

# Downs syndrom

## Inverkan på bettet och ortodontisk vård

### Litteraturöversikt

Hannie Victorzon (f.d. Hindersson)

Odontologie kandidat

Avdelningen för oral- och maxillofaciala sjukdomar

Läroämnet ortodonti

Helsingfors 1.7.2016

Avhandling, Fördjupade studier

[hannie.hindersson@helsinki.fi](mailto:hannie.hindersson@helsinki.fi)

Handledare: Docent Janna Waltimo-Sirén

HELSINGFORS UNIVERSITET

Medicinska fakulteten

## HELSINGIN YLIOPISTO – HELSINGFORS UNIVERSITET

Tiedekunta/Osasto – Fakultet/Sektion – Faculty		Laitos – Institution – Department	
Medicinska fakulteten		Avdelningen för oral- och maxillofaciala sjukdomar	
Tekijä – Författare – Author			
Hannie Victorzon			
Työn nimi – Arbetets titel – Title			
Downs syndrom – Inverkan på bettet och ortodontisk vård			
Oppiaine – Läroämne – Subject			
Ortodonti			
Työn laji – Arbetets art – Level	Aika – Datum – Month and year	Sivumäärä - Sidoantal - Number of pages	
Fördjupade studier	1.7.2016	28	
Tiivistelmä – Referat – Abstract			
<p>Avhandlingen är en litteraturöversikt om bettfel och ortodontisk vård hos personer med Downs syndrom. Materialet är samlat från PubMed och tidskrifter inom pedodonti och ortodonti.</p> <p>Bettfelen hos personer med Downs syndrom är ett resultat av allmän muskelhypotoni, hypoplastisk maxilla och särdrag hos tänderna (hypodonti och taurodonti). De vanligaste bettfelen är Angle klass III-format bett och anteriort korsbett. Andra bettfel är anteriort öppet bett, posterioert korsbett och trångställning. På grund av muskelhypotonin skjuts tungan framåt och detta kallas "pseudomacrogllossia". Den främsta ortodontiska vården går ut på att träna upp tungan att hållas vilande uppe mot gommen, följt av breddning av den hypoplastiska maxillan. Målet med vården är att förbättra tuggfunktionen, talet, sväljning och estetiken i det orala området. Hos patienter med mild sömnapné kan sömnkvalitén förbättras med en oral apparatur.</p>			
Avainsanat – Nyckelord – Keywords			
Downs syndrome; Malocclusion; Orthodontic treatment			
Säilytyspaikka – Förvaringställe – Where deposited			
HELDA			
Muita tietoja – Övriga uppgifter – Additional information			

## Innehållsförteckning

Innehållsförteckning.....	1
1 Inledning.....	2
2 Material och metod.....	3
3 Downs syndrom .....	3
3.1 Medicinska problem associerade med syndromet .....	4
4 Syndromets inverkan på bettet och de olika bettfelen.....	9
4.1 Tändernas utmärkande drag .....	11
4.1.1 Hypodonti.....	11
4.1.2 Taurodontism .....	12
4.2 Sagittal malokklusion (Angle klass III).....	12
4.3 Vertikal malokklusion (Öppet bett) .....	13
4.4 Transversal malokklusion (Korsbett) .....	14
4.5 Trångställning.....	15
4.6 Sömnapné .....	16
5 Orsaken till ortodontisk vård.....	16
6 Genomförandet av ortodontisk vård .....	17
6.1 Oralmotoriska apparaturer eller gomplatta ( <i>ORA-koje</i> ).....	20
6.2 Utvidgning av maxillan med hjälp av Maxillary expansion (ME) och Rapid maxillary expansion (RME) terapi.....	21
6.3 Ortodontisk kirurgi .....	22
6.4 Behandling av obstruktiv sömnapné (OSA).....	22
6.5 Modifierande faktorer och komplikationer.....	23
7 Sammanfattning.....	24
8 Källor .....	25

## 1 Inledning

Denna licentatavhandling är en litteraturöversikt om hur Downs syndrom (DS) påverkar bettet och vilka vårdmetoder som används i tandreglering hos personer med DS. Individer med syndromet har trisomi av den 21:a kromosomen, där även genmosaikism och -translokationer förekommer. Kromosomavvikelserna resulterar i ett karakteristiskt utseende och vissa medicinska problem, samt en varierande grad av utvecklingsstörning.

I den första delen behandlas allmänna medicinska problem som många patienter med DS har och hur problemen påverkar munhålan. Till problemen hör bland annat hjärtfel, nedsatt immunförsvar, parodontit och diabetes. Därefter följer ett avsnitt om hur syndromet direkt påverkar bettet och en annan del där olika möjligheter till bettreglering eller ortodontisk vård framhålls.

Studier har visat att personer med DS har mer bettfel än övriga befolkningen (Rao *et al.* 2014). Över 80% av personer med DS har någon form av bettfel (Abdul Rahim *et al.* 2014) och det vanligaste felet beror på hypoplastisk maxilla, vilket resulterar i mesialt eller Angle klass III-format bett och i vissa fall anteriort korsbett. Andra frekvent förekomna bettfel är anteriort öppet bett, posterioert unilateralt eller bilateralt korsbett och trångställning. Läppslutet är även ofta ofullständigt på grund av muskelhypotoni och det är vanligt med andning genom munnen ( Abdul Rahim *et al.* 2014, Marques *et al.* 2015). Därtill har många individer med DS hypodonti (Andersson *et al.* 2014, Sekerci *et al.* 2014, Shapira *et al.* 2000) och det finns även fynd av taurodontism (Alpoz & Eronat 1997, Surendar *et al.* 2013).

Den ortodontiska vården riktas främst till att träna upp läppslutet och mobiliteten i tungan, samt bredda den hypoplastiska maxillan.

## 2 Material och metod

Undersökningsmaterialen i litteraturöversikten består av artiklar samlade från PubMed och tidskrifter inom pedodonti och ortodonti. Sökorden har bestått av "Downs syndrome", "malocclusion", "hypodontia", "orthodontic treatment", "cephalometry" och "sleep apnea". Bilderna i avhandlingen är tagna av Ulla Saarnisto december 2014. Hon behandlade en parodontitdrabbad patient med DS som en del av sin specialistutbildning inom pedodonti. Bilderna illustrerar inte enbart parodontitgraden, utan ger en klar bild av hur bettet kan se ut hos en person med DS.

## 3 Downs syndrom

Downs syndrom är den vanligaste aneuploida sjukdomen. Personer med DS har en extra kromosom, trisomi, i kromosom nummer 21. I Europa föds cirka 1/1000 barn med syndromet och risken för att få ett barn med DS ökar ju äldre modern är vid födseln (Loane *et al.* 2013).

Diagnosen görs med hjälp av en riksomfattande prenatal screening i första trimestern av graviditeten, eller visuellt genom att notera typiska ansiktsdrag vid födseln. I den prenatala screeningen (graviditetsvecka 8-13) räknas sannolikheten för att fostret har trisomi 21 ut genom en kombination av serumprov (från modern) och ultraljudsundersökning. I serumprovet mäts halterna av moderkaksprotein (PAPP-A) och fritt moderkakhormon (hCG- $\beta$ ). Hos gravida som väntar barn med DS är halterna av PAPP-A i medeltal lägre och hCG- $\beta$  högre än vanligt. Vid ultraljudsundersökningen mäts tjockleken på fostrets nackupplarning och fostrets längd (huvud-rumpa). Moderns ålder tas även i beaktan vid riskbedömningen. Under andra trimestern (graviditetsvecka 15-17) görs bedömningen genom att mäta hCG- $\beta$  och alfa-1-fetoproteinet (AFP, ett protein utsöndrat av fostret). Strukturer som tyder på kromosomavvikelser, så som plexus choroideus-kystor, förstorat njurbäcken eller minskad längdtillväxt, kan då hittas med hjälp av ultraljud (Salonen-Kajander 2013).

Kliniska drag hos personer med DS är kortväxthet, muskelhypotoni, brakycefali, platt eller konkavt ansikte, snedögdhet, epicantus (mongolveck), Brushfields prickar på ytterkanten av regnbågshinnan, hypoplastisk maxilla, utskjutande tunga, trånga luftvägar, små öron, små och korta händer, clinodactyli på femte fingret (det vill säga inåtböjt lillfinger) och måttlig till svår intellektuell utvecklingsstörning (Menkes 1995).

Många systematiska medicinska problem förknippas med syndromet och dessa bör även personalen inom munvården känna till ( Abanto *et al.* 2011, Maatta *et al.* 2011). Endel av problemen är åldersspecifika; till exempel hos yngre är det vanligast att det förekommer medfödda hjärtfel och mellanöroninfektioner, medan hos äldre personer ofta påträffas sköldskörtelssjukdomar, epilepsi och Alzheimers sjukdom. I alla grupper finns psykiska problem, så som inlärningssvårigheter, lägre kognitiv mognadsgrad och depression (Maatta *et al.* 2011). Dessutom lider många av obesitet, vilket bland annat kan leda till trånga övre luftvägar och sömnapné.

### 3.1 Medicinska problem associerade med syndromet

För att uppnå en holistisk ortodontisk vård, med så bra resultat som möjligt, bör de medicinska problemen som påverkar munhålan tas i beaktan. Även tand- och muninfektioner bör elimineras innan vården inleds. Den ortodontiska apparaturen samlar biofilm, och om munhälsan inte är i skick och apparaturen inte rengörs ordentligt kan följsjukdomar uppstå (exempelvis karies, svampsjukdomar och parodontit).

Hjärt- och kärlsjukdomar hittas hos 40-60% av personer med DS. Skillnader i sjukdomstillstånd är beroende av kön och etnicitet; det främst förekommande hjärtproblemet är atrioventrikulär septal defekt (39% av alla kardiovaskulära problem) och det drabbar dubbelt så många kvinnor och "personer med afrikanskt ursprung". Andra medfödda hjärtproblem är atrial septal defekt, patent (öppen) ductus arteriosus, ventrikulär septal defekt och Fallots tetralogi. Patienter med DS har även en

ökad risk för pulmonär hypertension på grund av minskat antal lungalveoler, tunnare lungarterioler och försämrad endotelial funktion.

Före invasiva tandläkaringrepp på patienter med oreparerbart cyanotiskt medfött hjärtfel, protetiska valv och tidigare förekommen endocardit, rekommenderar American Heart Association (AHA) antibiotikaproylax, eftersom ingreppen kan orsaka bakteremi. Dylka ingrepp är subgingival tandstensborttagning, tandextraktioner, stygnborttagning, matrixplacering och insättning av fast tandställning. Patienter med cyanotiskt hjärtfel, som utsätts för stressfyllda situationer kan bli cyanotiska, hypoxiska och trötta. För dem kan det hjälpa med någon form av sedering innan tandläkarbesöket, för att minska ångesten.

Ett stort problem hos personer med DS är avvikande humoral- och cellmedierad immunologisk funktion. Upp till 90% är drabbade, men etiologin är okänd. Defekter har hittats i B-, T- och NK-celler, i cytokinproduktionen, samt i fagocytotiska och kemotaktiska responser. Dessutom är antalet lymfocyter lågt. Detta anlag för försämrat immunförsvar samt institutionalisering bidrar till att hepatit B virus (HBV) är mer förekommande hos patienter med DS (40%). Parodontit är en annan sjukdom som lätt får fäste och bör vårdas innan bettreglering påbörjas.

DS förknippas även med en skara autoimmuna sjukdomar. De vanligaste endokrina autoimmuna sjukdomarna är hypothyreoidism och diabetes. Hypothyreoidism eller hypotyreoos innebär att sköldkörteln producerar för lite tyreoideahormoner. Det innebär att ämnesomsättningen och många av kroppens grundläggande funktioner dämpas. Typiska kännetecken är låg puls, försämrad blodtillförsel, frusenhet, lägre andningsfrekvens och trötthet. Hos patienter med allvarlig hypothyreoidism bör läkemedel som påverkar det centrala nervsystemet (exempel benzodiazepiner innan tandläkarbesök) undvikas eller ordineras i lägre dos, eftersom hypoventilation kan uppstå.

Diabetes är en autoimmun bukspottskörtelsjukdom med insulinresistens som primärsyndrom. Det har hittats en gen, fosforfruktokinas (PKF), i regionen 21q22.3, som visats ha ett samband med diabetes och obesitet hos personer med DS. Orala

manifestationer hos diabetes inkluderar xerostomi, "*burning mouth/tongue*", candidainfektion, progressiv parodontit, oral neuropati, parotidförstoring, sialosis och långsammare läkning av sår. Orala infektioner kan öka insulinresistensen, försämra den glykemiska kontrollen av blodsocker och leda till en mer okontrollerad diabetisk tillstånd. Därför är det extra viktigt för patienter med diabetes att sköta munhälsan, och vid eventuella orala ingrepp rekommenderas antibiotikapofylax.

Esophageal dysfunktion och respirationsabnormaliteter är även vanligt förekommande. Till esophageal dysfunktion hör gastroesophageal reflux och uppkastning (13,8-59%). Dessutom är tanderosion, orsakad av bland annat reflux och uppkastning, mer förekommande hos personer med DS än hos övriga befolkningen. Infektioner i luftvägarna beror på avvikande anatomi (avsmalnad övre luftväg), hypotoni, inandning av munbakterier och försämrat immunförsvar. De vanligaste luftvägsinfektionerna hos patienter med DS är pneumoni, rhinofaryngit och bronkit. Sjukdomsframkallarna är oftast *Stafylococcus*, *Streptococcus pneumoniae*, *Pseudomonas aeruginosa* och *Candida albicans*.

Upp till en tredjedel av personer med DS lider av atlantoaxial instabilitet. Instabiliteten förekommer på grund av en medfödd slapphet av de transversala ligamenten hos atlas och atlanto-occipitalleden. Symptomen av atlantoaxial instabilitet uppstår från tryck på ryggmärgen och/eller nervrötter. En akut ihoptryckning av övre ryggmärgen kan i värsta fall resultera i dödligt andningsstop. Muskelhypotonin påverkar även ansiktsmuskulaturen. Mer om det hittas under rubriken Syndromets inverkan på bettet och de olika bettfelen.

Neurologiska och beteendemässiga förändringar är vanliga hos personer med DS. Alzheimertypiska förändringar utvecklas i en tidigare ålder, vilket har associerats med att åldrandet startar tidigare hos personer med DS än hos övriga befolkningen. Alzheimers sjukdom utvecklas hos 45% av de över 40 år. Risken att drabbas av stroke är även högre, vilket tycks bero på förekomsten av antifosfolipidantikroppar. Epileptiska anfall är även förekommande. Hos den övriga befolkningen är de första tecknen på utvecklandet av Alzheimers ofta minnes- och orienteringssvårigheter.



Däremot hos personer med DS kan de första symptomen bero på störningar i prefrontala hjärnhalvan, vilka inkluderar likgiltighet, försämrad komplians, apati, depression och social inkompetens. De motoriska följderna av dementi är problem med sväljning, frekventa kvävningar och aspirations pneumoni. Symptomen av Alzheimers, förlorandet av korttidsminnet och försvårandet av dagliga rutiner påverkar även funktionsförmågan, samt kompliansen hos tandläkaren och den dagliga skötseln av munhälsan (Referat av Abanto *et al.* 2011).

Tabell 1. Vanliga medicinska besvär hos patienter med Downs syndrom (DS), uppskattad förekomst och följer i munhålan (Abanto et al. 2011, Abdul Rahim et al. 2014).

Vanliga medicinska besvär hos personer med DS	Uppskattad förekomst hos personer med DS	Följder i munhålan
Immunologiska avvikelser	90%	Parodontit vanligt förekommande
Hematologiska	12- 40-gånger ökad risk	Ökad risk för leukemi
Esofageala (t.ex. reflux sjukdomar)	13.8 - 59%	Tanderosion
Luftvägsinfektioner	40 - 60%	Dålig munhygien ökar risken för inandning av munbakterier
Kardiovaskulära	40%	Ökad risk för endokardit
Atlantoaxial instabilitet	10 - 30%	Risk för skador av den förlängda mären vid nackmanipulation
Muskelhypotoni	100%	Hypotoni i periorala muskler, läppar och tuggmuskler, bettfel, pseudomacroglossia.
Alzheimer's sjukdom	45%	Mild till medelmåttlig ångest eller fobi, bristfällig Kooperation
Epilepsi	5 - 7%	Avbrott i tandläkarbesöket
Diabetes	1.4 -10.6%	Xerostomi, burning mouth/tongue, candida infektion, progressiv parodontit, parotidförstorning, sialosis och försämrad sårhäkning
Sömnapné	57%	Dålig syresättning av blodet, högt blodtryck, överväg ortodontisk apparatur som öppnar luftvägarna

#### 4 Syndromets inverkan på bittet och de olika bettfelen

Ett idealt bitt innebär att det inte finns några avvikelser dentalt (förhållandet mellan tänderna) eller skeletalt (förhållandet mellan maxilla och mandibula), samt att bittet är funktionellt. Dentala bettfel eller malokklusion är exempelvis en enskild tands ställning eller position, onormalt antal tänder, onormal tandform, trångställning eller glesställning (glapp mellan tänderna, exempel medial diastema). Dentala bettfel mäts även i förhållandet mellan övre och undre tandraden. Sagittalt bettfel (Bild 1) kan vara att de första molarerna och hörntändernas förhållande sinsemellan är för distalt (Angle klass II) eller för mesialt (Angle klass III). Beroende på hur framtänderna är horisontellt i förhållande till varandra delas Angle klass II in i undergrupper; All 1 om det horisontella överbettet är stort och All 2 om det horisontella överbettet är litet. Anteriört korsbett betyder att det horisontella överbettet är negativt. Vertikalt bettfel delas in i djupt bitt (stort vertikalt överbett) och öppet bitt (negativt vertikalt överbett). Transversella bettfel är korsbett och saksbett och de kan vara bilaterala (både höger och vänster sida) eller unilaterala (endast ena sidan).

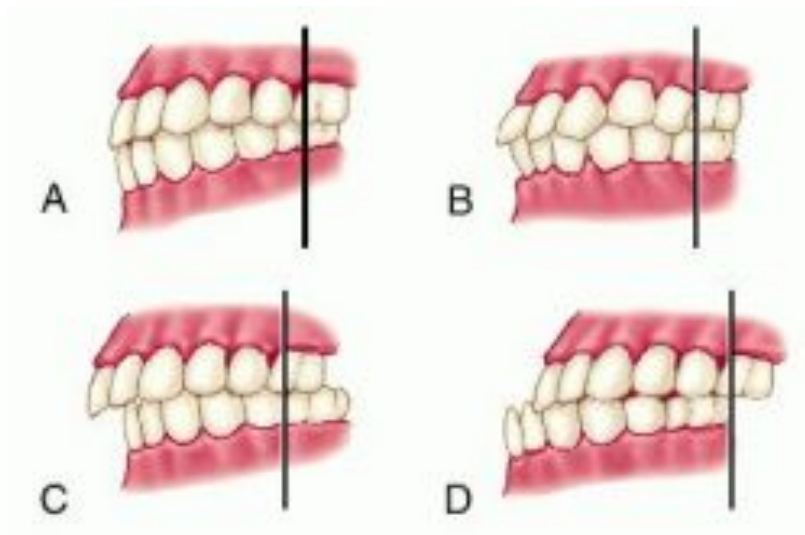


Bild 1. A. Idealt bitt, B. Angle klass I bettfel enligt Edward H. Angle (1855-1930), C. Angle klass II bettfel, D. Angle klass III bettfel. Illustration: Google (2016).

Skeletala bettfel innebär ett onormalt förhållande mellan maxilla och mandibula. I sagittalt förhållande talar man om skeletal klass II (underkäken distalt i förhållande till överkäken) och skeletal klass III (mesialt förhållande). Felen kan även finnas vertikalt ("*long face syndrome*") och transversalt (skeletal asymmetri) (Proffit *et al.* 2007).

Genom kliniska och radiologiska undersökningar har Down syndromets inverkan på bettet kunnat påvisas. En vanlig radiologisk diagnostisk teknik för studier av kraniofaciala abnormiteter är kefalometrisk analys. Den baserar sig på en standardiserad radiografisk lateralprojektion av huvudet, där både hårdvävnadens och mjukvävnadens strukturer mäts i avstånd och vinklar för att sedan jämföras med en kontrollgrupp.

Med hjälp av kefalometriska analyser har det konstaterats en signifikant minskning i storleken och spatiala förhållanden av kraniofaciala strukturer hos personer med DS. Skillnader hos personer med DS är en större kranial-basvinkel, större vinkel mellan sella-nasion och Frankfurt horisontalt plan, minskad anterior och posterior ansiktishöjd, mindre dimensioner av mandibulans ramus, corpus och symphysis, samt framåtvinklad symphysis. Hypoplasi förekommer både i maxillan och mandibulan, men hos maxillan något mer. Maxillar hypoplasi kan leda till anteriort korsbett och Angle klass III. Både maxillan och mandibulan har ett framåtrotterande roteringsmönster, vilket kan resultera i kraftigt djupt bett. Alveolarhöjden är även reducerad och maxillans och mandibuland inkisiver framåtvinklade och undererupterade (Quintanilla *et al.* 2002, Suri *et al.* 2010). Hos DS patienter med hypodonti är dessa drag ännu mera påfallande (van Marrewijk *et al.* 2016).

På grund av neurologiska problem är de faciala musklerna och tungan hos patienter med DS hypotoniska och hypomobila. Tongan ser mycket stor och lång ut, var av fenomenet kallas pseudomacroglossia. De framåtvinklade mandibulara inkisiverna samt hypotonin gör att underläppen putar ut. Den otillräckliga skeletala utveckling som resulterar i en hypoplastisk maxilla ger svårigheter i sugning, sväljning, tuggning, oral samt nasal andning och språkutveckling (Castillo-Morales *et al.* 1985, de Moura *et*

*al.* 2005). Dregling är även ett fenomen som kan motarbetas genom höjning av muskeltonus (Zavaglia *et al.* 2003).

Det har rapporterats att personer med DS har mer bettfel än övriga befolkningen (Rao *et al.* 2014). Det vanligaste felen är Angle klass III och anterort korsbett, följt av anteriort öppet bett, posteriot unilateralt eller bilateralt korsbett och trångställning. Läppslutet är även ofta ofullständigt på grund av hypotoni och mandibulans framvinklade inkisiver (Quintanilla *et al.* 2002). Det är även vanligt med andning genom munnen (Abdul Rahim *et al.* 2014, Marques *et al.* 2015). Många individer med DS har avvikande tanddrag, så som hypodonti och taurodontism (Alpoz & Eronat 1997, Andersson *et al.* 2014, Sekerci *et al.* 2014, Shapira *et al.* 2000, Surendar *et al.* 2013).

## 4.1 Tändernas utmärkande drag

### 4.1.1 Hypodonti

Hypodonti definieras som medfödd saknad av en eller flera tänder. Avsaknaden av de tredje molarerna är väldigt vanligt hos individer med DS: 74 procent jämfört med 16 procent av hela befolkningen (Shapira *et al.* 2000). Om man bortser från den tredje molaren är individer med hypodonti hos hela befolkningen låg, medan förhöjd hos individer med DS (Andersson *et al.* 2014). Den vanligaste formen av hypodonti är bilateral och gäller mandibulas andra premolarer, maxillans andra premolarer, laterala inkisiver och de tredje molarerna (Andersson *et al.* 2014, de Moraes *et al.* 2007, Sekerci *et al.* 2014). De övriga tänderna kan följa ett ovanligt eruptionsmönster och tanderuptionen kan även ha en fördröjning på två till tre år. Andra avvikelser så som peg-tänder, spadformade inkisiver och taurodontism är även vanliga (de Moraes *et al.* 2007).

#### 4.1.2 Taurodontism

Då en tand vars pulpa i vertikal riktning har förlängts, samt bifurkationen eller trifurkationen är belägen mer apikalt än normalt kallas tillståndet taurodontism. Detta tros ha orsakats av att Hertwigs epitel inte har invagiterat i rätt tidpunkt vid utvecklingen och det påverkar främst molarer. Taurodontism förknippas ofta med hypodonti och varierande kromosomantal vid födseln, så som vid DS (trisomi 21), Klinefelters syndrom (47 XXY) och Turners syndrom (45 X) (Alpoz & Eronat 1997).



*Bild 2. Hypodonti och taurodontism hos en 17-årig man med Downs syndrom. Tänderna 18, 15, 12, 22, 25, 28, 38, 35, 45 och 48 saknas. I tänderna 16 och 26 ses taurodontiska drag. Foto: Ulla Saarnisto.*

#### 4.2 Sagittal malokklusion (Angle klass III)

Sagittal malokklusion innebär att förhållandet mellan maxilla och mandibula i det sagittala planet har förskjutits. Hos patienter med DS är det främst frågan om att maxillan är hypoplastisk, det vill säga maxillan är liten i storleken i förhållande till mandibula och den skelettala formen är således klass III. Den hypoplastiska maxillan resulterat i Angle klass III bettfel och/eller anteriort korsbett eller i folkmun underbett (Dellavia *et al.* 2007, Quintanilla *et al.* 2002). Definitionen av Angle klass III är att mandibulans första molarers distala kuspar ligger mesialt om maxillans första molarers

mesiala kuspar, samt att mandibulans hörntänderna står såpas mesialt om maxillans vid sammanbitning att de inte har kontakt. Om mandibulans inkisiver vid sammanbitning hamnar framför (anteriort om) maxillans inkisiver kallas detta anteriort korsbett (eller underbett). Minskad tandbåge i överkäken bidrar även till Angle klass III bettfel (Ondarza *et al.* 1995, Quintanilla *et al.* 2002, Venail *et al.* 2004, Waldman *et al.* 2000).



Bild 3. Anteriort korsbett hos en 17-årig man med Downs syndrom. Foto: Ulla Saarnisto.

#### 4.3 Vertikal malokklusion (Öppet bett)

Det vanligaste vertikala bettfelet hos patienter med DS är öppet bett. Öppet bett innebär att vissa tänder inte har kontakt med eller täcker varandra vid sammanbitning. Nästan en tredjedel av personer med DS har ett anteriort öppet bett (Oliveira *et al.* 2010, Vigild 1985). Muskelhypotoni, utskjutande tunga och liten maxilla bidrar till detta. På grund av trång och liten munhåla, samt låg och atretisk gom blir det en vana att trycka ut tungan mot de nedre inkisiverna och även hålla den utanför munnen (Korbmacher *et al.* 2004, Oliveira *et al.* 2008, Zavaglia *et al.* 2003), vilket ger intrycket av makroglossia. Detta i sin tur hindrar inkisiverna från att eruptera och bilda ett slutet

bett (Backman *et al.* 2007, Oliveira *et al.* 2010, Quintanilla *et al.* 2002, Zavaglia *et al.* 2003).

En annan orsak till ett anteriort öppet bitt är att det ofta uppträder som en följd av intensiv napp- eller fingersugning (Oliveira *et al.* 2010). Barn med handikapp så som DS är mer känsliga och mindre stresståliga än andra (Rao *et al.* 2014) och denna emotionella osäkerhet gör att barnen blir mer benägna att fortsätta dylika orala vanor, så som napp- och fingersugning. Bettfelet ökar även om konstant andning genom munnen förekommer. Detta fenomen sker lätt på grund av muskelhypotonin och avsaknaden av tätt läppslut. Således är det första steget i den ortodontiska vården att bryta och avvänja ovannämnda orala vanor.



*Bild 4. En 17-årig man med Downs syndrom. Lägg märke till avsaknad av tätt läppslut och muskelhypotoni i de faciala musklerna. (A, B) Denna patient har inte anteriort öppet bitt, däremot anteriort korsbett. Foto: Ulla Saarnisto.*

#### 4.4 Transversal malokklusion (Korsbett)

Ett idealt transversalt maxillomandibular-förhållande innebär att de övre premolarerna och molarernas palatinala kuspar är vid ocklusion i kontakt med de undre tändernas centrala ocklusala fossa. Bettavvikelsen korsbett innebär att över- och underkäkens tandrader i sidopartierna biter fel mot varandra. De undre tändernas buckala kuspar



hamnar buckalt om de övre tänderna. Felet kan vara unilateralt eller bilateralt, dentalt eller skelettalt. Oftast orsakas problemet av att maxillan är transversalt och/eller anteroposteriort hypoplastisk, det vill säga maxillans tandbåge är för smal och ligger för distalt. Om bettfelet gör att underkäken tvingas åt sidan för att det skall gå att bita ihop ordentligt, bör det behandlas. Behandlingen går ut på att ortodontisten försöker bredda överkäkstandbågen ( Agostino *et al.* 2014, Outumuro *et al.* 2010).



*Bild 5. Posteriort bilateralt korsbett, samt anteriort korsbett hos en 17-årig man med Downs syndrom.  
Foto: Ulla Saarnisto.*

#### 4.5 Trångställning

Då det råder brist på utrymme i tandbågarna, så kallad trångställning, brukar tänderna ändå kunna växa fram, men de blir sneda, tippade och/eller roterade. Dessa felställningar kan korrigeras med fastsittande tandregleringsapparat, ofta måste dock någon eller några permanenta tänder först extraheras, så att utrymmet i tandbågen blir tillräckligt (Proffit 2013).

## 4.6 Sömnapné

Över hälften av personer med DS har obstruktiv sömnapné. Obstruktiv sömnapné (OSA) är ett tillstånd som kännetecknas av upprepade andningsuppehåll och snarkning under sömn i kombination med trötthet på dagen. Tröttheten under dagen, samt försämrade kognitiv funktion, beror på de nattliga uppvaknandena men också på den minskade syresättningen i blodet. De obstruktiva andningsuppehållen uppkommer hos patienter med DS på grund av både strukturella och neuromuskulära faktorer. Hypoplastisk eller retrognatisk maxilla, tungan i låg position vid avslappning, inlagring av fettvävnad i halsen, adenotonsillar hypertrofi och muskelhypotonin bidrar till obstruktionen (Lal *et al.* 2015). Balansen mellan de muskelkrafter som vidgar luftvägen och det undertryck som uppstår i svalget under andningen störs och leder till en ökad benägenhet till kollaps i svalget under sömn. Apnéer är totala andningsstopp i luftflödet medan hypopnéer innebär en partiell sänkning av luftflödet till hälften eller mer.

För att ställa en definitiv diagnos krävs det att man kombinerar utvärderingen av kliniska fynd (trötthet, snuvighet och dylikt) med resultatet från en hel natts polysomnografi, där andningsstopp och hypoxi utreds (Coverstone *et al.* 2014, Shott *et al.* 2006).

## 5 Orsaken till ortodontisk vård

Målet med ortodontisk vård är att förbättra funktionen och estetiken i det orofaciala systemet. Dessutom förhindras uppkomsten av karies och parodontit då det blir lättare att rengöra tänderna och det mentala och fysiska välmåendet höjs. Personer med DS bör ha samma rätt till vård och stöd inom ortodonti som övriga befolkningen har (Abdul Rahim *et al.* 2014, Shaw *et al.* 1980).

Vid jämförelse av barn med DS med barn utan syndromet i samma ålder har det framkommit att barnen med DS börjar tala senare, har sämre ordförråd samt artikulationsförmåga än andra barn (Backman *et al.* 2007, Berglund *et al.* 2001). Detta

är resultatet av orofacial muskelhypotoni, intellektet och munnens anatomi, där bettet är inkluderat. Bettet har även psykosociala konsekvenser på grund av oacceptabel tandestetik (Abdul Rahim *et al.* 2014, Hennequin *et al.* 1999). Tack vare att det medicinska kunnandet utvecklats lever personer med DS ett allt längre liv och framförallt ett liv i vårt dagliga samhälle (Waldman *et al.* 2000). Det har strävats till en så kallad deinstitutionering av personer med handikapp, det vill säga individerna är inte instängda i institut utan kan bo och jobba i till exempel gruppboenden. Detta ökar behovet av den estetiska delen av ortodontisk behandling.

Den största utmaningen är dock avsaknaden av Kooperation hos barn med DS. En viktig roll för att lyckas med vården har föräldrarna eller vårdnadshavarna – de bör ha en sista kontroll speciellt gällande rengörandet av tandapparaturerna och tänderna (Chaushu & Becker 2000). Det vilas således ett stort ansvar på föräldrarnas axlar i en redan mer krävande vardag med ett barn med DS.

Enligt en undersökning om motivation, förväntningar och tillfredsställelse i ortodontisk behandling utförda på handikappade barn, är föräldrarna oftast mycket nöjda efter att deras barn genomgått behandlingen. Förväntningarna låg främst på förbättring av barnets sociala acceptans och efteråt svarade även många av barnens vänner att de sett en positiv skillnad (Becker *et al.* 2000).

## 6 Genomförandet av ortodontisk vård

Den ortodontiska vården hos barn och vuxna med DS är i första hand träning av den hypotoniska tungan till ett läge uppe mot gommen. Den oralmotoriska apparaturen (gomplattan) är ett träningsredskap, vars mål är att stimulera tungan i ett mer posterioert läge, öka tungans rörelse och stärka läppslutarmuskeln som påverkar läppslutet. En viktig komponent är att försöka stimulera den posteriora delen av tungan upp mot gommen och tungspetsen på rätt ställe (som då [r]-ljudet ljudas). På den bakre delen av gomplattan finns en inbuktning (krater), som hjälper den

posteriora delen av tungan att placeras upp mot gommen. På så vis motverkas öppet bett, utskjutning av tungan och dräglande. Tungspetsen stimuleras av en rörlig pärla.

Den så kallade orofaciala regulationsterapin (Castillo-Morales *et al.* 1985, Limbrock *et al.* 1993) introducerades av Rudolfo Castillo-Morales från Argentina och innehåller förutom gomplattan även kroppsterapi, orofacial terapi och talterapi. Kroppsterapin syftar till att påverka muskelspänning, andning och kroppshållning. Den orofaciala terapin innebär bland annat stimulation av muskler både utanför och innanför munnen med hjälp av en eltandborste.

Munskärmen används för att stärka de labiala musklerna, träna upp ett tätt läppslut, minska andningen genom munnen och avvänja patienten från ovanor, så som att suga på tungan eller läppen (Thuer & Ingervall 1990, Prasad & Utreja 2005). Munskärmen är en böjd oval platta av plast med ett handtag på, med eller utan tungstimulerande pärla. Den sätts in mellan tänderna och läpparna. Barnet skall kunna hålla kvar munskärmen med hjälp av läpparna när man drar i handtaget.

Då posteriort korsbett vårdas sker det genom följande alternativ: 1. Sluta med ovanor (exempelvis att trycka tungan mellan molarerna) 2. Dra ut persisterande mjölkänder 3. Slipa interferens (vid mild grad av dentalt korsbett) 4. Användning av tandställning och/eller ortodontisk apparatur och 5. Ortodontisk kirurgi (kirurgisk breddning av maxillan) (Agostino *et al.* 2014). Beroende på bettfelets grad samt patientens ålder och kooperationsförmåga används fasta apparaturer med palatinal breddningsskruv (till exempel RME), löstagbara expanderingskivor, Quad Helix, palatinalbågar, breddande nackdragare och korsdragna gummiband. Hos de flesta barn med korsbett (då de permanenta tänderna erupterar) i Finland används Quad Helix (QH) som första vårdalternativ, men studier har visat att det endast finns ett lågt till måttligt bevis på att QH är mer framgångsrik än löstagbara expansionsplattor (O'Neill 2015). I databasen PubMed kunde det inte hittas studier om QH och bettreglering hos barn med DS, utan andra sätt att expandera har främst använts.

Vården av anteriort korsbett beror på bettfelets grad. Om persisterande mjölkänder ställer till problem, bör dessa dras ut. "Glasspinneterapi" kan användas om det är fråga

om en enskild tand och det finns tillräckligt med utrymme. Apparaturer och tandställningar som använts är bland annat gomplattor med fjädrar framtill, QH med långa skalmar, ansiktsmask, funktionella apparaturer (Fränkel III), fasta tandställningar med intermaxillara gummiband och Bollards miniskivor med intermaxillara gummiband (<http://www.hugodeclerck.net/>). Även ortognatisk kirurgi (osteotomi, distraktion) kan vara en del av vården.

För att få ett så bra resultat som möjligt i bettreglering hos individer med DS bör förutom tandläkaren även en talterapeut och vid behov fysioterapeut, otorhinolaryngolog och psykolog samarbeta och vara närvarande i vården. En vårdplan läggs upp och adapteras enligt förutsättningar och mål, till exempel munhygien och Kooperation bör beaktas vid val av fast eller löstagbar apparatur. I vissa fall kan man kompromissa om idealbettet, ifall ett godkänt läppslut har uppfyllts (Kleint *et al.* 2002). Tillsammans med en tandapparatur är det önskvärt att individuella motoriska och språkmässiga övningar utförs för att förbättra talet och ordförrådet (Backman *et al.* 2007, Outumuro *et al.* 2010, Zavaglia *et al.* 2003).

Ofta tar vården lite längre tid än normalt hos patienter med DS. Orsaken är att alla bettfel inte kan skötas på en gång, utan behandlas stegvist med en kombination av fast och löstagbar apparatur. Kleint, med sin grupp (2002), rapporterade om följande exempel av symptom och vårdplan:

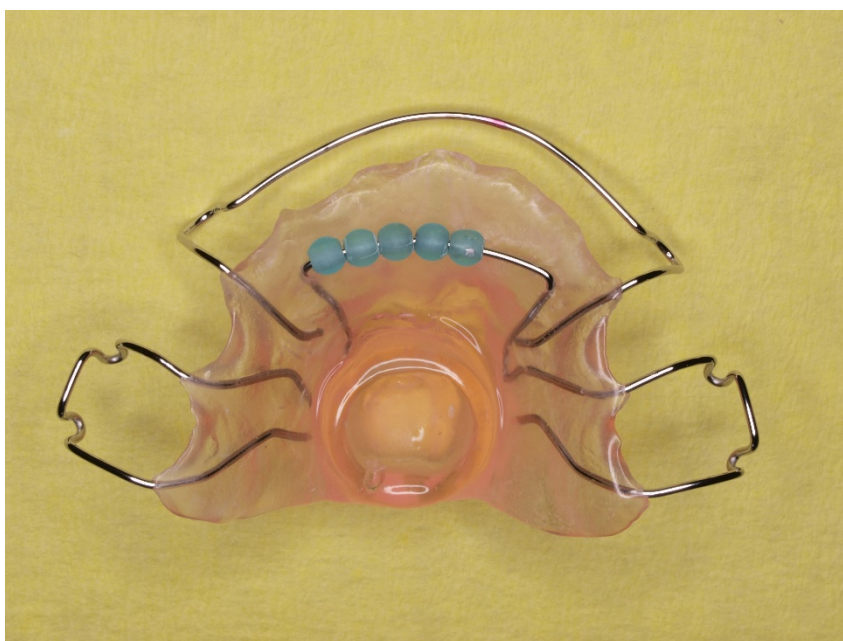
**Exempel av symptom och vårdplan hos 13,7-årig flicka med Downs syndrom och god Kooperation**

*Symptom och bettfel:* Trångställning i övre och nedre käken (-8mm/-4,5mm), anteriort korsbett (dd. 12, 11, 21, 22), mesial ocklusion (Angle III), andning genom munnen, pseudomacroglossia.

*Vårdplan:* Apparatur för tungstimulering i gommen, extraktion av fyra premolarer samt fast apparatur för minskning av trångställning, elastisk klass III inhibering av mandibulartillväxt, löstagbar apparatur för retention. *Resultat:* Behandlingen avslutades vid 17 års ålder, andning både genom mun och näsa, bakslag i ocklusionen på grund av tungans funktion.

### 6.1 Oralmotoriska apparaturer eller gomplatta (*ORA-koje*)

De individuellt planerade oralmotoriska apparaturerna placeras uppe mot gommen och består ofta av en inbuktning (likt en krater) längre bak och en pärla eller kula belägen framtill bakom inkisiverna. Kratern hjälper den posteriora delen av tungan att placeras upp mot gommen och på så vis motverkas öppet bett, utskjutning av tungan och dräglande. Pärlan hjälper till att placera tungspätsen på rätt ställe, så som då bokstaven [r] ljudas.



*Bild 7. Gomplatta för oralmotorisk träning, tillverkad för en fyraårig utvecklingsstörd pojke.*

*Foto: Janna Waltimo-Sirén.*

I vården hos personer med DS används olika variationer av gomplattan designad av Castillo-Morales. Det är dock önskvärt att börja i så tidig ålder som möjligt samt tillverka apparaturerna individuellt enligt patientens morfologi och övningsbehov (Zavaglia *et al.* 2003). I Sverige forskades det kring hur gomplattor på barn med DS i åldern 6 till 48 månader påverkar den orala utvecklingen och morfologin (Backman *et al.* 2007). Under studien användes två olika gomplattor på grund av tillväxten. Apparaterna som användes i undersökningen skulle användas två till tre gånger dagligen med en maximumlängd på 30 minuter per användning och tillsammans med

talterapiövningar. I den första apparaten (vid ålder 18-30 månader) placerades en rörlig kula på en rostfri ståltråd bakom maxillans inkisiver för att stimulera den anteriora delen av tungan. Dessutom placerades en facial båge så högt uppe som möjligt i den labiala sulkusen för att träna läppslut och stimulera musculus orbicularis oris som hjälper till då man artikulerar i tal. I den andra apparaten (vid ålder 30-48 månader) placerades pärlan/kulan mer posteriot för att även de dorsala och laterala delarna av tungan skulle stimuleras.

Resultaten jämfördes med en kontrollgrupp av barn med DS och barn utan. Hos subjekten i studien konstaterades efter slutförd behandling, att antalet erupterade tänder var det samma som hos barn med normal utveckling. Sugvanor var samma i alla grupper, men endast barn med DS sög förutom napp också på den egna tungan eller en leksak. Positiva effekter sågs i en lägre prevalens av posteriot korsbett, högre prevalens av frontal kusp/kusp relation och lägre prevalens av anteriort öppet bett. Även aktiva ansiktisuttryck samt talet förbättrades hos subjekten i studien (Backman *et al.* 2007).

Det gomplattor inte kan förhindra är tillväxtmönstret som hypoplastisk maxilla resulterar i, det vill säga Angle klass III bett och negativt frontalt överbett.

## 6.2 Utvidgning av maxillan med hjälp av Maxillary expansion (ME) och Rapid maxillary expansion (RME) terapi

I vården av anteroposteriot och/eller transversalt hypoplastisk maxilla, som resulterat i korsbett, kan olika utvidgnings/expanderingsapparaturer användas. Valet av apparatur sker på basen av ortodontiskt fel samt tanderuption.

I en studie användes maxillara expansionsapparaturer (ME) av akryl med en expansionsskruv i mittlinjen av gommen (Outumuro *et al.* 2010). Löstagbara ME användes för att korrigera transversala dentala bettfel, och fastsittande ME (eller RME) användes till transversala skelettala bettfel. Retentionen i de löstagbara lyckades med hjälp av en kombination av Adams-, boll- och circumferentialpinnar ovanpå molarerna

och premolarerna. De löstagbara ME utvidgades med hjälp av expansionskruvarna enligt standard takt (0,25mm/vecka) eller långsam takt (0,25mm/2 veckor). För den fastsittande ME var takten (standard) densamma som vid så kallad "rapid maxillary expansion" (0,25 eller 0,50mm/dag) eller långsam takt (0,25 eller 0,50mm/2-5 dagar). Patienterna började med standard expansionstakt och minskade enligt behov. Resultatet anseddes lyckat då ett idealt transversalt bett hade uppnåtts. Härefter användes samma ME (utan aktivering) eller en ny akrylplatta (utan skruv) som retentionsapparat, innan fastställning av fast apparatur.

Med de fastsittande apparaturerna (RME) förbättras inte enbart tandraden. En annan fördel med att utvidga maxillan är att även det nasala utrymmet utvidgas. Därmed förändras det nasala luftflödet och ventilationen genom näsan förbättras. Denna behandlingsterapi kan således användas för patienter med DS i kombination med andra behandlingar för nasala obstruktioner och sömnapné (de Moura *et al.* 2005).

### 6.3 Ortodontisk kirurgi

Hos personer med mild form av DS kan ortodontisk kirurgi tillämpas. De flesta av personer med Angle klass III bettfel har en kombination av skeletala och dentoalveolara komponenter. Skeletala bettfel kan bland annat behandlas med LeFort I osteotomi, där maxillan flyttas kirurgiskt framåt (Janson *et al.* 2009).

### 6.4 Behandling av obstruktiv sömnapné (OSA)

Förstahandsvalet vid sömnapné, speciellt vid svårare fall, är CPAP (*Continuous positive airway pressure*) (Barnes *et al.* 2004). Behandlingsmetoden innebär att övertrycksluft kontinuerligt vidgar svalget under sömn genom att tungan och den mjuka gommen flyttas anteriort, vilket eliminerar sömnapnéerna och snarkningen. Trots att metoden är effektiv passar den inte för alla patienter.



Viktminskning med hjälp av motion och rätt kost kan hjälpa till att minska graden av OSA hos individer med DS. Sköldkörtelns funktion bör även kontrolleras och hypothyroidism bör behandlas (Lal *et al.* 2015). Många fall av adenotomcillektomi har även lättat symptomen av OSA (Thottam *et al.* 2015). Även operationer i en kombination av förändring av mjuk- och benvävnad så som tungminskning, uvulopalatopharyngoplasti och maxillar- och mellanansiktsomstrukturering har även gett positiva resultat (Lefavre *et al.* 1997).

Modifierad funktionskäkortopedisk apparatur, MRA (*mandibular repositioning appliance*), används allt mer i syfte att skapa fria luftvägar under sömn hos patienter med mildare form av sömnapné (Barewal & Hagen 2014, Marklund *et al.* 2015, Ramar *et al.* 2015). MRA har utvecklats för att man ska kunna fixera underkäken framåt-nedåt och passivt förflytta tungan och den mjuka gommen i samma riktning. På så sätt vidgas den övre luftvägen och benägenheten till kollaps i svalget under sömn minskar. MRA har visats ge bättre effekt på sömnapnéer än andra intraorala metoder, till exempel tungframhållare som fixerar tungan i en anterior bubbla med undertryck, men effekten hos patienter med DS visas vara sämre än hos övriga befolkningen (Lal *et al.* 2015). Apparaturerna bör utformas individuellt för varje patient och passar inte till barn, då de kan hindra tanderuptionen och ansiktstillväxten.

Samarbetet mellan läkare vid sömnapnéklinik och tandläkare som skaffat sig specialkunskap om sömnapné och snarkning, inklusive behandlingsmetoder och uppföljning är viktigt för att resultatet med MRA ska bli optimalt. Många patienter behandlas i dag med MRA trots att det behövs mer evidens för metoden.

## 6.5 Modifierande faktorer och komplikationer

Det vanligaste problemet i den ortodontiska vården hos barn med DS är Kooperationen. Detta ses främst med de löstagbara apparaterna och många slutar behandlingen på grund av beteendeproblem och otålighet. Hos vissa barn används anestesi för vissa faser i behandlingen, så som brakettfästning. Vid kraftig kräkreflex ordineras premedicinering i endel fall vid tagning av tandavtryck. Den enda fysikala

komplikationen är orala ulcer, vilka kan uppstå vid användning av ME (Outumuro *et al.* 2010). Orsaken till förekomsten av orala ulcer kan förklaras i att ett litet trauma kan sätta igång en inflammations-immunrespons i orala vävnader hos dessa patienter, på grund av att cytokinproduktionreguleringen är dysfunktionell (Murphy *et al.* 1992).

För att öka barnets adaptivering till tandreglering, bör en välkommande miljö skapas. Vissa knep kan tas till. Till exempel för att undvika kraftiga kräkreflexer kan barnet först prova på att sätta själv avtrycksmaterialet i munnen (Kleint *et al.* 2002) eller använda sig av snabbstelnde, smaksatta material. Snabbtorkande bondingmaterial bör användas för att förkorta arbetstiden i munnen, både på grund av otålighet hos patienten, men också på grund av kraftig dregling. Användning av så kallade "High memory"-bågar gör att intervallen mellan tandläkarbesöken kan förlängas och självligerande braketter gör att aktiveringen av tandställningen blir mer patientvänlig (Musich 2006).

Sidoeffekterna av behandling av sömnapné med MRA är i inledningsskedet bland annat ökad salivation, ömma tänder och symtom från tuggsystemet men de minskar med tiden och bedöms vara försumbara av de patienter som väljer att fortsätta med behandlingen. Med tiden kan det uppstå tandreglerande effekter i form av minskat horisontellt och vertikalt överbett samt laterala bettöppningar. Det som prioriteras är ändå en kontinuerlig andning och syresättning av blodet nattetid.

## 7 Sammanfattning

Särdrag som påverkar bettet hos personer med DS är muskelhypotoni, hypoplastisk maxilla och utmärkande drag hos tänderna (hypodonti och taurodonti).

För att uppnå ett holistiskt tillvägagångssätt i planerandet och utförandet av en ortodontisk behandling hos en patient med DS, bör den allmänna hälsan, medicinska problem, patientens Kooperation och andra förutsättningar tas i beaktan. Den ortodontiska vården riktas främst till att öka mobiliteten och spänsten i tungan, träna

upp läppslutet, samt bredda den hypoplastiska maxillan. Målet med behandlingen är en funktionell och estetisk förbättring i munhålan.

## 8 Källor

ABANTO, J., CIAMPONI, A.L., FRANCISCHINI, E., MURAKAMI, C., DE REZENDE, N.P. and GALLOTTINI, M., 2011. Medical problems and oral care of patients with Down syndrome: a literature review. *Special Care in Dentistry: Official Publication of the American Association of Hospital Dentists, the Academy of Dentistry for the Handicapped, and the American Society for Geriatric Dentistry*, **31**(6), pp. 197-203.

ABDUL RAHIM, F.S., MOHAMED, A.M., NOR, M.M. and SAUB, R., 2014. Malocclusion and orthodontic treatment need evaluated among subjects with Down syndrome using the Dental Aesthetic Index (DAI). *The Angle Orthodontist*, **84**(4), pp. 600-606.

AGOSTINO, P., UGOLINI, A., SIGNORI, A., SILVESTRINI-BIAVATI, A., HARRISON, J.E. and RILEY, P., 2014. Orthodontic treatment for posterior crossbites. *The Cochrane database of systematic reviews*, **8**, pp. CD000979.

ALPOZ, A.R. and ERONAT, C., 1997. Taurodontism in children associated with trisomy 21 syndrome. *The Journal of Clinical Pediatric Dentistry*, **22**(1), pp. 37-39.

ANDERSSON, E.M., AXELSSON, S., AUSTENG, M.E., OVERLAND, B., VALEN, I.E., JENSEN, T.A. and AKRE, H., 2014. Bilateral hypodontia is more common than unilateral hypodontia in children with Down syndrome: a prospective population-based study. *European Journal of Orthodontics*, **36**(4), pp. 414-418.

BACKMAN, B., GREVER-SJOLANDER, A.C., BENGTSSON, K., PERSSON, J. and JOHANSSON, I., 2007. Children with Down syndrome: oral development and morphology after use of palatal plates between 6 and 48 months of age. *International Journal of Pediatric Dentistry / the British Paedodontic Society [and] the International Association of Dentistry for Children*, **17**(1), pp. 19-28.

BAREWAL, R.M. and HAGEN, C.C., 2014. Management of snoring and obstructive sleep apnea with mandibular repositioning appliances: a prosthodontic approach. *Dental Clinics of North America*, **58**(1), pp. 159-180.

BARNES, M., MCEVOY, R.D., BANKS, S., TARQUINIO, N., MURRAY, C.G., VOWLES, N. and PIERCE, R.J., 2004. Efficacy of positive airway pressure and oral appliance in mild to moderate obstructive sleep apnea. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, **170**(6), pp. 656-664.

BECKER, A., SHAPIRA, J. and CHAUSHU, S., 2000. Orthodontic treatment for disabled children: motivation, expectation, and satisfaction. *European Journal of Orthodontics*, **22**(2), pp. 151-158.

BERGLUND, E., ERIKSSON, M. and JOHANSSON, I., 2001. Parental reports of spoken language skills in children with Down syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR*, **44**(1), pp. 179-191.

CASTILLO-MORALES, R., BRONDO, J., HOYER, H. and LIMBROCK, G.J., 1985. Treatment of chewing, swallowing and speech defects in handicapped children with Castillo-Morales orofacial regulator therapy: advice for pediatricians and dentists. *Zahnärztliche Mitteilungen*, **75**(9), pp. 935-42, 947-51.

CHAUSHU, S. and BECKER, A., 2000. Behaviour management needs for the orthodontic treatment of children with disabilities. *European Journal of Orthodontics*, **22**(2), pp. 143-149.

COVERSTONE, A.M., BIRD, M., SICARD, M., TAO, Y., GRANGE, D.K., CLEVELAND, C., MOLTER, D. and KEMP, J.S., 2014. Overnight pulse oximetry for evaluation of sleep apnea among children with trisomy 21. *Journal of Clinical Sleep Medicine: JCSM: Official Publication of the American Academy of Sleep Medicine*, **10**(12), pp. 1309-1315.

DE MORAES, M.E., DE MORAES, L.C., DOTTO, G.N., DOTTO, P.P. and DOS SANTOS, L.R., 2007. Dental anomalies in patients with Down syndrome. *Brazilian Dental Journal*, **18**(4), pp. 346-350.

DE MOURA, C.P., VALES, F., ANDRADE, D., CUNHA, L.M., BARROS, H., PUESCHEL, S.M. and CLEMENTE, M.P., 2005. Rapid maxillary expansion and nasal patency in children with Down syndrome. *Rhinology*, **43**(2), pp. 138-142.

DELLAVIA, C., SFORZA, C., ORLANDO, F., OTTOLINA, P., PREGLIASCO, F. and FERRARIO, V.F., 2007. Three-dimensional hard tissue palatal size and shape in Down syndrome subjects. *European Journal of Orthodontics*, **29**(4), pp. 417-422.

HENNEQUIN, M., FAULKS, D., VEYRONE, J.L. and BOURDIOL, P., 1999. Significance of oral health in persons with Down syndrome: a literature review. *Developmental Medicine and Child Neurology*, **41**(4), pp. 275-283.

KLEINT, G., KANITZ, G. and HARZER, W., 2002. Orthodontic treatment in handicapped children: report of four cases. *ASDC Journal of Dentistry for Children*, **69**(1), pp. 31-8, 11.

KORBMACHER, H., LIMBROCK, J. and KAHL-NIEKE, B., 2004. Orofacial development in children with Down's syndrome 12 years after early intervention with a stimulating plate. *Journal of Orofacial Orthopedics = Fortschritte der Kieferorthopädie: Organ/Official Journal Deutsche Gesellschaft für Kieferorthopädie*, **65**(1), pp. 60-73.

LAL, C., WHITE, D.R., JOSEPH, J.E., VAN BAKERGEM, K. and LAROSA, A., 2015. Sleep-disordered breathing in Down syndrome. *Chest*, **147**(2), pp. 570-579.

LEFAIVRE, J.F., COHEN, S.R., BURSTEIN, F.D., SIMMS, C., SCOTT, P.H., MONTGOMERY, G.L., GRAHAM, L. and KATTOS, A.V., 1997. Down syndrome: identification and surgical management of obstructive sleep apnea. *Plastic and Reconstructive Surgery*, **99**(3), pp. 629-637.

LIMBROCK, G.J., CASTILLO-MORALES, R., HOYER, H., STOVER, B. and ONUFER, C.N., 1993. The Castillo-Morales approach to orofacial pathology in Down syndrome. *The International Journal of Orofacial Myology: Official Publication of the International Association of Orofacial Myology*, **19**, pp. 30-37.

LOANE, M., MORRIS, J.K., ADDOR, M.C., ARRIOLA, L., BUDD, J., DORAY, B., GARNE, E., GATT, M., HAEUSLER, M., KHOSHNOOD, B., KLUNGSOYR MELVE, K., LATOS-BIELENSKA, A., MCDONNELL, B., MULLANEY, C., O'MAHONY, M., QUEISSER-WAHRENDORF, A., RANKIN, J., RISSMANN, A., ROUNDING, C., SALVADOR, J., TUCKER, D., WELLESLEY, D., YEVTUSHOK, L. and DOLK, H., 2013. Twenty-year trends in the prevalence of Down syndrome and other trisomies in Europe: impact of maternal age and prenatal screening. *European Journal of Human Genetics: EJHG*, **21**(1), pp. 27-33.

MAATTA, T., MAATTA, J., TERVO-MAATTA, T., TAANILA, A., KASKI, M. and IIVANAINEN, M., 2011. Healthcare and guidelines: a population-based survey of recorded medical problems and health surveillance for people with Down syndrome. *Journal of Intellectual & Developmental Disability*, **36**(2), pp. 118-126.

MARKLUND, M., CARLBERG, B., FORSGREN, L., OLSSON, T., STENLUND, H. and FRANKLIN, K.A., 2015. Oral Appliance Therapy in Patients With Daytime Sleepiness and Snoring or Mild to Moderate Sleep Apnea: A Randomized Clinical Trial. *JAMA Internal Medicine*, **175**(8), pp. 1278-1285.

MARQUES, L.S., ALCANTARA, C.E., PEREIRA, L.J. and RAMOS-JORGE, M.L., 2015. Down syndrome: a risk factor for malocclusion severity? *Brazilian Oral Research*, **29**(1), pp. 44-3107BOR-2015.vol29.0044. Epub 2015 Mar 10.

MENKES J., *Textbook of Child Neurology*. Williams & Wilkins, 1995. S. 213.

MURPHY, M., FRIEND, D.S., PIKE-NOBILE, L. and EPSTEIN, L.B., 1992. Tumor necrosis factor-alpha and IFN-gamma expression in human thymus. Localization and overexpression in Down syndrome (trisomy 21). *Journal of Immunology (Baltimore, Md.: 1950)*, **149**(7), pp. 2506-2512.

MUSICH, D.R., 2006. Orthodontic intervention and patients with Down syndrome. *The Angle Orthodontist*, **76**(4), pp. 734-735.

OLIVEIRA, A.C., PAIVA, S.M., CAMPOS, M.R. and CZERESNIA, D., 2008. Factors associated with malocclusions in children and adolescents with Down syndrome. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics : Official Publication of the American Association of Orthodontists, its Constituent Societies, and the American Board of Orthodontics*, **133**(4), pp. 489.e1-489.e8.

OLIVEIRA, A.C., PORDEUS, I.A., TORRES, C.S., MARTINS, M.T. and PAIVA, S.M., 2010. Feeding and nonnutritive sucking habits and prevalence of open bite and crossbite in children/adolescents with Down syndrome. *The Angle Orthodontist*, **80**(4), pp. 748-753.

OLSEN, C.B., 1996. Anterior crossbite correction in uncooperative or disabled children. Case reports. *Australian Dental Journal*, **41**(5), pp. 304-309.

ONDARZA, A., JARA, L., BERTONATI, M.I. and BLANCO, R., 1995. Tooth malalignments in Chilean children with Down syndrome. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, **32**(3), pp. 188-193.

O'NEILL, J., 2015. Quad-helix appliances may be more successful than removable expansion plates at correcting posterior crossbites. *Evidence-based Dentistry*, **16**(1), pp. 25-26.

OUTUMURO, M., ABELEIRA, M.T., CAAMANO, F., LIMERES, J., SUAREZ, D., DIZ, P. and TOMAS, I., 2010. Maxillary expansion therapy in children with Down syndrome. *Pediatric Dentistry*, **32**(7), pp. 499-504.

PRASAD, V.N. and UTREJA, A.K., 2005. An oral screen for early intervention in lower-lip-sucking habits. *Journal of Clinical Orthodontics: JCO*, **39**(2), pp. 97-100.

PROFFIT W.R., SARVER D.M., ACKERMAN J.L. *Orthodontic diagnosis: The Development of a problem list*. I boken PROFFIT W.R., FIELDS H., SARVER D.M.: *Contemporary Orthodontics*, fjärde editionen, 2007, Mosby Elsevier, ss. 167-233.

QUINTANILLA, J.S., BIEDMA, B.M., RODRIGUEZ, M.Q., MORA, M.T., CUNQUEIRO, M.M. and PAZOS, M.A., 2002. Cephalometrics in children with Down's syndrome. *Pediatric Radiology*, **32**(9), pp. 635-643.

RAMAR, K., DORT, L.C., KATZ, S.G., LETTIERI, C.J., HARROD, C.G., THOMAS, S.M. and CHERVIN, R.D., 2015. Clinical Practice Guideline for the Treatment of Obstructive Sleep Apnea and Snoring with Oral Appliance Therapy: An Update for 2015. *Journal of Clinical Sleep Medicine: JCSM: Official Publication of the American Academy of Sleep Medicine*, **11**(7), pp. 773-827.

- RAO, D., HEGDE, S., NAIK, S. and SHETTY, P., 2014. Malocclusion in individuals with mental subnormality--a review. *Oral Health and Dental Management*, **13**(3), pp. 786-791.
- SALONEN-KAJANDER R., 2013. Sikiön kromosomipoikkeavuuksien seulonta. I: Alenius H., Atula S., Jousimaa J., Kattainen A., Kunnamo I., Pelttari H., Teikkari M.: Lääkärin käsikirja. Duodecim, Helsinki, 2014. Terveysportti, Lääkärin tietokanta. Access date 10.4.2016.
- SEKERCI, A.E., CANTEKIN, K., AYDINBELGE, M. and UCAR, F.I., 2014. Prevalence of dental anomalies in the permanent dentition of children with Down syndrome. *Journal of Dentistry for Children (Chicago, Ill.)*, **81**(2), pp. 78-83.
- SHAPIRA, J., CHAUSHU, S. and BECKER, A., 2000. Prevalence of tooth transposition, third molar agenesis, and maxillary canine impaction in individuals with Down syndrome. *The Angle Orthodontist*, **70**(4), pp. 290-296.
- SHAW, W.C., ADDY, M. and RAY, C., 1980. Dental and social effects of malocclusion and effectiveness of orthodontic treatment: a review. *Community Dentistry and Oral Epidemiology*, **8**(1), pp. 36-45.
- SHOTT, S.R., AMIN, R., CHINI, B., HEUBI, C., HOTZE, S. and AKERS, R., 2006. Obstructive sleep apnea: Should all children with Down syndrome be tested? *Archives of Otolaryngology--Head & Neck Surgery*, **132**(4), pp. 432-436.
- SURENDAR, M.N., PANDEY, R.K. and KHANNA, R., 2013. Bilateral taurodontism in primary dentition with hypodontia. *BMJ case reports*, **2013**, pp. 10.1136/bcr-2012-008259.
- THOTTAM, P.J., CHOI, S., SIMONS, J.P. and KITSKO, D.J., 2015. Effect of Adenotonsillectomy on Central and Obstructive Sleep Apnea in Children with Down Syndrome. *Otolaryngology--Head and Neck Surgery: Official Journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*.
- THUER, U. and INGERVALL, B., 1990. Effect of muscle exercise with an oral screen on lip function. *European Journal of Orthodontics*, **12**(2), pp. 198-208.
- VAN MARREWIJK D.J., VAN STIPHOUT M.A., REULAND-BOSMA W., BRONKHORST E.M., ONGKOSUWITO E.M., 2016. The relationship between craniofacial development and hypodontia in patients with Down syndrome. *European Journal of Orthodontics*, **38**(2), pp. 178-183.
- VENAIL, F., GARDINER, Q. and MONDAIN, M., 2004. ENT and speech disorders in children with Down's syndrome: an overview of pathophysiology, clinical features, treatments, and current management. *Clinical Pediatrics*, **43**(9), pp. 783-791.
- VIGILD, M., 1985. Prevalence of malocclusion in mentally retarded young adults. *Community Dentistry and Oral Epidemiology*, **13**(3), pp. 183-184.
- WALDMAN, H.B., PERLMAN, S.P. and SWERDLOFF, M., 2000. Orthodontics and the population with special needs. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics : Official Publication of the American Association of Orthodontists, its Constituent Societies, and the American Board of Orthodontics*, **118**(1), pp. 14-17.
- ZAVAGLIA, V., NORI, A. and MANSOUR, N.M., 2003. Long term effects of the palatal plate therapy for the orofacial regulation in children with Down syndrome. *The Journal of Clinical Pediatric Dentistry*, **28**(1), pp. 89-93.
- <http://www.hugodeclerck.net/info%20orthodontist.html> Access date 3.4.2016.