

Behandlungskonzepte und -ergebnisse bei Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten

Prof. Dr. Dr. H. Eufinger

Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie – Plastische Operationen –
Klinikum Vest – Knappschafts Krankenhaus Recklinghausen

Nach einem Vortrag im Rahmen der Fortbildungsreihe „Pränatal- und Sterilitätsmedizin“ in Marl am 07.11.2018

Lippen-, Kieferspalten und isolierte Gaumenspalten sind voneinander unabhängige Krankheitsbilder und gehören mit einer Häufigkeit von jeweils ca. 1 : 1.000 Geburten in Deutschland, zusammen also ca. 1 : 500, zu den häufigsten Fehlbildungen des Menschen. In weit über 90% der Fälle sind diese Spalten eigenständige Fehlbildungen ohne andere Symptome oder Beeinträchtigungen und somit auch ohne Einschränkung der geistigen Entwicklung. Ca. 5 % der Spaltbildungen treten kombiniert mit anderen Symptomen oder Fehlbildungen im Rahmen von sog. Syndromen auf, wobei man mehr als 300 Syndrome kennt, im Rahmen derer Spaltbildungen als eines von mehreren Symptomen auftreten können.

Lippen-, Kieferspalten entstehen ca. am 37. Schwangerschaftstag bei zuvor regelrechter Oberlippe, während Gaumenspalten bei allen Embryonen bis zum ca. 56. Tag vorliegen, bis der Gaumen sich von vorne nach hinten wie ein Reißverschluss schließt. Bei isolierten Gaumenspalten ist dieser Prozess gestört und findet entweder gar nicht statt – wie bei vollständigen Hart- und Weichgaumenspalten – oder er wird unterbrochen, so dass unvollständige Formen nur den weichen Gaumen, das Gaumensegel, betreffen: Weichgaumenspalten. Als Minimalvariante ist nur das Zäpfchen gespalten bei allerdings unter der Schleimhaut („submukös“) des Gaumensegels unterbrochener Muskelschlinge und funktioneller Beeinträchtigung des Sprechens und der Mittelohrbelüftung: die submuköse Gaumenspalte. Letztere wird meist bei Geburt nicht entdeckt, sondern erst später bei näselndem Sprechen und häufigen Mittelohrentzündungen. Ist bei einer Spaltbildung im Lippenbereich der Kiefer auch ein- oder beidseitig betroffen, so kann nachvollziehbar der Reißverschlussmechanismus des Gaumenverschlusses häufig auch nicht mehr regelrecht ablaufen: Zur Nase hin vollständige Lippen-, Kieferspalten ohne Gaumenbeteiligung sind also vergleichsweise selten, Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten demgegenüber recht häufig. Dabei ist die Gaumenspalte nur eine Folge der auch erblich bedingten Lippen-, Kieferspalte; die linke Seite ist doppelt so häufig betroffen wie die rechte, einseitige Spaltbildungen sind bei Jungen häufiger, doppelseitige Spaltbildungen und isolierte Gaumenspalten bei Mädchen.

Tritt eine Spaltbildung in einer betroffenen Familie erstmals auf, so beträgt die Wiederholwahrscheinlichkeit bei weiteren Kindern des Paares oder bei Nachkommen des betroffenen Kindes 3-5%, bei zwei betroffenen Kindern oder einem schon betroffenen Elternteil erhöht sich dieser Wert auf 12-15%. Diese Wiederholwahrscheinlichkeit kann weiter abgesenkt werden, wenn bei Kinderwunsch 8-12 Wochen vor Eintritt der Schwangerschaft Folsäure und Vitamin-B-Komplex als Vitaminprophylaxe eingenommen werden, wenn auch dieser Effekt im Gegensatz zur Neuralrohrdefekten („offener Rücken“) nicht statistisch gesichert ist, positive Tendenzen sind aber gegeben. Die Vitaminprophylaxe soll vor Eintritt der Schwangerschaft aufgenommen werden, weil die betreffenden Fehlbildungen sehr früh auftreten, ca. am 23. Schwangerschaftstag bei Neuralrohrdefekten und ca. am 37. Tag bei Lippen-, Kieferspalten. Obwohl Erblichkeit zweifellos ein Faktor in der Entstehung der Spaltbildungen ist, kommt weitgehend unbekanntem Umwelteinflüssen die größere Bedeutung zu. Eindrucksvoll zeigen dies Zwillingsstudien, in denen bei eineiigen Zwillingen keineswegs zu 100%, sondern nur zu ca. 40% beide Zwillinge betroffen sind, in 60% der Fällen nur einer von beiden, während die Zahl bei zweieiigen Zwillingen mit 4% angenommen wird – wie bei allen Geschwistern. Bei besonderen Konstellationen, weitergehendem Klärungsbedarf und bei syndromalen Spaltbildungen kann ergänzend auch eine spezielle humangenetische Beratung hilfreich sein.

Die Betreuung von Neugeborenen, Kindern, Jugendlichen und auch Erwachsenen mit Spaltbildungen erfolgt heute stets interdisziplinär und möglichst in spezialisierten Zentren mit ausreichender Therapieerfahrung, sog. Spaltzentren. Diese Betreuung folgt einem bestimmten Schema, das stets individuell angepasst werden muss und von Zentrum zu Zentrum zwar grundsätzlich ähnlich, aber im Detail unterschiedlich ist.

Interdisziplinäre Behandlung (Spaltzentrum/Spaltteam)

1. Gynäkologie und Geburtshilfe
2. MKG-Chirurgie
3. Kinderheilkunde
4. Kieferorthopädie
5. Sprachtherapeutische Berufsgruppen
6. HNO-Heilkunde und Pädaudiologie
7. Allgemeine Zahnmedizin
8. Nachfolgebehörde Versorgungsamt, Krankenkasse, Selbsthilfegruppe u.a. ggf. Psychologie, Humangenetik, Ergotherapie

Zeitlicher Ablauf der Primärbehandlung (Spaltzentrum Recklinghausen)

1. Pränatale/postnatale Diagnostik, einschl. Neugeborenen-Hörscreening
2. Frühkieferorthopädische Behandlung, Ernährungs- und Stillberatung, ggf. gesonderte Gehördiagnostik
3. Lippenspaltverschluss mit **3 Monaten** bzw. ab 6 kg KG oder simultan Lippe und Weichgaumen mit **4-5 Monaten** oder isoliert Weichgaumen mit **8 Monaten**
4. Hartgaumenverschluss mit **18-24 Monaten**
5. Sprachdiagnostik begleitend mindestens bis zur Einschulung
6. HNO begleitend bis zu regelrechtem Mittelohrbefund
7. Kieferorthopädie und MKG-Chirurgie begleitend bis zum Wachstumsabschluss

Zeitlicher Ablauf der Sekundärbehandlung (Spaltzentrum Recklinghausen)

1. Tonsillektomie/Adenotomie – nach **Bedarf**
2. Gabelappenplastik, Lippenkorrekturen – vor **Einschulung**
3. Velopharyngoplastik – vor **Einschulung**
4. Zahnentfernungen – nach **Bedarf**
5. Kieferspaltosteoplastik – vor **Eckzahndurchbruch**
6. Dysgnathiechirurgie – nach **Wachstumsabschluss**
7. Nasenkorrekturen – nach **Wachstumsabschluss**

Alle operativen Maßnahmen sollten dabei möglichst kombiniert erfolgen, damit die Zahl notwendiger Narkosen und Krankenhausaufenthalte niedrig bleiben kann!

Während vor 20-30 Jahren die Diagnose einer Spaltbildung durch eine Ultraschalluntersuchung in der Schwangerschaft noch eine große Seltenheit war und fast nur sehr ausgeprägte Spaltbildungen betraf, erfolgt diese durch die deutlich höhere Auflösung der modernen Ultraschallgeräte, durch die vermehrte Nutzung der Pränataldiagnostik und durch die Etablierung spezieller Zentren für Pränataldiagnostik heute in ca. 75% der Fälle mit Beteiligung der Lippe und vereinzelt auch bei isolierten Gaumenspalten. Die diagnostische Genauigkeit bei Nachweis einer Spalte bezüglich Breite und Ausdehnung ist dabei sehr hoch. Entsprechend ist es heute sehr häufig schon möglich, die werdenden Eltern pränatal im Spaltzentrum über Erscheinungsbilder, Therapieabläufe und Ergebnisse ausführlich zu informieren und alle Fragen zu beantworten, was stets als sehr hilfreich empfunden wird. Auch Kontakt zu anderen betroffenen Müttern kann vermittelt werden. So hat sich in Recklinghausen eine unterstüt-

zende Selbsthilfegruppe gegründet, in der vor und nach der Geburt Rat und die Beantwortung von Fragen von „Mutter zu Mutter“ angeboten werden. In dieser Hinsicht ist auch ein chronologisch erstelltes Fotobüchlein wertvoll, das von einer Familie gezielt zur Nutzung in der Primärberatung zur Verfügung gestellt wurde, da sie sich selbst in dieser Situation ein solches Informationsmedium gewünscht hatte.



3D-Ultraschallbild eines Feten mit unvollständiger Lippenspalte rechts in der 18. und der 23. Schwangerschaftswoche (Diagnostik durch Dr. von Ostrowski)

Somit ist die Spaltbildung bei Geburt häufig schon bekannt und mit einem ersten ausführlichen Arztbrief die Information an die Eltern, die Geburtsklinik und den zukünftigen Kinderarzt wie auch an die kooperierende Fachpraxis für Kieferorthopäden Dres. Jung und Korte in Herne übermittelt oder sie wird doch erst nach der Geburt durch die Geburtshelfer oder die Kinderärzte festgestellt. Grundsätzlich sollte der Wunsch nach Stillen unterstützt werden. Vor allem bei unvollständigen Spaltbildungen und bei stillerfahrenen Müttern ist dies sehr häufig möglich, wenn auch die Säuglinge manchmal vor Eintritt der Sättigung ermüden und ein zweiter Teil der Nahrung dann abgepumpt mit dem Fläschchen gegeben wird. Neben den grundsätzlichen Vorteilen der Muttermilch und des Ernährens an der Brust hat das Stillen von Spaltkindern weitere positive Aspekte: die zusätzliche Stimulation der Muskulatur von Lippe und Gaumen sowie die kürzere Nüchternheit vor der ersten Narkose von 4 Stunden anstelle von 6 Stunden bei Ersatznahrung. Bei Verwendung eines Fläschchens kann anfangs manchmal ein sog. Spezialsauger notwendig sein, was aber im Einzelfall nicht vorhersagbar ist. Entsprechend sollten durchaus verschiedene Ansätze ausprobiert werden, zunächst muss die Ernährung so einfach wie möglich sichergestellt werden. Im Verlauf kann dann auf kleinere Ansätze übergewechselt werden, um auch hierüber die Muskulatur zusätzlich zu stimulieren.

Bei Beteiligung des harten Gaumens oder der vorderen Hälfte des weichen Gaumens wird in den ersten Tagen, möglichst innerhalb der ersten zwei Wochen, nach der Geburt in kinderärztlichem oder narkoseärztlichem Stand-By eine Abformung des Kiefers durch die spezialisierte kieferorthopädische Praxis genommen. Über ein Gipsmodell wird damit eine Oberkieferplatte erstellt, die mit etwas Prothesenhaftcreme Tag und Nacht getragen wird. Von den Eltern wird diese regelmäßig gereinigt und neu eingesetzt, kieferorthopädisch einmal pro Monat kontrolliert und meist alle drei Monate eine neue Platte dem Wachstum und der Abformung der Spalte folgend angefertigt. Diese Platte wird auch „Trinkplatte“ genannt und kann das Trinken ggf. verbessern. Vorrangig verhindert sie aber das Einlagern der Zunge in die Gaumenspalte, was diese eher fortgesetzt aufdehnen und ggf. zu einer Zugenfunktions-

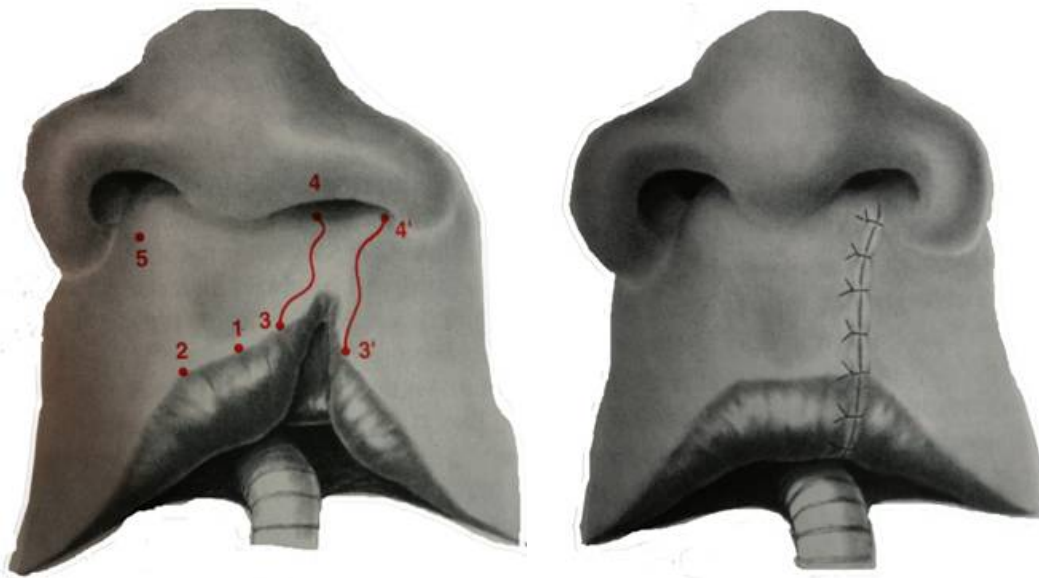
störung führen könnte und steuert durch gezieltes Freihalten bestimmter Bereiche bei ihrer Herstellung vor allem das Kieferwachstum mit Ausformung des Kieferkammbogens und Verschmälerung der Spalte bis zur ersten Operation.

Frühzeitig nach der Geburt erfolgt wie bei allen Neugeborenen auch das Hörscreening, das bei Auffälligkeiten wiederholt oder speziell in einer pädaudiologischen Einrichtung überprüft werden muss. Seitens der Eltern sollte bei allen Spaltbildungen ein „Behindertenausweis“ bei der Nachfolgebehörde des Versorgungsamtes (Referat für Behindertenangelegenheiten der kreisfreien Stadt oder des Landkreises) beantragt werden. Nach festgelegtem Schema erfolgt die Einstufung und wird alle zwei Jahre betreffend den Therapieablauf nachgehalten. Für ca. 12-14 Jahre bei vollständigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten kann der „Behindertenausweis“ bei der Steuererklärung genutzt und ein Freibetrag zum teilweisen Ausgleich der zusätzlichen Belastungen durch die vielfältigen Termine geltend gemacht werden. In gleicher Hinsicht kann seit 2017 bei Beteiligung des Gaumens bei der Krankenkasse Pflegegeld beantragt werden, ebenso wird auf frühzeitige, formlose Meldung einer Behinderung selbst bei kleinen, unvollständigen Spalten die Mutterschutzzeit verlängert.

Die Terminabsprache für den ersten Eingriff kann 6-12 Wochen vorher erfolgen, die OP- und Narkoseaufklärung in der Vorwoche. Dadurch ist es für die Familie wie auch für die betreuende Kinderklinik möglich, den 3-4-tägigen stationären Aufenthalt als Mutter-Kind-Einheit mit Aufnahme am Vortag und Operation an erster OP-Position am folgenden Morgen einzuplanen. Die Kinderärzte können diese Terminabsprache frühzeitig im Impfplan berücksichtigen, da möglichst 3 Wochen vor und nach einer Narkose nicht geimpft werden soll. Die Terminabsprache muss auch einplanen, dass die Fäden im äußeren Bereich der Lippe – alle anderen sind immer selbstauflösend – je nach Spaltbreite am 5.-7. Morgen nach der Operation in kurzer ambulanter Maskennarkose wieder entfernt werden, so dass dieser Tag nicht auf ein Wochenende oder einen Feiertag fallen darf.

Die Operation einer Lippenspalte erfolgt mit 3 Monaten, ohne Einsatz einer Nasen-Magen-sonde, der Verschluss einer Gaumenspalte betreffend den Weichgaumen mit 8 Monaten kombiniert mit einer HNO-ärztlichen Ohrenkontrolle und ggf. dem Einbringen von Paukenröhrchen. Bei Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten hat sich der gleichzeitige Verschluss von Lippen- und Weichgaumenspalte im Alter von 4-5 Monaten sehr bewährt. Dann ist ebenso wie beim Weichgaumenverschluss eine Nasen-Magen-sonde für 2-3 Tage nötig, da das Schlucken bei frisch operiertem Weichgaumen schmerzhaft oder nicht ausreichend sein kann. Von Anfang an darf aber die zuvorige Kost angeboten, ggf. auch gestillt werden. Für die Liegedauer der Nasen-Magen-sonde müssen die Hände der kleinen Patienten streng fixiert bleiben, danach für weitere 10 Tage leicht, damit Manipulationen am Operationsgebiet verhindert werden. Besonders wichtig ist diesbezüglich auch die Betreuung durch die Mutter/Eltern schon im Aufwachraum während der 2-3 Stunden bis zum Abholen durch die Kinderklinik.

Bei Lippenspaltoperationen wird stets auch die Nase ausgeformt und der Nasenboden gebildet, was danach durch einen Platzhalter im Naseneingang für einige Tage unterstützt wird. Sowohl an der Lippe als auch am weichen Gaumen ist das Auslösen der falsch ansetzenden Muskulatur und deren natürliche Rekonstruktion von größter Bedeutung für die weitere Entwicklung und das langfristige Ergebnis, bei Lippenspalten bedeutet dies unabdingbar auch, dass doppelseitige Spalten in einer Sitzung verschlossen werden müssen. Im Lippenbereich wird das Ergebnis nach der Operation und nach der Nahtentfernung durch einen zügelnden Pflasterverband gesichert, entspannt und komprimiert. Die Kinder werden während des kurzen Aufenthalts in der Kinderklinik visitiert, eine eventuell noch nötige Plattenapparatur wird am OP-Ende angepasst und am 2. oder 3. Abend nach der Operation im Rahmen der Visite wieder eingesetzt.



Lippenspaltverschluss mit wellenförmiger Schnittführung nach Pfeifer im Bereich der Haut – von größerer Bedeutung ist aber die Rekonstruktion der Muskulatur, nur diese führt zu einer korrekten Funktion, Einstellung der Nase und regelrechtem Wachstum

Nach der Operation soll im Bedarfsfalle kieferorthopädisch nach ca. 2 Wochen wieder kontrolliert werden, nach Ende der Plattenbehandlung dann jährlich. HNO-ärztlich muss nach Paukenröhrcheneinbringung in der Folgeweche und ansonsten nach 6 Wochen kontrolliert werden, danach regelmäßig bis zum Erreichen einer definitiv regelrechten Mittelohrbelüftung. Manchmal sind Paukenröhrchen wiederholt notwendig. Nach dem Versorgungsschema unseres Spaltzentrum sind diese aber in mehr als der Hälfte aller Kinder mit Beteiligung des Gaumens gar nicht nötig, da der frühe Weichgaumenverschluss die Belüftung der Mittelohren unterstützt.

Chirurgisch wird nach 6 Wochen kontrolliert. Im Lippenbereich ist dies der Zeitpunkt der maximalen Unreife der Narbe, meist mit deutlicher Rötung, Verdickung und Verziehung. Mit und ohne „Narbensalben“ oder unterstützendem Massieren kommt es zur vorläufigen Ausreifung der Narbe nach 6 Monaten und zur endgültigen nach 1 Jahr, dem Zeitpunkt der nächsten Kontrolle. Manchmal sind kleine Korrekturen im Bereich von Lippe oder Weichgaumen nötig, möglichst aber mit einer anderen ohnehin anhängigen Operation kombiniert oder in einem Alter, in dem die Patienten die Entscheidung selbst mit treffen können.

Wird die Spalte im Bereich des harten Gaumens offen gelassen, erfolgt der Verschluss im Alter von 18-24 Monaten. Bis dahin hat sich die Spalte bei geschlossenem Weichgaumen im Verlauf sehr stark verschmälert, die Operation muss weniger Gewebe mobilisieren und die Milchbackenzähne sind zum Teil schon durchgebrochen, so dass Wachstumsstörungen durch diese Operation weniger ausgelöst werden. Wie bei allen Operationen nach dem ersten Lebensjahr erfolgt die Aufnahme als Mutter-Kind-Einheit in der Mittagszeit des Vortages auf einem eigens hierfür eingerichteten Zimmer auf unserer Erwachsenenstation mit Entlassung am 2. Morgen nach der Operation. Wir verzichten dabei stets auf Blutentnahmen, auf eine Nasen-Magensonde und verwenden nur selbstauflösende Fäden.

Logopädisch, sprachtherapeutisch oder phoniatisch erfolgt die erste Bewertung der Sprachentwicklung im Alter von 2,5-3 Jahren und danach meist jährlich bis zur Einschulung. In der entsprechenden Spezialsprechstunde sind stets Sprachtherapeutinnen anwesend und werten das Sprechen professionell, auch bezüglich spaltunabhängiger Aspekte. Sehr häufig wird eine unterstützende logopädische Behandlung empfohlen, manchmal auch Ergotherapie. In einzelnen Fällen kann die Entfernung der Rachen- oder Gaumenmandeln die Sprachentwicklung verbessern, manchmal wird eine sprachverbessernde Operation (Velopharyngo-

plastik) vor der Einschulung nötig, um das höchste Ziel der Gesamtbehandlung, die regelrechte Einschulung mit gut verständlicher und belastbarer Sprache, zu erreichen. Entsprechend scheiden die Kinder dann in diesem Alter auch aus der Spezialsprechstunde in Recklinghausen mittwochs nachmittags aus und werden danach bis zum abschließenden Termin im Alter von 18 oder 19 Jahren in einer gemeinsamen Spezialsprechstunde für ältere Kinder in der o.g. kieferorthopädischen Fachpraxis geführt.

Im Bereich der Zähne ist von der Kieferspalte meist der obere seitliche Schneidezahn betroffen, sowohl im Milchgebiss als auch im bleibenden Gebiss. Am häufigsten ist er doppelt angelegt, selten fehlt er, manchmal ist eine einzelne Zahnanlage kleiner als auf der nicht-betroffenen Seite. Bei doppelseitigen Spalten sind auch die mittleren Schneidezähne manchmal in Form und Farbe abweichend, auch Prämolaren, die kleinen Vorbackenzähne im bleibenden Gebiss, können nicht-angelegt sein. Da oft auch Zahnstellungsabweichungen und Narben zusätzlich als Erschwernisse der Zahnreinigung vorliegen und die Patienten eine Tendenz haben, die Spaltregion „zu meiden“, kommt der zahngesunden Ernährung, der häuslichen und zahnärztlichen Mundpflege und einer abgestimmten Fluoridierung sehr hohe Bedeutung zu.

Eine erste Röntgenübersichtsaufnahme der Zähne und Kiefer erfolgt im Alter von ca. 7 Jahren, manchmal muss dann eine Anlage des seitlichen Schneidezahns entfernt werden, manchmal ist dies auch im Milchgebiss schon nötig. Im Alter von 9-12 Jahren wird meist mit fester Zahnspange kieferorthopädisch behandelt, um die Zahnbögen auszuformen und das Auffüllen der knochenlosen Kieferspalte mit körpereigenem Knochen für den Durchbruch und die Einstellung des Eckzahns vorzubereiten (Kieferspaltosteoplastik). Für diese bei Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten dritten planmäßigen Operation wird Knochen über einen weniger als 1 cm messenden Schnitt minimal-invasiv aus dem Beckenkamm gestanzt, so dass noch nicht einmal die Haut genäht werden muss und das Gehen anschließend kaum beeinträchtigt ist. Auch hier erfolgt die Führung mit Mutter in einem gesonderten Zimmer, 3 Tage Krankenhausaufenthalt, keine Blutentnahme, keine Magensonde, selbstauflösende Fäden. Kieferorthopädisch soll so – mit oder ohne seitlichem Schneidezahn – ein vollständiger Zahnbogen erreicht werden. Ist dies nicht möglich, so wäre eine Klebebrücke oder ein Implantat – bei Spaltpatienten als „Ausnahmeindikation“ zu Lasten der Krankenkasse – zu planen.

Erst mit Wachstumsabschluss soll eine Korrektur der Nase durchgeführt werden, sofern hierfür der empfindliche Nasenknorpel umgeformt werden muss. Die Jugendlichen bzw. jungen Erwachsenen können dann ihre Wünsche und Vorstellungen selbst äußern und ggf. eine abschließende Lippenkorrektur gleichzeitig nachfragen. Auch kieferorthopädische Umstellungsoperationen (Dysgnathiechirurgie) bei Rücklage des Mittelgesichts wegen der Spaltbildung und entsprechendem Fehlbiss erfolgen bei jungen Männern erst mit 19 Jahren, bei Mädchen kann dies 2 Jahre früher möglich sein. Entsprechende Fehlbisse verwirklichen sich oft erst 1 oder 2 Jahre zuvor, deswegen muss in der entsprechenden Spezialsprechstunde auch in diesem Alter der Befund und eventueller Behandlungsbedarf oder -wunsch noch einmal abschließend und gemeinsam gewertet werden.

Da alle vorstehend genannten Aspekte in der zwei Jahrzehnte umfassenden Betreuung eine individuell unterschiedliche Rolle spielen und sich wechselseitig beeinflussen – z.B. ohne Hören kein Sprechen – und jede Intervention das Wachstum beeinflusst, stellt die Behandlung von Spaltpatienten höchste Anforderungen an die Mitarbeiter im Spaltteam und hat höchste Bedeutung für das gesamte Leben der betroffenen kleinen Patienten und ihrer Familien.