

Dystrofia myotonika typ 1 (DM1) – en webbkurs med fokus på utredning och behandling av orofacial funktion

Lotta Sjögren, logoped & Åsa Mårtensson, tandläkare, Mun-H-Center

1. Allmän information

DM1 brukar delas in i fyra undergrupper som är baserade på vid vilken ålder som de första symtomen uppstår. Ju tidigare sjukdomen debuterar ju allvarligare blir som regel symtomen.

Den medfödda formen av DM kan även delas in i en svårare och en lättare form. Den svårare formen definieras av att det har krävts livräddande åtgärder i samband med födseln.

Vid den barndomsdebuterande formen av DM har de första symtomen visat sig när barnen är mellan ett och 10-12 år gamla.

Om tecken på sjukdomen visar sig först i tonåren eller senare har man den vuxendebuterande formen som också kallas för klassisk DM.

Det finns även en form av DM som debuterar sent i livet och som i ibland har grå starr (katarakt) som enda symtom.

Förekomst

Den beräknade förekomsten av DM1 är cirka 12 personer per 100 000 invånare. Om man utgår från den siffran skulle det idag finnas drygt 1000 personer i Sverige som har diagnosen. Av dessa räknar man med att en femtedel har den medfödda eller den barndomsdebuterande formen.

Det finns dock betydande geografiska skillnader när det gäller förekomsten av DM1. I vissa delar av världen är den mycket ovanlig medan den har en ökad förekomst i vissa områden som t ex i Norrland.

Dagnostik

1992 kartlades den genetiska orsaken till DM1. Forskare upptäckte en mutation i en gen som finns på kromosom 19. Närmare bestämt på 19q13.3. Denna gen – DMPK-genen kodar - för ett protein som heter dystrofia myotonika myotonin-proteinkinase. Mutationen kallas för trinucleotid expansion (CTG-repetition).

Normalt repeteras en DNA-sekvens av DMPK-genen mellan 5 och 34 gånger men den som har DM1 har ett utökat antal så kallade CTG-repetitioner. En person med den medfödda formen av DM kan ha över 2000 kopior. Många kopior ökar risken för allvarligare form av sjukdomen.

DM1 har en autosomalt dominant nedärvning. Det innebär att någon av föräldrarna har sjukdomen. Anticipation är vanligt. Det vill säga att barnet ofta får allvarligare symtom än sin förälder som bär på sjukdomen. Antalet CTG-repetitioner ökar ofta när sjukdomen förs vidare till nästa generation. DNA-analys ger säker diagnostik.

Mutationen i DMPK-genen gör att det bildas ett onormalt stort RNA vilket i sin tur har en ogynnsam påverkan på cellkärnans förmåga att styra tillverkningen av ett flertal olika proteiner. Detta anses vara den bakomliggande förklaringen till vanliga symtom som muskelstelhet, diabetes, hjärtproblem och kognitiva svårigheter.

Upp till 34 CTG-repetitioner är normalt. Den som har mellan 35 och 49 kopior bedöms ha en premutation. Mellan 50 och 100 kopior innebär oftast en sen debut och lindrigare symtom. Den som har mellan 100 och 200 kopior har sannolikt en tidigare debutålder och muskelsvaghet. På gruppnivå kan man se att ytterligare kopior ger ökad svårighetsgrad och fler symtom.

Muskelsvaghet

DM1 är en långsamt fortskridande neuromuskulär sjukdom. Muskelsvagheten är till en början mest uttalad i ansikte, hals, händer och fötter. Andra muskler påverkas efterhand. På sikt kan även andningsmuskulaturen försvagas.

Myotoni

Myotoni är en form av muskelstelhet som uppstår efter en muskelsammandragning. Det är vanligt förekommande hos äldre barn och vuxna med DM1. Symtomet märks främst i händerna men förekommer också i tuggmuskler och i tungan. Muskelstelheten avtar om rörelsen upprepas.

Hjärtsymtom

Något som är mycket viktigt att känna till är att personer med DM1 har en ökade risk att drabbas av plötslig hjärtdöd. Många får med tiden hjärtsymtom i form av hjärtrubbningar och en del utvecklar hjärtsvikt. Sannolikt finns ett samband mellan hjärtkomplikationer och graden av muskelsvaghet. Personer med DM1 följs upp med regelbundna kontroller av hjärtat och behandlas vid behov med exempelvis pacemaker. Risken att utveckla hjärtproblem gör att det är extra viktigt att DM1 diagnostiseras i tid.

Katarakt

Ett annat vanligt symtom är katarakt. Katarakt uppstår som regel vid 30 till 40 års ålder och är ibland det enda symtomet vid sen debut av DM1.

Mag-tarmsymtom

Mag-tarmproblem är vanligt i alla åldrar och kan yttra sig som både diarré och förstoppning. Många plågas av magsmärtor.

Hormonella symtom

Många av kroppens funktioner kan vara drabbade. Detta gäller även det hormonella systemet. Om olika hormonproducerande körtlar sviktar finns risk för hormonbrist som kan leda till sämre fertilitet, annorlunda kroppsbehåring, typ 2-diabetes, hypotyreoos och ökad risk för missfall och för komplikationer i samband med förlossning.

Dagtrötthet

För många påverkas vardagen av extrem dagtrötthet. Det är inte ovanligt med ett sömnbehov på över 10 timmar. I tillägg finns också en ökad förekomst av sömnstörningar och sömnapné.

Infektioner

Hos vissa personer med DM1 finns en ökad infektionsrisk på grund av låga halter av immunglobelin G.

Håravfall

Män med DM1 får ofta tidigt håravfall. Även kvinnor kan få håravfall men då oftast vid högre åldrar.

Kognitiv påverkan

Med tiden kan kognitiva funktioner som minne, initiativförmåga, organisationsförmåga och socialt beteende påverkas. Andra kognitiva symtom som inlärningssvårigheter, beteendevikelser och ängslighet förekommer främst i barndomsformerna av DM1.

Specifikt för den medfödda formen av DM1

Den medfödda formen av DM1 är också den svåraste formen. Jag tänkte lyfta fram vad som karaktäriserar den. Den är mer sällsynt än de andra formerna och utgör ungefär en tiondel av hela gruppen. Ofta finns tecken på sjukdomen redan i fosterlivet i form av svaga fosterrörelser och en ökad mängd fostervatten. Barnen är muskelslappa vid födseln och många behöver livsuppehållande åtgärder som hjälp med andning och nutrition. Medfödda ledfelställningar är vanligt men kan också uppstå med tiden. Med få undantag har personer med den medfödda formen av DM en försenad utveckling och utvecklingsstörning.

Behandling

För närvarande finns ingen botande behandling men forskning kring genterapier pågår.

- Hjärtat måste kontrolleras regelbundet.
- Hjärtstimulator (pacemaker) sätts in vid behov
- Regelbundna kontroller av blodsocker och sköldkörtelfunktion
- Katarakt opereras
- Mag-tarmproblem behandlas med diet och medicinering
- Dagtrötthet lindras med mediciner
- Andningskapacitet följs upp och behandlas vid behov.

Personer med den medfödda formen får insatser från habiliteringsteamet. Detta gäller även många med den barndomsdebuterande formen. Viktigt att den som behöver det får tillgång till hjälpmedel för exempelvis förflyttning eller kommunikation. Alla behöver daglig fysisk aktivitet utifrån sina förutsättningar för att så långt som möjligt bevara funktioner och motverka felställningar

I kommande kursavsnitt ingår en fördjupad beskrivning av tandvård och logopedinsatser.

Risker vid sövning

Det finns allvarliga risker vid sövning. Inför en operation måste därför narkosläkaren ha kännedom om att patienten har DM1. Personer med DM1 har en ökad känslighet för många narkosmedel som t ex Barbiturater, Opiater och muskelavslappande läkemedel. De har en ökad risk för hjärtproblem och andra symtom som påverkar allmäntillståndet. Övervakningen efter en narkos måste förlängas om patienten har DM1.

2. Orofacial motorik

Försvagad muskulatur:

- **Ansikte**
Ansiktsmuskulaturen är nästan alltid påverkad men i varierande grad. Måttligt eller gravt försvagad muskulatur medför utslätad mimik och ger ett karaktäristiskt utseende. Det mest typiska är öppen mun, uppdragen överläpp och utåtroterad underläpp som tillsammans ger munnen en trekantig form.
- **Tunga**
Vid den medfödda formen av DM1 är ofta tungan försvagad men det kan även förekomma vid andra former av DM1. Tongan blir då mindre spänstig och kan se annorlunda ut med fåror och gropar. En försvagad och slapp tunga har ofta en låg position i munhålan.
- **Tuggmuskler**
Tuggmuskulaturen är ofta påverkad vid DM1. Mest påtagligt är en försvagning i m temporalis (tinningmuskeln) och i m masseter (en av käkmusklerna).
- En uttalad slapphet i tuggmusklerna leder till öppen, slapp käke vilket i sin tur ofta påverkar tungans position. Vanligt är att då att tungan ligger an mot underläppen.
- **Mjuka gommen**
Muskulerna i mjuka gommen, som används för att stänga till mellan näshåla och svalg i samband med tal och sväljning, kan också påverkas av sjukdomen. Det främsta tecknet på en försvagning i mjuka gommen är att talet blir öppet nasalt. Öppen nasalering kan bidra till att talet blir svårförståeligt.
- **Svalget**
I samband med sväljningsundersökningar har man kunnat se att vuxna personer med DM1 kan ha en ökad risk för felsväljning som sannolikt beror på en försvagning av svalgmuskulaturen.

Oralmotorisk undersökning

Vid en utredning av den orofaciala muskulaturen kan man komma långt genom att iaktta patienten i vila och aktivitet men en observation behöver kompletteras med andra undersökningar. Viss information om musklernas spänstighet kan fås genom palpering men för en säkrare bedömning behöver undersökningen göras med instrument som mäter kraften i läppar, tunga och tuggmuskler.

Svaga och slapp muskler inverkar även på motorisk funktion och det är därför viktigt att även göra en oralmotorisk prövning. Specifika utredningar vad gäller tal och sväljning görs när så är motiverat.

Mäta läpp- tung- och bitkraft

Ett sätt att mäta läppkraft är att undersöka med vilken kraft patienten kan hålla kvar en munskärm innanför läpparna. Munskrämen ansluts till någon form av digital kraftmätare.

Det finns också instrument som mäter med vilken kraft man kan trycka tungan mot gommen.

Genom att bita på en tryckmätare som är avsedd för detta kan man få information om bitkraft.

Oralmotorisk screening

Nordiskt Orofacialt Test (NOT-S) lämpar sig väl för en screening av orofacial funktion. Detta undersökningsmaterial är validerat och normerat. Testet består av en intervjudel som ger anamnestisk information om *sensorik, andning, vanor, tuggning och sväljning, dregling och muntorrhet*.

Undersökningsdelen täcker domänerna *ansiktet i vila, näsandning, mimik, tuggmuskel och käkfunktion, oralmotorik och tal*.

En screening med hjälp av NOT-S ger information som vid behov leder till fördjupade utredningar inom specifika områden som t ex sväljning, tal, språk, kommunikation, röst, mimik, sensorik, salivproduktion, tänder och bett.

3. Munhälsa

Bettavvikelser

Om den orofaciala muskulaturen är försvagad kan detta påverka bettutvecklingen. Olika typer av bettavvikelser är vanligt vid barndomsformerna av DM1. I maj 2017 fanns 127 personer med DM1 registrerade i Mun-H-Centers databas. Av dessa hade 10% överbett, 15% underbett och 43% öppet bett. Grava bettavvikelser kan göra det svårare att sluta läpparna, att bita av och att tugga effektivt.

Käkledsbesvär

Även käkledsbesvär kan förekomma som t ex låsningar i käkleden eller att käken hoppar ur led, så kallad käkledsluxation. Data från MHC-basen visar att 16% av personerna med DM1 hade nedsatt gapförmåga.

Munhygien

I en studie av 52 personer med DM1 som var mellan 7 och 29 år såg vi en hög förekomst av plack, tandköttinflammation och karies. Av dessa bedömdes 40% ha god, 30% acceptabel och 30% dålig munhygien.

Kariesförekomst/DMFT (Decayed, Missed, Filled Teeth)

I samma studiegrupp var det 37% som var helt kariesfria och aldrig hade lagat eller dragit ut en tand på grund av karies, 21% hade eller hade haft karies i 1-3 tänder, 17% i 4-6 tänder, 15% i 7-9 tänder och 10% i 10 tänder eller fler. Bedömningen byggde både på klinisk undersökning och tandröntgen. En femtedel av deltagarna hade manifest karies vid undersökningstillfället.

Riskfaktorer för munhälsan

Det kan finnas många olika förklaringar till att personer med DM1 har ökad risk för att få en försämrad munhälsa. Vid försvagad orofacial muskulatur och nedsatt rörlighet är det svårare att göra rent i munhålan efter måltid med hjälp av läppar och tunga. Om även känseln är påverkad kan matrester bli liggande kvar under tungan eller i kindfickorna. Det är svårare att sköta sin munhygien om handmotoriken är påverkad. Att småätande inte är bra för tänderna – det känner de flesta till - men många personer med DM1 är dagtrötta och kan då känna behov av extra energitillskott i form av mat och dryck.

Muntorrhet kan förekomma vid DM1 – särskilt hos vuxna med diagnosen. Orsaken kan vara munandning, nedsatt tuggförmåga och minskad salivproduktion. Vid muntorrhet minskar den skyddande och smörjande funktionen som saliven har vilket i sin tur kan leda till slemhinneförändringar och tandköttsinflammation. Muntorrhet påverkar ibland tal och sväljning.

Specialisttandvård och profylax

Trots många riskfaktorer kan personer med DM1 upprätthålla en god munhälsa. Viktiga förutsättning är dock ett kontinuerligt stöd från tandvården och att den dagliga munvården som utförs i hemmet fungerar bra. Munvården kan till viss del underlättas med rätt hjälpmedel.

Munvårdshjälpmedel

För den som tycker det är jobbigt att gapa länge kan ett bitstöd underlätta vid tandborstning och när man går till tandläkaren eller tandhygienisten. En dubbeltandborste som man trär på tanden kan underlätta och effektivisera tandborstningen för många. Greppförstorare av olika slag kan behövas om man har svårt med handmotoriken. Det finns även bra hjälpmedel för att göra rent mellan tänderna. Dessa finns att köpa på Apoteken eller hos tandläkaren.

Ökad känslighet för narkosmedel

Om det blir aktuellt att en person med DM1 skall sövas för tandvård måste narkosläkaren informeras om diagnosen. Personer med DM1 har en **ökad känslighet för många narkosmedel, framför allt barbiturater, opiater och vissa muskelavslappnande läkemedel**. Risken är också stor för andningssvikt och oregelbunden hjärtrytm efter narkos, vilket innebär att övervakningen efter en operation i narkos måste förlängas.

Likaså är sedering med muskelrelaxerande medel, exempelvis Midazolam, kontraindicerat på personer med DM1.

4. Orofaciala funktioner

Påverkan på andningen

För barn med den medfödda formen av DM1 kan nyföddhetsperioden vara kritisk. Barnen är muskelslappa och många behöver ligga i respirator den första tiden. Enstaka barn har fortsatt svårt med syresättningen och kan behöva använda näsmask. Eftersom näsmasken trycker på mellanansiktet finns risk för att tillväxten hämmas med en konkav ansiktsprofil som följd. Detta är viktigt att ta hänsyn till vid val av näsmaskens utformning.

För andra försvagas andningsmuskulaturen med tiden och många kan komma att behöva någon form av andningsunderstöd när de blir äldre.

Det tycks också finnas en ökad förekomst av sömnapné hos både barn och vuxna med DM.

Påverkan på talet

Talets förståelighet påverkas i olika grad av muskelsvagheten. Trycksvag artikulation gör att talet kan bli sluddrigt – särskilt i samband med trötthet. Det kan vara svårt att göra sig hörd i grupper om det är svårt att ta i med rösten. Om det är mödosamt eller omöjligt att sluta

läpparna försvåras uttalet av läppljuden: /m, b och p/. Försvagad muskulatur i mjuka gommen och svalget gör det svårt att stänga till effektivt upp mot näsan i samband med tal vilket ger öppen nasalering. Ofta finns en kombination av orsaker till att talet blir otydligt.

Förmågan att kommunicera påverkas även av andra faktorer än muskelstyrka och muskelfunktion. Det kan t ex vara symtom som utvecklingsstörning, autismspektrumstörning och hörselnedsättning.

Majoriteten av barnen med DM lär sig så småningom att prata med långa meningar, god grammatik och gott ordförråd även om många till en början är försenade i sin tal- och språkutveckling.

I Mun-H-Centers databas är i nuläget 127 personer med DM i olika åldrar screenade för talet. De flesta i den här gruppen har den medfödda eller den barndomsdebuterande formen av DM1. Screeningen visar att cirka två tredjedelar har påverkan på talet, hälften har svårförståeligt tal.

Påverkan på sug-, tugg- och sväljförmåga

Sugsvårigheter är vanligt vid den medfödda formen av DM1. Några behöver få sondmatning för att få i sig tillräckligt med föda medan andra kanske klarar att äta fulla mål om de får en specialnappflaska eller en napp med lite större hål i.

När jag har frågat personer med DM1 och hur det går att äta är de vanligaste problemen som beskrivs att det är jobbigt att bita av tugga hård mat, att det blir söligt runt munnen när de äter, att de hostar i samband med måltid, att de oftast är sist kvar vid matbordet och att mat kan ligga kvar i munnen långt efter att måltiden är avslutad.

105 personer med DM1 i olika åldrar har fyllt i Mun-H-Centers frågeformulär med frågor bland annat om hur det går att äta. En tredjedel uppger att de har ätproblem i hög grad eller i viss mån. I frågeformuläret besvaras med "ja" eller "nej" om de har några specifika problem kopplade till matsituationen. De vanligaste problemen som anges är att det dröjer länge innan de kan svälja en tugga, att det är svårt att tugga och att mat ligger kvar i munnen efter måltid.

Påverkan på salivkontroll

Salivläckage förekommer främst hos personer med den medfödda formen av DM1 men kan även förekomma i de andra undergrupperna. Salivläckage kan bero på en kombination av saker men är alltid ett tecken på oralmotorisk funktionsnedsättning.

I min forskning där jag följt personer med DM1 över tid har jag sett att salivläckaget ofta minskar eller upphör helt när barnet blir äldre. Men jag har också sett att salivläckage kan uppstå som tecken på en försämring i sjukdomsförloppet. Hos några personer blir saliven skummig och förefaller svårare att svälja undan.

Mun-H-Centers frågeformulär innehåller också frågor om salivläckage/dregling. Cirka en tredjedel har uppgett att de dreglar och av dem har de flesta rapporterat lätt eller måttlig dregling. Få i den här gruppen upplever sin, eller sitt barns dregling som ett stort problem.

5. Oralmotorisk träning

Behandlingen inriktas på att stödja de funktioner som sviktar på grund av muskelsvagheten. Det kan handla om rådgivning till föräldrar och skolpersonal när det gäller matning och ätsvårigheter.

Vi logopedier kan vid behov hjälpa till att utforma ett oralmotoriskt träningsprogram och för många med DM1 kan det vara aktuellt med tal- och kommunikationsträning. Vi vill gärna komma in med våra insatser så tidigt som möjligt för att barnen skall få så bra förutsättningar som möjligt för både funktion och för tillväxt. Särskilt när det gäller mindre barn strävar man efter att träningen integreras i olika vardagsaktiviteter så att de upplevs som naturliga och roliga att utföra.

Det är naturligt för mindre barn att undersöka med munnen. Det blir en naturlig aktivering av munnen. Barn med ätsvårigheter kan ibland vara känsliga i munnen och behöver då lite extra uppmuntran för att stimulera sin mun med munleksaker och liknande. Särskilt viktigt är det för barn som får sin huvudsakliga näring via sond.

Utforma ett träningsprogram

För att ett träningsprogram skall bli genomfört och ge önskad effekt är det några grundläggande saker man måste tänka på. Träningen skall uppfattas som meningsfull och helst vara möjlig att integrera i vardagen. Träningsprogrammet bör läggas upp i nära samarbete med dem som skall genomföra träningen. Särskilt viktigt är att alla involverade är införstådda med träningens syfte och målsättning. Skriftliga träningsinstruktioner illustrerade med bilder eller videoklipp säkerställer att träningen utförs på rätt sätt. Instruktionsfilm kan vara extra viktigt om det är flera personer som turas om att hjälpa till med träningen. Den som ansvarar för träningen har också ett ansvar för att regelbundet följa upp att träningen är effektiv och att den inte har några negativa konsekvenser för barnet och familjen.

Grundläggande är också att träningen genomförs i en positiv miljö som främjar inläring, delaktighet och självständighet. Den som hjälper till med träningen skall ha god insikt om individens behov och förutsättningar och kunna förmedla trygghet och förståelse. Möjligheten att kommunicera måste alltid prioriteras högt. Det är också viktigt att i alla sammanhang ta hänsyn till att personer med DM1 ofta har begränsad ork och uthållighet.

Olika insatser kan bli aktuella såsom handledning till anhöriga och personal, miljöanpassningar och hjälpmedel av olika slag. Stimulering av den sensomotoriska utvecklingen och oral sensomotorisk stimulering syftar till att bevara eller förbättra en funktion.

Vad kan man då göra för att stimulera den oralmotoriska utvecklingen och stärka den orala muskulaturen? För det första så är det lika viktigt att aktivera och hålla igång den orala muskulaturen som övrig muskulatur. Vi vet att inaktivitet inte är gynnsamt för någon. Det finns en osäkerhet när det gäller i vilken mån man kan påverka sjukdomsförloppet vid DM1. Sannolikt har personer med DM1 olika individuella förutsättningar. En målsättning kan exempelvis vara att försöka bibehålla en funktion så länge som möjligt.

Kunskap om barnet finns i första hand hos föräldrarna men också hos det team som omger barnet – som ofta men inte alltid är ett habiliteringsteam. Idealiskt är om det oralmotoriska träningsprogrammet läggs upp i samråd med teamet där det finns särskild kompetens kring neurologi och motorisk funktion.

Träningen bör följas upp med jämna intervall för att säkerhetsställa att den fungerar och ger önskad effekt. Medelintensiv styrketräning skadar inte musklerna vid DM1 men det gäller att hushålla med energin så att den i första hand räcker till för olika vardagsaktiviteter.

Styrketräning av läppar och tuggmuskler

Ett väl beprövat och relativt enkelt sätt att träna läppmusklerna är styrketräning med munsjärn. Munsjärnen placeras innanför läpparna och den som tränar försöker hålla fast munsjärnen med hjälp av läppar och kindmuskler samtidigt som någon drar i ringen. Munsjärnar finns i olika modeller och kan även framställas av tandtekniker för individuell anpassning.

Tillsammans med mina medförfattare genomförde jag en behandlingsstudie med munsjärn. Metoden hade prövats kliniskt med god erfarenhet. Det gällde att välja en metod som var tillräckligt intensiv för att ge resultat utan att för den skull vara för uttröttande för den här patientgruppen. I studien ingick åtta barn och ungdomar med DM1. Vi gjorde mätningar var fjärde vecka under 32 veckor – varav 16 veckor med träning. Halva gruppen började med sin träningsperiod och de andra avslutade med en träningsperiod. Slumpen avgjorde vilka som fick börja.

Styrketräningen skulle utföras med hjälp av munsjärn, 16 minuter, 5 dagar i veckan. Träningen utfördes i hemmet eller i skolan och loggfördes i en särskild arbetsbok. Sju av åtta fick starkare läppar, varav fyra blev påtagligt starkare av träningen. Vi kunde dock inte påvisa någon omedelbar effekt på tal, ätande eller salivkontroll efter 16 veckors träning.

Chewy tubes kan användas för att stärka tuggmuskulaturen. Syftet är att bibehålla eller stärka förmågan att bita av och tugga effektivt. En ökad spänst i musklerna förväntas också ge bättre förutsättningar för att hålla upp käken och hålla munnen stängd. Träningen kan efterhand göras mer utmanande genom att öka antalet tuggningar och genom att växla till redskap som kräver mer tuggkraft.

Tuggträning kan ske med olika redskap som t ex fingerborstar som i första används för att locka fram tuggreflexer hos spädbarn, z-vibrator och tuggpåse. Det mest naturliga är att tuggträna med mat. Man börja försiktigt med mat som smälter i munnen som t ex smörgåstårter, majs-krokar eller ostbågar. Maten placeras mellan tuggytorna. Med hjälp av salta pinnar eller annan mat i stavar blir det möjligt bita av små bitar i taget.

Oral sensomotorisk stimulering

Sensomotorisk stimulering i och kring munnen kan ges med manuell massage eller med redskap som t ex fingerborstar och vanliga tandborstar. Stimuleringen av munnen kan förstärkas med vibration från t ex en z-vibrator. Ibland kan en vanlig eltandborste fylla samma funktion.

Tal- och kommunikationsträning

Vid försenad tal- och språkutveckling ges språklig stimulans och många får stöd att utveckla sin kommunikationsförmåga med hjälp av tecken och bilder. Artikulationsträning kan bli aktuellt vid svårighet att uttala vissa språkljud. Många med DM1 har svaga läppar och svårt att uttala läpljuden /m, b och p/ korrekt. Om rösten är väldigt svag kan det ibland bli aktuellt med andnings- och röstövningar.

Som tidigare nämnts är det vanligt med hypernasalt tal vid DM1. De behandlingsalternativ som skulle kunna vara aktuella är gomlyft eller att genom kirurgi skapa en svalglambå mellan mjuka gommen och bakre svalgväggen.. Erfarenheten är dock mycket begränsad när det gäller att använda dessa metoder vid behandling av hypernasalitet orsakad av DM1.

För de flesta barn och ungdomar med DM1 blir talet deras huvudsakliga kommunikationssätt men några behöver AKK (Alternativ och kompletterande kommunikation) hela livet för att förstå och för att kunna göra sig förstådda.