6 SMA II og 1 BMD. Hos personer med DMD var besværet med at tale mest udtalt i alderen 20-40 år (75 %) og hos personer med SMA II var det spredt over alle aldre. Tabel 5,5a,b.

På spørgsmålet: "Kan folk som ikke er dine nærmeste forstå dig, når du taler med dem i telefon?" svarede 60 % af personer med DMD: "altid", mens de resterende 40 procent fordelte sig på svarene: "næsten altid", "ikke altid", "sjældent" og "aldrig". 56 % af personerne med SMA II svarede "altid" mens de resterende 44 % fordelte sig på svarene: "næsten altid", "ikke altid" og "sjældent". 74 % af personerne med BMD svarede "altid" og de resterende 26 % fordelte sig på svarene "næsten altid" og "ikke altid". Tabel 6a. Tallene findes yderligere uddybet i Tabel 6b.

På spørgsmålet: "Kan dine nærmeste forstå dig når du står ansigt til ansigt med dem?" svarede 80 % af personer med DMD: "altid" mens de resterende 20 % fordelte sig på svarene: "næsten altid",

”ikke altid” eller ”sjældent”. 88 % af personer med SMA II svarede ”altid” mens de resterende 12 % fordelte sig på svarene ”næsten altid” eller ”ikke altid” og 88 % af personer med BMD svarede ”altid” og de resterende 12 % svarede ”næsten altid”. Tabel 6c, 6d.

På spørgsmålet: ”Bruger du hjælpemidler til at gøre din tale mere tydelig?” svarede alle nej med undtagelse af 3 personer med DMD, som angav respiratoren som hjælpemiddel.

På spørgsmålet: ”Hvis du skal tale tydeligt, skal du da være udhvilet?” svarede flertallet ”nej”, men 13 % med DMD, 23 % med SMA og 11 % med BMD svarede ”ja”. Tabel 7.

På spørgsmålet: ”Hvis du skal tale tydeligt, skal du så helst være i en bestemt stilling?” svarede flertallet ”nej”, men 9 % med DMD, 25 % med SMA og 6 % med BMD svarede ”ja”. Tabel 8.

På spørgsmålet om hvilken stilling personen helst skulle være i for at tale tydeligt angav flertallet den siddende stilling. Tabel 8a.

På spørgsmålet ”Har du gået til taletræning?” svarede flertallet ”nej” men 15 % af personerne med DMD, 8 % med SMA og 12 % med BMD svarede ”ja”. Tabel 9.

På spørgsmålet: ”Hvor stort et problem anser du din evne til at tale at være, ud fra en skala fra 0-10, hvor 0 er ikke noget problem og 10 er et kæmpe problem?” svarede 58 % af personerne med DMD at det ikke er noget problem og de resterende 42 % fordeles på skalaen fra 1-9. 45 % af personerne med SMA II svarede, at det ikke var noget problem, mens svarene på de resterende 55 % fordelte sig på skalaen fra 1-9. 69 % af personerne med BMD svarede at det ikke var noget problem mens de resterende 31 % fordeltes på skalaen fra 1-6. Tabel 10.

Figur 1a,b,c viser sammenhæng mellem alder og personernes opfattelse af deres taleproblem i de tre diagnoser.

Spise og drikke

På spørgsmålet: ”Kan du bide af et æble?” svarede flertallet af personer med DMD ”ja”, mens 40 % svarede ”nej” eller ”ved ikke”. Flertallet af personer med SMA II svarede ”nej” eller ”ved ikke”, mens 36 % svarede ”ja”. Flertallet med BMD svarede ”ja” mens 15 % svarede ”nej”. Tabel 11.

På spørgsmålet: ”Kan du kun tygge med kindtænderne i den ene side af munden?” svarede 43 % af personerne af de samlede diagnoser ”ja”. Tabel 12.

På spørgsmålet: ”Er der ting du må undlade at spise fordi du ikke kan åbne munden tilstrækkeligt?” svarede flertallet ”nej”, men 14 % af personer med DMD, 40 % med SMA II og 3 % med BMD svarede ”ja”. Tabel 13.

På spørgsmålet: ”Er der ting du må undlade at spise, fordi du bliver for træt af at tygge det?” svarede flertallet ”nej”, men 32 % af personerne med DMD, 47 % med SMA II og 15 % med BMD svarede ”ja”. Tabellerne 14, 14a.

På spørgsmålet: ”Gemmer maden sig i lommer i kinderne, når du spiser?” svarede flertallet ”nej” men 31 % af personerne med DMD, 25 % med SMA II og 15 % med BMD svarede ”ja” eller ”delvist”. Tabel 15.

På spørgsmålet: ”Hvor ofte sker det at du får maden galt i halsen?” svarede flertallet at det er sjældnere end en gang om måneden. 14 % af personer med DMD angav at de fik maden galt i halsen med en hyppighed fra flere gange dagligt til en gang om ugen og det gjaldt tilsvarende for 17 % med SMA og 6 % med BMD. Tabel 16.

På spørgsmålet: ”Kan maden stoppe i spiserøret eller svælget, så du ikke kan synke den?” svarede flertallet af personer med DMD og BMD ”nej”, men flertallet af personer med SMA svarede ”ja”. Blandt personer som oplevede problemet var det 26 % med DMD, 55 % med SMA II og 18 % med BMD. Tabel 17. Hyppigheden angives hos personer med DMD at være fra 1 gang dagligt til en gang månedligt (23 personer) og tilsvarende hos SMA angives det til at være flere gange dagligt til en gang månedligt (26 personer) og for BMD var det kun 1 gang månedligt (6 personer). Tabel 17a.

Brug af hjælpemidler til at gøre det lettere at spise og drikke er præsenteret i tabel 18 of 19.

På spørgsmålet: ”Har du fået professionel kostvejledning?” svarede flertallet ”nej”, men 27 % af personer med DMD, 26 % med SMA II og 12 % med BMD svarede ”ja”. Tabel 20.

På spørgsmålet: ”Hvor stort et problem anser du det at spise er på en skala fra 0-10, hvor 0 er ikke noget problem og 10 et kæmpe stort problem?” svarede 43 % med DMD, 29 % med SMA II og 64 % med BMD at det ikke var noget problem. For 57 % af personer med DMD, 71 % af personer med SMA II ansås det for et problem som fordelte sig over skalaen fra 1 og 10 og for 36 % af personer med BMD på skalaen fra 1 og 9. Tabel 21.

Oplevet problem med at spise i forhold til alder ses på figurene 2a,b og c.

Tænder og tunge

På spørgsmålet: ”Er din tunge forstørret?” svarede 56 % med DMD ”ja” eller ”ved ikke”, 32 % med SMA II og 24 % af BMD svarede ”ja” eller ”ved ikke”. Tabel 22.

På spørgsmålet om det var et problem svarede 22 % ”ja” eller ”lidt” og gav eksempler (fra personer med DMD): ”tungen er bred og den fylder meget i munden, det er vanskeligere at tale, når man ikke kan holde munden lukket, jeg har åben mund hele tiden, svært at børste tænder, at spise, at gå til tandlæge”. Personer med SMA II angav at ”tungen er bred og påvirker talen, vejrtekning og spisning”. Tabel 22a.

På spørgsmål om de kunne skubbe tungen ind i kindhulen på højre og venstre side svarede 85 % ”ja”. Tabel 23.

På spørgsmålet: ”Kan du lukke munden helt?” svarede 97 % med DMD, 89 % med SMA II og 100 % med BMD ”ja”. Tabel 24.

På spørgsmålet: ”Kan du bide sammen så kindtænderne i over- og undermund når sammen?” svarede flertallet ”ja”, men 33 % med DMD, 45 % med SMA II og 3 % med BMD svarede ”nej” eller ”delvis”. Tabel 25.

På spørgsmålet: ”Kan du bide sammen så fortænderne i over- og undermund når sammen?” svarede flertallet ”ja”, men 41 % med DMD, 45 % med SMA II og 3 % med BMD svarede ”nej” eller ”delvis”. Tabel 26.

Til spørgsmål om de kunne anbringe munden i fløjtestilling angav 25 personer at de ikke kunne (16 med DMD, 7 med SMA og 2 med BMD). Otte personer havde besvær med at holde på deres mundvand (4 med DMD og 3 med SMA og 1 med BMD). Tabel 4.

Brug af respirator på næsemaske (BiPAPTM)

Der var 78 personer som brugte eller havde brugt BiPAP (DMD=45, SMA II=27, BMD=6). På spørgsmålet: ”Har du (eller har du haft) trykmærker af masken?” svarede 55 personer ”ja”, (DMD=29, SMA=23, BMD=3). Tabel 27.

’Ja-sigerne’ angav trykmærker på næseroden, under næsen, omkring næsen, på fortænder i overmunden, inde i næsen, sorteret efter de hyppigste forekommende først. Tabel 27a.

På spørgsmålet: ”Har du (eller har du haft) irritation af øjnene?” svarede 56 % med DMD, 44 % med SMA II og 57 % af BMD ”ja” eller ”ved ikke”. Flertallet i alle tre grupper angav at de havde eller havde haft tør mund og hals, og hos over halvdelen af personerne med SMA II havde det været svært at finde en egnet maske. For personer med DMD havde det i lidt under halvdelen af tilfældene været svært at finde en passende maske. Tabel 28, 28a.

På spørgsmålet: ”Har du (eller har du haft) øget slimdannelse, som skal hostes op?” svarede 52 % af personerne med DMD, 52 % med SMA og 43 % med BMD ”ja” eller ”ved ikke”. På forespørgsel om hvor tit personerne kom i kontrol på respirationscentre varierede det fra to gange årligt til hvert fjerde år. Tabel 29.

Brug af respirator på trakeostomi

Der var 49 personer som brugte respirator på trakeostomi (DMD=35, SMA II=11, BMD= 3).

På spørgsmålet: ”Er der utæthed omkring trakeostomien, så luften siver ved siden af?” svarede 36 personer ”ja” svarende til 73 %. Heraf var personerne (DMD=25, SMA II=10, BMD=1). Tabel 30.

På spørgsmålet: ”Skal du sidde eller ligge i en bestemt stilling for at undgå utæthed?” svarede 66 % med DMD ”nej”, 55 % med SMA II ”ja” og 100 % med BMD ”nej”. Tabel 31.

På spørgsmålet: ”Er der problemer med at finde en egnet tube til din trakeostomi?” svarede 66 % med DMD ”nej”, 55 % med SMA II ”ja” og 100 % med BMD ”nej”. Tabel 32.

På spørgsmålet: ”Kan der forekomme blødning fra trakeostomien?” svarede 49 % med DMD, 70 % med SMA og 66 % med BMD ”nej”. Totalt på tværs af diagnoserne var der 54 % som sagde ”nej”. Tabel 33.

På spørgsmålet: ”Har du øget slimdannelse?” svarede 58 % med DMD, 46 % med SMA II og 33 % med BMD ”ja”. Tabel 34.

På spørgsmålet om hvordan respiratorbrugerne kom af med slim svarede de (arrangeret efter hyppighed): ”bruger sugning, hoster selv, bruger ventilationspose, saltvandsinddrysning, slimløsnende medicin, tryk på brystet/maven, drænagestilling, hosteapparat, CPAP”

På spørgsmålet: ”Har du oplevet at slangen er faldet af uden at alarmen er gået i gang?” svarede 26 % med DMD, 50 % med SMA II og 0 % med BMD ”ja”. Tabel 35.

På spørgsmålet: ”Bruger du ekstra alarmsystem?” svarede 43 % med DMD, 20 % med SMA II og 33 % med BMD ”ja”. Tabel 36.

Lungebetændelse

På spørgsmålet: ”Har du haft lungebetændelse det sidste år?” svarede 150 af alle 183 deltagere i undersøgelsen ”nej” (82 %). 20 personer af 183 (11 %) havde haft 1 lungebetændelse, og 8 personer (4 %) havde haft 2 lungebetændelser og 5 personer (3 %) havde haft 3 lungebetændelser. Tabel 37.

Af 39 BiPAP-brugere havde 32 personer (82 %) ikke haft lungebetændelse det sidste år. Seks personer (15 %) havde haft 1 lungebetændelse, en person (3 %) havde haft 2 lungebetændelser. Tabel 38.

Af 48 respiratorbrugere på trakeostomi havde 35 (73 %) ikke haft lungebetændelse det sidste år. Syv personer (15 %) havde haft 1 lungebetændelse, fire personer (8 %) havde haft 2 lungebetændelser og to personer (2 %) havde haft 3 lungebetændelser. Tabel 38.

Sammenfattende karakteristik af DMD

55 % af deltagerne var under 20 år resten var fra 20- 46 år. 53 % fik respiratorbehandling via næsemaske eller via trakeostomi.

Tale

17 % angav varierende grad af besvær med at tale i minutter fra ½ til 20 min., mest udtalt blandt personer i 20-40 års alderen. Med hensyn til forståeligheden af deres tale angav 40 %, at når de skulle tale i telefon med fremmede var de ikke, eller kun delvis forståelige for den de ringede til. 15 % havde gået til taletræning. Tre % brugte hjælpemiddel til at forbedre talen. Talen var kun i ringe grad afhængig af den stilling de opholdt sig i (9 %) og om de var udhvilede (13 %). 42 % vurderede deres evne til at tale for at være et problem rangerende fra 1-9 på en skala fra 0-10. Der var en svag sammenhæng mellem alder og opfattelsen af deres taleproblem, jo ældre jo mere udtalt.

Mund- og svælgmotorik

Personerne med DMD havde i de fleste tilfælde ikke besvær med at åbne munden (60 %) og mente ikke at de undlod at spise visse emner fordi de ikke kunne åbne munden tilstrækkeligt med undtagelse af 14 %. Men 32 % angav at de kunne blive for trætte til at tygge maden og 31 % at maden havde en tendens til at gemme sig i lommer i kinderne. På spørgsmålet om de fik maden galt i halsen og hvor ofte svarede 64 % at det var sjældnere end en gang om måneden. 14 % angav dog at de fik maden galt i halsen med en hyppighed fra flere gange dagligt til en gang om ugen. På spørgsmålet om maden kunne sætte sig fast i spiserøret blev det bekræftet af 26 % og at det kunne ske med en variation fra flere gange dagligt til en gang månedligt hos 23 % af personerne. 57 % af personerne vurderede at deres evne til at spise var et problem der rangerede fra 1-10 på en skala fra 0-10. Der var en sammenhæng mellem alder og opfattelsen af deres spiseproblem, jo ældre jo mere udtalt.

56 % angav at deres tunge var forstørret eller måske forstørret og 20 % af dem med forstørret tunge skrev at det var et problem blandt andet at holde munden lukket, spise og børste tænder. 4 % havde besvær med at holde på mundvandet. 16 % kunne ikke anbringe munden i fløjtstilling. 33 % kunne ikke bide sammen så kindtænder i over- og undermund nåede sammen og tilsvarende for fortænderne i over- og undermund (41 %).

Sammenfattende karakteristik af SMA II

Der deltog i alt 48 personer i alderen 11-70 år. Heraf var 15 (31 %) under 20 år og antallet af personer for hvert 10 år var svagt faldende. 27 brugte respirator på næsemaske eller via trakeostomi.

Tale

16 % kunne ikke tale mere end fra 1 til 20 minutter og dette fænomen forekom lige meget i alle aldersgrupper. På spørgsmålet om fremmede kunne forstå dem når de talte i telefon svarede 88 % altid, mens de resterende 12 % fordelte sig på ”næsten altid” eller ”ikke altid”, men ingen på ”aldrig”. Ingen brugte hjælpemidler til at forbedre talen. 23 % angav at de skulle være udhvilede for at tale tydeligt og 25 % at de skulle være i en bestemt stilling for at tale tydeligt. Flertallet angav at den siddende stilling var bedst. 8 % havde fået taletræning. 55 % af personerne anså deres tale for at være et problem der rangerede mellem 1 og 9 på en skala fra 0 -10. Der var ikke nogen sammenhæng mellem alder og personernes opfattelse af graden af deres taleproblemer.

Mund- og svælgmotorik

Flertallet af personer med SMA II kunne ikke bide af et æble og 40 % angav at der var emner de måtte undlade at spise, fordi de ikke kunne åbne munden tilstrækkeligt. 47 % angav at der var ting de undlod at spise, fordi de blev for trætte af at tygge dem og 25 % angav at maden kunne have tendens til at gemme sig i lommer i kinderne. På spørgsmålet om hvor ofte de fik maden galt i halsen angav 50 % at det var sjældnere end en gang om måneden. 17 % angav at de kunne få maden galt i halsen fra flere gange dagligt til 1 gang ugentlig. På spørgsmålet om maden kunne stoppe i spiserøret eller i svælget, så personen ikke kunne synke den svarede 55 % ”ja” og det kunne variere fra 1 gang månedligt i 54 % af tilfældene til fra dagligt til ugentlig i 31 % af tilfældene. 26 % havde fået professionel kostvejledning. 71 % anså det for et problem at spise rangerende fra 1-9 på en skala fra 0-10. Der var ingen sammenhæng mellem alder og problem med at spise.

På spørgsmålet om tungen var forstørret svarede 32 % bekræftende og nogle angav at tungen var bred og påvirkede tale, vejtrækning og spisning. 89 % kunne lukke munden helt. 45 % kunne ikke få kindtænder eller fortænder i over- og undermund til at nå sammen. Tre personer havde besvær med at holde på mundvandet og syv kunne ikke anbringe munden i fløjtestilling.

Sammenfattende karakteristik af BMD

34 personer deltog fra 25 til 64 år, flest i alderen fra 30 til 40 år. Syv brugte respirator på næsemaske eller på trakeostomi.

Tale

Alle undtagen 1 person kunne tale mere end 30 minutter. På spørgsmålet om fremmede kunne forstå dem, når de talte i telefon svarede 74 % ”ja” og de resterende 26 % svarede ”altid” eller ”næsten altid”. På spørgsmålet om personen skulle være udhvilet for at tale tydeligt svarede 11 % ”ja” eller om vedkommende skulle være i en bestemt stilling for at tale tydeligt svarede 6 % ”ja”. Ingen brugte hjælpemidler til at forbedre talen. 12 % havde gået til taletræning. På spørgsmålet om hvor stort et problem de anså deres evne til at tale var svarede 69 % at det ikke var noget problem og 31 % at det lå mellem 1 og 6 på en skala fra 0-10. Der var en sammenhæng mellem alder og taleproblem, jo ældre jo større.

Mund og svælgmotorik

Der er 15 % som ikke kunne bide af et æble, 3 % (en person) som måtte undlade at spise visse

emner, fordi han ikke kunne åbne munden tilstrækkeligt. 15 % angav at der var ting de ikke spiste, fordi de blev for trætte af at tygge det. Flertallet fik maden galt i halsen sjældnere end 1 gang om måneden, men for 6 % vedkommende skete det 1 eller 2 gange ugentlig. På spørgsmålet om maden kunne stoppe i svælg og spiserør svarede 77 % ”nej” og 18 % ”ja”. Hyppigheden for dem, der oplevede problemet blev angivet til at være 1 gang om måneden. 12 % havde fået professionel kostvejledning. På spørgsmålet om hvor stort et problem de anså evnen til at spise at være angav 64 % at det ikke var noget problem og de resterende 36 % angav problemet til at rangere mellem 1-9 på en skala fra 0-10.

På spørgsmålet om tungen var forstørret svarede 24 % ”ja” eller ”ved ikke”. Alle angav at de kunne lukke munden helt og 1 person angav at han ikke kunne bide sammen så tænder i over- og undermund nåede sammen. To personer kunne ikke anbringe munden i fløjtestilling og 1 person havde besvær med at holde på sit mundvand.

Diskussion

Vi valgte de 3 diagnosegrupper til brug for dette studie, fordi de i RCfM er så godt som totalt repræsenterede for Danmark. De repræsenterer derimod ikke de neuromuskulære diagnoser med de alvorligste orofaciale problemer, som for eksempel Dystrophia Myotonica, ALS eller kongenit myotoni. Disse sidstes orofaciale problemer er til gengæld mere velbeskrevne i litteraturen. Der er ikke tidligere undersøgt personer med DMD, SMA II og BMD's egen opfattelse af deres orofaciale problemer i Danmark. Med en svarprocent på 74 mener vi at kunne slutte at svarene er repræsentative for hele gruppen.

De fleste spørgsmål, med undtagelse af nogle spørgsmål om ansigtsmimikken, blev besvaret og forstået rigtigt. Der hvor der har været tvivl har forfatteren været tilbage i journalerne og kontrolleret om svaret kunne passe med virkeligheden. Resultaterne er hovedsagelig præsenteret i procenter for at være sammenlignelige.

Svarene på spørgeskemaerne svarer stort set til det kliniske kendskab som findes i RCfM til problemernes omfang hos personer med de tre diagnoser. Forskellene mellem diagnoserne hænger sammen med sygdommens forskellige naturhistorie og kan forklares som sådan. Nogle angivelser af problemernes størrelse kan virke mindre end de måske er. For eksempel kan det undre at flertallet angiver at de får maden galt i halsen sjældnere end en gang om måneden. Det kan være skyldes at respondenterne har taget konsekvensen af deres synkebesvær og undgår fødeemner som de ved de får galt i halsen. Ved en langsomt fremadskridende neuromuskulær sygdom vil de fleste mennesker finde andre metoder at klare daglige problemer, så de dårligt nok registrerer at kroppen har ændret sig (Madsen A, 2008). En anden forklaring for DMD gruppens vedkommende kunne være at 41 % var 15 år og derunder. I den alder forventer man ikke orofaciale problemer af betydning. Det kan have medvirket til at problemerne ikke fremtræder så markant, når de præsenteres som procenter af den totale gruppe.

Fællestræk og forskelle mellem de tre diagnoser

Generelt havde gruppen med BMD mindre problemer end de to andre, hvilket man også må forvente da BMD har et mildere forløb, men tilsyneladende kan BMD med alderen også føre til svære problemer som vist ved 2-3 af deltagerne. I det følgende vil primært DMD og SMA II blive sammenlignet.

Talen

Besvaret med at gøre sig forståelig over for fremmede i telefonen var meget ens for de to grupper. Respiratoren har den funktion at den også gør talen tydeligere som angivet af tre med DMD. Det

kan ikke vurderes ud fra de foreliggende tal om den tid personerne kunne tale i et stræk blev bedre af at bruge respirator. Det var specielt for personer med SMA II at det betyder noget at være udhvilet og sidde rigtigt for at tale forståeligt. Det kan forklares med at personer i den gruppe ofte har svære skolioser og besvær med at sidde og afbalancere hoved og hals. Det påvirker også vejtrækningen hos dem.

Spise og drikke

Med hensyn til at åbne munden og bide af et æble, adskiller personer med SMA II sig fra DMD ved at de ofte udvikler kontrakturer i tyggemusklerne, så de kun kan åbne munden ganske lidt. Det kan også ske for personer med DMD, men i mindre grad. Træthed ved at tygge er også mere udtalt hos personer med SMA II end DMD, selvom sidstnævnte også har problemet (Botteron S et al. 2009). Det svarer til kliniske iagttagelser og andres beskrivelser (Messina S et al. 2008). Derimod er det omvendt med problemet med at maden kan gemme sig i lommer i kinderne som er mere karakteristisk for DMD. (Det kan forklares med at kindmusklen (buccinator) ikke er stærk nok og at kontrakturen i tyggemusklerne hos personer med SMA måske kommer dem til gode her!). En anden tydelig forskel på DMD og SMA II er at maden kan sætte sig fast i spiserøret eller svælget. Det er noget over halvdelen af personer med SMA II har erfaret i modsætning til DMD. Her kan man igen forestille sig at det kan skyldes skoliosen helt oppe i halsdelen, hovedets stilling og nedsat peristaltik i spiserøret hos SMA II.

Der er tilsyneladende en forskel på hvor meget problemer med at spise påvirker personerne idet 71 % med SMA II syntes det var et problem og kun 57 % med DMD.

Tænder og tunge

Som forventeligt svarede over halvdelen af personerne med DMD at tungen var forstørret. Men at 32 personer med SMA også syntes at deres tunge var forstørret kan undre. Det skal muligvis forstås som at den er bred, som en person forklarede og derved påvirker tale og spisning. Problemer med at bide sammen er mere udtalt hos personerne med SMA. Det kan forklares ved at de ikke har haft styrken i barneårene til at bide sammen, så de har ikke fået en normal tandstilling som børn med DMD har.

Respirator på næsemaske (BiPAP™)

Trykmærker fra masken og øget slimdannelse var stort set ens i de to grupper. For over halvdelen af personerne med SMA havde det været svært at finde en maske i modsætning til DMD.

Respirator på trakeostomi

73 % af alle angav utæthed omkring trakeostomien. Her adskilte SMA II sig fra DMD og BMD ved at de skulle være i en bestemt stilling for at undgå utæthed og at der havde været problemer med at finde en egnet tube til dem. Det kan skyldes deres skolioser og at personer med SMA II ofte er små mennesker som ikke passer ind i standarder, fordi de har haft muskelsvækkelsen siden de var ganske små. 50 % med SMA II angav at slangen var faldet af uden at alarmerne var gået i gang og det havde de jo overlevet. Det kan skyldes at de kan klare sig uden luft i længere tid.

Respirator på næsemaske versus trakeostomi

Deltagerne angav en ensartet øget slimmængde ved respirator på næsemaske og trakeostomi. Hyppigheden af lungebetændelser hos hhv. brugere af respirator på næsemaske og trakeostomi var næsten ens med en tendens til lidt hyppigere lungebetændelse hos respiratorbrugerne på trakeostomi.

Konklusion og anbefalinger

Undersøgelsen har vist at orofaciale problemer optræder i alle aldersgrupper hos personer med SMA II og DMD – for sidstnævnte mest fra teen-age årene og for BMD endnu senere. Problemerne domineres af tale- og spiseproblemer, men også problemer i forbindelse med respiratorbehandling. Nogle få af de undersøgte personer har fået vejledning mht. til kost og taletræning, men ellers er det primært respirationsproblemerne, som der er en systematisk opfølgning af. Det kan anbefales at personer med diagnoserne DMD og SMA II får mulighed for at få en tidlig vurdering af mund, hals og ansigtsforhold for at komme problemerne i forkøbet. Børn med SMA II skønnes at ville have fordel allerede fra diagnosetidspunktet af at blive fulgt af et orofacialt team med henblik på at forebygge tand, spise og taleproblemer og børn med DMD fra 10 års alderen eller ved tidspunktet for ophør af gangfunktion.

Referencer

Jeppesen J, Green A, Steffensen BF, Rahbek J. The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark, 1977-2001: prevalence, incidence and survival in relation to the introduction of ventilator use. *Neuromuscul Disord.* 2003;13::804-12.

Willig TN, Paulus J, Lacau Saint Guily J, et al. Swallowing problems in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil.* 1994;75:1175-81.

Madsen A. ”Som de andre”. Thesis. Master of Public Health. Københavns Universitet. 2008.

Botteron S, Verdebout CM, Jeannet PY, Kiliaridis S. Orofacial dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Oral Biol.* 2009;54:26-31.

Messina S, Pane M, De Rose P, et al. Feeding problems and malnutrition in spinal muscular atrophy type II. *Neuromuscul Disord.* 2008; 18:389-93.