

# Osteogenesis imperfecta (OI)

Osteogenesis imperfecta eller medfødt benskjørhet, er en arvelig bindevevssykdom som involverer flere av kroppens organer. OI medfører økt bruddtendens, kortvoksthet og hypermobile ledd. Det er ofte orale problemer, nedsatt hørsel og økt blødningstendens. Alvorlighetsgraden varierer fra milde til mer alvorlige former. Forekomst: Ca 250 personer i Norge.

I forbindelse med at TAKO-senteret er blitt en del av en større enhet, Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (NKSD), jobber vi med å revidere våre internettsider. En del av diagnosebeskrivelsene her er gamle og skal endres. Vi vil i løpet av høsten 2014 og våren 2015 også legge ut beskrivelser av flere diagnoser. I mellomtiden har vi valgt å la de gamle beskrivelsene ligge ute, da de inneholder mye god og riktig informasjon. Vi tar imidlertid forbehold om at noe informasjon kan være utdatert.

## Generelle medisinske kjennetegn

Hovedsymptomene ved OI er:

- Hyppige brudd
- Kortvoksthet
- Hypermobile ledd
- Scoliose
- Økt blødningstendens (blåmerker)
- Blå sclera
- Nedsatt hørsel
- Dentinogenesis imperfecta (DI) / Dentin dysplasi

## Typiske funn i munnhulen



### DI / Dentin dysplasi / defekter i tannbenet

Ved OI er dentinet (tannbenet) ofte mykere og mørkere enn normalt. Fargen kan skinne gjennom emaljen. DI forekommer trolig hos de fleste med OI, selv der man klinisk ikke ser noen misfarging av tennene. DI kan opptre uavhengig av den generelle lidelsens alvorlighet.



### Attrisjon / nedslitning av tenner

Det myke dentinet gir dårlig støtte for emaljen, som kan brette av når tannen utsettes for trykk, for eksempel ved tygging. Når emaljen er borte slites det myke dentinet fortere ned og bithøyden kan reduseres.

Melketennene er som oftest mer alvorlig affisert enn de permanente. I det permanente tannsettet er det spesielt 6 års jekslene og fronttennene som er påvirket.

## Tiltak og behandling



### Forebygge tannslitasje og tap av bithøyde

Kroneterapi kan beskytte tennene når det er fare for nedslitning og redusert vertikal bithøyde. Tidlig behandling er viktig. Det kan være aktuelt med stålkroner på melkejekslene fra 3-4 års alderen, og gullkroner på blivende tenner fra 10 års alderen.



### Forebygge karies

Hos både barn og voksne med OI varierer behovet for oral terapi betydelig. Det er spesielt viktig å forebygge karies (hull i tennene), fordi boring og fyllinger kan svekke en OI-tann betydelig.

## Poster til nedlasting

[Oral and Dental Manifestations in Adults with Osteogenesis Imperfecta](#)

## Trykderettigheter

Diagnosen gir rett til stønad til dekning av utgifter til tannbehandling fra Folketrygden etter innslagspunkt 1 (SMT). De offentlige takstene er ofte lavere enn taksten hos privatpraktiserende tannleger. Man må derfor betale et mellomlegg.



### **Lenkesamling og kontaktordning for sjeldne diagnoser**

Informasjonen er samlet av offentlige kompetansesentre for sjeldne diagnoser i Norge, Sverige og Danmark. Portalen informerer også om muligheter for kontakt mellom personer med samme sjeldne diagnose, samt deres pårørende.