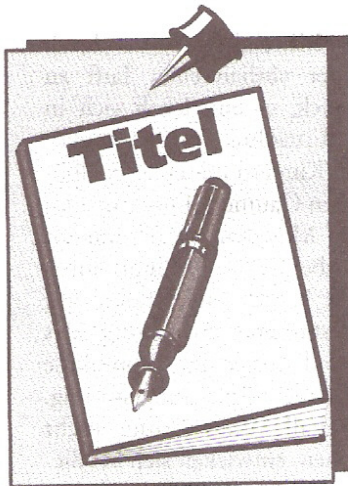




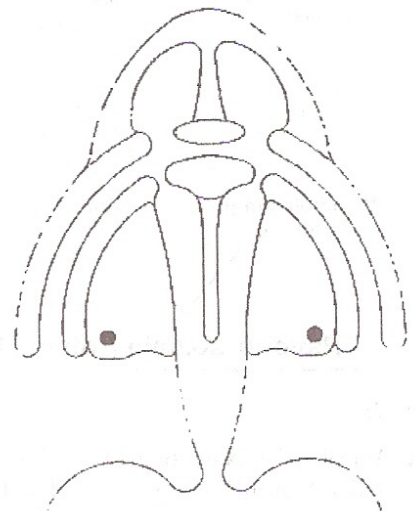
Die Behandlung der Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Nasenfehlbildung

Ein morpho-physio-logisches Behandlungskonzept

Behandlungszentrum für Lippen-Kiefer-Gaumen-Nasenfehlbildungen Siegen-Herborn

Hubertus Koch*,
Magdalena Grzonka**,
Josef Koch*

* Fachärzte für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie,
** Fachärztin für HNO-Heilkunde, Health-Care-Managerin



Einleitung

Das Gesicht mit Augen, Ohren, Mund und Nase verbindet den Menschen intensiver mit seiner Umwelt als jedes andere Körperorgan. Wir erleben die Umwelt nicht nur, indem wir sehen, hören, riechen, essen, trinken und atmen, sondern wir können uns durch Mimik und Sprache auch mitteilen. Diese Funktionen sind an eine ungestörte embryonale Entwicklung gebunden. Hierbei kann es zu Störungen kommen, die zu Fehlbildungen des Gesichtes führen. Die häufigsten Fehlbildungen betreffen Lippe, Kiefer, harten und weichen Gaumen (=Segelgaumen). Form- und Funktionsveränderungen der Nase und Nasenhöhlen sind dabei immer anzutreffen. Die Gesichtsfehlbildungen gehören nach Herz- und Extremitätenfehlbildungen zu den häufigsten angeborenen

Fehlbildungen des Menschen und können mit weiteren Fehleentwicklungen kombiniert sein.

Mit einer Häufigkeit von 1 auf 500 Geburten und circa 1600 betroffenen Neugeborenen pro Jahr in Deutschland ist die Lippen(L)-Kiefer(K)-Gaumen(G)-Nasen(N)-Fehlbildung (sogenannte Lippen-Kiefer-Gaumenspalte) eine der häufigsten Fehlbildungen. Ohne adäquate Behandlung der Fehlbildung und ihrer pathologischen Folgen, wie Störung der Atmung, Nahrungsaufnahme, des Gehörs und der Sprache wachsen die Kinder in eine psychosoziale Entwicklungsstörung hinein.

Funktionelle Folgen LKGN-Fehlbildungen

Das Gesicht spielt als Ausdrucksorgan für Empfindungen und Gefühle eine wichtige Rolle in zwischenmenschlichen Interaktionen. LKGN-Fehlbildungen verändern in vielfältiger Weise die Gesichtsstrukturen. Die Physiognomie und Mimik bedingen die nonverbale Kontaktfähigkeit des Menschen. Die Physiognomie, also die Gesamtheit der charakteristischen Merkmale eines Gesichtes, wird durch die Mimik, die Bewegungen der Gesichtsmuskeln, modelliert.

Komplexes Interaktionsschema ausgelöst durch LKGN-Fehlbildung

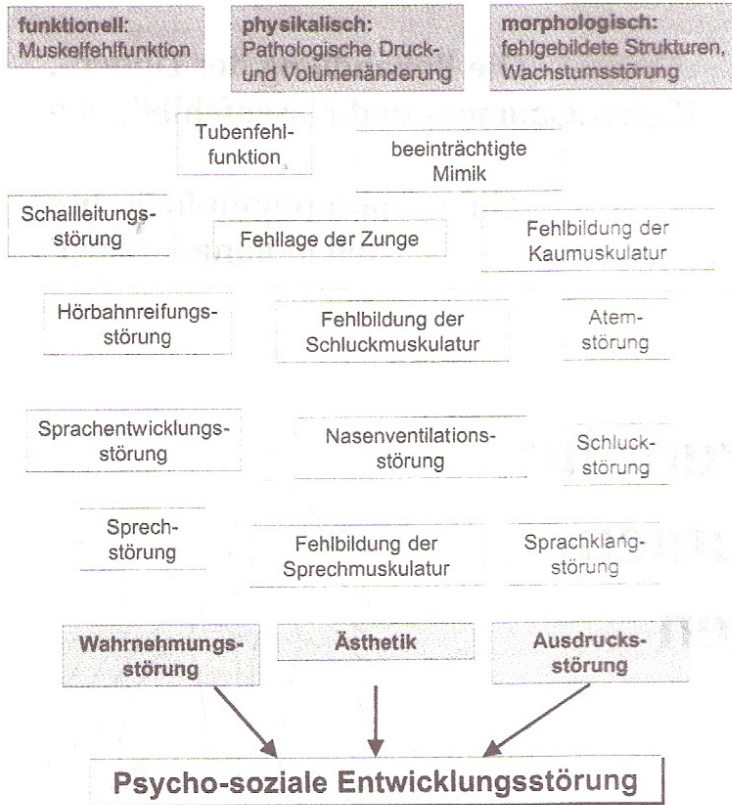


Abb. 1:

© Koch

Die Aufgabe der Nase besteht neben der Wahrnehmung von Geruchsstoffen darin, die eingeatmete Luft anzufeuchten, von groben Verunreinigungen zu reinigen und sie aufzuwärmen. Hierzu dienen die gut durchbluteten Schwellkörper der Nasenmuscheln und das gefäß- und drüsenreiche Flimmerepithel der Schleimhaut. Ferner werden die tieferen Luftwege vor Reiz- und Giftstoffen durch Reflexe geschützt. Bei Vorliegen einer LKGN-Fehlbildung kann der Luftstrom nicht mehr entsprechend der Erfordernisse in die Nasengänge geleitet werden. Durch die Kommunikation von Mund- und Nasenhöhlen ist nur eine Mundatmung möglich. Abgesehen vom Lufttransport kann die Mundhöhle o. g. Aufgaben der Nase kaum übernehmen. Dadurch ist die Klimatisierung und Kontrolle der

eingeatmeten Luft beschränkt. Die Folgen sind eine Hypertrophie der Nasenmuscheln, die Austrocknung der Schleimhäute, eine Störung der Sekretzusammensetzung und die Änderung der Bakterienflora, wodurch es nicht nur zu Reiz- und Entzündungserscheinungen der oberen, sondern auch der tieferen Luftwege kommt. Über die Tuba auditiva (=Paukenröhre) steht das **Mittelohr** mit dem Nasenrachen in Verbindung. Beim Schluckakt wird vor allem über die Ringmuskelschlinge des weichen Gaumens die Tuba auditiva geöffnet und somit ein Druckausgleich zwischen Mittelohr und Rachen erreicht. Durch die Segelgaumenfehlbildung wird die normale Ausbildung dieser Muskelschlinge verhindert, es unterbleibt die aktive Öffnung der Tuba auditiva. Die mangelnde

Belüftung des Mittelohres führt durch Aufbrauchen der vorhandenen Luft zu einem Unterdruck, es entwickelt sich in der Folge ein Mittelohrerguß (Seromukotympanon). Bei Kindern mit einer Fehlbildung des weichen Gaumens findet sich im Alter von sechs Monaten ein Seromukotympanon in über 90%. Bedingt durch den Unterdruck in der Paukenhöhle mit entsprechend stärkerer Spannung des Trommelfells und durch das seromuköse Sekret entsteht eine Schallleitungsstörung. Wird diese Schallleitungsstörung nicht frühzeitig behoben, entwickelt sich bei diesen Kindern eine Schallleitungsschwerhörigkeit und in der Folge eine Hörbahnreifungsstörung, die zu einer falschen Speicherung des Gesprochenen in den hochspezialisierten Hirnzentren führt. Schon Hörverluste mittleren Grades können somit zu schweren Störungen des Spracherwerbs mit daraus folgender Störung der intellektuellen Fähigkeiten führen.

In Ruhelage lagern sich die Innenseiten der Lippen und der Wangen an die Zähne und den Kieferfortsatz an, wodurch der Mundvorhof nur als spaltförmiger Raum besteht. Die innere Mundhöhle wird durch den Isthmus faucium vom Mundrachen getrennt. Der harte Gaumen trennt die Mundhöhle von den Nasenhöhlen. Das Gaumensegel trennt beim Schlucken und bei der Bildung hoher Vokale und der Konsonanten s, k und ch Mund- und Nasenrachen, indem es sich hebt und gegen die sich kontrahierende Rachenwand legt. Die in der Mundhöhle herrschenden Druck- und Volumenverhältnisse ändern sich in Abhängigkeit der Stellung der Lippen-, Wangen-, Zungen- und Schluckmuskulatur. Der Mundvorhof ist von entscheidender Bedeutung für die ungehinderte Bewegung der Lippen und Wangen beim Sprechen, Atmen, Schlucken und Kauen (entspricht dem Orofazialsystem).

Der **Mundschluß** erfolgt mit Hilfe der Zunge, die sich durch eigene Muskelaktivität am Gaumen festsaugt und durch den entstehenden Unterdruck zwischen ihr und dem Gaumen, der beim Absinken des Unterkiefers entsteht, den Unterkiefer in seiner Lage stabilisiert.

Die physiologischen Druckverhältnisse sind bei LKGN-Fehlbildungen gestört, da der luftdichte Abschluß der Mundhöhle unterbleibt. Beim Vorliegen dieser Fehlbil-

dungen können die Ringmuskelsysteme der Lippen und des weichen Gaumens nicht wirksam werden. Die normalerweise nach innen ausgerichteten Muskelkräfte werden aufgrund der pathologischen Muskelverläufe in nach außen gerichtete verkehrt.

Fehlbildungsbedingt werden die Muskelfunktionen Saugen, Kauen, Lautbildung und Schlucken gestört. Ferner kommt es zu einem vermehrten Luftschlucken. In einzelnen Fällen ist die Störung so ausgeprägt, daß die erste postnatale Phase nur durch Sondenernährung zu überwinden ist. Folge der ungenügenden Abdichtung zwischen Nase und Mund ist auch das Einwirken des Speichels und des Speisebreis auf die Schleimhaut des Nasenrachens und der Nase, wodurch einerseits Gewebeveränderungen entstehen und Entzündungen begünstigt werden können.

Durch das unphysiologische Muskelspiel und das Entweichen der Luft durch die Fehlbildung können die Laute an den Lippen, Zähnen, der Zunge und dem Gaumen nicht korrekt gebildet werden. Die Folge ist eine Ersatzlautbildung. Da Mund- und Nasenhöhlen nicht gegeneinander abgeschlossen werden können, gelangt der Stimmklang auch in die Nase und erzeugt pathologische Sprachklangerscheinungen. Diese werden als offenes Näseln bezeichnet (rhinophonia aperta).

Wiederholungsrisiko

Für die Beurteilung des Wiederholungsrisikos ist es bedeutsam zu wissen, ob die Fehlbildung sporadisch, familiär gehäuft oder im Rahmen eines Syndroms aufgetreten ist. Läßt sich eine familiäre Häufung nachweisen, steigt die Wahrscheinlichkeit mit Anzahl der betroffenen Familienmitglieder an. War die Fehlbildung Teil eines Syndroms, muß unterschieden werden, ob das Syndrom sporadisch aufgetreten ist, ob es rezessiv oder dominant, geschlechtsgebunden vererblich ist. Das Wiederholungsrisiko variiert für das Syndrom zwischen 1% bei sporadischem Auftreten und 50% bei dominantem Erbgang. Eine genetische Beratung ist daher immer empfehlenswert.

Prophylaxe

Zahlreiche Untersuchungen belegen, daß durch eine Gabe von Folsäure und Vitamin-B-12 die Häufigkeiten einer LKGN-Fehlbildung verringert werden konnten. In der Literatur werden Folsäuregaben zwischen 3 und 10mg täglich sowie das Anheben der B-Vitamin-Blutspiegel auf hochnormale Werte empfohlen. Entscheidend ist die Einnahme in der Zeit acht Wochen vor Beginn der Schwangerschaft bis zum Ende des dritten Schwangerschaftsmonats.

Grad der Behinderung (GdB)

Der GdB für Kinder mit LKGN-Fehlbildungen und ihre Folgen beträgt je nach Schweregrad 50 bis 100%. Den Antrag können die Eltern direkt nach der Geburt beim zuständigen Versorgungsamt stellen. Der GdB sollte erst nach Abschluß der Primärbehandlung neu bewertet werden. Den Kindern steht zusätzlich der Nachteilsausgleich H (Hilfsbedürftigkeit) zu, da sie z.B. mehr Hilfe bei der Nahrungsaufnahme (gestörte Atmung, Gefahr des Verschluckens) sowie gezielterer Förderung bedürfen. Ferner kann eine Pflegestufe 1 bewilligt werden.

Behandlung

Bei der Geburt eines Kindes mit einer Gesichtsfehlbildung sind Eltern, Geburtshelfende und Kinderärzte häufig schockiert und ratlos. Dabei wäre in dieser Situation eine umgehende sachlich korrekte Beratung über die Fehlbildungen und ihre Folgen sowie die Behandlungsmöglichkeiten hilfreich. Frühzeitige Kontakte zu kompetenten Behandlungszentren aber auch zur Selbsthilfevereinigung für

Lippen-Gaumenfehlbildungen können den Eltern helfen, ihre und die Situation ihres Kindes besser einzuschätzen.

Ernährung

Bei der Erstberatung ist die Problematik der Nahrungsaufnahme zu besprechen. Viel zu schnell wird häufig ersatzweise die Ernährung zunächst mittels einer Magensonde sichergestellt und mit der Flaschenfütterung begonnen. Dies ist jedoch in vielen Fällen nicht notwendig, denn das Stillen ist auch bei Kindern mit LKGN-Fehlbildungen möglich. Die Prägung von Mutter und Kind für das Stillen erfolgt noch auf der Entbindungsstation, indem auch das fehlgebildete Kind unmittelbar nach der Geburt an die Brust angelegt wird. Das Kolostrum ist in geringen, für das Baby gut verträglichen Mengen vorhanden. Es reizt nicht die Nasenschleimhaut. Weitere wichtige Voraussetzung für das Stillen ist selbstverständlich, daß Mutter und Kind nach der Geburt nicht getrennt werden. Für die Eltern ist notwendig zu wissen, daß der Zeitaufwand zum Stillen eines Kindes mit Gesichtsfehlbildung deutlich erhöht ist, die Trinkmengen je Stillmahlzeit niedriger, somit häufigere Mahlzeiten notwendig sind und trotzdem die Gewichtskurve nicht dem üblichen Verlauf folgt.

Zum erfolgreichen Stillen bedarf es Zeit und gute Vorbereitung von Mutter und Kind: Der Milchflußreflex einerseits sollte gefördert werden (Anpumpen, warme Brustwickel u.ä.), und andererseits sollte das Kind nicht zu hungrig sein, da es dann häufig nicht kooperativ ist. Hierfür ist es sinnvoll, dem Kind zuvor etwas der abgepumpten Milch zukommen zu lassen. Bevor das

Kind eine Mund-Nasen-Trennplatte zur Trennung von Mund und Nase eingegliedert bekommen hat (s. unten), sollte das Kind in aufrechter Haltung gestillt werden; später sind nahezu alle Positionen möglich. Von mütterlicher Seite aus sollte die Brustwarze während der Mahlzeit gehalten werden, damit sie in der kindlichen Mundhöhle richtig zu liegen kommt. Dann kann das Kind durch Zungendruck der Brustwarze gegen die Kiefer- und/oder Gaumenfortsätze bzw. gegen die Mund-Nasen-Trennplatte die Milch ausmelken. Häufigeres Aufstoßen ist aufgrund vermehrten Luftschluckens notwendig.

Klappt das Stillen nicht, sollte abgepumpte Muttermilch gefüttert werden. Ob hierfür Sauger, Löffel, Spritze oder Fingerfeeder verwendet werden, ist individuell vom Ausprägungsgrad der Fehlbildung, zusätzlicher Störungen und vor allem von der Mutter-Kind-Interaktion abhängig. Die Erkenntnisse der Entwicklungsbiologie, -neurologie, Pädaudiologie, Soziologie und des Wachstums sollten Basis

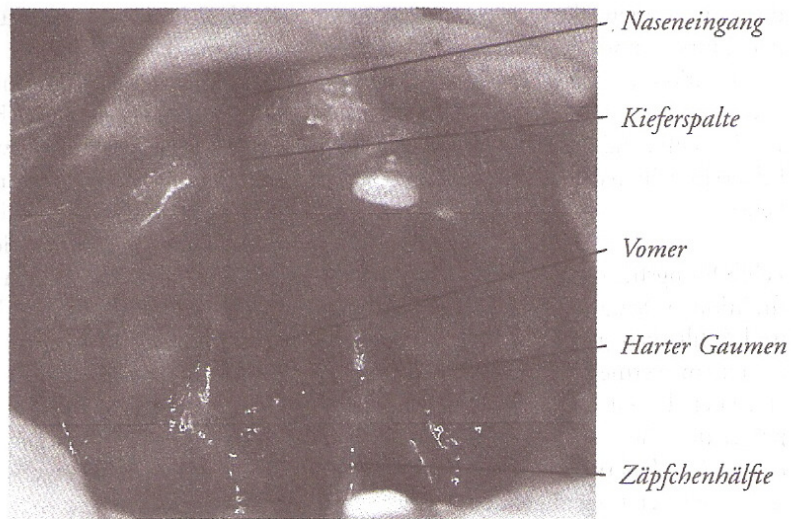


Abbildung 2
Präoperative intraorale Darstellung einer einseitigen Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Nasenfehlbildung. Deutlich sind die nicht verwachsenen Anteile der Oberkiefers, des harten und weichen Gaumens zu sehen. Zwischen den Gaumenplatten blickt man auf die Nasenscheidewand (Vomer).

sein für die multidisziplinäre Behandlung der Kinder.

Da bei bis zu 30% der Kinder weitere Fehlbildungen vorhanden sein können und eine ganzheitliche Betrachtung der Entwicklung der Kinder notwendig ist, halten wir eine (sozial-)pädiatrische Grundbetreuung für notwendig.

Bei einem offenen Kiefer- und Gaumendefekt beginnt die

Behandlung direkt nach der Geburt. Durch baldige Eingliederung einer Mund-Nasen-Trennplatte wird eine bessere Zungenlage und -funktion ermöglicht. Eine temporäre Trennung der Mund- und Nasenhöhlen wird erreicht. Eine Erleichterung der Nahrungsaufnahme ist zu erwarten. Die Platten werden, falls sie in den ersten Lebenstagen eingesetzt werden, vom Kind meist gut toleriert.

Bei ausgeprägten Störungen der Motorik von Lippen-, Zungen- und Rachenmuskulatur ist eine logopädische Frühförderung schon in den ersten Lebenswochen sinnvoll, um die Sensibilität und Motorik zu stärken. Mit drei Jahren wird überprüft, ob eine Sprachtherapie notwendig ist.

Das morpho-physio-logische Behandlungskonzept

Pädiatrische Betreuung	ab 1. Lebenstag
Eingliederung einer Mund-Nasen-Trennplatte	ab 1. Lebenstag
Einlage von Paukenröhrchen und weitere halsnasen-ohrenärztliche Betreuung	ab 4. Lebensmonat
Korrektur von Segel, Gaumen, Kiefer und innerer Nase	im 8. Lebensmonat
Korrektur von Lippe und äußerer Nase	im 11. Lebensmonat.
Logopädische Betreuung	ab 2. Lebensjahr
Zahnärztliche Betreuung	ab 2. Lebensjahr
Kieferorthopädische Betreuung	ab 6. Lebensjahr
Nasenkorrektur	im Jugendalter

Hat sich ein Seromukotympanon entwickelt, ist eine Mittelohrdrainage bereits in den ersten Lebensmonaten notwendig. Da Kinder mit einer craniofacialen Fehlbildung ein höheres Risiko nicht nur für Hörstörungen des Mittelohres, sondern auch des Innenohres haben, sollte eine weitere Hördiagnostik in Narkose (BERA und Ableitung von OAE's) durchgeführt werden. Zweckmäßigerweise erfolgt dies in Kombination mit einem operativen Eingriff, um die Zahl der Narkosen zu minimieren.

Die von der Fehlbildung betroffenen Gewebe und Organe waren bis zur Operation nicht eine Sekunde normal ausgebil-

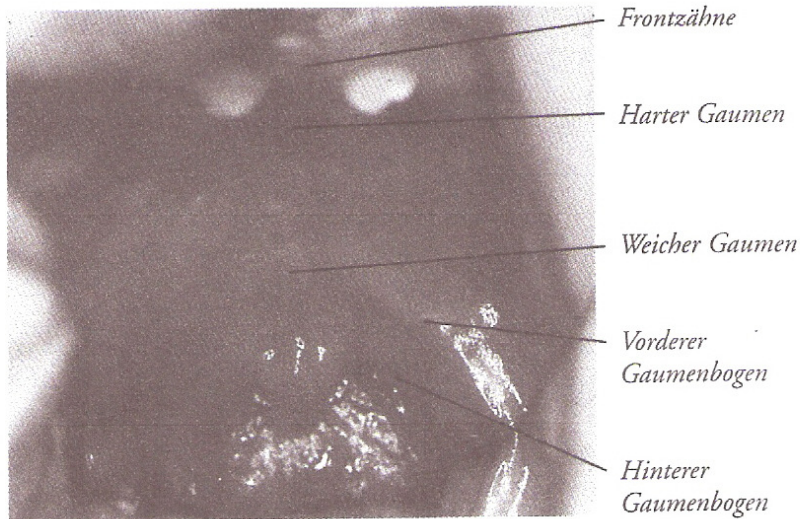


Abbildung 3

Darstellung des harten und weichen Gaumens nach drei Monate nach Korrektur der Fehlbildung in Abb.2. Das Gaumengewölbe, das mittelständige Gaumensegel sowie der vordere und hintere Gaumenbogen mit den Gaumenmandeln sind abgebildet.

det und normal funktionstüchtig. Operative Korrekturen sollen die fehlgebildeten Organe im Orofazialsystem in die Lage versetzen, erstmals annähernd normal funktionieren zu können als Voraussetzung für die anschließende Frühförderung. Daher sollten weitestgehend normale anatomische Strukturen gebildet werden.

Da die Trennung der Nasen- und Mundatmung sowie das Schlucken und die Lautbildung uns für den Säugling vorrangig erscheinen gegenüber der Ästhetik von Lippe und Nase, bilden wir als erstes das Gaumensegel, den Hartgaumen, die innere Nase, wenn notwendig auch den zahntragenden Fortsatz in einer Operation drei Monate vor der Lippen- und Nasenkorrektur (s. Abb. 2 und 3). Bei Verletzungen im Mittelgesicht gilt der sinnvolle Grundsatz der Versorgung von innen nach außen, um eine optimale Übersicht über das Operationsfeld zu gewährleisten. Dies sollte auch auf die Fehlbildungschirurgie übertragen werden. Die primäre operative Korrektur ist in maximal zwei Schritten (Korrektur von Hart-, Weichgaumen, Kiefer und innerer Nase mit sieben Monaten, Korrektur von Lippe und äußerer Nase mit 10 Monaten) zum Ende des ersten Lebensjahres abgeschlossen.

Je nach Fehlbildungsform kann es in unterschiedlichem Ausmaß zu Störungen des Zahndurchbruchs kommen. Zähne können anlage- oder operationsbedingt

fehlen, fehlgebildet oder überzählig sein. Liegt eine Kieferfehlbildung vor, kommt es stets zu Zahnfehlstellungen. Um eine gute Mundhygiene zu fördern, führen wir eine zahnärztliche Prophylaxeberatung der Eltern durch, wenn die Kinder circa 15 Monate alt sind. Mit sechs Jahren bei Durchbruch der bleibenden Schneidezähne erfolgt die kieferorthopädische Vorstellung.

Bei Fehlbildungen von Lippe und Kiefer ist stets die äußere Nase betroffen. Eine erste Korrektur wird bei der Lippenplastik durchgeführt. Definitive Korrekturen werden nach Abschluß des Wachstums im späten Jugendalter durchgeführt. Doch erfolgen kosmetische Korrekturen zunehmend früher, falls Patient und Eltern dies wünschen und eine psychische Störung der Kinder zu befürchten ist.

Schlußbetrachtung

Eine gut verzahnte interdisziplinäre Behandlung von Patienten mit LKGN-Fehlbildungen

wird heute als Standard gefordert. Hierzu gehören zumindest Behandlerinnen und/oder Behandler aus den Disziplinen Kinderheilkunde, HNO, Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie, Phoniatrie, Logopädie und Zahnheilkunde. Ein Konsens über Methode und Zeitpunkt der Operationen besteht hingegen nicht; vom isolierten Verschluss jedes einzelnen Fehlbildungsabschnittes bis zum Verschluss aller Fehlbildungsabschnitte in einer Operation gibt es jede mögliche Kombination zu den unterschiedlichsten Zeitpunkten. Eine schlüssige Begründung wird nicht gegeben. Aussagekräftige Studien über behandlungsbedingte Ursachen von Wachstumsstörungen oder Funktionseinschränkungen, die den Kriterien der objektiven Beurteilungen standhalten, gibt es nicht. Unumstritten ist jedoch, dass die Basis für eine normale Hör- und damit auch Sprachentwicklung innerhalb des ersten Lebensjahres gelegt wird. Auch wenn einiges noch später kompensiert werden kann, halten wir eine frühzeitige operative Korrektur im ersten Lebensjahr mit anschließender Frühförderung für den besten Weg zur Gesundheit der betroffenen Kinder und Familien.

Literatur
und Informationsmaterial
über die Verfasser

Korrespondenzadresse:
Dr. Magdalena Grzonka
Fachärztin
für HNO-Heilkunde,
Health-Care-Managerin
Koordinatorin des Behandlungszentrums für LKGN-Fehlbildungen Herborn-Siegen an der
DRK-Kinderklinik Siegen
Wellersbergstr. 60
57072 Siegen