

# Die Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Nasenfehlbildung

## Die Segel-, Gaumen- und Vomerfehlbildung

### Sachliches

Dr. Hubertus Koch

---

#### Ein Kind mit einer Gaumenspalte ist geboren. Worin liegt das Problem?

Gaumenspalte ist ein umgangssprachlicher Begriff für eine Fehlbildung, bei der eine fehlerhafte Entwicklung des Feten während der frühen Schwangerschaft zu einer großen Mund- und Nasenhöhle führt. Somit ist die Bezeichnung Gaumenfehlbildung oder noch präziser Gaumen- und Vomerfehlbildung (Vomer = knöcherner Teil der Nasenscheidewand) besser. Beim Gaumen lässt sich der weiche Gaumen (=Segelgaumen) vom harten Gaumen unterscheiden, so dass wir auch von einer Segel-, Gaumen- und Vomerfehlbildung (SGV-Fehlbildung) sprechen.

Unabhängig, ob die Gaumen“spalte“ in Kombination als Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Nasenfehlbildung oder als Segel-, Gaumen- und Vomerfehlbildung auftritt, das Problem dieser Fehlbildung liegt in der Saugunfähigkeit des Säuglings. Das bedeutet, dass das Neugeborene keine Milch eigenständig aus der Brust herausbekommt. Das Prinzip „Säugetier“ bedeutet, dass ein Neugeborenes sich die Milch aus der Brust, dem Euter, der Zitze herausholen muss. Der Begriff „ein Baby wird gestillt“ verdreht die eigentliche Aktivität. Es ist nicht so, dass die Mutter den Milchfluss aktiviert, es ist das Baby. Und dies ist das initiale Drama. Ein Tier stirbt, wenn es nicht säugt, das Tier kennt nicht die Trinkflasche, es ist eine Erfindung der Menschen. Warum aber ist das so? Durch eine Segel-, Gaumen- und Vomer- oder Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Nasenfehlbildung ist das Ventil „weicher Gaumen“ defekt, je nach Ausprägung sind der nach vorn reichende Nasenboden mit samt dem Gaumengewölbe offen, sodass eine große Mund-, Nasen- und Rachenhöhle vorhanden ist. Diese kann dann auch noch den zahntragenden Kieferfortsatz sowie Lippe und äußere Nase miteinbeziehen. Für die Saugunfähigkeit reicht allerdings schon der fehlerhaft gebildete weiche Gaumen, dieses Ventil sorgt für die Trennung von Mund und Nase und somit für die Möglichkeit der Unterdruckbildung

im Mund. Diese ist Grundvoraussetzung für den Sog, den es zum Saugen braucht. Um nun also das Kind mit Fehlbildung zu ernähren, ist es notwendig, Milch zu geben, Milch einzuflößen. Da das Kind nicht schluckunfähig ist, kann es die in die Mundhöhle eingebrachte Milch schlucken. Hierfür ist es wiederum notwendig, dass die Eltern dem Kind genau die Menge Milch in den Mund geben, die es schlucken kann. Während der einzelnen Schluckvorgänge ist eine Atempause notwendig. Während im normalen Stillprozess das Kind an der Brust liegt, saugt, schluckt und atmet es nahezu gleichzeitig. Dieser fein abgestimmte Prozess muss nicht unterbrochen werden. Bei einem Kind mit Gaumenfehlbildung ist durch die mangelnde Ventilfunktion des weichen Gaumens diese Besonderheit, nahezu gleichzeitig zu trinken und zu atmen, aufgehoben. Dies führt zu einem wesentlich verlängerten Trinkprozess, da das Kind zwischenatmen muss. Es resultiert darüber hinaus ein vermehrtes Luftschlucken. Blähungen und Bauchschmerz sind eine häufige Begleiterscheinung. Beim „Bäuerchen“ kommt oftmals eine nicht unbeträchtliche Menge an Milch wieder aus dem Magen in die Mundhöhle. Aufgrund der nicht vorhandenen Trennung von Mund und Nase kann die Milch ungehindert aus Mund und Nase herauskommen und somit gänzlich verlorengehen. Bei einem Kind ohne Gaumenfehlbildung bleibt die Milch dabei in der Mundhöhle und kann wieder geschluckt werden.

Insgesamt ist der Ernährungsvorgang massiv gestört. Weitere Folgen sind: Die für eine normale Entwicklung notwendige Nasenatmung findet nicht oder nur eingeschränkt statt. Da die Atemluft dem Weg des geringeren Widerstandes folgt, gelangt die Luft von den Nasenlöchern direkt in die Mundhöhle. Die Infektabwehr, die Reinigung, die Anfeuchtung und Erwärmung der Atemluft, die normalerweise während der Nasenpassage stattfindet, erfolgt nur sehr unvollständig. Die Mundhöhle und die Mundschleimhaut sind dafür nicht ausgebildet. Im Weiteren fehlt die kraftvolle Blähung der Lunge, infolge dessen dürfte die Sauerstoffsättigung des Blutes geringer ausfallen.

Von weiterer praktischer Relevanz ist das periphere Hörvermögen. Die Schallübertragung Trommelfell – Gehörknöchelchenkette bedarf eines normalen Luftdrucks in der Paukenhöhle. Der Druckausgleich findet über die Muskelaktivität der Gaumen- und Schlundmuskulatur beim Schlucken statt: Die Musculi levator (= Gaumenheber) und tensor veli palatini (= Gaumenspanner) spielen dabei eine Hauptrolle durch ihre gegenläufige Bewegung beim Schlucken und Kauen. Der Musculus levator zieht an der Belüftungsröhre des Mittelohres (= Tuba auditiva) nach hinten-oben, während der Musculus tensor veli palatini nach vorn-unten zieht. Hierdurch erfolgt die Öffnung der Belüftungsröhre (Tuba auditiva). In Ruheposition ist die Belüftungsröhre geschlossen.

Im Falle der Gaumenfehlbildung liegt zum einen eine anatomische Lageveränderung der Tuba auditiva vor, darüberhinaus sind die Zugrichtungen der beiden oben genannten Muskel verändert, sodass die Belüftung nicht oder nur eingeschränkt möglich ist. Die Folge ist eine eingeschränkte Schallübertragung und eine Ergussbildung im Mittelohr. Dies führt zu einer weiteren Verstärkung des Hörverlustes. Eine Störung des Hörens (der Hörbahnreifung) kann zu einer zentralen Sprachentwicklungsstörung führen. Zusammengenommen spricht man von einer Hör-Sprach-Entwicklungsstörung.

Das wichtigste Muskelorgan neben dem weichen Gaumen ist für

- das Sprechen,
- das Schlucken,
- das Kauen,
- den Mundschluss,
- die Regelung des Unterdrucks beim Saugen,
- die Luftstromlenkung beim Sprechen usw.,

die Zunge.

Aktiv ist dieses Muskelorgan ab der 8. bis 9. Schwangerschaftswoche. Für das koordinierte Zusammenspiel aller Gesichts-, Kau-, Atemmuskeln spielt die Zunge samt aller anderen Muskeln, die am Schluckakt beteiligt sind, in der intakten Mundhöhle eine sehr große Rolle. Darüber hinaus ist die Zunge ein formgebender und wachstumsfördernder Muskel für den harten Gaumen sowie den gesamten Oberkiefer. Vermittelt über den Unterdruck in der Mundhöhle wird die Zunge in das Gaumengewölbe gesaugt und hat dort ihre Ruheposition. Der Mensch schluckt etwa 2500 Mal jeden Tag und presst dabei die Zunge mit Kraftspitzen t.w. größer als einem Kilogramm je Schluckvorgang in das Gaumengewölbe. Diese Kraft ist formgebend. Das Muskelorgan Zunge ist somit der „Gegenspieler“ sämtlicher Gesichtsweichteile. Vermittelt über die Kraft der Zunge von innen nach außen und der Gesichtsweichteile von außen nach innen wird das Gesicht und der Kiefer ausgeformt.

Bedingt durch eine Kiefer- und Gaumenfehlbildung kann die Zunge sich aber weder ansaugen noch an den Gaumen pressen. Sie findet den Weg paramedian in die Nase bei einseitigen oder beidseitig asymmetrischen Fehlbildungen und presst das größere Segment nach seitlich-außen weg. Bei einer ausschließlichen Gaumenfehlbildung bleibt oftmals die Horizontalentwicklung und –streckung der Zunge aus, die Zunge steht und bewegt sich dann nahezu in der Senkrechten und reicht über den Nasenrachen und die Choanen (= hinterer Naseneingang) von hinten in die Nase hinein. Einhergehend findet sich eine horizontale Unterentwicklung des Unterkiefers. Dieser Befund findet sich als Extremvariante häufig in Verbindung mit einer Pierre-Robin-Sequenz.

Diese Veränderung im Bewegungsmuster der Zunge, verursacht durch die Fehlbildung, führt zu einer verstärkten Fehlausformung der Umgebung und das Bewegungsmuster ändert sich nicht automatisch und spontan durch die Eingliederung einer Mund-Nasen-Trennplatte oder

durch das Operieren. Von daher muss der Zunge eine besondere funktionstherapeutische Beachtung geschenkt werden.

Wozu braucht es dennoch eine Mund-Nasen-Trennplatte? Trivialerweise zur temporären Trennung von Mund und Nase. Nur so kann die Nasenatmung gefördert, die Segmentposition (von Kiefer und Gaumen) und die Zungenlage verbessert werden. Nur so kann, wenn auch provisorisch, ein Mundschluss erzielt werden. Die Annäherung der Segmente in ihrer Position zueinander erleichtert das Operieren, macht das Operieren erfolgreicher. Die Mund-Nasen-Trennplatte kann dies erleichtern, da ein provisorischer Mundschluss möglich wird. Deshalb sollte eine Abformung zeitnah nach Geburt erfolgen. Die Mund-Nasen-Trennplatte sollte sämtliche oben genannte Anforderungen erfüllen. Eine frühe orofaziale und die Zungenmotorik fördernde Funktionstherapie ist hilfreich. Ein logisches, anatomisch-funktionell stimmiges, sicheres OP-Konzept sollte unter Berücksichtigung der Narkoserisiken und deren Entwicklung postpartum folgen.

### **Vorgeburtliches:**

Eine Lippen- und/ oder Kiefer- und Nasenfehlbildung entsteht ganz am Anfang. In der 4./5. Schwangerschaftswoche formen sich die Gewebe, aus denen sich die Lippe, Nase, Wangen und der Kiefer entwickeln. Bei Störungen im Ablauf der Gewebeentwicklung (Differenzierung) entsteht die Fehlbildung. Es ist eine Fehlentwicklung, keine Spaltung! Und dieses fehlentwickelte Gewebe entwickelt sich in dieser, anders entstandenen Form fort. Etwa im Alter von ca. 8 bis 9 Schwangerschaftswochen entstehen die innere Nase, die Nasengänge, der Rachen sowie der weiche und harte Gaumen. Auch die Zunge entwickelt sich zu diesem Zeitpunkt. Die Fehlbildung von Lippe, äußerer Nase und Kiefer kann auf diesen Bereich beschränkt bleiben oder es kann zu diesem Zeitpunkt sich die Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Nasenfehlbildung entwickeln. Unabhängig kann die Fehlbildung der inneren Nase (V = Vomer), des harten (G = Gaumen) und weichen (S = Segelgaumen) Gaumens entstehen.

Genetisch wird die Segel-, Gaumen- und Vomerfehlbildung von der Lippen-, Kiefer-, Nasen- und Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Nasenfehlbildung unterschieden. Die Gruppen unterscheiden sich in der Häufigkeit ihres Auftretens, in der Verteilung männlich zu weiblich und in der Häufigkeit der Begleitfehlbildungen oder auch in der Häufigkeit eines syndromalen Gesamtbildes. Kinder mit einer Segel-, Gaumen- und Vomerfehlbildung sind davon häufiger betroffen.

Sämtliche Bewegungsmuster in Mund, Nase und Rachen sind an das Vorhandensein der Fehlbildung angepasst, insbesondere scheint das Bewegungsmuster der Zunge und des gesamten Schluckapparates betroffen zu sein – sie hat keine abgrenzenden Strukturen zur Nase, zum Rachen und zum Mund heraus. Das veränderte Funktionsmuster der Zunge führt zur Verlagerung der Kiefer- und Gaumensegmente. Die Zungenbewegung zur Beförderung des Fruchtwassers ändert sich. Aber, das sich entwickelnde Kind merkt davon gar nichts. Für das Kind ist all das normal. Es hat an der Fehlbildung und aufgrund der Fehlbildung natürlich keine Schmerzen, es ist keine Verletzung (keine Aufspaltung). Es blutet auch nicht. Für das Kind fühlt sich alles vollkommen normal an. Es hat zum Zeitpunkt der Geburt dieselben Bedürfnisse wie jedes andere Kind auch. Es möchte auf den Mutterbauch und an die Brüste, den Quell der Milch.

#### **Nasatmung/Mundatmung:**

Ein Neugeborenes ist ein zwanghafter Nasenatmer. Es macht dafür den Mund nicht auf. In der Nase erfolgt die Erwärmung, die Anfeuchtung, die Reinigung der Atemluft, ein Schutz der Lunge vor der Außenwelt. Vermittelt über Stickoxide, die in der Nasenschleimhaut und in der Schleimhaut der Nasenhaupthöhlen produziert werden, wird die Übertragung des Sauerstoffs aus der Atemluft aus den Lungenbläschen in die Blutbahn gefördert. Dieser sehr wichtige

Vorgang der Sauerstoffanreicherung des Blutes beim Atmen wird ausschließlich bei Vorliegen einer Nasenatmung in Gang gesetzt.

Da aber der Atemwegswiderstand der Nase etwa doppelt so hoch ist wie der des Mundes, ist es entscheidend, dass der Mund bei der Atmung geschlossen bleibt. Für die Nasenatmung braucht ein Mensch mehr Kraft, deshalb reicht unsere Atemhilfsmuskulatur auch bis in den tiefen Rücken hinein. Nasenatmung ist also auch Krafttraining für den Körper, für die gesamte Rumpfmuskulatur und für die Körperspannung.

Langfristig fördert die Nasenatmung auch das Wachstum des Mittelgesichts: Zum einen, indem der „Ansaugstutzen“ Nase dem Wachstum der Lunge bei größerem Luft- und Sauerstoffbedarf des wachsenden Körpers folgen muss und zum anderen liegt die Zunge bei geschlossenem Mund im Gaumengewölbe und presst permanent in das Gaumengewölbe hinein (Erwachsene entwickeln bei ca. 2500 Mal Schlucken täglich mit Kraftspitzen von 1 bis 3 kg eine Gesamtkraft von 1 bis 3 Tonnen täglich). Bei geschlossenem Mund sind der Oberkiefer und der Unterkiefer, vermittelt durch das Bindeglied Zunge, eine Funktionseinheit. Drückt die Zunge beim Schlucken gegen das vordere Gaumengewölbe, stützt sie sich am hinteren Mundboden/Unterkiefer ab. Der Unterkiefer wird auf diese Weise nach hinten gedrückt.

Liegt eine Mundatmung vor, bricht das gesamte Funktionssystem zusammen. Die Zunge sackt in den Mundboden. Beim Schlucken schiebt sich die Zunge zum Teil bis zum Mund heraus und zieht den Unterkiefer nach vorn. Dies stimuliert das Wachstum des Unterkiefers und bremst das Wachstum des Oberkiefers. Bei der Mundatmung wird sehr viel Luft aufgrund des geringen Atemwegswiderstands in die Lunge geflutet. Da die Lunge aber nicht vollständig aufgedehnt wird – es braucht nicht die gesamte Atemhilfsmuskulatur im unteren

Rückenbereich – kann der Sauerstoff nicht optimal in die Blutbahn gelangen. Auch fällt der biochemische Stimulus über die körpereigenen Stickoxide weg. Es unterbleibt also auch die muskuläre Förderung insbesondere der Muskulatur des Körperstammes.

### **Ernährung:**

Damit das Kind Milch aus der Brust bekommt, benötigt es ein Mehrfaches an Kraft im Verhältnis zum Saugen an einer üblichen Milchflasche. Kann das Kind nun aber gar nicht saugen, bekommt Milch eingeflößt und muss nur schlucken, braucht es fast gar keine Kraft. Keine Kraft bedeutet auch, es erfolgt kein Muskelaufbau. Stillen ist also auch ein Fitnessprogramm für das Baby!

### **Intraoraler Unterdruck:**

Der intraorale Unterdruck/Sog zwischen Zunge und Gaumen, zwischen Lippen, Wangen und Zahnbögen ist die für den Mundschluss entscheidende Kraft. Unsere Kaumuskulatur benötigen wir, wie der Name schon sagt, zum Kauen und nicht für den gewohnhaften Mundschluss.

Aber was hat das nun alles mit einer Gaumenfehlbildung zu tun? Sehr viel: Durch die Gaumenfehlbildung geht der Unterdruck in der Mundhöhle verloren. Das Kind ist nicht in der Lage, Sog zu entwickeln, das Stillen funktioniert nicht, selbst das Saugen aus einer Flasche funktioniert nicht. Damit bricht auch das oben genannte „Fitnessprogramm“ zusammen. Die Funktionsabläufe beim Trinken, Schlucken, Atmen sind verändert. Die Zunge, die ja schon intrauterin eine veränderte Umgebung durch die Fehlbildung hatte, passt sich weiter den – aus unserer Sicht – nicht normalen Funktionsbedürfnissen an. Es entsteht ein verändertes Zungen- und Schluckbewegungsmuster auf neurophysiologischer Steuerungsebene. Der

fehlende Unterdruck in der Mundhöhle führt regelhaft zur gewohnhaften Mundatmung, das andere „Fitnessprogramm“ fällt auch weg.

**Folgen:**

Ernährungsstörung, Atemstörung, fehlender Kraftaufbau für die langfristig notwendige Körperspannung, fehlender Wachstumsstimulus für das Mittelgesicht.

**Therapie:**

1. Bonding und initiale Ernährung:

Ist die Fehlbildung vor Geburt bekannt, besteht die Möglichkeit, die Geburtsklinik auszusuchen. Kriterien dafür sollten insbesondere sein:

- Die Nähe zum sozialen Umfeld,
- die Expertise im Umgang mit der Mutter und dem Kind mit Fehlbildung,
- die Möglichkeit des Rooming-in,
- die Unterstützung beim Kostaufbau und
- den Milchfluss vorzubereiten.

Es ist möglich, 3 bis 4 Wochen vor Entbindung über Massagetechniken und durch Ausstreichen der Brust den Milchfluss pränatal in Gang zu bringen. Derart gewonnene Milch kann eingefroren und mit in die Klinik genommen werden. Denn nach Entbindung sollte das Kind auf den Mutterbauch und an die Brust. Dort bekommt es dann die vorbereitete Milch, das Kolostrum, verabreicht.

Dies ist ein wichtiger Teil des Bondings – des Aufbaus der Mutter-/Eltern-Kind-Beziehung.

Inwieweit die weitere Ernährung per abgepumpter Milch, an der Brust oder mittels Flasche oder gänzlich mittels Pre-Nahrung erfolgt, wird individuell zu entscheiden sein.

Der Weg über abgepumpte Milch und einer folgenden brustnahen Ernährung bis zum wirklichen Stillen sollte nicht zu früh aufgegeben werden. Denn nach erfolgter erster und gegebenenfalls zweiter Operation ist die Sogbildung möglich, und das Stillen ist denkbar.

2. Chirurgie:

Mittels geeigneter chirurgischer Maßnahmen (davon gibt es aus meiner Sicht extrem wenige) sollten anatomisch und funktionell korrekte Funktionsräume entstehen. Darunter verstehe ich eine Anatomie, die dem normalen Gesichtsaufbau entspricht:

- a. Zwei vollständige, von vorn bis in den Rachen reichende Nasengänge, die vollständig voneinander und von der Mundhöhle getrennt sind.
- b. Ein Nasenrachenraum, der so klein ist, dass das Kompensationspolster vergrößerte Rachenmandel (auch kindliche Polypen, adenoide Vegetationen genannt) als solches nicht notwendig ist.
- c. Eine Einheit von weichem und hartem Gaumen, gegebenenfalls in Verbindung mit dem Zahnbogen, die eine vollständige Trennung von den Nasengängen darstellt, ohne Restlöcher oder Restöffnung in die Nase hinein.
- d. Eine Struktureinheit von Lippe und Nase nach außen, die nicht nur gut aussieht, sondern vor allem gut funktioniert. Hierfür ist eine gute muskuläre Funktion wichtig – insbesondere gilt dies für Kinder mit einer beidseitigen Fehlbildung, da in der Zwischenlippe keine Muskulatur ausgebildet ist. Damit der Muskel aber auch etwas bewegen kann, benötigt die Lippe den Mundvorhof. Dies ist der Raum zwischen der Lippe und dem Zahnbogen. Er ist sozusagen das „Gelenk“ der Lippe im Vergleich zu

einem Arm oder Bein – ohne Gelenk keine Bewegung. Ohne Mundvorhof kann sich die Lippe nicht oder nur unzureichend bewegen. Einen guten Mundvorhof kann man eigentlich erst dann bilden, wenn der Kiefer-/ der Zahnbogen restlochfrei hergestellt wurde. Eine gute Ästhetik erzielt man dann, wenn die Betonung der senkrechten Hautfältelung zwischen Nase und Lippe nicht durch Querschnitte zerschnitten wird. Derartige Schnittführungen (Tennison-Randall, LeMesurier) werden leider sehr häufig angewandt.

In unserer Klinik arbeiten wir mit zwei chirurgischen Schritten, die exakt aufeinander aufbauen: Zunächst erfolgt die Bildung des weichen, des harten Gaumens und des zahntragenden Fortsatzes des Oberkiefers sowie die Bildung der darüber gelegenen Nasengänge über die gesamte Länge der Fehlbildung. Am Ende der Operation ist sowohl von der Nasenseite als auch von der Mundseite alles mit ortsständigem Gewebe nachgebildet und dicht. Im 2. Schritt werden die Gesichtsteile – Nase und Oberlippe – in oben beschriebenem Sinn zusammengefügt.

In der Zeit von Geburt bis zur ersten OP im Alter von ca. 6 Monaten wird, falls erforderlich, eine Mund-Nasen-Trennplatte eingefügt.

3. Funktionelle Förderung des Kindes:

Weiter oben habe ich beschrieben, dass durch die Fehlbildung die Aktivierung, der Muskelkraftaufbau der erweiterten Atem- und Schluckmuskulatur nur eingeschränkt funktionieren kann. Ich beschrieb, dass die Einheit vom Oberkiefer und Unterkiefer durch Mundschluss und Unterdruckbildung sowie Platzierung der Zunge in das Gaumengewölbe abhängig ist. Ist dieses jedoch nicht der Fall, bilden sich neurophysiologisch andere, an

die Fehlbildung angepasste, Bewegungsmuster der Mund- und Zungenmotorik, der Rumpfstabilisierung, der Körperspannung aus.

Leider springen diese Bewegungsmuster nicht mit durchgeführter Operation und somit chirurgisch korrekt hergestellten Funktionsräumen in normale Bewegungsmuster um. Dies ist die Folge der neurophysiologischen Bahnung dieser Bewegungsmuster. Das Kind und sein Gehirn wissen schließlich nicht, dass dies unzureichende Bewegungsmuster sind. Deshalb benötigen praktisch alle Kinder eine strukturierte, langfristige Förderung der Mundmotorik, des Schluckmusters, der Zungenbewegung und ergänzend der Körperwahrnehmung, der Körperspannung und der Körperkraft. Und hierfür ist eben nicht nur Logopädie im Sinne der mundmotorischen Stimulation, sondern auch ergänzend die Krankengymnastik, gegebenenfalls die Motopädie und vergleichbare Therapieschemata notwendig.

#### 4. Sicherung einer stabilen psychischen Entwicklung der Familie:

Zu welchem Zeitpunkt auch immer die Familie mit der Diagnose einer Gesichtsfehlbildung des Kindes konfrontiert wird, diese Diagnose führt zu Verunsicherung, zu Angst, zu dem Gefühl allein dazustehen, zu Hilflosigkeit. Das kann sich anfühlen wie oder ist auch ein Stich in die Seele. Eine seelische Verletzung der Eltern – der Verlust der Vorstellung einer intakten Zukunft, der Verlust der sicheren Annahme eines unversehrten Kindes.

Im Weiteren folgt die Sorge: „Was wird aus dem Kind?“, „Was wird aus uns, unseren beruflichen, familiären Ideen“, „Wie reagiert das Geschwisterkind?“ usw. „Was haben wir falsch gemacht?“ Aus der Umgebung kommt regelmäßig Unverständnis, kommt Verharmlosung der Fehlbildung – „das bisschen Spalte, das macht doch nix, das lässt sich

doch heute gut operieren“. Von Ärzten und Therapeuten erfahren Eltern Uneinheitliches bis hin zu nix. Die Informationen aus dem Internet widersprechen sich.

All das verstärkt das Gefühl des Unverstandenseins, der Hilflosigkeit, des Schmerzes.

Und all dies sind tiefgreifende innere Wunden – je weniger desto besser – aber völlig frei von irgendeinem der beschriebenen Gefühle ist sicher kein Elternteil. So wie eine körperliche Verletzung selbstverständlich behandelt wird, so sollte auch diese Verletzung untersucht und gegebenenfalls behandelt werden. Sinnvoller Weise findet ein heilpädagogisches/psychotherapeutisches Gespräch statt. Dies kann helfen, diese Wunden zu heilen. Stabile Eltern sind wichtig für Ihre Kinder. Wir laden Sie deshalb ein, sich auf dieses Gespräch einzulassen. Je früher desto besser, also auch schon in der Schwangerschaft! Wenn Sie dies wünschen, versuchen wir gemeinsam mit Ihnen herauszufinden, was sie stärkt, stützt und Ihnen im Umgang mit der Situation hilfreich sein könnte. Alles, was sie benötigen, um Ihre Familie – und sich selbst – wieder in Balance zu bringen, ist bereits vorhanden, könnte Ihnen jedoch im Augenblick nicht zur Verfügung stehen. Wir können Sie dabei unterstützen und begleiten, mit den Belastungen, Gefühlen und Gedanken umzugehen, die Sie nun erfahren und erleben.

## Therapieleitfaden

### TEIL 1

Beim Nachdenken über einen Therapieleitfaden sind verschiedene grundsätzliche Betrachtungen notwendig. Zunächst der absolut übergeordnete, der auf der UN-Kinderrechtskonvention basiert, hier insbesondere der Artikel 24. Hierin heißt es in Absatz 1: „Die Vertragsstaaten erkennen das Recht des Kindes auf das erreichbare Höchstmaß an

Gesundheit an sowie auf Inanspruchnahme von Einrichtungen zur Behandlung von Krankheiten und zur Wiederherstellung der Gesundheit. Die Vertragsstaaten bemühen sich sicherzustellen, dass keinem Kind das Recht auf Zugang zu derartigen Gesundheitsdiensten vorenthalten wird.“ Der Begriff „Gesundheit“ wird von der WHO insbesondere unter dem Begriff der „Funktionalen Gesundheit“ gesehen. Dies bedeutet das Vorhandensein von körperlicher Gesundheit, eine der normalen vergleichbaren Aktivität, uneingeschränkte Teilhabe in allen Lebensbereichen. Im Weiteren muss man über eine grundsätzliche Zielsetzung von insbesondere chirurgischer Therapie nachdenken:

Wenn Heilung in der Medizin als Grundprinzip angenommen wird und die Restitutio ad integrum bei Verletzungen, so darf man annehmen, dass das oberste Ziel der Behandlung eines Kindes mit einer angeborenen Fehlbildung das Erreichen normaler Strukturen bedeutet. Die Erfolgsbeurteilung sollte das anatomische Fundament, die physiologische Funktion sowie die Ästhetik berücksichtigen.

Zum Einleiten einer Therapie bedarf es einer Diagnose und nach Diagnosestellung, egal ob prä- oder postnatal, muss die Zuweisung zur Behandlung in ein Zentrum erfolgen.

### **Was ist ein Zentrum?**

Es ist ein Behandlungsort mit einer überdurchschnittlichen Therapieroutine, dem Verbund von wichtigen Fachdisziplinen, die interdisziplinär zusammenarbeiten und insbesondere kindorientiert organisiert sind.

Mit überdurchschnittlicher Therapieroutine ist die Anzahl an neuen Patienten, die jährlich im Zentrum behandelt werden, gemeint. Um eine so komplexe Fehlbildung, wie die Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- und Nasenfehlbildung, routiniert versorgen zu können, bedarf es wenigstens 40 neue Patienten pro Jahr und Behandler.

Die wichtigsten Fachdisziplinen, die in einem Zentrum zur Behandlung von Kindern mit Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- und Nasenfehlbildung vorhanden sein sollten, sind:

- Die Neonatologie (Neugeborenen-Kinderheilkunde).
- Ernährungs-/ Stillberatung

- Allgemeine Kinderheilkunde, insbesondere das Teilgebiet der Sozialpädiatrie.
- Die Anästhesie mit Schwerpunkt der Kinderanästhesie (Narkoseabteilung).
- Kinderintensivmedizin.
- Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde mit Schwerpunkt auf kindliche Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, gegebenenfalls auch eine Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie.
- Die Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgie mit einem Schwerpunkt auf die Behandlung der LKGN-Fehlbildung (wenigstens 50 OP's pro Jahr und Operateur).
- Psychologie/ Psychotherapie

In Ergänzung zu den genannten Fachdisziplinen ist auf eine spezialisierte und fehlbildungsbezogene Ernährungs- und Stillberatung zu achten. Diese soll im Laufe der Therapie in eine frühfunktionelle, die Mund- und Gesichtsmotorik fördernde Therapie übergehen.

Zur weiteren Förderung ist der Fachbereich der Logopädie/Linguistik notwendig.

Im längeren Verlauf der Behandlung wird die Assoziation mit Fachzahnärzten für Kieferorthopädie notwendig.

Für die gesamte Dauer der Behandlungszeit, von Diagnosenennung bis Abschluss der Therapie, ist für den Bedarfsfall eine psychologische Beratung/Therapiemöglichkeit sicherzustellen.

Idealerweise ist somit das Setting eines derartigen Zentrums an einer Kinderklinik.

### **Was ist eine erfolgreiche chirurgische Therapie?**

Mit einer erfolgreichen chirurgischen Therapie

- sollte ein anatomisches Fundament entstehen, dass dem normalen Gewebeaufbau entspricht oder zumindest so nahe kommt wie möglich. Restspalten, Restlöcher, einschichtige Verschlusstechniken und das Schwenken von Nasengewebe in die Mundhöhle oder umgekehrt sind inakzeptabel.
- sollten Funktionen ermöglicht werden, die der Normalität entsprechen oder so nahe kommen wie möglich
- sollte eine gute bis sehr gute Ästhetik erzielt werden. Das heißt auch, dass bei der chirurgischen Korrektur der normale Gesichtsaufbau, die bekannte ästhetischen Einheiten und Hautfältelungen berücksichtigt werden. Ein Zerschneiden von ästhetischen Einheiten ist inakzeptabel
- erreicht man eine Ausgangsposition, die es allen weiteren Fachdisziplinen ermöglicht erfolgreich darauf aufzubauen: HNO, Logopädie, orale Funktionstherapie, Kieferorthopädie usw.

*Das ledigliche Verkleinern von großen „Löchern“ ist gar keine Therapie!*

### **Die chirurgische Therapie:**

Die Zielsetzung der chirurgischen Therapie muss in der Normalisierung der fehlausgeformten Anatomie in allen 3 Dimensionen unter Berücksichtigung des normalen Aufbaus des Gesichtsschädels liegen. Hierzu zählt:

- Die Bildung von vollständigen, restlochfreien Nasengängen und Nasenhaupthöhlen.
- Die Bildung einer vollständigen Mundhöhle.
- Die Bildung eines Nasenrachenraums, der durch suffiziente Ventilfunktion des weichen Gaumens (des Gaumensegels) als Atem-, Schluck- oder Sprechorgan dienen kann.
- Die Bildung eines vollständigen knöchernen Oberkiefergerüsts.
- Die Bildung einer Oberlippen- und Naseneinheit inklusive einem freien Mundvorhof.

Sämtliche oben genannten Punkte sollten ohne sekundäre Korrekturen hergestellt werden.

In der internationalen Literatur entsteht der Eindruck, dass es hierfür keine zuverlässige Methode gibt. Aus der internationalen Literatur ist eine Restlochhäufigkeit (Wiederaufgehen der Wunde zwischen Mund und Nase) mit der Notwendigkeit von sekundär notwendiger, korrigierender Chirurgie in einer Größenordnung bis zu 50 % der Fälle, die Rede. Dem gegenüber stehen eigene Erfahrungen über 20 Jahre. Diese zeigen auf, dass die Notwendigkeit von sekundären Korrekturen aufgrund von Wundheilungsstörungen bei < 1 % liegen. Somit muss sich jede Chirurgin, jeder Chirurg, aber auch die Patienten, respektive deren Eltern, die Frage stellen, worin der Unterschied der verschiedenen Operationsverfahren liegt, die offensichtlich zu sehr unterschiedlichen OP-Ergebnissen führen.

### **Diagnose:**

Die Diagnose gibt einer Erkrankung einen Namen. Sie rechtfertigt die Therapie. Ärztliche Therapie bedingt somit eine Diagnose, das bedeutet, es darf nur behandelt werden, was als Diagnose erfasst worden ist und der Zustimmung der zu Behandelnden oder deren Erziehungsberechtigten unterliegt.

Aus einer Diagnose und dem zugrundeliegenden Befund ergibt sich die Therapie. Therapie sollte mit dem Vorsatz der Heilung – also der Herstellung der körperlichen und seelischen Integrität – erfolgen.

Betreffend der Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-, und Nasenfehlbildung muss darauf geachtet werden, dass alle betroffenen Bereiche präzise benannt sind.

Verkürzende Diagnosebegriffe, wie LKG-Spalte, Lippen- und Gaumenfehlbildung, cleft lip palate, führen letztlich zu ebenso verkürzten Therapien. Wie anders ist zu erklären, dass überall auf der Welt – den publizierten Statistiken zufolge – Wundheilungsprobleme (Restlöcher) zwar als chirurgischer Misserfolg angesehen werden, aber in Wahrscheinlichkeiten bis zu 50 % beschrieben werden? Der Zusammenhang zwischen unzureichender Diagnose – auch eine Bewusstmachung des anatomischen Umfangs der Fehlbildung –, unzureichender chirurgischer Therapie und Misserfolg liegt auf der Hand. Wie

früher im Text ausgeführt, ist eine grundsätzliche Notwendigkeit für eine komplikationsarme chirurgische Behandlung die Herstellung des vollständigen und absolut dichten Nasenbodens. Aber wenn ich „Fehlbildung der Nase“ gar nicht denke, gar nicht diagnostiziere? Zum einen dürfte ich rein rechtlich auf der Nasenseite gar nicht operieren, da dieser Befund nicht in der Diagnose dokumentiert ist, somit nicht aufgeklärt ist, und somit keine rechtssichere Zustimmung zur Operation vorliegt. Zum anderen bleibt, dies ist meine persönliche Erfahrung aus weit über 100 durchgeführten Korrektur-Operationen von Kindern, die andernorts vorbehandelt waren, in der Tat die korrekte Herstellung des Nasenbodens einfach aus.

Die Diagnose gibt also auch eine Zielsetzung für die Therapie. Ich habe eine Spalte, die auch noch in Spaltabschnitten angenommen wird, dann ist die Zielsetzung Abschnitt für Abschnitt zu korrigieren. Lippe als erstes, auch wenn das knöcherne/skelettale Fundament zur korrekten Positionierung der Oberlippe noch gar nicht existiert.

Kiefer – später, weil Knochen transplantiert werden muss.

Gaumen – am besten dann, wenn es „schön schmal“ ist, „dann geht es am besten“, so offensichtlich die Auffassung sämtlicher, in dieser Reihenfolge behandelnder Kolleginnen und Kollegen. Aber solange Nasensekret von oben in die Wundflächen gelangen kann, wird Wundheilung kompromittiert sein. Dies erklärt die desaströsen oben genannten Zahlen. Insbesondere, wenn man berücksichtigt, dass Restlochraten < 1 % möglich sind. Aber wie kann das Ziel erreicht werden?

Es beginnt mit einem Umdenken der Fehlbildung. Interessant ist nicht die Frage, „Wie und wo komme ich am leichtesten dran?“ oder „Was macht das Kind schnell hübsch für die Nachbarn?“, sondern, „Was ist für die neurophysiologische Entwicklung des Kindes wichtig?“: Zum Beispiel die Nasenatmung und die Unterdruckbildung in der Mundhöhle sind die Voraussetzungen für normales Funktionieren hinsichtlich der Ernährung, der Atmung, der motorischen Entwicklung der Kinder inklusive dem Ganzkörper-Kraftaufbau. Eine Lippenkorrektur als Erstes durchgeführt, ändert aber an diesen Forderungen gar nix! Mit einer als Erstes korrigierten Lippe ist aber die Einsehbarkeit aller dahinter und darüber gelegener, fehlgebildeter Strukturen nur noch sehr eingeschränkt möglich. Also Umdenken!

1. Es erfolgt die Bildung des Nasenbodens unter freier Einsehbarkeit aus dem Naseneingang kommend bis an den Übergang zum nasenseitigen weichen Gaumen. Im hinteren Anteil

der knöchernen Nasenhaupthöhlen besteht in nahezu 100 % der Fälle die Notwendigkeit, den Nasenboden auf beiden Seiten zu bilden. Praktisch immer ist der hintere knöcherne Übergang der Nasenscheidewand (Vomer) auf den Nasenboden beidseits fehlgebildet (der Processus transversus ossis palatini ist praktisch immer in der Medianen, also am Übergang zum Vomer, fehlgebildet).

Beide verschlossenen Nasenböden werden dann am Übergang zum weichen Gaumen zusammengeführt und nasenseitig des weichen Gaumens bis zur Zäpfchenspitze vernäht. Nunmehr ist die Nasenseite ausschließlich mit nasalem Gewebe vollständig nachgebildet. Diese Ebene ist nunmehr sekretsicher.

2. Zur optimalen Beweglichkeit des weichen Gaumens muss die Muskelschlinge, die für die Bewegung des weichen Gaumens zuständig ist, gebildet werden. Hierfür müssen die Muskelbäuche aus ihrer fehlerhaften in eine korrekte Position gebracht und miteinander vernäht werden.
3. Durch das Verschieben der Gaumenschleimhaut jeweils von der Seite zur Mitte (das setzt das vollständige Lösen der Gaumenschleimhaut vom darüber gelegenen knöchernen Gaumen voraus) erfolgt die mundseitige Abdeckung. Diese Geweberschiebung ist bis einschließlich des zahntragenden Fortsatzes möglich, wenn die Gaumenschleimhaut zuvor bis zum Kieferkamm gelöst worden war.
4. Durch das Zusammenfügen des Nasenbodens ist die Nasenseite des Kieferkammes bereits korrigiert – wie auch die gaumenseitige Abdeckung. Durch das ergänzende Verschieben des Zahnfleisches von seitlich und mittig der Kieferfehlbildung wird die sichere Gewebeabdeckung des Kiefers von vorn zwischen knöchernem Naseneingang oben und Gaumen unten erreicht.

Da durch die Präparation der Gewebe die fehlerhaften Gewebeübergänge von Nase zu Mund aufgelöst und jeweils korrespondierend neu zusammengefügt werden, sind die fehlbildungsseitigen Knochenränder frei, stehen sich ohne Barriere gegenüber und wachsen zwischen den korrekten Schleimhäuten (Nase oben und Mund unten) aufeinander zu. Es kommt immer zu Knochenwachstum! Dadurch erhalten wir einen sicheren, stabilen und formbaren dreischichtigen Aufbau: Nasenschleimhaut – Knochen – Mundschleimhaut.

Dieses Verknöchern umfasst auch den Übergang vom knöchernen Gaumen zum Alveolarfortsatz. Nicht immer bildet sich eine ausreichende knöcherne Schichtstärke in allen 3 Dimensionen aus. Da aber grundsätzliche strukturelle Normalität (insbesondere ohne Restöffnungen) entstanden ist, ist das **spätere** Auffüllen des Knochens unkompliziert (0 % Komplikationen über 20 Jahre bei im Alter nach dem 6. Lebensjahr durchgeführter Knochentransplantation).

5. Lippe/äußere Nase/Mundvorhof:

Da das Gewebe zwischen Kieferkamm und innerer Oberlippe nicht gleichzeitig zur Bildung der Kiefervorderseite und der Innenlippe reicht, ist ein zweiter chirurgischer Eingriff sinnvoll. Dieser erfolgt ca. 8 bis 10 Wochen später. Diese Zeit reicht für die Abheilung von der ersten OP aus.

Zum Funktionieren der Oberlippe braucht der Mensch den Muskel in der Lippe, aber auch das „Gelenk“, den Freiheitsgrad. Dieser heißt bei der Lippe „Mundvorhof“ und wird begrenzt vom vorderen zahntragenden Fortsatz bis nach oben zum Nasenboden und dann von der Innenseite der Lippe. Nur wenn dieser Raum frei zu öffnen ist, ist die Lippe frei beweglich. Chirurgisch erreichte ist das nur vollständig und restlochfrei, wenn ich die Innenlippe unmittelbar unter dem Nasenboden am Übergang zum knöchernen Naseneingang des Kieferkammes fixiere. Dieser Bereich ist im Rahmen der 1. Operation ausgeformt worden und somit präzise darstellbar. Von diesem Punkt ausgehend erfolgt also einerseits die Bildung der Innenlippe und andererseits der vordere Nasenboden – der Naseneingangsbereich. Inwieweit hierfür das Nasenseptum (Nasenscheidewand) und der Nasenflügel bewegt werden muss, ergibt sich bei der Präparation.

Damit die Bewegung entstehen kann, muss wiederum die Muskulatur aus falscher Position gelöst, in horizontale Ausrichtung gebracht und in exakter Position vernäht werden.

Abschließend bedarf es der korrekten und ästhetisch ansprechenden Herstellung der Lippenhaut. Sehr viele Schnittführungen sind beschrieben. Wenige berücksichtigen die normale anatomische Grundstruktur, die wir haben: Ein Grübchen mit begrenzenden Kanten, die in Form eines Fünfecks auf die Lippen-Rot-Weiß-Grenze zielen. Im Bereich des Lippenweiß haben wir aus der Entwicklungsgeschichte heraus 3 Anteile: Links, Mitte, Rechts. Im Bereich des Lippenrots haben wir nur 2: Links und Rechts. Das bedeutet für

die Schnittführung, egal ob ein- oder beidseitig: Die Schnitte entlang der Grübchenkanten links und rechts müssen möglichst senkrecht, also im Verlauf der Hautfältelung einerseits und in Simulation der Grübchenkanten andererseits, erfolgen. Die korrespondierenden Schnitte der Lippenseiten müssen am Unterrand so gestaltet sein, dass die Lippen-Rot-Weiß-Grenze bis nach mittig unter den mittigen Lippenweiß-Anteil gesetzt werden kann. Bei beidseitigen Lippenfehlbildungen wird also die Lippen-Rot-Weiß-Grenze durch die Naht des linken mit dem rechten Lippenanteils hergestellt, während das Lippenweiß aus den 3 Anteilen Links, Mitte und Rechts entsteht.

Notwendige Längenausgleiche der Lippenseiten dürfen im horizontalen Schlagschatten des Nasensteges sowie des Nasenflügels erfolgen (Narbenverläufe folgen nun den ästhetischen Einheiten des Gesichtes). Längenausgleich durch Zerschneiden der Grübchenkanten (zum Beispiel bei der Technik nach Tennison/Randall) sind zu vermeiden, da sie niemals natürlich aussehen können.

### **Zeitpunkte:**

#### **Zu welchem Zeitpunkt ist welche Operation sinnvoll?**

Hierzu müssen wir uns vor Augen führen, dass die Fehlbildung nun einmal vorliegt, aber nicht lebensbedrohlich ist. Ein medizinisch indiziertes, notfallmäßiges Operieren ist somit in aller Regel nicht notwendig. Sehr viele Bewegungsmuster die Fehlbildung betreffend, sind schon intrauterin angelegt.

Im Weiteren sind die Neugeborenen noch nicht vollständig und fertig ausgereift. Die „Nachreifung“ der Organsysteme dauert noch ca. 3 bis 4 Monate an. In diesem Zeitraum ist das Operieren zwar nicht unmöglich, aber die Risiken für Narkose und die chirurgischen Komplikationen sind größer. Wenn also in dieser Zeit schon operiert wird, so sind es vielfach sehr kurze oder kurz gehaltene Eingriffe wie zum Beispiel die Weichgaumenbildung oder die Lippenkorrektur.

Dem Schrifttum zufolge ist die sekundäre Korrekturbedürftigkeit umso größer je früher operiert wird. Das wundert nicht, gibt man dem Kind und sich als Behandler nicht die notwendige Zeit, die kommenden Eingriffe vorzubereiten. Vorbereitend zum Beispiel ist die Anfertigung einer Mund-Nasen-Trennplatte. Mit dieser kann die Zunge aus der Nasenebene in die Mundhöhle

verlagert werden. In der Folge nähern sich die Kiefer- und Gaumensegmente zueinander an. Dieses erleichtert die Nachbildung des Nasenbodens sowie der Mundschleimhaut.

Für die Sprachentwicklung gibt es hinreichend valide Untersuchungen, die aufzeigen, dass Operieren nach dem 12. bis 14. Lebensmonat nachteilig für die Sprach- und Sprechentwicklung ist.

Das Hören ist eine Grundvoraussetzung für die Sprachentwicklung. Wir wissen, dass im Alter von 6 Lebensmonaten ca. 95 % der Kinder mit Gaumenfehlbildung Mittelohrergüsse haben, die anzunehmenderweise länger als 3 Monate schon bestehen oder fortbestehen. Somit besteht die Indikation zur chirurgischen Paukenerguss-Behandlung durch Einlage von Paukenröhrchen. Hieraus ergibt sich ein Zeitfenster für das 2. Lebenshalbjahr. Berücksichtigen wir, dass bei den meisten Kindern auch die Lippe und äußere Nase operiert werden muss und die Kinder etwa ab 10 Monaten beginnen zu laufen und Laufenlernen oftmals mit Stolpern und Fallen einhergeht, so sollte aus rein pragmatischen Gründen die Lippen- und Nasenkorrektur bis zu diesem Alter erledigt sein.

Dies zusammengenommen führt zu einem Zeitplan, der die Segel-, Gaumen-, innere Nasen- und Kieferkorrektur in Verbindung mit Paukenröhrcheneinlage im Alter von ca. 6 bis 8 Monaten vorsieht, gefolgt von der Lippen- und Nasenkorrektur etwa im Alter von 9 bis 10 Monaten.

## TEIL 2

### Schlüsselfragen bei der Behandlung von Kindern mit einer Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- und Nasenfehlbildung

**In welchem Fall ist die Überweisung an ein Institut für Humangenetik zur Diagnostik und Beratung sinnvoll?**

Eine Überweisung zur humangenetischen Beratung und Diagnostik sollte immer dann empfohlen werden, wenn der Verdacht auf eine genetische/chromosomale Ursache vorliegt. Im Sinne der UN-Kinderrechtskonventionen, Artikel 24, ist zu fordern, dass bei vorliegendem

klinischem Verdacht eine Vollkostenübernahme durch Krankenkassen, private Krankenversicherungen sowie Beihilfestellen automatisch erfolgt.

### **Welche Diagnostik sollte dann angewendet werden?**

Im Rahmen der humangenetischen Diagnostik sollten die Untersuchungsverfahren angewendet werden, die eine klinisch-relevante Diagnose im Sinne der Bestätigung oder Widerlegung des Verdachtes ermöglichen. Diese sollte den geringsten Schaden beim Kind verursachen und von den Eltern zugestimmt sein.

### **Wann ist eine Ernährungsberatung sinnvoll?**

Eine Ernährungsberatung sollte so zeitnah nach Diagnosestellung erfolgen, damit das Kind so normal und so unkompliziert wie möglich ernährt werden kann. Eine Ernährungsberatung ist bei pränataler Diagnostik auch pränatal anzustreben, damit insbesondere eine weitestgehend ungestörte Ernährung unmittelbar nach Geburt erfolgt.

### **Welche allgemeinen Empfehlungen hinsichtlich Ernährung können getroffen werden?**

Ziel einer Ernährungsberatung muss es sein, die Möglichkeiten des Stillens oder der stillnahen Ernährung und die Bedeutung der Muttermilch den Eltern darzulegen. Im Weiteren ist die Komplexität der Ernährung eines Kindes, insbesondere mit einer Gaumenfehlbildung, darzulegen, damit insbesondere in häuslicher Umgebung keine Konfliktsituation entsteht.

### **Wann sollten Hörscreenings durchgeführt werden?**

Selbstverständlich zunächst im Rahmen des gesetzlichen Hörscreenings. Falls dabei kein positives Ergebnis erzielt wird, ist die Hörtestung zu wiederholen. Falls immer noch kein positives Ergebnis vorliegt, ist eine HNO-ärztliche gegebenenfalls phoniatriisch-pädaudiologische Untersuchung angezeigt. Ziel sollte sein, spätestens in der Narkose zur zweiten Operation bei fortgesetzt nicht positivem Hörbefund, eine über die otoakustischen Emissionen hinausführende Hörtestung durchzuführen (z. B. AABR oder BERA).

### **Wie häufig sollten Kontrolluntersuchungen des Hörens durchgeführt werden?**

Nach nachgewiesenem positivem Hörvermögen sollten Kontrolluntersuchungen des Hörens nur unter wiederaufgetretenem Verdacht einer Hörstörung erfolgen.

**Wann sollte der Lippenspaltverschluss durchgeführt werden?**

Zunächst sollte es besser heißen: Wann sollte die ästhetisch funktionelle Herstellung des Lippen-, Mundvorhof- und Nasenbereichs erfolgen?

Der Eingriff sollte dann erfolgen, wenn ein ausgewogenes Nutzen-Risiko-Profil besteht – also auch unter Berücksichtigung der neurophysiologischen Folgen einer Narkose.

**Welche Techniken zur Lippen-, Mundvorhof- und Nasenkorrektur sollten angewendet werden?**

Es ist immer die Technik anzuwenden, die ein Höchstmaß an Funktion und Ästhetik ermöglicht. Winkelschnittführungen, die ein Zerschneiden der Filtrumkanten (Grübchenkanten) zur Folge haben, sind zu vermeiden.

**Bei welcher Ausprägung ist welche Technik empfehlenswert?**

Die Technik sollte sich am erreichbaren Höchstmaß von Funktion und Ästhetik orientieren.

**Wann sollte der Gaumenspaltverschluss durchgeführt werden?**

Auch hier sollte es besser heißen: Wann sollte die Herstellung der Funktionsfähigkeit des Rachens, der inneren Nase, des weichen und harten Gaumens erfolgen? Da von der Funktion des gesamten Gaumens sowie der inneren Nase die Funktion der Nasenatmung, der Unterdruckbildung in der Mundhöhle, der Ernährung, des Hörens und Sprechens/Lautierens abhängt, sollte dies in Abhängigkeit von OP- und Narkoserisiko frühzeitig erfolgen. Ein günstiges Zeitfenster ist insbesondere bei einer reinen Segel-, Gaumen- und Vomerfehlbildung mit Beginn des 2. Lebenshalbjahres zu sehen. Zu hinterfragen ist bei Kindern mit einer Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- und Nasenfehlbildung, ob auch der Kiefer (Alveolarfortsatz) mit korrigiert wird.

**Welche Techniken sollten hierfür angewendet werden?**

Auch bei der Bildung der oben genannten Strukturen sollten die Techniken zur Anwendung kommen, die eine weitest gehende Bildung normaler Strukturen – Nasenboden, Trennung der Nasengänge, Position des weichen Gaumens in Relation zur Schädelbasis und Rachenhinterwand, Länge und Beweglichkeit des weichen Gaumens, normale Formung des harten Gaumens und gegebenenfalls einschließlich des zahntragenden Kieferfortsatzes und die Restlochfreiheit – gewährleisten.

**Bei welcher Ausprägung ist welche Technik empfehlenswert?**

Es ist immer die Technik anzuwenden, die die oben genannte Forderung umsetzt.

**Sollte bei durchgehenden Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten ein ein- oder mehrzeitiger Verschluss erfolgen?**

Auch hier sollte die Frage besser wie folgt formuliert werden: Sollte bei vollständigen Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- und Nasenfehlbildungen eine ein- oder mehrzeitige Bildung der normalen Strukturen erfolgen?

Es ist die Technik anzuwenden, die ein Höchstmaß an Funktion und Ästhetik erreicht. Es ist nicht zu akzeptieren, dass Restlöcher und/oder Restspalten über Jahre fortbestehen. Es ist nicht akzeptabel, total verstrichene, dysfunktionelle Mundvorhöfe zu belassen, die die Funktion der Lippe beeinträchtigen. Es ist nicht akzeptabel, dass durch unschöne Schnittführungen die Ästhetik beeinträchtigt wird.

**Wie sollte eine velopharyngeale Insuffizienz diagnostiziert werden?**

Am einfachsten erfolgt diese Diagnostik durch das geschulte Ohr des Behandlungsteams: Logopäden\*innen, MKG-Chirurgen\*innen, HNO-Ärzte\*innen, Phoniater\*innen/ Pädaudiologen\*innen. Der klinische Eindruck kann durch die Nasenendoskopie ergänzt werden. Strahlenbelastende Untersuchungen sind zu vermeiden. Das Kind sollte bei der Belastung durch Untersuchungen berücksichtigt werden.

**Wie kann diese bestmöglich objektiviert werden?**

Siehe oben.

**Welche Therapiemethoden sollten zur Anwendung kommen?**

Selbstredend ist zu fordern, dass eine effektive Methode zur Anwendung kommt, die möglichst wenige Nebenwirkungen und Komplikationen hat. Es ist zu fordern, dass zunächst hinterfragt wird, ob die bisherige Herstellung normaler Strukturen ausreichend gut gelungen ist: Weite des Nasenrachenraums in Bezug auf die Länge der Nasengänge, respektive der Stellung der Choanen?

**Zu welchem Zeitpunkt ist eine operative Intervention am sinnvollsten?**

Eine Intervention sollte dann erfolgen, wenn die Diagnostik dahingehend abgeschlossen ist und sämtliche logopädischen, mundmotorischen Therapiemöglichkeiten, gegebenenfalls inklusive Rehabilitationsmaßnahmen, ausgeschöpft sind. Die Eltern müssen mit einer Operation einverstanden sein. Ziel sollte ein Sprach- und Sprechbefund sein, der eine unkomplizierte Einschulung ermöglicht.

**Wann ist der optimale Zeitpunkt für die Kieferspalt-Osteoplastik?**

Auch hier sollte die Frage besser lauten: Wann und wie ist die Herstellung normaler knöcherner Strukturen des Oberkiefers möglich?

Die knöcherne Ausheilung ist als skelettale Basis des Gesichtes von Anfang an zu fordern. Bei jedem operativen Schritt ist die Auslösung von pathologischem Gewebe aus den naso-orale Übergängen, die knöcherne Heilung verhindern, notwendig. Das heißt auch, dass die nasale Bedeckung des Knochens im Bereich des Nasenbodens von der Spina nasalis posterior bis Spina nasalis anterior einzufordern ist. Sollte die dadurch mögliche spontane Ausheilung des Knochens nicht vollständig sein, zum Beispiel im Bereich des zahntragenden Fortsatzes, aber notwendig für die Stabilität des Zahnbogens und des Eingliederns der bleibenden Zähne – auch des lateralen Incisivus, ist zu fordern, dass eine ergänzende

Osteoplastik zu einem Zeitpunkt erfolgt, dass der seitliche Schneidezahn (lateraler Incisivus), soweit vorhanden, auch eingegliedert werden kann.

### **Technik der Kieferspalt-Osteoplastik?**

Es ist eine Technik zu fordern, die mit möglichst geringem Schaden für das Kind eine sichere knöcherne Ausheilung ermöglicht.

### **Welches Knochenersatzmaterial sollte eingesetzt werden?**

Spongiosa ist der Goldstandard. Ersatzmaterialien sollten nicht im wachsenden Organismus eingesetzt werden. Falls doch, dann ist die medizinische Zulassung der Materialien zur Anwendung beim Kind/Jugendlichen zu prüfen.

### **Welche prächirurgischen Behandlungen sind effektiv und können empfohlen werden?**

Die prächirurgischen Behandlungen, die anschließend ein leichteres und sichereres Operieren ermöglichen, sind sinnvoll. Dies bedeutet nicht eine Annäherung von Segmenten, um anschließend einen nur einschichtigen „Verschluss“ durchzuführen. Dieses Vorgehen ist obsolet.

### **In welchen Fällen sollte eine Mund-Nasen-Trennplatte angefertigt werden?**

Eine Mund-Nasen-Trennplatte sollte dann zum Einsatz kommen, wenn die Zunge in die Nase eingelagert wird und dadurch eine Verlagerung der Kiefer- und Gaumensegmente entsteht. Eine Mund-Nasen-Trennplatte ist auch dann sinnvoll, wenn sie die Ernährung des Kindes erleichtert.

### **Welche kieferorthopädischen Maßnahmen sollten zur Therapie der maxillären Retrognathie eingesetzt werden?**

Der Situation des Kindes entsprechend sollte das gesamte Spektrum der Kieferorthopädie zum Einsatz kommen können, von der Spange über Funktionsregler bis hin zu ossären Verankerungen im Rahmen der Multiband-/bracket-/behandlung. Letztlich muss intermittierend immer wieder geprüft werden, ob das angewandte Tool zum Erfolg, eine

reguläre Bisslage, führt oder führen kann. Abschließend ist die Dysgnathie-Chirurgie ein Mittel, um eine gute Funktion und Ästhetik herbeizuführen, wenn die nichtchirurgische kieferorthopädische Behandlung das Ziel nicht oder nicht ausreichend erreicht hat.

**Zu welchen Zeitpunkten sollten kieferorthopädische Kontrolluntersuchungen erfolgen?**

Kieferorthopädische Kontrollen sollten so im Behandlungsablauf integriert sein, dass immer der bestmögliche Zeitpunkt für den Beginn einer Behandlung gefunden werden kann. Nach Abschluss der kieferorthopädischen Behandlung sollten Kontrollen bis in das frühe Erwachsenenalter hinein erfolgen.

**Welche Art der Retention kann eingesetzt werden?**

Es sollte die Art der Retention gewählt werden, die aus Sicht von Patient und Behandler\*in die jeweils prognostisch sicherste Retention darstellt.

**Zu welchem Zeitpunkt sind Korrekturoperationen sinnvoll?**

Wenn es um die Korrektur von funktionellen Defiziten geht, sollten chirurgische Maßnahmen zum frühest-sinnvollen Zeitpunkt erfolgen. Korrekturen von ausschließlich ästhetischen Defiziten sollten in Abstimmung von Patient, Eltern und zeitlichen Landmarken erfolgen, zum Beispiel vor einer Ein- oder Umschulung. Idealerweise sollten diese Eingriffe vom Patienten selbst eingeschätzt und gewünscht werden.

**Wie effektiv ist die psychosoziale Beratung für Eltern und ihre Kinder?**

Psychosoziale Begleitung, Beratung und Behandlung ist im Bedarfsfall hocheffektiv und sollte allen Eltern und Patienten angeboten werden.

**Zu welchen Zeitpunkten der kindlichen Entwicklung sollte ein Screening auf psychosoziale Probleme stattfinden?**

Im Rahmen der regelmäßig stattfindenden, auch kinderärztlichen/sozialpädiatrischen Untersuchungen, sollte das Augenmerk auf der psychosozialen Entwicklung liegen.

**In welchen Fällen sollte eine psychotherapeutische Unterstützung angeboten werden?**

In jedem Bedarfsfall.

**In welchem Intervall sollten zahnärztliche Kontrollen stattfinden?**

Vierteljährlich und ab dem Erscheinen des ersten Zahnes.

**Wie häufig sollten Chirurgen\*innen die komplexen Operationen zur Korrektur einer Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- und Nasenfehlbildung durchführen?**

In Analogie zu anderen anspruchsvollen Operationen sollten wenigstens 50 Operationen je Operateur\*in und Jahr durchgeführt werden.

**Das Siegener Behandlungskonzept**

**Der Ablauf durch die Jahre!**

Am Anfang steht ein **Beratungsgespräch**.

Falls dies schon **vor der Geburt** erfolgt, ist die vorgeburtliche Diagnose des Kindes aufgrund der Ultraschalluntersuchungen Grundlage der Beratung.

Besprochen werden:

- die Ursachen, die Auswirkungen, der Umfang der Fehlbildung
- der Ablauf der Behandlung, begonnen mit der ggf. notwendigen **Mund-Nasen-Trennplatte** (auch Trinkplatte oder Gaumenplatte genannt), über die gezwungenermaßen notwendigen chirurgischen Schritte im ersten Lebensjahr und über die eventuell notwendigen chirurgischen Schritte in den dann folgenden 15 Jahren.
- die Intervalle der Kontrolluntersuchungen und deren Kombinationsmöglichkeiten mit den Logopäden, unserer Psychotherapeutin, mit der Ärztin aus dem SPZ (sozialpädiatrisches Zentrum)

- die **Ernährung** des Kindes nach Geburt, die Möglichkeiten den Milchfluß zu fördern, um dem Wunsch, das Kind stillen oder zumindest an der Brust ernähren zu können, näher zu kommen.

Falls das Gespräch erst **nach der Geburt** erfolgt, wird die Beratung natürlich dem Untersuchungsbefund entsprechend angepasst (grundsätzliche Inhalte siehe oben)

Zusätzlich:

- Falls erforderlich kann die Abdrucknahme zur Anfertigung einer **Mund-Nasen-Trennplatte** erfolgen. Die Anfertigung dauert ca. 4 Stunden, so daß bei frühzeitiger Abdrucknahme die Platte am selben Tag fertig ist und eingesetzt werden kann.
- Falls gewünscht können der/die OP-Termin/e geplant werden.

Dauer eines solchen Gesprächs: selten weniger als eine Stunde, es soll ja auch Zeit sein, Fragen zu beantworten.

Im weiteren folgen alle ca. 6-8 Wochen eine **Kontrolluntersuchung**, die in Kombination mit einer unserer **Logopädinnen/ Logopäden** und/oder mit unserer Psychotherapeutin erfolgen kann. Auch bietet sich die Möglichkeit, die MNT-Platte im Bedarfsfall neu anzufertigen.

Aus oben genannter Untersuchung kann der Rat ergehen, das Kind mit einer frühen oro-fazialen (mund- und gesichtsmotorischen) Stimulationstherapie zu behandeln (z.B. mit einem Therapiekonzept nach Castillo-Morales), um es in seinen Funktionen zu unterstützen und zu fördern.

Die Anfertigung einer **Mund-, Nasentrennplatte** ist sinnvoll, um die Zunge, die sich während der Schwangerschaft gewohnhaft in die Nase eingelagert hat und damit einhergehend die Kiefer- und Gaumensegmente nach außen verdrängt hat, in die Mundhöhle zu platzieren. Eine entsprechende Gestaltung der MNT-Platte vorausgesetzt, gelingt es dann regelmäßig, dass sich die verlagerten Segmente wieder einwärts bewegen, so dass der Abstand der Kiefer- und Gaumensegmente zueinander geringer wird. Weiterhin wird die Ernährung erleichtert – möglich ist das Füttern des Kindes selbstverständlich auch ohne MNT-Platte. Bei korrekter Gestaltung ist durch das Anschmiegen der Unterlippe an den vorderen Rand der MNT-Platte ein vorderer Mundschluß möglich. Da die Platte aber den weichen Gaumen nicht ersetzen kann, ist der hintere Mund-Rachen-Abschluß nicht möglich, somit entsteht auch nicht der

notwendige Sog, der für das Saugen/ Stillen notwendig wäre. Bis zur ersten OP sind zwei bis drei MNT-Platten notwendig. Ambulante Kontrollen werden entsprechend getaktet.

Die erste **Operation** erfolgt etwa ab dem 6. Lebensmonat.

Die **Betreuung des Kindes** hier in der Kinderklinik ist kindgerecht und erfolgt durch Kinderkrankenschwestern. Die Unterbringung ist regelmäßig in Elternteil-Kind-Zimmern.

Je nach Diagnose erfolgt während des stationären Aufenthaltes auch die Einlage von Paukenröhrchen durch unsere Fachärzte für **HNO-Heilkunde**.

Bei Kindern mit vollständiger **Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Nasenfehlbildung** (sog. LKG-Spalte) erfolgt die Bildung des weichen, des harten Gaumens, des zahntragenden Fortsatzes (Kiefer) und der inneren Nase (Nasenboden, Verbindung mit der Nasenscheidewand) zu diesem Zeitpunkt. OP-Dauer: ca. 3-5 Stunden (je nach Ausprägung, einseitig oder beidseitig), anschließend werden die Kinder auf der Säuglingsintensivstation bis zum nächsten Morgen überwacht. Es ist der sicherste Ort nach dem OP-Bereich und es ist die effektivste Schmerztherapie möglich. Danach erfolgt die Verlegung zurück auf die Normalstation. Die Magensonde, die das Füttern unmittelbar nach der Operation möglich macht, soll dann schnellstmöglich entfernt werden, da das Kind durch den Mund ernährt werden darf und soll. Eine dauerhaft bleibende Magensonde gibt es nicht, auch werden die Kinder oder die Arme der Kinder nicht fixiert.

Die Dauer des Aufenthaltes ist ca. 7-8 Tage. Vor Entlassung wird die Verbandplatte, die zum Schutz des Gaumens am Ende der Operation eingenäht wird, entfernt. Danach kann bei Wohlbefinden – das ist meistens so – das Kind nach Hause entlassen werden.

Bei Kindern mit einer **Segel-, Gaumen- und Vomerfehlbildung** (sog. Gaumenspalte) ist das chirurgische Vorgehen und der geplante eine Krankenhausaufenthalt identisch, nur umfaßt die Operation nicht den zahntragenden Fortsatz (Kiefer), da dieser ja intakt ist.

Bei Kindern, die ausschließlich eine **Lippen- und Nasenfehlbildung** (sog. Lippenspalte) haben, erfolgt zu diesem Zeitpunkt die **Ausformung der Lippe, der Nase und des**

**Mundvorhofes.** Die OP-Dauer beträgt ca. 2,5 – 4 Stunden (je nach Ausprägung – einseitig, beidseitig usw.). Das Kind bekommt keine Magensonde, die Überwachung auf der Intensivstation ist nicht notwendig. Das Kind kann direkt oral gefüttert, falls es bis dahin gestillt wurde, auch angelegt werden. Auch nach dieser Operation werden die Kinder bzw. die Arme der Kinder nicht fixiert. Auch das Nahtmaterial im sichtbaren Bereich der Haut ist resorbierbar. Die Pflege der Wunde bis zum Auflösen der Fäden wird erklärt. Anschließend kann das Kind in die häusliche Pflege entlassen werden.

Für alle Kinder gilt, es findet eine erste **postoperative Kontrolle** nach ca. 10-14 Tagen statt.

Eine **zweite Operation** ist bei allen Kindern mit einer vollständigen **LKGN-Fehlbildung** notwendig und bei den Kindern mit einer Lippen-, Kiefer- und Nasenfehlbildung, bei denen die beiden Kieferfortsätze weit voneinander versetzt stehen, der Nasenboden weit offen ist und die Fehlbildung bis deutlich auf die Gaumenseite reicht.

Dieser zweite Eingriff erfolgt in aller Regel ca. 8-12 Wochen nach der ersten Operation. Inhalt des Eingriffes ist die **Ausformung der Lippe, der Nase und des Mundvorhofes**. Letzter ist bedeutend bei der Beweglichkeit der Oberlippe und läßt sich besonders gut ausformen, wenn – wie in der ersten Operation geschehen – der Kieferfortsatz vom Nasenboden bis zum Zahnfleisch vollständig nachgebildet ist.

Alles Weitere entspricht dem oben Beschriebenen.

Das Vorgehen in zwei Schritten und das Operieren von innen nach außen unter vollständiger Nachbildung sämtlicher das knöcherne Grundgerüst (Kiefer und Gaumen sowie Nasenboden) bedeckenden Weichgewebe führt in mehr als 50% der Fälle zu einer ausreichenden knöchernen Ausheilung von Kiefer und Gaumen, so daß dann keine weitere Knochentransplantation zu einem späteren Zeitpunkt notwendig ist.

Auch nach diesem zweiten Krankenhausaufenthalt erfolgt eine erste postoperative Kontrolle nach ca. 14 Tagen.

Nun ist die sogenannte **chirurgische Primärbehandlung abgeschlossen**. Das heißt aber nicht, daß das Kind keiner weiteren Behandlung bedarf. Wichtig ist nun zu kontrollieren, daß das Kind sich gut entwickelt und normale Funktionen in den operierten Bereichen entstehen.

Insbesondere ist dabei auf die Funktion der Zunge zu achten, da diese bislang niemals eine normale Umgebung hatte, aber seit der 9. Schwangerschaftswoche aktiv ist, sich somit vielfach falsche Bewegungsmuster eingeprägt haben.

Eine **weitere Kontrolle** erfolgt nach ca. 3-4 Monaten, bei Bedarf

- mit den Logopädinnen/en zum Erheben des aktuellen Befundes der Mundmotorik, der Sprach- und Sprechentwicklung
- mit einer spz-ärztlichen Untersuchung zum allgemeinen Entwicklungsstand des Kindes

Aus oben genannter Untersuchung kann der Rat ergehen, das Kind mit einer frühen oro-fazialen (mund- und gesichtsmotorischen) **Stimulationstherapie** zu behandeln (z.B. mit einem Therapiekonzept nach Castillo-Morales), um es in seinen Funktionen zu unterstützen und zu fördern, wie auch schon ganz am Anfang beschrieben.

Vierteljährlich sollen **hno-ärztliche Untersuchungen** stattfinden, um die Lage und die Funktion der Mittelohren zu prüfen. Diese Untersuchungen können zuhause vor Ort stattfinden, da dieser Nachuntersuchungsrhythmus ein kürzerer ist, als bei uns an der Klinik.

**Langfristige Kontrollen** werden nunmehr jährlich stattfinden (Inhalt s.o.).

**Funktionstherapie** sollte je nach Bedarf erfolgen. Logopädische/ mund-motorische Behandlung kann und soll – wenn möglich - wohnortnah stattfinden, da sie häufig sehr langfristig erfolgen muß.

Eine **kieferorthopädische Untersuchung/ Behandlung** ist in aller Regel erst mit dem beginnenden Zahnwechsel notwendig.

Je nach funktioneller Entwicklung des Kindes kann es notwendig sein, daß eine **sprechverbessernde Operation** (Velopharyngoplastik bei offenem Naseln) notwendig ist (ca. 5% der Kinder). Darüber wird gezielt im Alter von 5 Jahren nachgedacht, damit falls erforderlich, das Sprechen zum Zeitpunkt der Einschulung verbessert ist.

Im Alter von ca. 7 Jahren beginnt der Zahnwechsel in dem Oberkieferfrontzahnbereich. Zu diesem Zeitpunkt erfolgt eine Röntgenkontrolle, um den Grad an knöcherner Ausheilung zu bestimmen. Falls diese unzureichend ist, wird der Zeitpunkt für eine Knochentransplantation bestimmt.

Der Zeitpunkt richtet sich nach dem Vorhandensein des seitlichen Schneidezahnes im Fehlbildungsbereich und nach den Erfordernissen der kieferorthopädischen Mitbehandler. Für die kieferorthopädische Behandlung gilt das Gleiche wie für die Logopädie, diese kann und soll möglichst vor Ort stattfinden, um sehr lange Fahrten zu vermeiden.

**Weitere operative Schritte** können sein:

- Die Korrektur der inneren und äußeren Nase (Septorhinoplastik) zur Verbesserung der Nasenatmung sowie der äußeren Form.
- Die Korrektur der Bißlage (Stellung von Oberkiefer zu Unterkiefer), falls trotz kieferorthopädischer Behandlung kein hinreichender Ausgleich gelungen ist.

Den sogenannten **Restlochverschluß** gibt es bei den Kindern, die hier von Anfang an behandelt worden sind, nahezu nicht (<1%).

## **Die Mundmotorik/ das oro-faziale Funktionssystem**

Die korrekte Funktion von Nase und Mund/ Atmung, Schlucken und Sprechen setzt voraus, dass eine korrekte Anatomie und ein normaler morphologischer und habitueller Funktionsablauf vorliegen.

### **Anatomie**

Wir benötigen:

- Zwei voneinander und von der Mundhöhle getrennte Nasengänge in vollständiger Länge
- Eine Mundhöhle, die vollständig von der Nase abgeteilt ist.
- Einen korrekten Lippenschluß, der die Mundhöhle von der Außenwelt trennt
- Einen Rachenraum, der durch einen intakten weichen Gaumen in Verbindung mit der Muskulatur des Rachenringes dynamisch in ein oberes (nasales) und ein mittleres (orales) Drittel geteilt werden kann. Das untere Drittel wird durch Zungengrund, Kehlkopf und Rachenmuskulatur begrenzt und ist beim dynamischen Abschluß der Luftröhre beim Schluckakt beteiligt.

### **Funktion**

Für die korrekte Atmung (=Nasentmung) ist Mundschluß erforderlich. Da der Atemwegswiderstand durch den Mund geringer ist als durch die Nase, saugt die Lunge die Atemluft bei geöffnetem Mund grundsätzlich durch den Mund! Da die Atemluft auf dem Weg durch die Nase erwärmt (alternativ gekühlt), angefeuchtet und gereinigt wird, ist dieses ein Schutz gegen Infektionen. Beim Ausatmen durch die Nase wird die Luft wieder gekühlt und getrocknet, damit diese Energie nicht verloren geht. Beim Einatmen durch die Nase werden der Atemluft weiterhin körpereigene (endogene) Stickoxide beigemischt; diese bewirken in der Lunge einen verbesserten Übertritt des Atem-(Luft-)sauerstoffs aus den Lungenbläschen in das Blut der umgebenden Blutgefäße und reichern somit das Blut effektiver mit Sauerstoff an. Weiterhin ist der Kraftaufwand für den Körper bei der Nasentmung größer, so dass eine bessere Körperspannung notwendig ist und daraus wiederum resultiert.

Während der Nasenatmung ist der Mund geschlossen, es bildet sich in der Mundhöhle ein Unterdruck aus. Dieser saugt die Zunge in das Gaumengewölbe. Dort ist die Zunge bei geschlossenem Mund auch in Ruhelage beim Schlafen fixiert. Dies sichert eine freie Atmung durch die Nase.

Somit hat die Zunge ihre Ruhelage im Gaumengewölbe. In der Funktion schlucken wir ca 2500 Mal/ Tag mit einer Gesamtkraft von ca 1000 bis 3000 kg (Erwachsene). Dabei presst die Zunge beim Schlucken in das Gaumengewölbe und fördert das Wachstum des Oberkiefers und formt diesen. Über den Mundschluß, den Unterdruck und der Zungenlage im Gaumengewölbe ist der Unterkiefer mit dem Oberkiefer funktionell verbunden (muskulo-skelettale Balance), das Wachstum findet gemeinsam statt.

**Bei Zustand nach chirurgischer Korrektur** der angeborenen Segel-, Gaumen-, Vomerfehlbildung/ der Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Nasenfehlbildung sind die betroffenen Strukturen anatomisch und funktionell regelrecht hergestellt bzw sollten es sein.

Bei Kindern mit LKGN/ SGV-Fehlbildung zeigt sich allerdings oftmals eine ausgeprägte Zungentiefelage (im Mundboden platziert) sowie eine fehlerhafte Zungenvorschubbewegung nach extraoral beim Schlucken und Sprechen. Dies liegt bei Kindern mit LKGN-Fehlbildung regelmäßig vor und ist offensichtlich intrauterin als das neurophysiologische Bewegungsmuster entstanden, das komplett an die Fehlausformung von Mund und Nase adaptiert ist und leider auch nicht in einen anderen Funktionsmodus wechselt, wenn die Operationen erfolgt sind.

Aufgrund dieser fehlerhaften Kraftübertragung der Zunge beim Schlucken auf den Unterkiefer (und nicht auf den Oberkiefer) entwickelt sich eine muskulo-skelettale Dysbalance zwischen Ober- und Unterkiefer, die in einem negativen Überbiß resultiert. Die unteren Schneidezähne beißen dann vor die oberen Schneidezähne = glosso-alveoläre Dysfunktion. Die glosso-alveoläre Dysfunktion führt zur Klasse-III-Verzahnung, die immer eine sehr umfangreiche kieferorthopädische Behandlung mit sich bringt und ggf. in einer chirurgischen Korrektur endet (Bißlagekorrektur nach Wachstumsabschluß). Dieser Zusammenhang ist in der wissenschaftlichen Literatur bekannt und wird insbesondere in der Entwicklung der chirurgisch zu korrigierenden Klasse-III-Verzahnung (Unterkiefer liegt vor dem Oberkiefer) als mit ursächlich angesehen.

Da sich die Zunge nicht in das Gaumengewölbe saugt und ihre Ruheposition im Mundboden hat, ist ein normaler Mundschluß nicht gegeben. Die Mundatmung ist unphysiologisch. Die allgemeine Infektabwehr mittels Nasenatmung findet nicht im selben Umfang statt, Erkältungskrankheiten wie Nasennebenhöhlenentzündungen und Mittelohrentzündungen können gehäuft auftreten. Darüberhinaus beeinträchtigt die Mundatmung aufgrund einer isolierten mitunter auch globalen Hypotonie (Spannungsarmut) der Muskelketten von Mund, Gesicht und Rachen die Körperspannung = Oro-faziale Dysregulation.

Durch die Zungenfehlbewegung kommt es weiterhin zur Dyskoordination der Schluck- und Sprechbewegungsmuster.

Leider ist keine Therapieoption mit Erfolgsgarantie beschrieben. Auch wird diese myoskelettale Fehlausrichtung regelhaft nicht wahrgenommen oder als reine chirurgische Folge (Narbenzug usw) mißinterpretiert. Die Therapieansätze nach Brondo, Castillo-Morales und weitere versuchen eine Funktionsregulation. Gesicherte Erfolgswahrscheinlichkeiten sind in diesem Zusammenhang nicht beschrieben, auch wenn jedwede Förderung der Kinder im Sinne der UN-Kinderrechtskonvention angezeigt ist, um weiteren Schaden abzuwenden.

Ein weiterer Therapieansatz besteht in der Anwendung einer Oralen Stimulationsplatte (OSP) in Kombination mit mundmotorischer Übungsbehandlung zur Neubahnung des neurophysiologisch korrekten glosso-alveolären Bewegungsablaufes.

Die Anwendung der OSP entspricht einem reiz-reaktionstherapeutischen Behandlungsansatz. Interaktive orofaziale Muskelkettenfunktionen werden angeregt und trainiert, die Entwicklung physiologischer Muster wird intensiv unterstützt.

Ziel der OSP-Therapie:

1. Anregung interaktiver Muskelkettenfunktionen des craniocervikalen Systems
2. Aufbau physiologischer Bewegungsmuster beim Schlucken, Kauen, Essen, Trinken, Atmen, Kopfbalance
3. Habitualisierung der Zungenruheposition

4. Habitualisierung von Mundschluss und Nasenatmung.

Aufgrund des Alters kann das Kind keine aktiven Übungstherapien durchführen, so dass der Einsatz einer Reiz-Reaktionstherapie eine für das Kind passive Übungstherapie ist.

Durch die frühzeitige Anwendung einer OSP kann es gelingen, spätere kieferorthopädische Maßnahmen zu reduzieren, Haltungsschäden und sonstige Fehlfunktionen zu vermeiden und somit Kosten wesentlich größeren Ausmaßes einzusparen.

Die Therapie mit einer OSP ist keine kurzfristig angelegte Behandlung. Die Bahnung von Funktionsabläufen verläuft über Monate und muß somit dem Wachstum sowie der Entwicklung des Gebisses entsprechend angepaßt werden: Mehrere orale Stimulationsplatten werden über die Therapiedauer notwendig werden. Ein Therapiebeginn kann mit der Korrektur der Oberlippe beginnen, indem in selber Narkose eine Abformung erfolgt, anhand derer die erste formende/ stimulierende Platte gefertigt und eingesetzt wird.