



# Cleidokranial dysplasi

**Cleidokranial dysplasi (CCD) är ett ärftligt tillstånd med avvikande bildning eller form av vissa delar av skelettet. Tandutvecklingen är påverkad hos i stort sett alla men i övrigt varierar symtomen. Tillståndet ingår i gruppen skelettdysplasier.**

I Sverige föds ungefär ett barn med cleidokranial dysplasi per år. Uppskattningsvis finns det ett hundratal personer i Sverige med diagnosen, men det kan finnas individer med lindriga symtom som inte har fått en diagnos.

## Symtom

Symtomen och allvarlighetsgraden varierar mellan olika personer med cleidokranial dysplasi, även inom samma familj.

I stort sett alla med cleidokranial dysplasi har en avvikande utveckling av tänder och käkar med flera övertaliga tänder som antingen fördelas på extra tandrader eller är inklämda mellan tänderna i bettet. De permanenta tänderna kan ha svårt att bryta fram då mjölkttänderna inte lossnar som förväntat.

Utvecklade nyckelben som gör det möjligt att föra samman axlarna framåt och ”krama sig själv” är karaktäristiskt för cleidokranial dysplasi.

Andra vanligt förekommande symtom är en försenad slutning av fontaneller och skallens bensömmar. Underutveckling av ansiktsskelettet med trånga bihålur och luftvägar ökar risken för bihåle-, öron- och luftvägsinfektioner. Det är vanligt med hörselnedsättning efter upprepade öroninflammationer.

Benskörhet, sned rygg (skolios), kortväxthet och andra skelettavvikelser förekommer.

## Orsak

Cleidokranial dysplasi orsakas av en förändring i en gen med betydelse för benbildning och tändernas utveckling. Denna genförändring kan påvisas hos ungefär två tredjedelar av alla som har fått en diagnos

## Behandling

Behandlingen fokuserar på tand- och bettkorrigerande och kontakt med specialisttandvården startas tidigt under barn- domen. Permanenta tänder som inte bryter fram behöver

friläggas genom tandkirurgi och tvingas fram. Bettet kan behöva korrigeras med tandreglering, och ibland behövs tandimplantat för att komplettera bettet. Logopedinsatser kan behövas. Fortsatt uppföljning av tänderna behövs även i vuxen ålder.

Hörselkontroller görs under nyföddhetsperioden och därefter med jämna mellanrum. Personer med bestående hörselnedsättning kan behöva hörselhjälpmedel. Öron- och bihåleinfektioner behandlas med antibiotika.

Vid försvårad andning kan besvären lindras genom att storleken på halsmandlarna och körteln bakom näsan minskas genom en operation. Ibland kan plastikkirurgiska insatser vad gäller ansiktsskelettet övervägas.

Eventuell skoliosutveckling följs fortlöpande, och kontakt med ortoped kan behövas.

## Resurser

Ett expertteam för skelettdysplasier finns vid Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm.

Mun-H-Center inom Folk tandvården Västra Götaland är ett nationellt orofacialt kunskapscenter för sällsynta hälsotillstånd. Odontologiskt Kunskapscentrum i Norr, Umeå, Kompetenscenter för sällsynta odontologiska tillstånd, Jönköping, samt Eastmaninstitutet, Stockholm, är andra kliniker med specialistkunskap inom avancerad tandvård.

Vid universitetssjukhusen finns Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

## Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd, under *Samhällets stödinsatser*.

## Intresseorganisationer

- Kraniofaciala föreningen i Sverige
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

## Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare [socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand](https://socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand)

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen. E-post: [sallsyntahalsotillstand@agrenska.se](mailto:sallsyntahalsotillstand@agrenska.se), [agrenska.se/informationscentrum](https://agrenska.se/informationscentrum)

Reviderad oktober 2022.