



LIPPEN-KIEFER-GAUMEN-SEGEL- FEHLBILDUNGEN

**Postscript der gleichnamigen Weiterbildung
für Kinderärzte, Gynäkologen, Hebammen und
Stillschwestern
im Kreiskrankenhaus Meißen,
01662 Meißen, Nassauweg 7
gehalten am: 12.04.2000
copyright: Dr. Heiko Brand**

INHALTSVERZEICHNIS

1	Einleitung	4
2	Ätiologie und Genese	5
	2.1 Formale Genese	5
	2.2 Kausale Genese	6
	2.2.1 <i>Vererbungsmodus</i>	7
	2.2.2 <i>Äußere Ursachen</i>	7
3	Klassifikation und Einteilung	9
	3.1 Internationale Klassifikation der LKGS (Rom 1967)	9
	3.2 Thallwitzer Nomenklatur / modifiziert	9
	3.3 Schräge und seltene Gesichtsspalten	10
4	Häufigkeit und Prognose	11
5	Funktionelle Befunde und Entwicklungsstörungen	12
	5.1 Nasenatmung	12
	5.2 Hörstörung	12
	5.3 Gestörte Oberkieferentwicklung	14
	5.4 Sprachstörungen	14
6	Behandlungsziele	16
	6.1 Ziel der Erstbehandlung	16
	6.2 Ziel der Erstuntersuchung in Spaltzentren	17
7	Behandlungstermine und Behandlungsphasen	18
	7.1 Primärbehandlung	18
	7.1.1 <i>Trinkplatte</i>	18
	7.1.2 <i>Stillberatung</i>	19
	7.1.3 <i>Verschluß der Lippen- und Kieferspalte</i>	20
	7.1.4 <i>Verschluß des weichen und harten Gaumens</i>	21
	7.1.5 <i>Hals-Nasen-Ohrenärztliche Therapie</i>	21
	7.1.6 <i>Logopädische Behandlung</i>	21
	7.1.7 <i>Zahnärztliche Behandlung</i>	22
	7.1.8 <i>Pädiatrische Behandlung</i>	22
	7.2 Sekundärbehandlung	22
8	Grundzüge der kieferorthopädischen Therapie	23
9	Grundzüge der chirurgischen Therapie	25
	9.1 Allgemeine Operationsvoraussetzungen	25
	9.2 Primäroperationen	25
	9.2.1 <i>Lippenplastik</i>	25
	9.2.2 <i>Kieferspaltplastik</i>	26
	9.2.3 <i>Gaumenplastik</i>	26
	9.3 Sekundäroperationen	28
	9.3.1 <i>Lippenkorrekturen</i>	28
	9.3.2 <i>Nasenkorrekturen</i>	28
	9.3.3 <i>Sprachverbessernde Operationen</i>	28
	9.4 Spätoperationen	30
	9.5 Osteoplastik	31
10	Behandlungskonzepte	32
11	Diagnostik und Anamnese	33

12	Prävention	34
13	Grad der Behinderung (GdB)	35
	13.1 Allgemeines	35
	13.2 Behinderungsgrade	36
	13.3 Bewertung der Restbefunde, HNO-Befunde und psychosoziale Beurteilung	36
	13.4 Feststellung wesentlicher Änderungen des GdB / Reduzierung	37
	13.5 Wie werden Ansprüche geltend gemacht?	37
14	Befunddokumentation	38
15	Adressen, Verbände, Kliniken und andere Ansprechpartner	40
16	Syndrome und Sequenzen mit LKGS-Beteiligung	42
17	Literaturauswahl	43

Abkürzungsverzeichnis

ACTH	adrenokortikotropes Hormon
ADAM-Komplex	Amniotic-Deformity-Adhesions-Mutilations-Komplex
AHP	Anhaltspunkt für die ärztliche Gutachtertätigkeit
GS	Gaumen-Segelspalte
‘H’	Hilflosigkeit - für die Bewertung des Nachteilsausgleiches
HNO	Hals-Nasen-Ohren
LAHSAHL	lip-alveolus-hard palate-soft palate-hard palate-alveolus-lip
LK	Lippen-Kieferspalte
LKGS	Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalte
LSD	Lysergsäurediethylamid
N	Nase
V	Vomer

Copyright by

Dr. Heiko Brand

Niederauerstr. 8

01662 Meißen

Tel.: 03521-710102

E-Mail: brand.kfomei@t-online.de

<http://home.t-online.de/home/brand.kfomei>

1 Einleitung

Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalten (im folgendem LKGS) haben eine Häufigkeit von 5 - 8 % und werden den kraniofazialen Dysplasien zugeordnet. Diese Fehlbildungen sind entweder dysontogenetischer Ursache, als Veränderung der Normalstruktur während der Embryonalperiode oder Formveränderungen, verursacht durch spätere Reifungshemmungen und Wachstumstörungen.

Im kraniofazialen Bereich werden diese Dysplasien im wesentlichen in Spaltbildungen, in kraniofaziale Fehlbildungen, in Zahnanomalien und in Dysgnathien unterschieden.

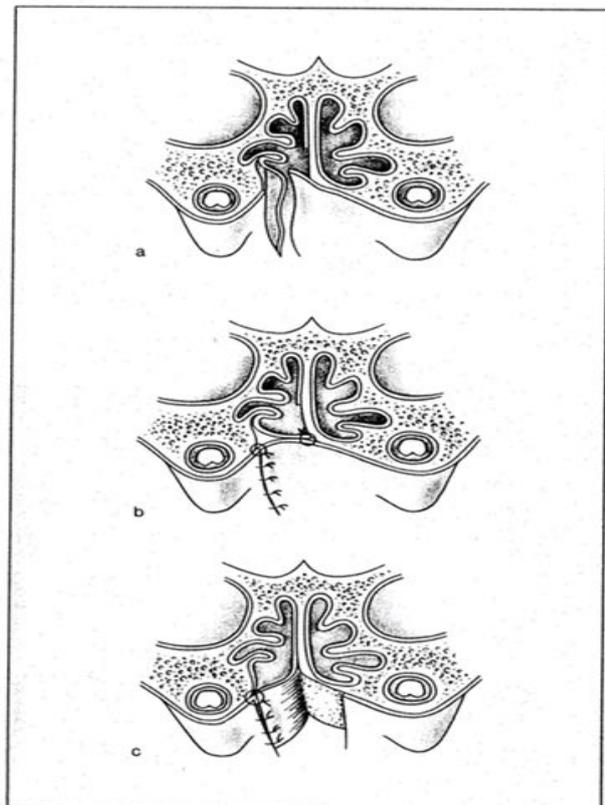
1 Ätiologie und Genese

1.1 Formale Genese

Die Entwicklung des Gesichtes vollzieht sich zwischen der 4. und 10. Embryonalwoche, wobei die kritische Phase für die Entstehung von Fehlbildungen in der 6. Woche liegt.

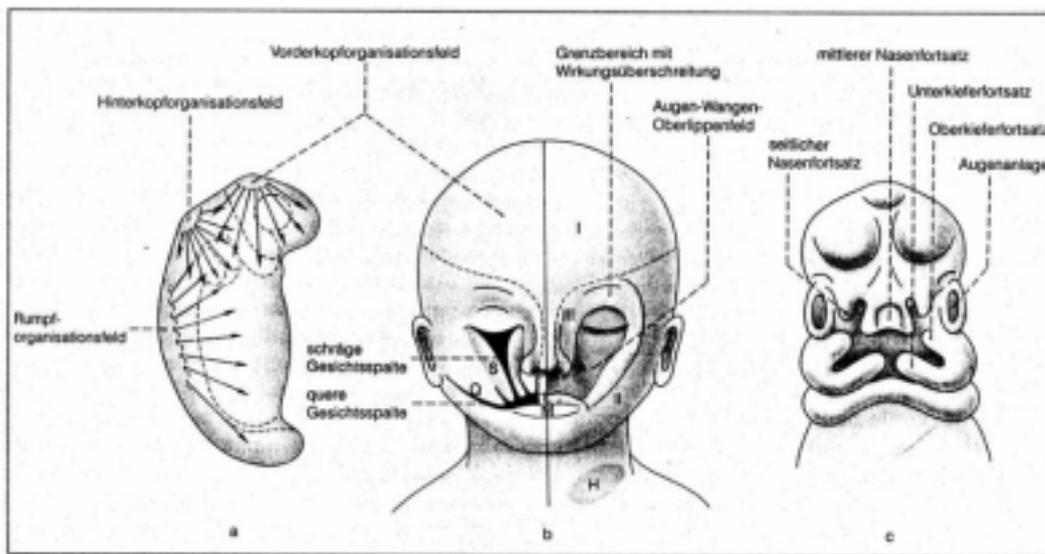
Während dieser Phase kommt es durch Wachstumsveränderungen zur Verschmelzung des medialen und lateralen Nasenwulstes über eine sogenannte Epithelbrücke. Findet dieser Vorgang nicht statt, so entsteht eine primäre Lippen- oder Lippen-Kieferspalte. Wird anschließend diese Epithelbrücke nicht aufgelöst, kann es bei dem weiteren Gesichtswachstum zur Auftrennung kommen, mit der Folge einer sekundären Spaltbildung.

Der sekundäre Gaumen wird aus dem paarigen Oberkieferwulst gebildet. Durch Kaudalverlagerung der Zunge (es ist ungeklärt ob aktiv oder passiv) in der 7. - 8. Woche richten sich die Gaumenplatten der Oberkieferwülste auf und verschmelzen miteinander. Gleichzeitig wächst das Nasenseptum nach kaudal und vereinigt sich an der kranialen Seite mit dem Gaumendach.



Verschluss des harten Gaumens.

a) und b) Gaumenplastik nach CAMPBELL [68]. Doppelschichtiger Verschluss mit kranial gestieltem Nasenmuschelgewebe (nasale Schicht) und einem kaudal gestielten Vomerlappen (orale Schicht).
c) Einschichtiger Verschluss des harten Gaumens mit einem kranial gestielten Vomerlappen nach PICHLER [390].



Entwicklung des menschlichen Kopfes und Gesichtes.
 a) Induktionszentren und -bereiche mit Überschneidungen der Wirkungsgrenzen nach Holtreter [199].
 b) Embryonale Organisationsfelder und -grenzen (I, II, III) nach Prenter [373]. Gebiete mit häufigen Entwicklungsstörungen (A, H) sowie Prädispositionsstellen für Spaltbildungen (L, M, Q, S).
 I = Vorderkopf-Organisationsfeld
 II = Hinterkopf-Organisationsfeld
 III = Grenzgebiet der Wirkungsüberschneidung von I und II.
 A = Augen-, Wangen- und Oberlippenfeld, H = seitliches Halsfeld, L = laterale Spaltformen der Oberlippe, M = mediale Spaltformen der Ober- und Unterlippe, Q = quere Gesichtsspalte, S = schräge Gesichtsspalte.
 c) Gesichtsentwicklung nach Tokoury [526].

Die Theorien von Ursache und Wirkung gehen bei dieser Beschreibung weit auseinander und werden sehr kontrovers diskutiert.

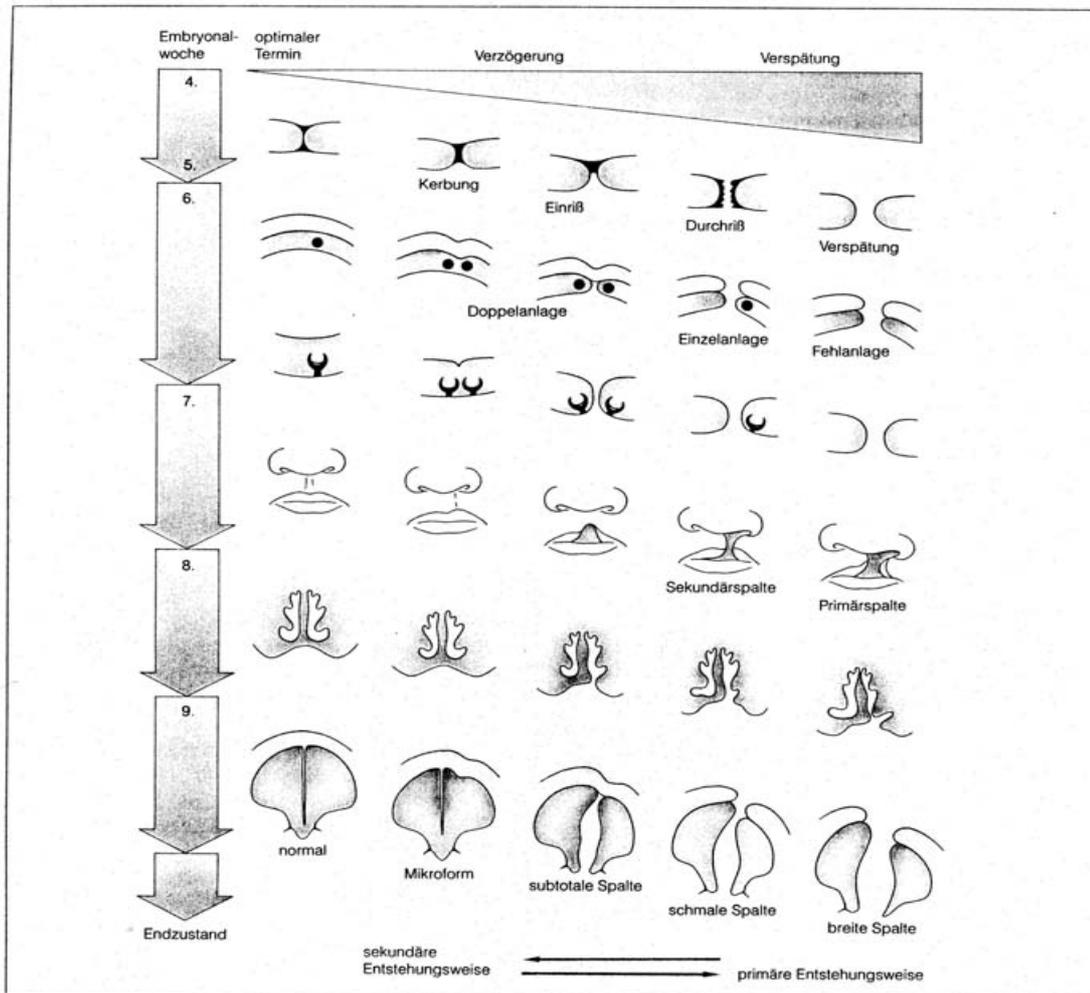
Die erste Gruppe geht nach wie vor von verschiedenen Organisationszentren im Kopfbereich aus (prosenzepitale, rhombenzepitale und spinenzepitale Organisationszentren).

TÖNDURY¹ sieht dann innerhalb dieser "Organisationstheorie" die Hauptursache im lateralen Nasenwulst, während LANGMANN¹ dem Oberkieferwulst die Hauptschuld zuspricht.

Neben diesen Hemmungsmißbildungen werden auch rein mechanische Ursachen auf Grund der intrauterinen Lage des Embryos und der Kopf-Nacken-Beuge diskutiert.

Neuere ätiologische Untersuchungen (GRUNDLACH^{2,3}) haben diese Theorie von Organisationszentren in Frage gestellt. Wahrscheinlich gibt es diese aus folgenden Gründen nicht:

- Es sind Kombinationen verschiedener LKGS mit kontralateralen Fehlbildungen möglich.
- Je schlimmer die Spalte ist, desto häufiger sind Nebenerkrankungen festzustellen und diese besonders im Hinter-Seitenkopfbereich.
- Es kommen Spaltbildungen bis hin zu Defekten der Nase isoliert und in Kombination mit LKGS bzw. anderen Defekten der Hinter-Seitenkopfbereich vor. Das bedeutet, es kann diese sogenannte Mittellinie nach PFEIFER¹ als Trennung rechter und linker Kopfhälfte nicht geben.
- Ebenso gibt es nicht die sogenannte Zwischenkopfgrenze nach PFEIFER¹, weil Fehlbildungen nicht nur kranial oder kaudal sind, sondern ebenfalls kombiniert und übergreifend vorkommen.



Teratologische Reihe der einseitigen Lippen-Kiefer(-Gaumen)spaltformen in Ableitung von der Normalentwicklung des Mittelgesichtes nach PFEIFER [371].
 4. Embryonalwoche: Stetige Schädelbasisexpansion, Wachstum von Nasen- und Oberkieferwülsten
 5.-6. Embryonalwoche: Phase der Epithelmauerbildung
 6.-7. Embryonalwoche: Muskeldifferenzierung, Lippenrotbildung, Einsenkung der Labio-Dentogingivalleiste
 7.-8. Embryonalwoche: Festigung von Septum- und Nasenflügelknorpel, Verschmelzung der facialen Knochenkerne
 8.-9. Embryonalwoche: Aufrichtung der Gaumenfortsätze, Septumverlängerung, Phase des Gaumenverschlusses
 nach 9. Embryonalwoche: Substitution der Gaumennaht, zunehmende Verknöcherung des Oberkieferskeletts

2.2 Kausale Genese

Die Ätiologie der LKGS ist immer noch weitgehend ungeklärt und nicht einheitlich. Als sicher gilt, daß sowohl Fruchtschädigungen als auch Genschäden und exogene Störungen ursächlich beteiligt sind. Während FOGH-ANDERSEN^{1,2} in Lippenspalten mit oder ohne Kiefer-Gaumenspalten (Typ I) sowie isolierte Gaumenspalten (Typ II) einteilt, dem Typ I einen autosomal rezessiven Erbgang und dem Typ II einen chromosomal dominanten Erbgang zuordnet, spricht HOLTGRAVE^{1,2} von der ätiologischen Gleichheit beider Spalttypen.

Neuere Untersuchungen widerlegen jedoch diese einfache Theorie. Es ist vielmehr von einem multifaktoriellen genetischen System auszugehen, bei dem additive Polygenie mit Exogenie gleichermaßen eine Rolle spielen.

2.2.1 Vererbungsmodus

- Chromosomenanomalien (Trisomie, Monosomie, Sequenzen wie Pierre-Robin-Sequenz, CATCH 22, Goldenhar-Sequenz, Apert-Sequenz, Seattle-Choston-Sequenz, Stickler-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Sequenz, Kabuki-Syndrom, Van der Woude-Syndrom, EEC-Sequenz)³
- monogener Erbgang (autosomal-dominant, rezessiv, X-chromosomal)
- polygene Vererbung mit Schwellenwerteffekt (Falconer Schwellenwertmodell) [GRABOWSKI]
- je größer die Anzahl der Merkmalsträger in einer Familie, desto wahrscheinlicher ist das Auftreten einer Spalte
- je vollständiger die Manifestation des Merkmals, desto größer ist das Risiko für die Nachkommen
- das Geschlecht mit der geringeren Häufigkeit hat das größte Risiko, das Merkmal auf die Nachkommen zu übertragen
- Merkmalsfrequenz unter Verwandten eines Merkmalsträgers nimmt logarithmisch mit abnehmendem Verwandtschaftsgrad ab
- exogene zelluläre Ursachen
- pH-Wert und Nährstoffangebot im lokalen Zellmilieu
- Sauerstoffangebot im lokalen Zellmilieu
- Vitaminbedarf und Angebot
- dysplastische Faktoren (wie Überreife des Eies, zu niedriges oder zu hohes Alter der Mutter, Störungen der Eierstocksfunction)

2.2.2 Äußere Ursachen

- Erkrankungen während der Schwangerschaft
- Virusinfekte zu [6 - 50 %] (Röteln, Hepatitis, Mumps, Masern, Polyomyelitis, Herpes, Varizellen)
- Bakterielle Infektionen [4 - 22 %] (Toxoplasmose, Paratyphus, Typhus, Tuberkulose, Listeriose)
- Hyperemesis gravidarum [4 - 8 %]
- chronische Erkrankungen (Diabetis, Epilepsie)
- Arzneistoffe
- siehe Auflistung in der Tabelle (GRABOWSKI)
- Genußmittel
- Nikotin / Rauchen
- Coffein
- Alkohol
- Drogen
- Streß
- Ausschüttung von Nebennierenrindenhormonen wie Kortikosteroiden, Adrenalin
- ionisierende Strahlung
- bereits schon bei den relativ niedrigen Dosen von = 50 mGy

Auflistung bekannter Arzneimittel (GRABOWSKI)

SUBSTANZEN	ABSOLUTE KONTEAINDIKATION	RELATIVE KONTRAIINDIKATION	MÖGLICHE NEBENWIRKUNGEN
Schilddrüsenpräparate	Thyreostatika, Thiourazil	Jodpräparate, Kontratsmittel	Strume, zerebrale Minderentwicklung
Antibiotika	Tetrazykline (Dihydro-)Streptomycin	Chloramphenicol	gelbe Zähne; Wachstumsretardierung Innenohrschäden; Peripartal Greyinfant-Syndrom Kernikterus
Hormone	Synthetische Estrogene (Stilbenderivate) Progestagene mit Androgeneffekt; Androgene, Anabolika Antiandrogene	Glucocortikoide und ACTH	Vaginalkarzinom bei den adoleszenten Töchtern Virilisierung weibl. Feten, vorzeitige Skelettreifung, Reduktion des Geburtsgewichtes Gaumenmißbildungen, Wachstumshemmung, Gewichtsverminderung, Nebennierenrindeninsuffizienz, Entwicklungsstörungen und Feminisierung bei männl. Feten
Orale Antidiabetika	Carbutamid, Tolbutamid		Aborte, Mißbildungen
Antikoagulantien	Antikoagulantien vom Dicumarol-Typ		fetale und neonatale Blutungen
Antiparasitika	Chinin, Chloroquin, Metronidazol		verschiedenste Nebenwirkungen
Sedativa / Hypnotika	Thalidomid LSD	Barbiturate Rezerpin	Extremitätenmißbildungen Chromosomenbrüche Enzyminduktion in der Leber, Atemdepression Lethargie, Bradykardie, Hypothermie,
Analgetika	Suchtmittel	Opiate	Atemdepression schweres Entziehungssyndrom bei Neugeborenen
Zytostatika	alle gebräuchlichen Präparate		verschiedenste Nebenwirkungen
Vitamine		Vitamin A (in hohen Dosen) Vitamin D (in hohen Dosen)	Mißbildungen des Zentralnervensystems, Auge, Gaumen supravalvuläre Aortenstenose
Chemische Süßstoffe		Saccharin (?) [U.S.A.] Cyclamat (?) [U.S.A.]	Speicherung im Embryo Extremitätenmißbildungen, Mongolismus
Gasförmige Narkotika			erhöhte Abortrate (?)
Antiprostaglandine		Acetylsalicylsäure Indometacin und alle anderen Analgetika, Antiphlogistika	Übertragungen, Blutungen Übertragungen
Antidepressivum	Lithium		Herz-Gefäß-Mißbildungen (?)
Genußmittel	Nicotin, Alkohol, etc.		Nikotinsyndrom, embryofetales Alkoholsyndrom

3 Klassifikation und Einteilung

3.1 Internationale Klassifikation der LKGS (Rom 1967)

- Gruppe 1
 - Spalten des vorderen embryonalen Gaumens
 - a) Lippe: rechts und / oder links
 - b) Kiefer: rechts und / oder links
- Gruppe 2
 - Spalten des vorderen und hinteren embryonalen Gaumens
 - a) Lippe: rechts und / oder links
 - b) Kiefer: rechts und / oder links
 - c) harter Gaumen: rechts und / oder links
 - d) weicher Gaumen: rechts und / oder links
- Gruppe 3
 - Spalten des hinteren embryonalen Gaumens
 - a) harter Gaumen: rechts und / oder links
 - b) weicher Gaumen: medial

3.2 Thallwitzer Nomenklatur / modifiziert:

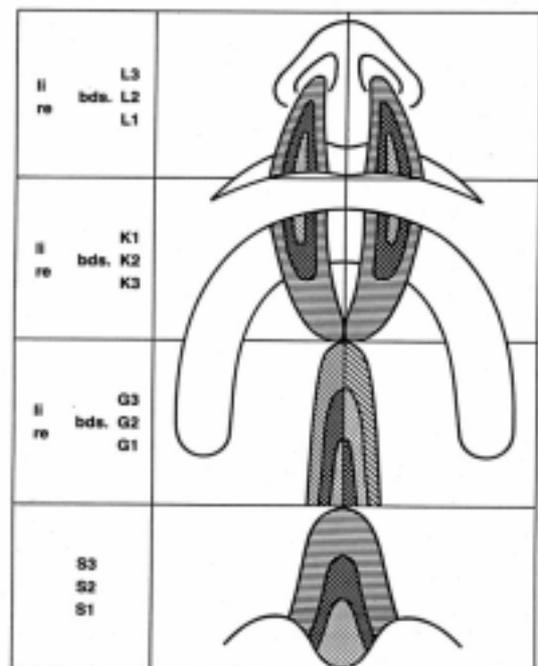
Auf Grund der mangelhaften Aussage über Schweregrad und genaue Lokalisation sowie Mitbeteiligung des Nasenseptums hat sich im deutschsprachigem Raum (in Anlehnung an die Thallwitzer Nomenklatur) folgende Einteilung durchgesetzt.

Zusätzlich zur Einteilung der Spalten in links (li), rechts (re) und doppelseitig (do) wird eine Gradeinteilung für die Ausdehnung mit arabischen Ziffern eingeführt (1° = teilweise, 2° = mehr als die Hälfte, 3° = total). Die Verlaufsform der Spalten wird durch römische Ziffern gekennzeichnet (I = verdeckt / submukös; II = teils offen, teils verdeckt; III = offen).

Die Beteiligung der Nase (N) oder des Vomers (V) wird gekennzeichnet.

Thallwitzer Nomenklatur (klassisch):

- Gruppe A = Spalten des primären Gaumens
 - I. Lippenspalten (**L**)
li, re, do; sowie 1°, 2°, 3° und I, II, III
 - II. Kieferspalten (**K**)
li, re, do; sowie 1°, 2°, 3° und I, II, III
- Gruppe B = Spalten des sekundären Gaumens
 - I. Gaumenspalten (**G**)
li, re, do; sowie 1°, 2°, 3° und I, II, III
 - II. Segelspalten (**S**)
li, re, do; sowie 1°, 2°, 3° und I, II, III
- Gruppe C = Spalten des primären und sekundären Gaumens
 - I. nicht durchgehende **LKGS**
li, re, do; sowie 1°, 2°, 3° und I, II, III
 - II. durchgehende **LKGS**
li, re, do; sowie 1°, 2°, 3° und I, II, III



Die modifizierte Einteilung ist nicht in Gruppen sondern in LKGS und wird ergänzt durch V und N:
L-K-G-S-V-N jeweils mit li, re, do; sowie 1°, 2°, 3° und I, II, III

Beispiel:

- eine totale doppelseitige Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalte, welche durchgehend offen ist mit Beteiligung des Nasenflügels und Vomers

LKGS do 3°/ III, N, V

- eine partielle Lippen-Kieferspalte links durchgehend offen mit einer submukösen Gaumen-Segelspalte

LK li 2°/ III; GS li 1°/ I

3.3 Schräge und seltene Gesichtsspalten

- mediane Spalten mit oder ohne Hypoplasie / Aplasie der Prämaxilla
- schräge Gesichtsspalten (oroorbital)
- quere Gesichtsspalten (oroaurikulär)
- Spalten der Unterlippe, Unterlippenfisteln, Spalten der Nase
- amniogene Gesichtsspalten (ADAM-KOMPLEX)
- andere seltene Gesichtsspalten

4 Häufigkeit und Prognose

Allgemein ist festzustellen, daß die Frequenz von Spalten in den letzten 30 Jahren ständig zugenommen hat. So hat sich in Mitteleuropa im letzten Jahrhundert die Häufigkeit des Auftretens einer Spalte von 1 : 1500 auf zirka 1 : 500 erhöht (FROBELIUS¹, GABKA², GRABOWSKI, GÜNTHER¹, MÜHLER^{1,2} et. al, ROSENTHAL^{1,2}, u.v.a.). Das weibliche Geschlecht ist gegenüber dem männlichen mit einer Häufigkeit von 1 : 2 bei den LKGS und 3 : 2 bei den SG-Spalten vertreten. Im Vergleich hierzu beträgt in Japan das Risiko etwa 1 : 370.

Die Ursachen dafür sind vielfältig. Denkbar sind unter anderem geringere Säuglingssterblichkeit verbunden mit späteren sozialen Kontakten im Erwachsenenalter, Gen-Drift und Gen-Shift, eine bessere Diagnostik und damit eine umfangreichere Datenerfassung.

Rassische Unterschiede wurden ebenfalls festgestellt. Während bei Japanern, Chinesen und Indianern die Häufigkeit des Auftretens von LKGS doppelt bis dreifach so hoch ist als bei der kaukasischen Rasse, ist die Inzidenz bei der negroiden Rasse nur zirka 1 : 2000.

1. Das Wiederholungsrisiko nach CURTIS² (1961) beträgt für die Nachkommen:

1 Kind Spaltträger	2 - 4 %
1 Elternteil Spaltträger	4 - 8 %
1 Elternteil und 1 Kind Spaltträger	17 %
mehr als 1 Kind Spaltträger	> 9 %
2. Je größer die Anzahl der Merkmalsträger in einer Familie ist, desto wahrscheinlicher ist das Auftreten einer Spalte.
3. Je vollständiger die Manifestation des Merkmals, desto größer ist das Risiko für die Nachkommen.
4. Das Geschlecht mit der geringeren Häufigkeit hat das größte Risiko, das Merkmal auf die Nachkommen zu übertragen.
5. Die Merkmalsfrequenz unter Verwandten eines Merkmalsträgers nimmt logarithmisch mit dem abnehmendem Verwandtschaftsgrad ab.

5 Funktionelle Befunde und Entwicklungsstörungen

5.1 Nasenatmung

Auf Grund der regionalen Beziehungen Nasen-Mund-Rachenraum und der veränderten Anatomie durch eine LKGS sind zwangsläufig Störungen der Nasenatmung die Folge.

Nicht nur die Luftdurchgängigkeit der Nase allein sondern auch die Strömungsverhältnisse innerhalb des Luftstromes durch die Nase können gestört sein. Beides ist besonders beim LKGS-Patienten gegeben.

Beim unoperierten Patienten streicht die Luft durch die Spalte in die weiträumig miteinander verbundene Mund-Nasen-Höhle. Die Nasenschleimhäute werden durch die laufende Berührung mit der Nahrung chronisch gereizt. Sie können ihre Aufgaben, die Filterung der Atemluft, Temperierung und Anfeuchtung, nicht erfüllen. Es kommt zu chronischen Entzündungen.

Der operative Verschluß der Spalte bringt in der Regel noch nicht den gewünschten Erfolg, weil zusätzliche Deformierungen der Nasenscheidewand und eine veränderte Anatomie der Choanen vorliegen. Diese gestörten Strömungsverhältnisse führen wiederum zu einer veränderten Atmung. So ist zu beobachten, daß Spaltträger eine wesentlich weniger ausgeprägte Brustatmung mit Ausbildung einer Flachbrust und einem damit bedingten Rundrücken sowie weiteren Haltungsfehlern haben.

Die Ursachen für eine behinderte oder gestörte Nasenatmung beim Spaltträger sind:

- Kieferdeformierung
- Oberlippendefekte
- mangelhafter Lippenschluß
- Deformierungen der Nase und damit veränderte Strömungsverhältnisse
- Nasenschleimhautveränderungen, chronische Entzündungen
- in die Nase durchgebrochene Zähne, Rhinolithen
- vergrößerte Rachen- und Gaumentonsillen
- velopharyngeale Insuffizienz

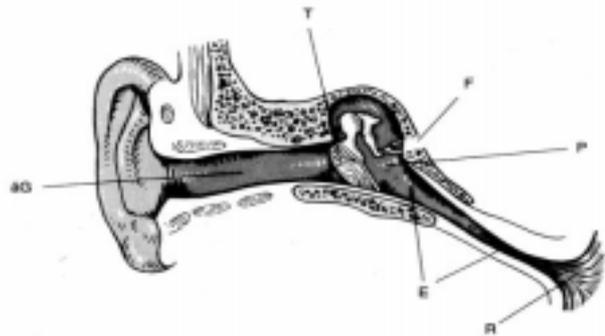
Eine einigermaßen zufriedenstellende Therapie ist nur in Zusammenarbeit zwischen Pädiater, HNO-Arzt, Kieferchirurg, Kieferorthopäde und Logopäden möglich. In diesem Therapiekonzept werden verschiedene Operationsmaßnahmen (Spaltverschluß, Lippenplastiken, Tonsillektomie, Paukenhöhlendrainage, Velopharyngoplastik u. a.) verbunden mit konservativen Therapiemaßnahmen (sprachheiltherapeutische Betreuung, Zahnstellungskorrekturen) durchgeführt.

5.2 Hörstörung

Die Ursachen für Hörstörungen können angeboren und erworben sein. Häufig vorkommende Fehlbildungen des äußeren Ohres oder inneren Gehörs treten im Zusammenhang mit einer LKGS auf.

Die meisten Hörstörungen beim Spaltträger sind jedoch Schalleitungsstörungen. Diese werden in der Regel nicht bei Spaltträgern des primären Gaumens beobachtet.

Die Ursache hier ist eine gestörte Funktion der Eustachischen Röhre (Ohrtrumpete, Tube) als Folge der Funktionsstörung der Muskulatur des velopharyngealen Segels.

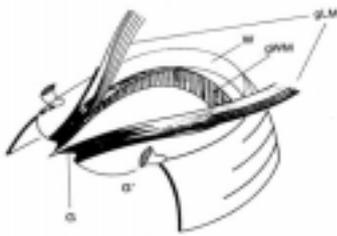


Querschnitt durch das Ohr: AG: Äußere Gehörgang, T: Trommelfell, P: Paukenhöhle (= Mittelohr), E: Eustachische Röhre (Öhrtrumpfe), F: ovales Fenster, R: Rochenraum.

Der Beginn dieser Schalleitungsstörungen ist ein seromuköser Paukenhöhlenerguß mit rezidivierenden Otitiden und narbigen Verwachsungen infolge des gestörten Mechanismus der Tubenöffnung und Tubenschließung sowie häufiger Nasen-Rachen-Infekte.

Diese gestörte Tubenfunktion und die Schwellung der chronisch entzündeten Schleimhäute verhindert einen Druckausgleich zwischen Paukenhöhle und Mundraum.

Der Druckausgleich wird über die wechselseitig sich beeinflussende Funktion des M. tensor veli palatini und M. levator veli palatini gesteuert - als sogenanntes „tuning“ bezeichnet (MISURYA¹). Fehlt die Aponeurose dieser beiden Muskeln beim Vorliegen einer Gaumen-Segel-Spalte, ist kein normal stattfindender Druckausgleich möglich. Das führt weiterhin zur mangelhaften Rückbildung embryonaler Ergüsse, deren Ersetzung durch Luft und damit zur Pneumatisationshemmung des Proz. mastoideus. Verschiedene Untersuchungen (BINA¹, DIETZEL², STOLL², WINN¹) haben gezeigt, daß die Pneumatisation des Warzenfortsatzes entscheidend ist für den Verlauf von Mittelohrerkrankungen.



Querschnitt durch das Mund-Nasen-Raum mit einer Gaumen-Segel-Spalte. G.M. nicht kontrahierter (gespannter) Levator-veli-palatini-Muskel, W: Schilddrüsenknäuel, G.M. nicht kontrahierter (gespannter) Schilddrüsenknäuel, G: gespannter hinterer Rachenmuskel der linken Gaumensegel, G': Gaumensegel.

Muskelzugrichtung des Gaumensegels präoperativ



Querschnitt durch das Mund-Nasen-Raum mit einer operierten Gaumensegel-Spalte. L.M. kontrahierter (gespannter) Levator-veli-palatini-Muskelknäuel im mittleren Segment, W: Schilddrüsenknäuel, W.M. Schilddrüsenknäuel nach Abkantung und Streckung, G: gespannter hinterer Rachenmuskel der linken Gaumensegel, G': Gaumensegel.

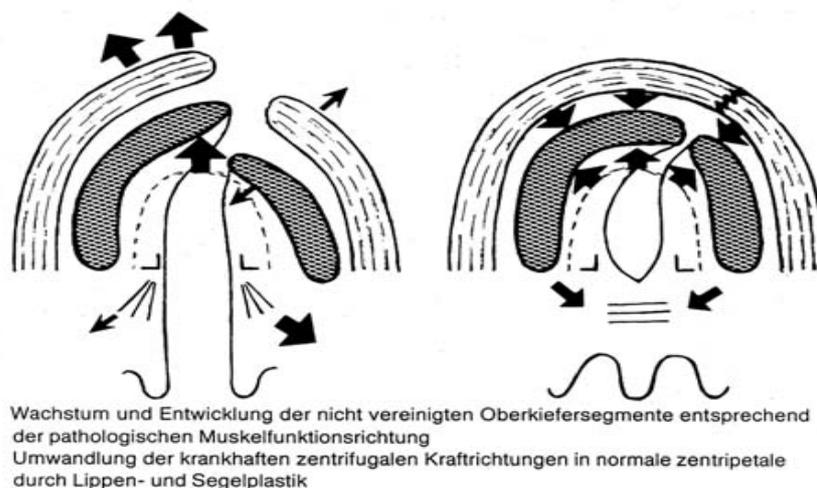
Muskelzugrichtung des Gaumensegels postoperativ

Die Behandlung dieser Störung wird mit einer transtympanalen Paukendrainage (siehe Punkt 7.1.5) empfohlen, obwohl Kritiker eine Spontanheilung von bis zu 80 % beschreiben.

Allgemein werden Mittelohrentzündungen bei Gaumen-Segel-Spaltkindern in den ersten drei Jahren bis zu 45 %, zwischen 3. und 6. Lebensjahr bis zu 25 % und bis zum 10. Lebensjahr noch bis zu 7 % beobachtet.

5.3 Gestörte Oberkieferentwicklung

Obwohl Spaltpatienten ein normales Entwicklungspotential besitzen, sind Dysgnathien im Kiefer-Gesichtsbereich gehäuft zu beobachten. Je nach Art und Ausmaß der Spalte beschränken sich die Entwicklungsstörungen auf den unmittelbaren Spaltbereich (Stellungsanomalien von Zahn und Kiefer) oder nehmen dysgnathen Charakter an (Kiefer-Gesichtsfehlstellung). Begünstigt wird das durch die mehr oder weniger Inkongruenz und Diskontinuität der Kieferstümpfe sowie der Fehlfunktion daran ansetzender Muskulatur mit postoperativen Narbenzügen.



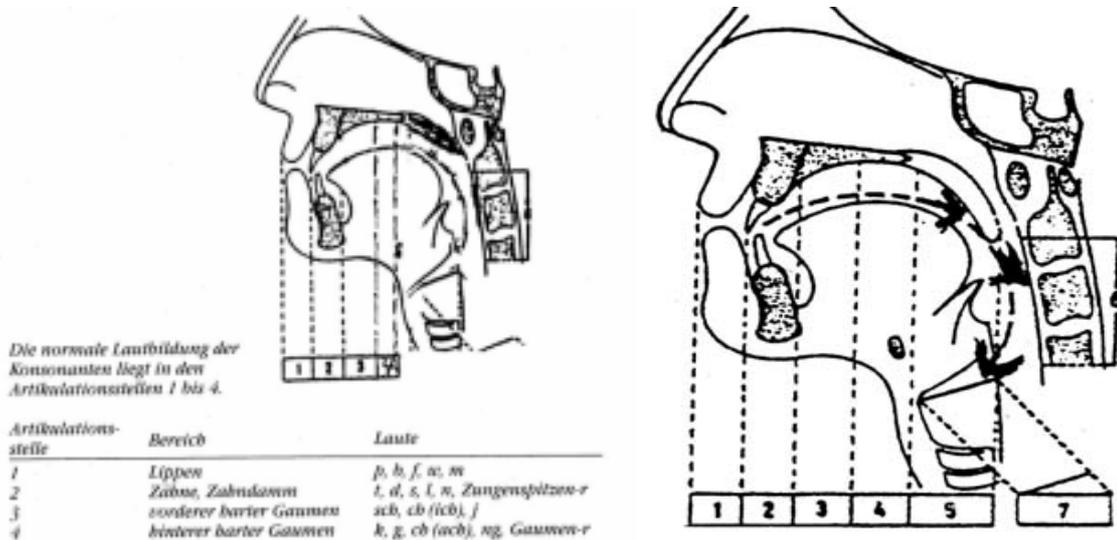
Der Oberkiefer ist in seiner Entwicklung kleiner und retrognath, während der Unterkiefer durch die Zugrichtung der daran ansetzenden Muskulatur nach kaudal und ventral wächst. Die Behandlung erfolgt über mehrere Behandlungsabschnitte mit kieferorthopädischen Therapiegeräten und gelegentlich chirurgischer Korrektur.

5.4 Sprachstörungen

Sprache kann sich nur entwickeln, wenn die Grundlagen für eine normale Sprachentwicklung gegeben sind. Diese beginnt bereits ab dem 2. Säuglingsmonat mit einer lustbetonten, spielerischen Betätigung der Sprechorgane - der ersten Lallperiode. Die drei räumlich miteinander verbundenen aber funktionell-didaktisch unterteilten Bereiche Rachenraum, Mundraum und Nasenraum bilden hierbei das sogenannte Ansatzrohr. Innerhalb dessen gibt es vier verschiedene Artikulationszonen - Lippen, Zähne, harter Gaumen und weicher Gaumen. Bereits bei Vorliegen von nur motorischen Störungen werden diese Artikulationszonen ausgedehnt auf einen pharyngealen und laryngealen Bereich.

Wesentlich komplexer ist die Störung bei LKGS. Der gespaltene Gaumen, das funktionell insuffiziente Gaumensegel und die gestörte Lippenfunktion lassen keinen Luftabschluß zwischen Nasen- und Mundhöhle zu. Außerdem ist der dorsale Funktionsabschluß Gaumensegel-Pharynxwand nicht möglich. Es entsteht die typische Gaumenspaltsprache (Rhinoglossie), charakterisiert durch offenes Näseln (Rhinolalia aperta). Die Sprachentwicklung ist verzögert und mangelhaft. Die aus dem Organdefekt einer Gaumenspalte resultierende Funktionsstörung führt in der Regel zu einer Verlagerung wesentlicher oraler Artikulations-

Artikulationsvorgänge in eine pharyngeale (in der Abbildung Bereich 5 und 6) und laryngeale (in der Abbildung Bereich 7) Lautersatzbildungszone. Aber auch Explosiv- und Reibelaute werden nicht korrekt gebildet.



Ursachen für die Sprachentwicklungsstörungen sind nach WIRTH¹:

- Hörstörungen
- exogene Faktoren (Hospitalismus)
- allgemein familiäre Sprachschwäche
- mangelnde soziale Kontakte
- iatrogene Therapiefehler und Verschleppung therapeutisch wichtiger Behandlungen
- fehlende logopädische Betreuung

6 Behandlungsziele

Das grundlegende Ziel der Behandlungen ist es, funktionell und ästhetisch einwandfreie Verhältnisse herzustellen, die weitgehend den normalen Strukturen entsprechen, wie:

- symmetrische und gut bewegliche Lippen mit unauffälliger Narbe
- symmetrischer Naseneingang mit guter Luftdurchlässigkeit
- ausreichend tiefes Vestibulum ohne Restperforation
- normal gerundeter Alveolarbogen mit regelrechtem Überbiß der Frontzähne
- Regelverzahnung
- gut gewölbter harter Gaumen ohne Restperforation
- gut beweglicher und funktionell rehabilitierter weicher Gaumen
- normale Sprache

6.1 Ziel der Erstbehandlung

Das Ziel der Erstversorgung unmittelbar nach der Geburt ist die Förderung einer normalen Trinkfunktion durch eine Trinkplatte. Dadurch wird der Raum in Nasenhöhlenbereich und Mundhöhlenbereich unterteilt, die Zunge daran gehindert, sich in den Spaltbereich einzulagern und das Wachstum der Alveolar- und Gaumenfortsätze des Oberkiefers angeregt. Erst durch diese Maßnahmen ist eine relativ normalisierte Nahrungsaufnahme möglich und die Strömungsverhältnisse innerhalb der Atmung werden verbessert. Diese Trinkplatte sollte unmittelbar nach der Geburt von einem Kieferorthopäden oder einem Spaltzentrum angefertigt werden. Die Folgen einer zeitlichen Verzögerung wirken sich negativ auf die Rehabilitation aus.

Auf die einzelnen Fachgebiete bezogen bedeutet das:

- primäre Diagnostik mit adäquaten Therapieschritten (in den Abschnitten 7.1.1, 7.1.2 beschrieben) und pränatalen Vorbereitungen (in den Abschnitten 11 und 12 beschrieben) [Gynäkologie, Geburtshilfe, Hebammen, Pädiatrie],
- den chirurgischen Verschluss der Spalte zum gegebenen Zeitpunkt [HNO, Kieferchirurgie] bzw. weitere operative Korrekturen (Abschnitte 7.1.3, 7.1.4, 9.2 und 9.3),
- die Überwachung der Kiefer- und Gesichtsentwicklung [Kieferorthopädie, Kieferchirurgie] (Abschnitte 8, 9.4 und 9.5),
- die Überwachung der Sprachentwicklung [Logopädie, Pädiatrie, Kieferorthopädie] mit logopädischer Therapie (Abschnitte 7.1.6, 7.1.7 und 7.1.8),
- die HNO-Überwachung insbesondere des Gehörs, der Tubenfunktion, der Funktion des velopharyngealen Segels mit eventuell operativen Maßnahmen [HNO, Pädiatrie] (Abschnitte 7.1.5 und 9.3.3),
- die soziale Integration [Pädiatrie, Logopädie, Psychologie]

6.2 Ziel der Erstuntersuchung in Spaltzentren

Die erste Untersuchung an Spaltzentren sollte noch am ersten Lebenstag, möglichst unmittelbar nach der Geburt erfolgen.

Neben der spaltbezogenen Diagnostik werden audiologische und rhinologische Befunde erhoben. Im Einzelfall wird darauffolgend entschieden, welche Behandlungsmaßnahmen sofort und welche nach einigen Tagen bis Wochen durchgeführt werden.

Ein Versäumnis der sofortigen Konsultation kann folgende Auswirkungen haben:

- die Trinkplatte wird nicht mehr angenommen
- ein Paukenhöhlenerguß hat bereits erste Entzündungszeichen
- die Zunge lagert sich permanent in die Spalte ein
- die chirurgisch notwendige Intervention wird in ihrem operativen Ausmaß verschlimmert
- eine normale Nahrungsaufnahme ist nicht möglich
- Stillen (an der Brust) wird mit großer Wahrscheinlichkeit nicht mehr möglich
- die bestehenden Schwierigkeiten rufen bei dem Baby innere Unzufriedenheit und Aggressivität hervor mit eventuell späteren sozialen Störungen

7 Behandlungstermine und Behandlungsphasen

Die zeitliche Abstimmung und Koordination der einzelnen Behandlungsphasen beruht immer auf dem bewußt eingegangenen Kompromiß zwischen der möglichst frühzeitigen ästhetischen und funktionellen Rehabilitation einerseits und der weitgehenden Verhinderung von wachstumsschädigenden operativen Eingriffen andererseits. Es ist daher nicht sehr verwunderlich, weshalb die Behandlungskonzepte der einzelnen Spaltzentren manchmal stark voneinander abweichen. Werden operative Korrekturen sehr frühzeitig durchgeführt, ist am ehesten mit einer normalen Funktion zu rechnen, deren Nachteile sind aber mehr oder weniger ausgeprägte Wachstumsdefizite im Oberkiefer. Werden hingegen operative Maßnahmen möglichst spät (der Verschuß des harten Gaumens zum Beispiel unmittelbar vor der Einschulung) durchgeführt, sind die wachstumshemmenden Einflüsse am geringsten und die Behandlungsergebnisse im kraniofazialen Bereich am besten. Dafür wird aber die Sprachlautbildung sehr beeinträchtigt, was bei manchen Patienten ein Leben lang zu hören ist. Genau diese Vor- und Nachteile müssen gegeneinander abgewogen werden.

7.1 Primärbehandlung

Als Primärbehandlung wird die gesamte erste Behandlungsphase bezeichnet. Sie beginnt unmittelbar mit der Geburt und umfaßt die in dem Zeitraum von der Geburt bis zur Einschulung notwendigen Behandlungen.

7.1.1 *Trinkplatte*

Neben der Diagnostik des Kindes und Beratung der Eltern wird die Trinkplatte angefertigt. Hierzu ist es erforderlich, von dem Oberkiefer einen Abdruck zu nehmen, welcher im zahntechnischen Labor ausgegossen wird. Diese Trinkplatte sollte noch am selbigen Tag der Geburt eingesetzt werden. Zeitliche und räumliche Schwierigkeiten können das erschweren, so daß leider schnell einige Tage verstreichen können. Es gilt der Grundsatz: Je eher, desto besser!



Oberkiefermodell eines Säuglings, links mit und rechts ohne Trinkplatte



fertiggestellte Trinkplatte zum Einsetzen

Die Funktion der Trinkplatte ist relativ simpel. Sie trennt den Nasenraum von der Mundhöhle und verhindert das Einlagern der Zunge im Spaltbereich. Gleichzeitig fördert sie das aufeinander Zuwachsen der Spaltsegmente und begünstigt die Nasenatmung.

Diese Trinkplatte, manchmal auch Abdeckplatte oder Gaumenplatte genannt, besteht aus Kunststoff. Sie sitzt relativ locker im Mund und wird durch den Zungendruck an den Gaumen angelagert. Die Trinkplatte wird regelmäßig kontrolliert und an Druckstellen ausgeschliffen. Außerdem ist es erforderlich den Wachstumsveränderungen des Kiefer-Gaumenbereiches durch Anfertigung einer neuen Trinkplatte gerecht zu werden. Das kann bereits nach 4 Wochen erforderlich sein.

7.1.2 Stillberatung

Grundsätzlich ist es möglich, jedes Spaltkind voll zu stillen. Jedoch ist das nicht so einfach. Um Erfolg zu haben, muß von der Mutter und dem betreuendem Personal wesentlich mehr Geduld und Zeit aufgebracht werden. Eine Stillschwester oder Stillberaterin/Laktationsberaterin kann hier sehr gute und wichtige Dienste leisten. Auf deren Hilfe sollte nicht verzichtet werden.

Im einzelnen kann versucht werden, mit und ohne Trinkplatte zu stillen. Ist der Saugreflex bzw. der Unterdruck beim Saugen ungenügend, sollte das Saugen durch die Finger-Saug-Methode trainiert werden. Es gilt mittlerweile als obsolet, das Spaltbaby von Anfang an mit der Flasche zu ernähren. Bei saugschwachen Babys empfiehlt es sich, die noch nicht entleerte Brust abzupumpen und dann die Milch über ein Brusternährungsset zu füttern. Allgemein benötigen Spaltbabys wesentlich länger zum Saugen pro Mahlzeit als andere Babys.



Bei dem Saugtraining ist das Brusternährungsset und die Milchpumpe von der Firma "Medela" zu



Auch hier gilt ein Grundsatz: Brusternährung und Stillen ist die beste Ernährung für das Kind und durch nichts zu ersetzen. Eine regelrechte Stillbeziehung baut sich bei Spaltbabys nicht innerhalb weniger Stunden auf. Das kann schon mehrere Wochen Zeit beanspruchen. Für die Babys ist dafür das Anlegen an der Brust unmittelbar nach der Geburt ein unbedingtes Muß.

Eine Gewichtsabnahme von 10 % und je nach Geburtsgewicht bis zu 15 % ist völlig normal und bei Spaltbabys noch kein Grund, zuzufüttern zu müssen. Die übertriebene Vorsicht bereits bei dem geringsten Gewichtsverlust mit der Zufütterung durch die Flasche zu beginnen, zerstört jeden Versuch für eine normale Stillbeziehung bzw. den bereits erreichten Erfolg durch die resultierende Saugverwirrung unwiderruflich. Diesen durch Unwissenheit und falsche Sorgfaltspflicht des ärztlichen und pflegenden Personals entstandenen Schaden kann nicht wieder gutgemacht werden. Sollte eine Zufütterung notwendig werden, sollte dies mit dem Brusternährungsset bzw. durch Fütterung mit dem Löffel erfolgen.

Adressen von Stillberaterinnen und stillfreundlichem Krankenhaus sind unter Punkt 15 aufgeführt.

7.1.3 Verschuß der Lippen- und Kieferspalte

Der Verschuß der Lippen- und der Kieferspalte erfolgt im allgemeinen in einem Alter von 3 - 6 Monaten. Unter Umständen wird in Einzelfällen gleichzeitig der Verschuß des vorderen Anteils des harten Gaumens mit Vomerplastik durchgeführt.

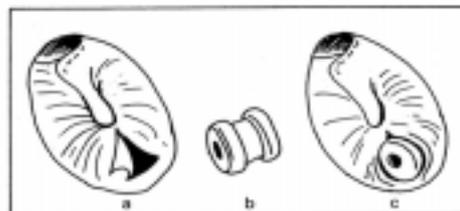
7.1.4 Verschuß des weichen und harten Gaumens

Der Verschuß des weichen und harten Gaumens wird entweder in einer Operation oder in zwei getrennten Operationen durchgeführt. Befürworter für den gleichzeitigen Verschuß argumentieren mit besseren Sprachergebnissen, weil mit Einsetzen der Sprachentwicklung die anatomischen Voraussetzungen bereits regelrecht geschaffen wurden. Die negativen Auswirkungen des gleichzeitigen Verschlusses von hartem und weichen Gaumen auf das Oberkieferwachstum infolge der bestehenden Narbenzüge sind Anlaß für das getrennte Verfahren. Hierbei wird zuerst der weiche Gaumen und wesentlich später der harte Gaumen verschlossen. SCHWECKENDIECK¹ empfiehlt sogar die zweite Operation im Alter von 12 - 14 Jahren. In der Regel wird im Alter zwischen 12 - 18 Monaten der weiche Gaumen und bei dem gleichzeitigen Verfahren auch der harte Gaumen verschlossen. Als Kompromiß zu dem Operationszeitpunkt des harten Gaumens von SCHWECKENDIECK¹ wird der operative Verschuß des harten Gaumens vor der Einschulung im Alter von 5 - 6 Jahren vorgenommen.

7.1.5 Hals-Nasen-Ohrenärztliche Therapie

Zur hals-nasen-ohrenärztlichen Therapie gehören ab dem 5. Lebensmonat die regelmäßig durchzuführenden Hörprüfungen und Schalleitungstests, die Überprüfung der Tubenfunktion, Beurteilung der Adenoide und Inspektion der Gaumentonsillen. Gegebenenfalls kann es erforderlich sein, eine Parazentese oder Paukendrainage durchzuführen.

schematische Darstellung der Einsetzung eines Paukenröhrchens in das Trommelfell



Eröffnung des Mittelohrs durch einen Schloß im Trommelfell (a). Platz
Anschließend (b). Ggf. Einsetzen des Schloßes durch ein eingeklebtes Paukenröhrchen
(c).

7.1.6 Logopädische Behandlung

Die Aufgaben für den Sprachheiltherapeuten sind sehr komplex, da eine meist verzögerte Sprachentwicklung verbunden mit Hörstörungen und Dyslalien vorliegen.

Die logopädische Behandlung beginnt nach abgeschlossener Gaumen- und Veloplastik spätestens im dritten Lebensjahr und dauert in der Regel bis zum Schuleintritt.

Der Logopäde beurteilt regelmäßig, ob ein ausreichender velopharyngealer Abschluß vorhanden ist oder ob eine funktionelle oder absolute Veluminsuffizienz vorliegt. Letztere kann durch eine sprachverbessernde Operation (Velopharyngoplastik) bereits vor Schuleintritt behoben werden.

Die teilweise durchgeführte Velo-Vomer-Plastiken sind nicht mehr zu empfehlen. Der Vomer gehört entwicklungsbedingt zur chondralen Matrix und damit zu den primären Wachstumszentren. Durch operative Maßnahmen am Vomer werden iatrogene Störungen an diesem Wachstumszentrum ausgelöst.

An dieser Stelle sei der Vollständigkeit halber noch angemerkt, daß die desmale und muskuläre Matrix zusammen die funktionelle Matrix bilden und zum sekundären Wachstumszentren (ENLOW).

Viele pathologische Befunde und funktionelle Störungen bei Spaltpatienten sind mit den bisherigen Wachstums- und Entwicklungstheorien nicht zu erklären.

7.1.7 Zahnärztliche Behandlung

Hierzu zählen kariesprophylaktische und konservierende Behandlungsmaßnahmen.

Im speziellen sollte von jedem konsultierenden Arzt gefragt werden:

- ob der Patient regelmäßig in zahnärztlicher Kontrolle ist,
- wann der letzte Termin gewesen ist (es ist ratsam öfter als nur halbjährlich eine Kontrolluntersuchung zu vereinbaren),
- ob individualprophylaktische Maßnahmen durchgeführt werden (Zahnputztraining, Fluoridierung usw.)
- ob eine Fluorid-Therapie (Zytrafluor und andere Präparate) durchgeführt werden
die Empfehlungen schwanken je nach Region (Trinkwasserfluoridierung....)
als Faustregel gilt:

ALTER (JAHRE)	FLUORIDKONZENTRATION IM < 0,3	TRINKWASSER [mg/l] , 0,3-0,7	MINERALWASSER etc. > 0,7
1 bis 3	0,25 mg/d	-	-
3 bis 6	0,5 mg/d	0,25 mg/d	-
ab 7. Lj.	1,0 mg/d	0,5 mg/d	evtl. 0,25 mg/d

7.1.8 Pädiatrische Behandlung

Innerhalb der Untersuchungen U1 bis U9 sollte der Pädiater den Gesundheitszustand und die Infektanfälligkeit beurteilen.

Gegebenenfalls sollte er den Patient zum HNO-Arzt überweisen und darauf achten, daß empfohlene Schutzimpfungen und Immunisierungen nicht versäumt werden.

Im speziellen sollte der Kinderarzt

- sich nach den Beratungs- und Behandlungsterminen an den Spaltzentren erkundigen, das Ergebnis der Konsultationen erfragen und bei Verdacht auf versäumte Termine den Patienten anraten, sich bei dem entsprechenden Spaltzentrum wieder vorzustellen,
- Durchführung, Stand und Fortgang logopädischer Behandlungen erfragen,
- eine eventuell bereits notwendige zahnärztliche und kieferorthopädische Therapie mit bedenken und erfragen,
- das soziale Verhalten und die Persönlichkeitsstruktur beurteilen; gegebenenfalls kann eine Spieltherapie helfen, bestehende Kontakthemmungen abzubauen.

7.2 Sekundärbehandlung

Als Sekundärbehandlung werden alle Eingriffe und Behandlungen verstanden, welche nach vollständigem Verschluß der Spalte und der dazu notwendigen kieferorthopädischen, HNO-ärztlichen und pädiatrischen Begleitbehandlung erfolgen.

Hierzu gehören die Lippenkorrekturen, die Nasenstegkorrekturen, die Osteoplastiken, eine interzeptive kieferorthopädische Therapie und eine dysgnath-chirurgische Therapie.

8 Grundzüge der kieferorthopädischen Therapie

Die kieferorthopädische Behandlung läuft intervallweise in 4 Abschnitten ab:

1. Frühbehandlung von der Geburt bis zum Milchgebiß
2. Behandlung im Milchgebiß
3. Behandlung im Wechselgebiß
4. Behandlung im bleibenden Gebiß

Die Behandlung Neugeborener erfolgt mittels einer Trinkplatte. Diese wird unmittelbar nach der Geburt mit Hilfe eines Abdruckes individuell hergestellt und dem kleinen Patienten eingesetzt. Die Trinkplatte imitiert über eine mechanische Trennung zwischen Nasenhöhle und Mundhöhle normale Verhältnisse, so daß die Nahrungsaufnahme und später in der ersten Lallperiode die Sprachlautbildung ermöglicht wird. Es ist deshalb wichtig, daß diese Trinkplatte immer getragen, regelmäßig kontrolliert und gegebenenfalls erneuert wird.

Nach dem Verschuß der Lippen wird die Prämaxilla allein durch den Muskeldruck an ihre richtige Lage eingeordnet. Es gilt heute als obsolet, die Prämaxilla chirurgisch zu reponieren oder gar zu rezivieren.

Der Verschuß des Gaumens sollte aus Gründen der Wachstumsbeeinflussung in zwei getrennten Operationen erfolgen. Mit dem operativen Verschuß des weichen Gaumens, sind die Voraussetzungen für dessen korrekte Funktion und damit relativ ungehinderte Sprachentwicklung gegeben. Der harte Gaumen sollte erst unmittelbar vor der Einschulung verschlossen werden. Bis dahin ist es weiterhin notwendig eine Abdeckplatte zu tragen.

Erfolgt der operative Verschuß des harten und weichen Gaumens gleichzeitig, sind zwar die besten Ergebnisse sprachlich zu erzielen, die verursachten Wachstumstörungen auf den Oberkiefer führen zu drastischen Defiziten, welche später durch kieferorthopädische Maßnahmen nicht wieder aufgeholt werden können. Dysgnath-operative Korrekturen im Erwachsenenalter sind meist vorprogrammiert.

Weiterhin kann es erforderlich werden, in der Milchgebißperiode einen Kreuzbiß oder okklusale Zwangsführungen zu korrigieren.

Die Hauptbehandlung in der Wechselgebißperiode beinhaltet die Überwachung und Koordinierung des Wachstums beider Kiefer, die Überwachung des Zahnwechsels mit möglichst korrekter Einstellung der Zähne zueinander. Die Schwierigkeiten in dieser Behandlungsphase sind die im Oberkiefer vorhandenen Knochendefizite und -defekte, so daß die Zähne nicht nur schief und gedreht, sondern häufig atopisch durchbrechen. Eine kieferorthopädische Behandlung bei diesen Befunden ist häufig erst durch eine Osteoplastik möglich.



OK-Dehnplatte



Multibandapparatur

Vorwiegende Behandlungsgeräte sind herausnehmbare funktionskieferorthopädische Apparaturen und eventuell Multibandapparaturen (festsitzende Spange genannt).

Eine kieferorthopädische Behandlung im Erwachsenenalter wird bei den Spaltpatienten erforderlich, bei denen die Gebißanomalie einen dysgnathen Charakter angenommen hat und nur operativ behoben werden kann.

9 Grundzüge der chirurgischen Therapie

Die chirurgische Behandlung beinhaltet die *Primäroperationen* und die *Sekundäroperationen*.

Die *Primäroperationen* haben die Aufgabe, chirurgisch unbehandelte Spaltbildungen im Bereich von Lippe, Kiefer, hartem und weichem Gaumen in morphologischer, funktioneller und ästhetischer Hinsicht möglichst optimal zu verschließen.

Die *Sekundäroperationen* werden erforderlich, wenn primär durchgeführte chirurgische Korrekturen nicht zu einem befriedigenden und optimalen Ergebnis geführt haben.

Die ersten operativen Korrekturen werden bereits im Säuglingsalter durchgeführt. Heutige Pflegestandards ermöglichen, daß die Mutter trotz des Eingriffes ständig bei ihrem Baby sein kann. Darauf sollte niemals verzichtet werden, denn die Mutter-Kind-Beziehung ist nicht zu ersetzen und für die weitere Entwicklung des Kindes sowie dem Fortgang der Heilung wichtig.

9.1 Allgemeine Operationsvoraussetzungen

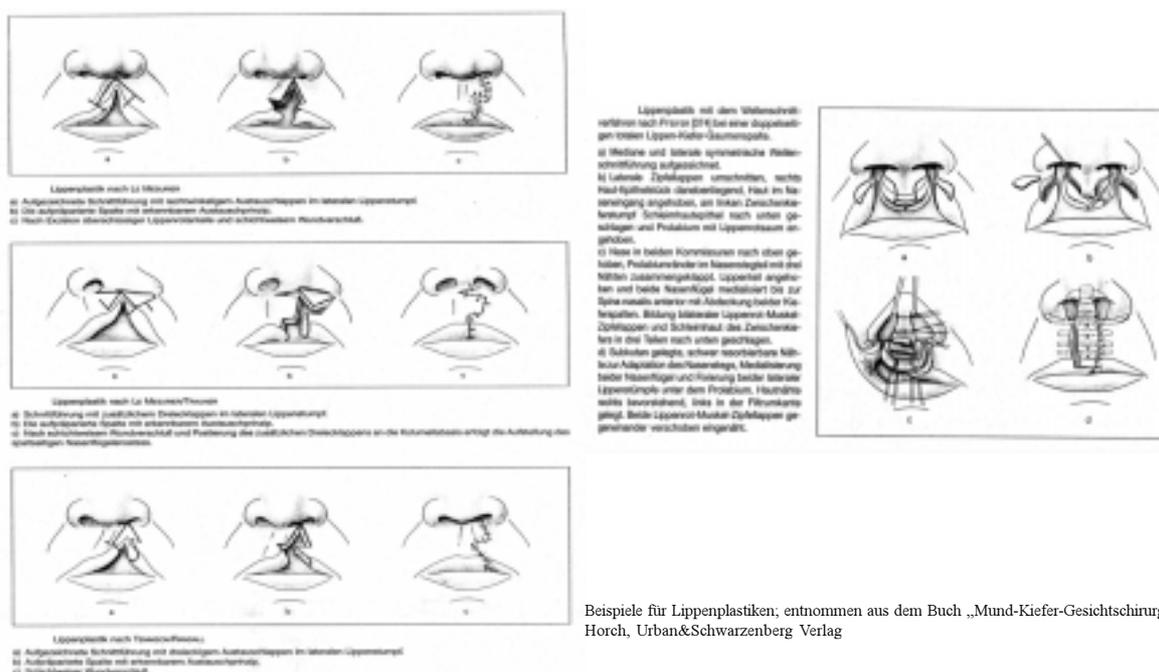
Bei der Intubationsnarkose sind Besonderheiten des Säuglingsalters zu berücksichtigen. Allgemein gilt, daß der Säugling nach Erhalt der Grundimpfungen bei guter Gesundheit sein sollte, ein Mindestkörpergewicht von 5000 g haben sollte, die Hämoglobinkonzentration im Blut mindestens 11,5 g/dl und die Leukozytenzahl nicht über 10000 / mm³ sein sollte (HORCH).

9.2 Primäroperationen

9.2.1 Lippenplastik

Die Operationsmethoden sind heute sehr vielfältig und entsprechend der Spaltanatomie differenziert. Je nach Größe und Ausmaß der Lippenspalte werden winkelförmige, wellenförmige, z-förmige und andere Schnittführungen gewählt. Exemplarisch sind die abgebildeten Beispiele.

Der Operationstermin für den Verschluß der Lippenspalte liegt zwischen dem 3. und 6. Lebensmonat.



Beispiele für Lippenplastiken; entnommen aus dem Buch „Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie“, H.H. Horch, Urban&Schwarzenberg Verlag

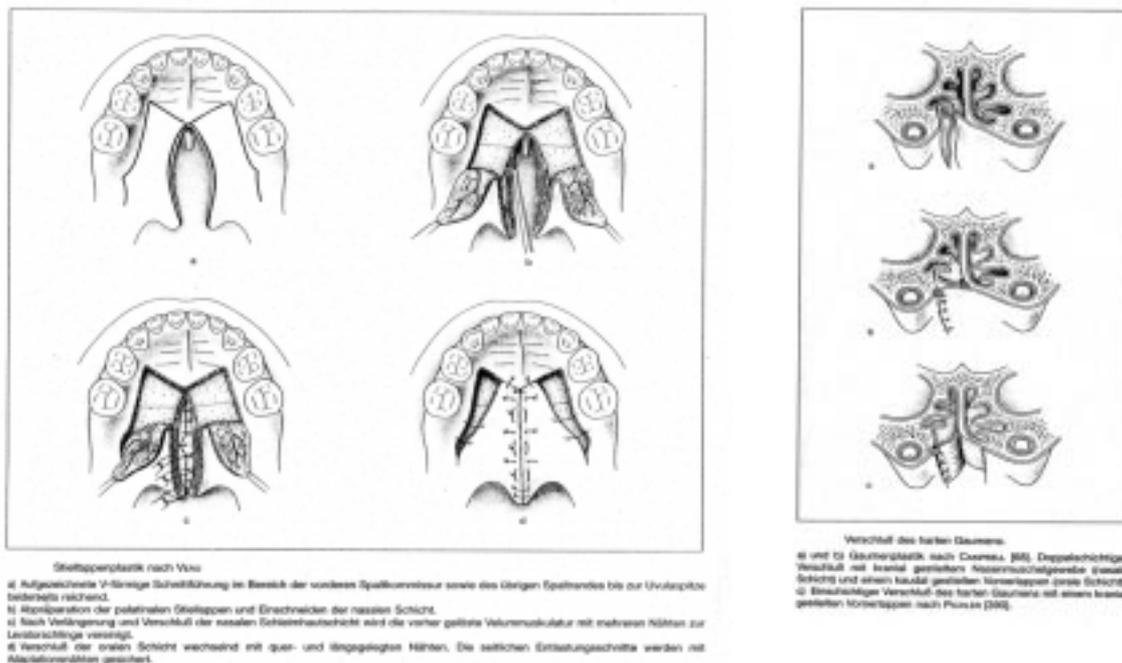
9.2.2 Kieferspaltplastik

Der Verschluss der totalen Kieferspalt kann zusammen mit der Lippenplastik durchgeführt werden. Die Überbrückung der Spalte kann allein mit Weichgewebe oder in Verbindung mit einer Osteoplastik (nur noch selten durchgeführt) erfolgen.

9.2.3 Gaumenplastik

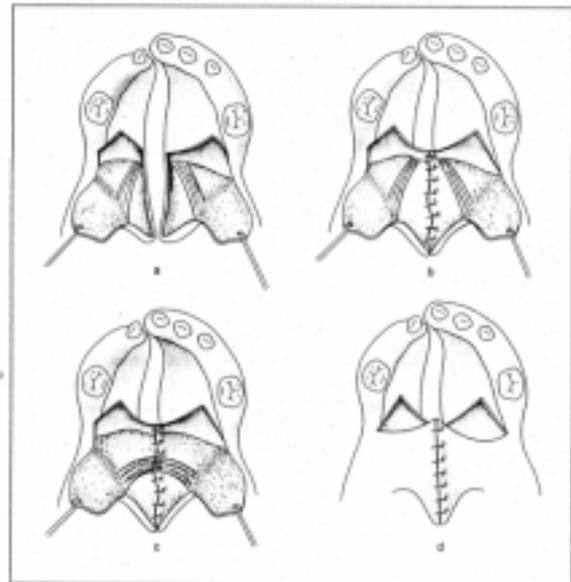
Inwiefern es günstiger ist den harten und weichen Gaumen gleichzeitig oder in zwei getrennten Operationen zu verschließen, wurde bereits im Abschnitt 7.0 und 7.1.4 diskutiert.

In der Regel werden je nach Spaltform und Größe die verschiedenen Stiel-Lappenplastiken oder Brücken-Lappenplastiken angewandt.



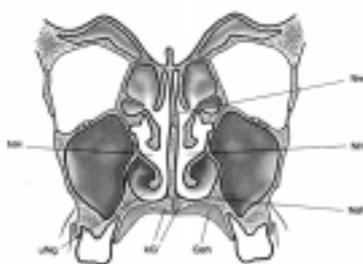
Eine besondere Bedeutung kommt dem Verschluss des weichen Gaumens zu. Auf Grund der Gaumen-Segelspalte besteht keine Muskelschlinge mit medianer Aponeurose. Die Funktion des Gaumensegels ist somit gestört. Bei der Rekonstruktion besteht nun die Schwierigkeit, die einzelnen Muskelfasern in ihrem ursprünglichen Verlauf zu rekonstruieren, quasi eine Aponeurose zu schaffen und den korrekten Ansatz am Hamulus des Proz. pterygoideus wiederherzustellen.

Die bis vor wenigen Jahren übliche Veloplastik nach WIDMAIER/PERKO¹ (siehe Abbildung) mit seitlichen Entlastungsschnitten und Fixation an der seitlichen Pharynxwand ist heute nicht mehr üblich, weil die Funktion für den dorsalen Abschluß nur unwesentlich gebessert wurde. Heutige Verfahren sind zum einen die intravelare Veloplastik nach KRIENS¹ und die Velopharyngoplastik nach SANVENERO/ROSSELLI^{1,2} (siehe Abbildungen unter Punkt 9.3.3).

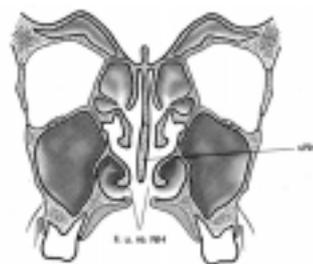


Veloplastik nach Widen/Perko
 a) Schleimhautlappen beiderseits abpräparieren, der harte Gaumen wird nicht freigelegt.
 b) Die nasale Schicht ist geschlossen.
 c) Die Levatorschlinge ist nach Ablösen des Spaltenmuskels gebildet.
 d) Ergebnis nach Vorschub der ersten Schicht.

Interessant ist hierbei die intravelare Veloplastik bei der die Velumhälfen ohne Bildung von Brücken- und Stiellappen, ohne Fraktur der Hamuli pterygoidei und ohne Anlegen seitlicher Entlastungsschnitte mobilisiert werden. Die Velumstümpfe werden durch Ablösen der rudimentären horizontalen Sehne des M. tensor veli palatini am Hamulus des Proz. pterygoideus von ihrer lateralen Fixierung befreit, der M. levator veli palatini wird scharf von seiner unphysiologischen Anheftung im Bereich der Spina nasalis posterior gelöst und zur Levatorschlinge intravelar vereinigt.



Querschnitt durch Velum und Gaumen. Die Gaumenmuskeln sind: 1) Tensor veli palatini, 2) Tensor veli palatini, 3) Tensor veli palatini, 4) Tensor veli palatini, 5) Tensor veli palatini, 6) Tensor veli palatini, 7) Tensor veli palatini, 8) Tensor veli palatini, 9) Tensor veli palatini, 10) Tensor veli palatini.



Querschnitt durch Velum und Gaumen mit einer abstrahierten Gaumenplatte. Einseitig ist (verloren) auf durch die unphysiologische (unphysiologische) Anheftung der M. tensor veli palatini am Hamulus des Proz. pterygoideus, die M. tensor veli palatini nicht von der M. tensor veli palatini gelöst.



Querschnitt durch Velum und Gaumen nach einer operativen Abstrahierung der Gaumenplatte. Die M. tensor veli palatini (1) sind wieder einer günstigen Bewegung der Gaumenplatte von der Mundhöhle durch Freisetzung der M. tensor veli palatini (2) und Gaumenmuskeln (3) Rückführung und Befestigung der Gaumenmuskellappen durch Stützgefäßsystem verbunden.

9.3 Sekundäroperationen

Diese Korrekturen betreffen den Lippenbereich, die Nase, den harten und weichen Gaumen sowie den Ober- und Unterkiefer.

Allgemein kann gesagt werden, daß sie möglichst spät am Ende der Schädelentwicklung durchzuführen sind, d.h. frühestens nach Beginn der Verknöcherung der Schädelbasis-Synchondrosen. Zu frühe Operationen hemmen erheblich das Schädel-Gesichtswachstum

9.3.1 Lippenkorrekturen

Schiefe Mundwinkel, unregelmäßiger Verlauf, inkompetenter Verschuß und andere Korrekturen können an den Lippen bereits im 5. - 6. Lebensjahr durchgeführt werden. Dieser Zeitpunkt erscheint deshalb sinnvoll, weil mit Eintritt in das Schulalter nicht nur eine ästhetische, sondern auch eine funktionelle Verbesserung bei der Sprachlautbildung der labialen Sprechzone erzielt werden.

9.3.2 Nasenkorrekturen

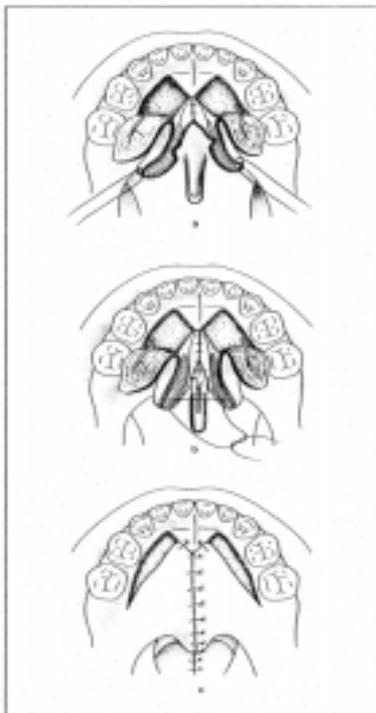
Werden Korrekturen an der Nase sehr frühzeitig vorgenommen, sollten diese das knorpelige Nasengerüst nicht berühren. Mögliche Korrekturen betreffen vor allem den Nasensteg und können ebenfalls im 5. - 6. Lebensjahr erfolgen. Eingriffe am knorpeligen Nasenskelett (zur Korrektur der Lage der Nasenspitze oder der Nasenflügel, des Nasenseptums) sollten erst nach Abschluß des Nasenwachstums etwa ab dem 15. Lebensjahr durchgeführt werden.

Inwieweit durch eine behinderte Nasenatmung einzelne operative Eingriffe zeitiger als empfohlen notwendig werden, sollte an Hand von rhinometrischen Untersuchungen regelmäßig beurteilt werden.

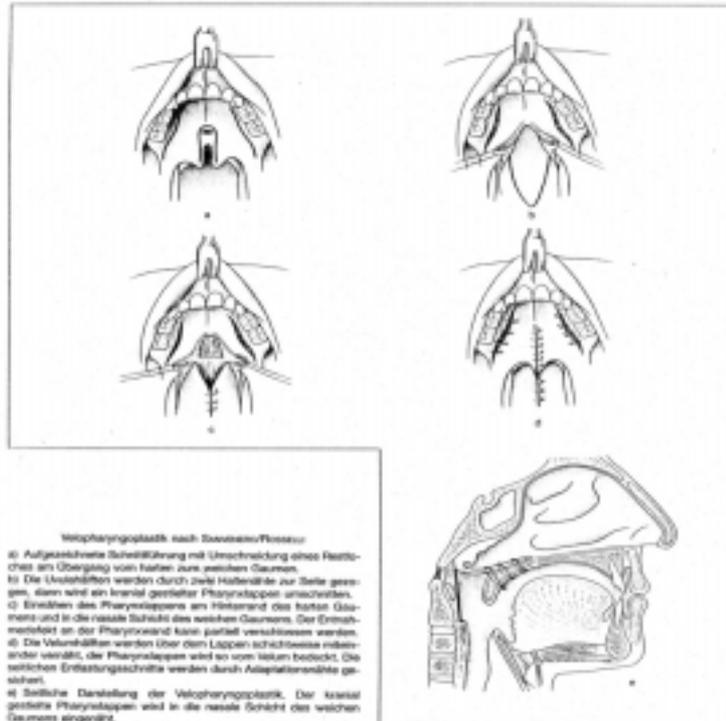
9.3.3 Sprachverbessernde Operationen

Bei Vorliegen einer velopharyngealen Insuffizienz in der pharyngealen und laryngealen Lautbildungszone wird entweder die Velopharyngoplastik nach SANVENERO/ROSSELLI^{1,2} oder die Velopharynxadhäsion nach STELLMACH^{1,2} durchgeführt (siehe Abbildungen). Bei der Velopharyngoplastik kann häufig eine negative Beeinflussung der Tubenfunktion beobachtet werden, weshalb von anderen Chirurgen gern die Velopharynxadhäsion angewandt wird.

Es ist aber fraglich, ob der Tubenfunktion durch die Velopharynxadhäsion besser gerecht wird.



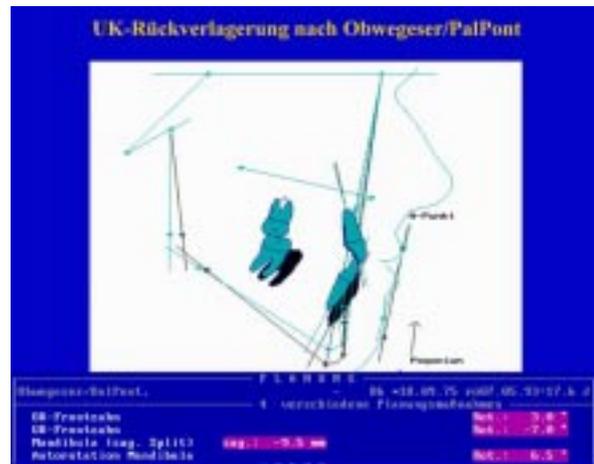
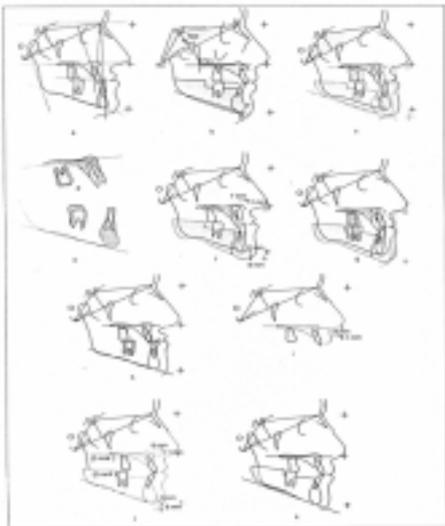
Primäre Velopharyngealklosure nach Englemann:
 a) Aufgeschnittene Schnittführung zeigt die Bildung eines kranial getasteten Pharynx-Mittellappens bei gleichzeitiger Stützpfeilerbildung im Bereich des Gaumens.
 b) Der Pharynx-Mittellappen wird umgeklappt und in die nasale Schicht des Velums eingenaht.
 c) Nach primärem Verschluss des Einströmkanäles an der Pharynxwand ist nach Bewegigung der Gaumenplatte die Velopharyngealklosure nicht direkt einzusehen. Man erkennt lediglich die unteren Verschlußrinne des primär geschlossenen Pharynxstrahles.



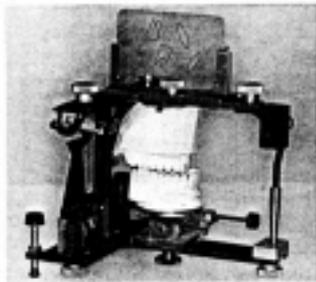
Velopharyngoplastik nach Sommer-Pfister:
 a) Aufgeschnittene Schnittführung mit Umschneidung eines Flappchens am Übergang vom harten zum weichen Gaumen.
 b) Die Umlauföffnen werden durch zwei Halbröhren zur Seite gezogen, dann wird ein kranial gestellter Pharynxlappen umgeschwenkt.
 c) Einziehen des Pharynxlappens am Hinterstand des harten Gaumens und in die nasale Schicht des weichen Gaumens. Der Einströmkanal an der Pharynxwand kann partiell verschlossen werden.
 d) Die Velumlücken werden über dem Lappchen schichtweise ineinander verankert, die Pharynxlappen wird so vom laterum bedeckt. Die seitlichen Erhaltungsschritte werden durch Adaptationsnähte gesichert.
 e) Seitliche Darstellung der Velopharyngoplastik. Der kranial gestellte Pharynxlappen wird in die nasale Schicht des weichen Gaumens eingenaht.

9.4 Spätoperationen

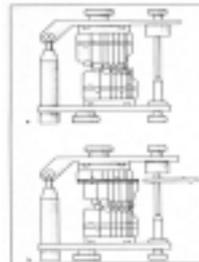
Sind die kieferorthopädischen Behandlungsmaßnahmen zur Abstimmung des Kieferwachstums und Einstellung der Zähne in eine regelrechte Okklusion mit einer einigermaßen harmonischen Physiognomie nicht erfolgreich gewesen und besteht demzufolge ein Kreuzbiß (Laterognathie) oder ein Unterkiefervorbiß (Progenie), werden weitere operative Korrekturen empfohlen. Diese bestehen in Osteotomien mit Verlagerung der einzelnen Fragmente. Unter anderem werden Rückverlagerung der Mandibula mit Kranialschwenkung und/oder Vorverlagerung der Maxilla in Erwägung gezogen. Andere Spätoperationen sind bei den heutigen Rehabilitationskonzepten selten erforderlich.



Planung einer Dysgnathie-Operation am Fernröntgenseitenbild

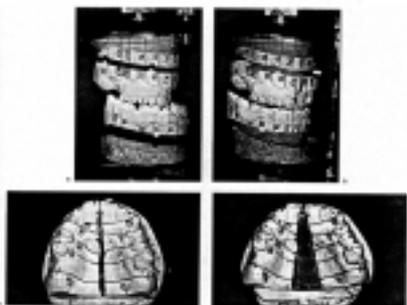


Vereinfachter Drehtischmodell zwischen Schmelz- und geräteüblich montierten Modellen im Artikulator und Fernröntgen-Überblick (Durch Fernröntgen-Schneidbild Auswertebank) eingang auf ein „Fahnen“ eines Artikulators, die geräteübliche Montage oben über die Artform-Objektive. Die projektorbedingte Vergrößerung im Fernröntgen-Schneidbild muß berücksichtigt werden.

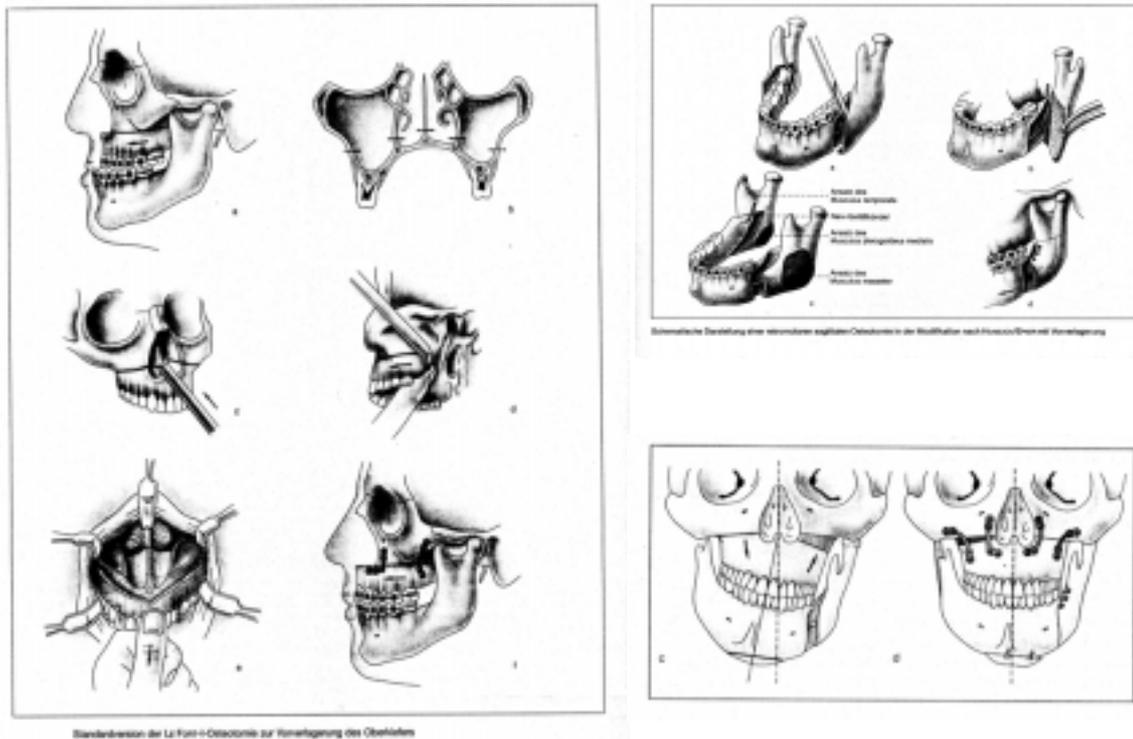


Einzelne Bauteile des Artikulators sind in der Abbildung dargestellt. Die Beschriftungen geben die Bezeichnungen der Bauteile an. Die Abbildung zeigt die Montage des Artikulators auf dem Fernröntgen-Schneidbild. Die Beschriftungen geben die Bezeichnungen der Bauteile an. Die Abbildung zeigt die Montage des Artikulators auf dem Fernröntgen-Schneidbild.

Simulation der geplanten Dysgnathie-Operation am Artikulator und Herstellung des Op-Splints



Spezialmodell in Verbindung mit dem Fernröntgen-Schneidbild zur Simulation der geplanten Dysgnathie-Operation am Artikulator und Herstellung des Op-Splints.



9.5 Osteoplastik

Die Osteoplastik wird angewandt, um große Spalten und die spaltnahen Segmente sicher zu überbrücken. Die *primäre Osteoplastik* wurde bis vor wenigen Jahren im Säuglingsalter beim Verschluß der Lippen-Kieferspalte durchgeführt. Die Erfahrung hat jedoch gezeigt, daß der transplantierte Knochen nur dann einheilt, wenn er belastet wird. Sonst wird dieser Knochen vom umgebenden Gewebe resorbiert. Die Nachuntersuchungen der primären Osteoplastik zeigte, daß vielfach die Oberkieferentwicklung sogar gehemmt wurde. Sie wird aus diesem Grund nicht mehr durchgeführt.

Die *sekundäre Osteoplastik* ist nach wie vor eine angewandte und sinnvolle Methode, um Restdefekte zu schließen. Außerdem empfiehlt sich die sekundäre Osteoplastik für die kieferorthopädische Einordnung spaltnaher Zähne, zur Ausbildung eines Zahnfaches und damit belastungsfähigem Periodonts. Der Operationszeitpunkt hierfür richtet sich nach zusätzlichen operativen Korrekturen. Meist ist es sinnvoll, die sekundäre Osteoplastik unmittelbar vor der Behandlung mit einer Multibandapparatur durchzuführen (bei Beginn des Durchbruches der Eckzähne im Oberkiefer).

Tertiäre Osteoplastiken sind nur bei größeren Restdefekten erforderlich. Ziel derer ist es, bessere anatomische Voraussetzungen für eine zahnärztlich-prothetische Versorgung zu schaffen.

10 Behandlungskonzepte

Alter	Rostock	München	Leipzig	Dresden
Primärbehandlung				
Geburt	Vorstellung im Spaltzentrum, Befundung, Diagnostik; Herstellung der Trinkplatte	Vorstellung im Spaltzentrum; Befundung, Diagnostik; Herstellung der Trinkplatte	Vorstellung im Spaltzentrum; Befundung, Diagnostik; Herstellung der Trinkplatte	Vorstellung im Spaltzentrum; Befundung, Diagnostik; Herstellung der Trinkplatte
4.-6. Monat	Verschluß einseitiger und doppelseitiger Lippenspalten sowie der Kieferspalte ohne Osteoplastik	Verschluß einseitiger und doppelseitiger Lippenspalten sowie der Kieferspalte ohne Osteoplastik und des harten Gaumens bei einseitigen Totalspalten	Verschluß einseitiger und doppelseitiger Lippenspalten sowie der Kieferspalte ohne Osteoplastik	Verschluß einseitiger und doppelseitiger Lippenspalten sowie der Kieferspalte ohne Osteoplastik
3.-6. Monat	Kinderaudiometrie	Kinderaudiometrie	Kinderaudiometrie	Kinderaudiometrie
9.-12. Monat		Verschluß isolierter Velumspalte		
12.-18. Monat	Verschluß der Velumspalte (weicher Gaumen); primäre Veloplastik bei totalen Spaltformen, eventuell Einsetzen eines Paukenröhrchens;	Verschluß des harten und weichen Gaumens bei isolierten und doppelseitigen Totalspalten; restspaltverschluß der Kieferspalte; prophylaktisches Einsetzen eines Paukenröhrchens;	in der Regel Verschluß des harten und weichen Gaumens bei isolierten und doppelseitigen Totalspalten; seltener nur Verschluß der Velumspalte (weicher Gaumen); primäre Veloplastik bei totalen Spaltformen; in der Regel prophylaktisches Einsetzen eines Paukenröhrchens;	in der Regel primär nur Verschluß der Velumspalte (weicher Gaumen); seltener Verschluß des harten und weichen Gaumens bei isolierten und doppelseitigen Totalspalten; primäre Veloplastik bei totalen Spaltformen; eventuell Einsetzen eines Paukenröhrchens;
ab 2. Lebensjahr	zahnärztliche und kieferorthopädische Überwachung; Vorstellung am Spaltzentrum 1-2 x pro Jahr	zahnärztliche und kieferorthopädische Überwachung; Vorstellung am Spaltzentrum 1-2 x pro Jahr	zahnärztliche und kieferorthopädische Überwachung; Vorstellung am Spaltzentrum 1-2 x pro Jahr	zahnärztliche und kieferorthopädische Überwachung; Vorstellung am Spaltzentrum 1-2 x pro Jahr
ab 3. Lebensjahr	Logopädie (Sprachheiltherapie), HNO	Logopädie (Sprachheiltherapie), HNO	Logopädie (Sprachheiltherapie), HNO	Logopädie (Sprachheiltherapie), HNO
ab 5.-6. Lebensjahr	Verschluß der Restspalte im harten Gaumen, sprachverbessernde Operation (z.B. Velopharyngoplastik); kieferorthopädische Frühbehandlung	sprachverbessernde Operation (z.B. Velopharyngoplastik);	sprachverbessernde Operation (z.B. Velopharyngoplastik); kieferorthopädische Frühbehandlung	Verschluß der Restspalte im harten Gaumen, sprachverbessernde Operation (z.B. Velopharyngoplastik); kieferorthopädische Frühbehandlung
Sekundärbehandlung				
5.-7. Lebensjahr (vor Schuleintritt)	Verschluß von Restperforationen; Vestibulumplastik; Nasenstegverlängerung; kleine Korrekturen an Lippe und Nasenflügel	Verschluß von Restperforationen; Vestibulumplastik; Nasenstegverlängerung; kleine Korrekturen an Lippe und Nasenflügel	Verschluß von Restperforationen; Vestibulumplastik; Nasenstegverlängerung; kleine Korrekturen an Lippe und Nasenflügel	Verschluß von Restperforationen; Vestibulumplastik; Nasenstegverlängerung; kleine Korrekturen an Lippe und Nasenflügel
8.-12. Lebensjahr	Beginn der kieferorthopädischen Hauptbehandlung; Logopädie; HNO	sekundäre Osteoplastik	Beginn der kieferorthopädischen Hauptbehandlung; Logopädie; HNO	Beginn der kieferorthopädischen Hauptbehandlung; Logopädie; HNO
ab 10. Lebensjahr	Fortführung der kieferorthopädischen Behandlung; evtl. sekundäre Osteoplastik	meist Beginn der kieferorthopädischen Behandlung; Logopädie; HNO	Fortführung der kieferorthopädischen Behandlung; evtl. sekundäre Osteoplastik	Fortführung der kieferorthopädischen Behandlung; evtl. sekundäre Osteoplastik
ab 15. Lebensjahr	Korrekturen der knorpeligen und knöchernen Nase; Transplantation von Stützgewebe	Korrekturen der knorpeligen und knöchernen Nase; Transplantation von Stützgewebe	Korrekturen der knorpeligen und knöchernen Nase; Transplantation von Stützgewebe	Korrekturen der knorpeligen und knöchernen Nase; Transplantation von Stützgewebe
ab 18. Lebensjahr	größere kombiniert chirurgisch-ästhetische Maßnahmen; kieferorthopädische Dysgnathieoperationen; präprothetisch-chirurgische Maßnahmen	größere kombiniert chirurgisch-ästhetische Maßnahmen; kieferorthopädische Dysgnathieoperationen; präprothetisch-chirurgische Maßnahmen	größere kombiniert chirurgisch-ästhetische Maßnahmen; kieferorthopädische Dysgnathieoperationen; präprothetisch-chirurgische Maßnahmen	größere kombiniert chirurgisch-ästhetische Maßnahmen; kieferorthopädische Dysgnathieoperationen; präprothetisch-chirurgische Maßnahmen

11 Diagnostik und Anamnese

1. Befragung der betroffenen Eltern

Die Eltern eines Spaltbabys sollten nicht erst an den Spaltzentren, sondern bereits in der vorgeburtlichen Diagnostik innerhalb der gynäkologischen Untersuchung über frühere Spaltbildungen und eventueller Mikroformen bei ihren Geschwistern, ihren Eltern, und anderen Verwandten befragt werden.

2. Aufnahme eines Stammbaumes

Besteht der Hinweis oder der Verdacht, daß innerhalb der Familie LKGS oder deren Mikroformen vorkamen, empfiehlt es sich einen umfassenden Stammbaum zu erstellen.

3. Abklärung von Syndromen und Sequenzen (Trisomie, Goldenhar, Franceschetti usw.)

Zu dieser Anamnese gehört ebenso die Abklärung anderer genetischer Erkrankungen. Bei Hinweis oder Verdacht sollten die Eltern oder angehenden Eltern zwecks einer humangenetischen Beratung an eine entsprechende Einrichtung überwiesen werden.

4. Humangenetische Beratung und Vorsorgeuntersuchung für weitere Schwangerschaften

5. Eruierung möglicher Umwelteinflüsse (Nikotin, Alkohol, Drogen, Medikamente, Strahlen Viruserkrankungen wie Röteln usw.)

6. Untersuchung des Patienten, Klassifikation der Spalte

Die Erstuntersuchung des Patienten mit einer LKGS muß unmittelbar nach der Geburt von den Geburtshelfern (Hebamme, Pädiater und Gynäkologe) erfolgen. Hier gilt es festzustellen, welches Ausmaß die Spalte hat, welche Strukturen mitbeteiligt sind und ob eventuell ein Verdacht auf ein Syndrom besteht. Entsprechend sind die Eltern von einem Facharzt (Pädiater und Gynäkologe) über den Befund aufzuklären. Ihnen sind die weiteren therapeutischen notwendigen Schritte und deren zeitliche Durchführung bekannt zu geben. Außerdem muß sich umgehend mit einem Spaltzentrum bzw. einem Kieferorthopäden in Verbindung gesetzt und ein Vorstellungstermin vereinbart werden. Innerhalb dieser Erstvorstellung werden die ersten therapeutischen Maßnahmen vorgenommen sowie die weiteren Therapiemaßnahmen besprochen.

Die Kontaktaufnahme und Benachrichtigung des Spaltzentrums oder Kieferorthopäden sollte demzufolge unmittelbar nach der Geburt erfolgen. Die Gründe hierfür wurden bereits an anderer Stelle besprochen (Abschnitte 7.1.1, 7.1.2 und 8).

7. Pränatale Ultraschalldiagnostik

Die moderne Ultraschalldiagnostik ist soweit vorangeschritten, daß viele embryonale Veränderungen und Störungen festgestellt werden können. Eine LKGS kann bei differenzierter Ultraschalluntersuchung mit einem geeigneten Ultraschallgerät in jedem Falle diagnostiziert werden. Dieser Befund sollte mit den angehenden Eltern besprochen werden. Außerdem sind basierend auf den mutmaßlichen Geburtstermin Vorbereitungen dahingehend zu treffen, daß der entsprechende Kieferorthopäde bzw. das Spaltzentrum davon in Kenntnis gesetzt werden, damit eine sofortige Betreuung möglich ist.

12 Prävention

Bei familiärem Vorkommen oder Verdacht auf eine LKGS sind prophylaktische Maßnahmen sinnvoll. An erster Stelle steht der absolute Verzicht auf Genußmittel wie Nikotin und Alkohol. Aber auch Medikamente sollten nur nach strenger Indikation mit äußerster Zurückhaltung verordnet werden (siehe Tabelle „Auflistung bekannter Arzneimittel“ im Abschnitt 2.2.2). Gleiches gilt für radiologische Untersuchungen.

Nach KNAPP² und Mitarbeiter wird der Vitaminbedarf in der Schwangerschaft nicht ausreichend gedeckt. Eine Vitaminsubstitution bei Risikoschwangerschaften ist daher günstig. Als gesichert gilt die protektive Wirkung von Vitamin B₁, B₂ und B₆.

In dem Spaltzentrum der Universität Rostock wird eine Prophylaxe mit hohen Vitamin-B₁-Gaben (300 mg/d) durchgeführt. Die Indikation hierfür wird auf Fälle beschränkt in denen ein familiär gehäuftes Auftreten von LKGS vorliegt. Bei bestehendem Kinderwunsch sollte das Medikament nicht erst nach Ausbleiben der Menstruation, sondern spätestens ab dem 5. Tag nach der möglichen Konzeption verabreicht werden. Die Weiterbehandlung erfolgt bis zum Ende des 3. Schwangerschaftsmonates.

Andere empfehlen eine Medikation mit Vitamin-B-Komplex 400 mg/d plus 4 mg/d Folsäure ab 2 Monate präkonzeptionem (Kinderwunsch) bis 3 Monate postkonzeptionem.

Außerdem sollte die Gravide auf eine ausgewogene Ernährung, viel Bewegung, frische Luft, Vermeidung von Streß und psychischen Traumen achten.

13 Grad der Behinderung (GdB)

13.1 Allgemeines

Der Grad der Behinderung ist von der Ausprägung der Fehlbildung abhängig ist, welche exakt zu diagnostizieren und zu dokumentieren ist.

Die Bezeichnung "Hasenscharte" oder "Wolfsrachen" sind nicht akzeptabel. Der regelmäßig gebrauchte Begriff "Spalte" ist ein statischer Begriff, "Fehlbildung" hingegen ist die Bezeichnung für eine pathologische Entwicklung. Sie umfaßt alle Ausbildungsformen, auch die verdeckten und die Mikroformen.

Die anatomischen Regionen Lippe (L), Kiefer (K), Gaumen (G), Segel (S), Nase (N) und Vomer (V) können einzeln oder kombiniert in fast jeder Variation betroffen sein. Eine exakte Diagnose sollte nicht nur die Fehlbildung einer jeden betroffenen Region benennen, sondern auch ihre räumliche Ausdehnung in den drei Körperebenen (transversal, vertikal und sagittal) und den Grad ihrer Ausprägung beschreiben (siehe Klassifikation der LKGS / Thallwitzer Nomenklatur im Abschnitt 3.2 beschrieben).

Als Behinderung wird jeder regelwidrige körperliche, geistige und seelische Zustand angesehen, der nicht nur vorübergehend, sondern mindestens sechs Monate zu einer Funktionsbeeinträchtigung führt und einen GdB von wenigstens 10 bedingt.

Als Grundlage einer einheitlichen Bewertung dienen die vom Bundesministerium für Arbeit und Sozialordnung herausgegebenen "Anhaltspunkte für die ärztliche Gutachtertätigkeit im sozialen Entschädigungsrecht und nach dem Schwerbehindertengesetz 1983 (AHP)" in der Überarbeitung von 1996.

Die in den Anhaltspunkten aufgeführte umfassende GdB-Tabelle berücksichtigt, nach Organsystem geordnet, die wesentlichen Gesundheitsstörungen und Funktionsstörungen. Gesundheitsstörungen, die nicht ausdrücklich aufgeführt sind, werden in Analogie zu vergleichbaren Gesundheitsstörungen beurteilt.

Die Fehlbildungen der im Bereich Lippe-Kiefer-Gaumen-Segel-Nase-Vomer betreffenden Punkte sind in den Anhaltspunkten Kapitel 26.2, 26.3, 26.5, 26.6 und 26.7 beschrieben.

Für besonders schwer Betroffene sieht das Schwerbehindertengesetz Nachteilsausgleiche "H" vor.

Nach dem Schwerbehindertengesetz ist derjenige als hilflos anzusehen, der infolge von Gesundheitsstörungen für die gewöhnlichen und regelmäßig wiederkehrenden Verrichtungen im Ablauf des täglichen Lebens in erheblichem Umfang fremder Hilfe dauernd bedarf (siehe Anhaltspunkte 1983, Kap. 21, Seite 29 und Kap. 22, Seite 31).

"Die Beurteilung bei Kindern mit LKGSNV-Fehlbildungen wird dadurch erschwert, daß es sich bei diesen Fehlbildungen nicht um einzelne Behinderungen, sondern um Mehrfachbehinderungen handelt. Erschwert wird das Verständnis für die Auswirkungen der Gesichts-, Gaumen- und Nasenfehlbildungen auch dadurch, daß die einzelnen Organe komplex miteinander verbunden sind, so daß jede Störung eines Organs eine Beeinträchtigung der Funktion des Gesamtsystems zur Folge hat. Es muß also eine komplexe Fehlbildung der im Orofazialsystem zusammengefaßten Organe Mundhöhle-Nasenhöhle-Ohren und der resultierende Funktionsverlust beurteilt werden (KOCH)."

Das betrifft:

- Gesicht (Ästhetik, Physiognomie, Mimik)
- Atmung
- Nahrungsaufnahme
- Hör- und Sprachentwicklung

13.2 Behinderungsgrade

Folgende Behinderungsgrade wurden festgelegt (KOCH und AHP):

1. Die isolierte Lippenspalte (ein- oder beidseitig) sollte bis zum Abschluß der Behandlung (in der Regel ein Jahr nach der Operation) je nach Trinkstörung, Beeinträchtigung der mimischen Muskulatur und Störung der Lautbildung mit einem GdB von 30 bis 50 % bewertet werden. Danach richtet sich der GdB nach der verbliebenen Funktionsstörung.
2. Die Lippen-Kieferspalte sollte bis zum Abschluß der Erstbehandlung (in der Regel ein Jahr nach der Operation) mit einem GdB von 60 bis 70 % bewertet werden. Bis zum Verschluß der Kieferspalte (im Regelfall 8. bis 12. Lebensjahr) sollte der GdB 50 % betragen. Danach richtet sich der GdB nach der verbliebenen Funktionsstörung.
3. Die Lippen-Kiefer-Gaumenspalte sollte bis zum Abschluß der Erstbehandlung (in der Regel 5./6. Lebensjahr) unter Berücksichtigung der regelmäßig damit verbundenen Hörstörung (Tubenfehlfunktion) und der Störung der Nasenatmung mit einem GdB von 100 % und dem Nachteilsausgleich "H" (erforderlich sind vor allem zusätzliche Hilfen bei der Nahrungsaufnahme, bei der Reinigung der Mundhöhle sowie bei der Überwachung des Spiel- und Freizeitverhaltens) bewertet werden. Anschließend sollte bis zum Verschluß der Kieferspalte (analog Punkt 2.) mit einem GdB von 50 % plus "H" verfahren werden. Danach richtet sich der GdB nach der verbliebenen Funktionsstörung.
4. Die komplette Gaumen-Segelspalte ohne Kieferspalte sollte wegen der bis zum 5./6. Lebensjahr vergleichbaren Auswirkungen analog Punkt 3. (also 100 % plus "H") bewertet werden. Danach richtet sich der GdB nach der verbliebenen Funktionsstörung.
5. Die submuköse Gaumenspalte sollte bis zum Abschluß der Behandlung je nach Ausmaß der Sprachstörung mit einem GdB von 30 bis 50 % bewertet werden. Ausgeprägte Hörstörungen sind zusätzlich zu berücksichtigen. Danach richtet sich der GdB nach der verbliebenen Funktionsstörung. Erfahrungsgemäß wird die submuköse Gaumenspalte zu spät diagnostiziert.

13.3 Bewertung der Restbefunde, HNO-Befunde und psychosoziale Beurteilung

1. Form - und Funktionsstörung des Nasenskeletts mit Schiefnase
 - rein kosmetisch maximale 10 %
 - kosmetisch und funktionell bis 20 %
2. Nasenbelüftungsstörungen aufgrund Muschelhyperplasie und/oder Septumdeviation
 - einseitig 10 %
 - beidseitig 20 %
3. chronische Nasenhöhlenentzündung
 - bis zu 40 %
4. Form- und Funktionsstörung des weichen Gaumens
 - narbige Verziehung, eingeschränkter Bewegungsumfang, Artikulationsstörung, velopharyngeale Insuffizienz zwischen 30 und 50 %

-
5. Form- und Funktionsstörung des harten Gaumens
 - Restloch, Schluckstörung, Sprechstörung zwischen 30 und 50 %
 6. Form- und Funktionsstörungen des zahntragenden Fortsatzes und der Kiefer
 - Restloch, Okklusionsstörungen, Veränderung der normalen Bißlage, nichtknöcherne Ausheilung bis 40 %
 7. Sprechstörungen
 - Nasalität, labiale Dyslalien, Artikulationsstörungen zwischen 10 und 50 %
 8. starke kosmetische Beeinträchtigungen
 - maximal 10 %
 9. Hörstörungen
 - bis zu 70 %
 10. Einschränkung der psychosozialen Entwicklung
 - leichte neurotische Störung bis 10 %
 - stärkere neurotische Störung 20 bis 40 %
 - schwere Neurose mit erheblichen sozialen Anpassungsschwierigkeiten 50 bis 100 %

13.4 Feststellung wesentlicher Änderungen des GdB und dessen Reduzierung

Nach abgeschlossener Erstbehandlung, spätestens vor der Einschulung, ist eine Neubewertung erforderlich. Der Grad der Behinderung richtet sich nach dem funktionellem und ästhetischen Ergebnis. Häufig werden Behinderungsgrade um 30 % festgestellt.

“Unterlassene oder ungenügende Behandlungen in den ersten wichtigen Lebensjahren bedeuten eine verlorene Chance für eine gering gestörte psycho-soziale Entwicklung, die später nur mit hohem therapeutischen Einsatz teilweise an die Norm herangeführt werden kann. Sie bewirken auch, daß sich der GdB nicht entsprechend vermindert (KOCH 1985).”

13.5 Wie werden Ansprüche geltend gemacht?

Bei dem zuständigen Versorgungsamt ist ein Antrag auf Anerkennung des Grades der Behinderung zu stellen. Ein entsprechendes Formblatt kann telefonisch bei dem Versorgungsamt abgerufen werden. Dieser Antrag sollte so früh wie möglich gestellt werden. Der Name und die Adresse des behandelnden Kieferchirurgen, Kieferorthopäden und des betreuenden Spaltzentrums sollten angegeben werden. Diese werden als Koordinator der notwendigen interdisziplinären Behandlungsgemeinschaft vom Versorgungsamt in aller Regel um die Erarbeitung eines Gutachtens gebeten.

Sollte der gestellte Antrag durch einen nicht korrekten Bescheid (GdB wird niedriger angesetzt als begutachtet) beantwortet werden, besteht die Möglichkeit Widerspruch einzulegen. Dieser Widerspruch muß innerhalb von 4 Wochen erfolgen. Er kann schriftlich und formlos gestellt werden. Es ist empfehlenswert, das mit Rückantwortschein durchzuführen !

14 Befunddokumentation

(laut den Vorschriften zur Dokumentation bei LKGS und Anhaltspunkten für die ärztliche Begutachtung; KOCH)

Aktenzeichen:

Datum:

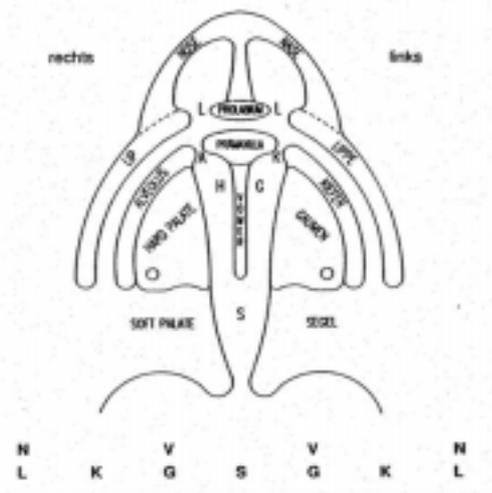
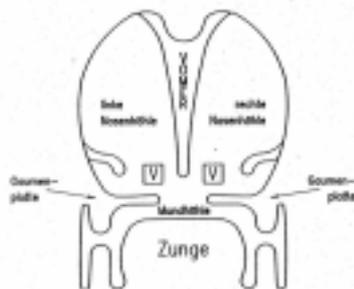
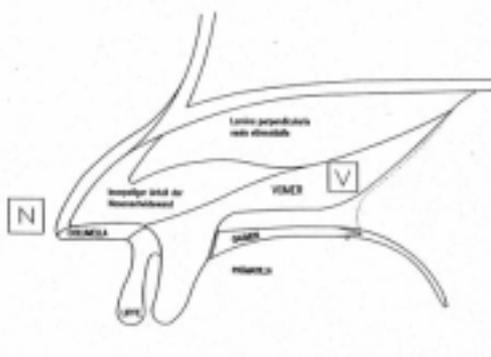
Name:

Geb.:

Wohnhaft:

Diagnose:

Diagnoseklassifikation:



Ausprägungsgrad 1 = Mikroform
 Ausprägungsgrad 2 = unvollständige Fehlbildung
 Ausprägungsgrad 3 = vollständige Fehlbildung
 / = nicht betroffener Abschnitt
 Verankerung:
 verdeckt 1
 teils verdeckt/teils offen 2
 offen 3

oder

LAHSAHL-Klassifikation mit Einbeziehung der Nase und des Vomers:

(von rechts nach links: **lip-alveolus-hard palate-soft palate-hard palate-alveolus-lip and nose vomer**)

Fehlbildungsbezogenen Anamnese:

Beruf/Arbeitsstelle:

Beschwerden:

Befund vom:

	rechts		links
Nasen (N)		Schiefnase Nasenspitze Nasensteg Nasenlöcher Funktion der Nasenklappe Nasenschleimhauthyperplasie Septumdeviation Nasenatmungsbehinderung Rhinitis	
Oberlippe (L)		Symmetrie (Höhe/Breite) Lippen-Rot-Weiß-Grenze Muskefunktion Ästhetik	
Mundvorhof (MHV)		Höhe narbige Verziehung Restloch zur Nase / NNH	
Oberkiefer (OK)		knöcherne Durchbauung Weichteilverschluß Restloch Restspalt Lagebeziehung zum Unterkiefer	
knöcherner Gaumen (G)		geschlossen Wölbung hoch/flach Restloch Restspalte	
weicher Gaumen / Segel (S)		Muskefunktion Form velopharyngeale Insuffizienz Schluckstörung	
Rachenring (RaRi)		Adenoide Tonsillen	
Zunge (Z)		Lage Funktion	
Gehör (GH)		Hörbahnreifungsstörung Hörminderung	
Mittelohr (MO)		Trommelfell Schalleitung Mittelohrentzündung	
Sprache (S)		Sprechentwicklung Artikulationsstörung Nasalität	
Gesicht (Ges)		narbige Entstellung mimische Mißbewegung	

Zahnstatus



Aufgrund der festgestellten und oben genannten Störungen ist eine Gesamtbewertung des Grades der Behinderung von Prozent (%) empfehlenswert.

Weiterhin wird eine (bitte ankreuzen)

- HNO-ärztliche Begutachtung
 - Psychiatrische Begutachtung
 - Logopädische Begutachtung
 - andere:
- empfohlen.

15 Adressen, Verbände, Kliniken und andere Ansprechpartner

BGM für Arbeit und Sozialordnung
 Referat Öffentlichkeitsarbeit
 PF 500
 53105 Bonn
 „Anhaltspunkte für die ärztliche Gutachtertätigkeit
 im sozialen Entscheidungsrecht“
 Kollen Druck & Verlags GmbH
 Ernst-Robert-Kocius-Str. 14
 53117 Bonn
 Bestell-Nr.: k710
 Per Fax 0228-9898222

Universität Leipzig
 Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
 Spaltsprechstunde
 Prof. Dr. Dr. A. Hemprich
 Nürnberger Str. 57
 04103 Leipzig
 Tel.: 0341-9721100

Universität Leipzig
 Triersches Institut-Uni-Frauenklinik
 Humangenetik
 Prof. Dr. Dr. U. Forster
 Philipp-Rosenthal-Str. 55
 04103 Leipzig
 Tel.: 0341-9723800

Universität Dresden
 Medizinische Fakultät
 Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
 Spaltsprechstunde
 Prof. Dr. Eckelt
 Fetscherstraße 74
 01307 Dresden
 Tel.: 0351-4582718 oder 458270

Gemeinschaftspraxis für Mund-, Kiefer- und
 Gesichtschirurgie
 und Plastische Chirurgie
 Dr. S. Teuber und Dr. H.A. Vogel
 Konradstr. 52
 04315 Leipzig
 Tel.: 0341-6891140

Kieferorthopädische Praxis
 Dr. Heiko Brand
 Niederauerstr. 8
 01662 Meißen
 Tel.: 03521-710102

Logopädische Praxis Kuscher und Rätze
 Niederauer Str. 8
 01662 Meißen
 Tel.: 03521-711400

Logopädische Praxis
 Ina Wiezorek
 Ärztehaus Blasewitz-Dresden
 Naumannstr. 3
 01309 Dresden
 Tel.: 0351-3142641

Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft e.V.
 Selbsthilfvereinigung für Menschen mit Lippen-
 Kiefer-Gaumen-Segelfehlbildungen
 Donaust. 6
 35625 Hüttenberg
 Tel.: 06403-5575

zertifiziertes „Stillfreundliches Krankenhaus“
 (mit angestellten Stillschwestern !)
 Universitätsfrauenklinik Leipzig
 Triersches Institut
 Philipp-Rosenthal-Str. 55
 04103 Leipzig
 Tel.: 03541-97230

Bundesverband AAK e.V.
 Arbeitsgemeinschaft Allergiekranke Kind
 Hauptstr. 29
 35745 Herborn
 Tel.: 02772-92870

Allergie und umweltkrankes Kind e.V.
 Bundesverband
 Westholterstr. 142
 45894 Gelsenkirchen-Buer
 Tel.: 0209-30530

Selbsthilfe e. V. Leipzig
 Pro-Spalt
 Vereinigung zur Förderung der Rehabilitation
 LKGS-Betroffener e. V.
 Bernhard-Göring-Str. 162
 04277 Leipzig
 Tel.: 0341-3917027

Initiativvereinigung zur Förderung und
 Unterstützung für Spaltträger e. V. (IFUS)
 Flemmingstraße 2
 09009 Chemnitz
 Postfach 948
 Tel./Fax: 0371-33333782
 Regionalgruppe Dresden:
 Tel.: 0351-8889137

Bund Deutscher Laktationsberaterinnen BDL
 Delpweg 14
 30457 Hannover

La Leche Liga Deutschland
 PF 650096
 81214 München

Stillberaterinnen

Marion Schirmer
 LLL-Stillberaterin
 Löbnitzstr. 13a
 01640 Coswig
 Tel.: 03523-702384

Heike Vogel
 LLL-Stillberaterin
 Stadtparkhöhe 7
 01662 Meißen
 Tel.: 03521-400147

Monika Vogel
 IBCLC-Stillberaterin
 Oberstr. 22
 01705 Freital
 Tel.: 0351-6502006

Elisabeth Kurth
 IBCLC-Stillberaterin
 Augustusweg 46
 01445 Radebeul
 Tel.: 0351-8303478

Sybille Seifert
 LLL-Stillberaterin
 Konstabl Nr. 38
 01665 Gauernitz
 Tel.: 0351-4521384

Regina Jonach
 LLL-Stillberaterin
 Grüne Str. 10h
 01445 Radebeul
 Tel.: 0351-8388835

Sabine Fiedler-Gaupisch
 LLL-Stillberaterin
 Radeburger Str. 71
 01558 Großenhain
 Tel.: 03522-505095

16 Syndrome und Sequenzen mit LKGS-Beteiligung

Syndrome und Sequenzen bei denen immer eine Form einer LKGS vorkommt

- Midline-Syndrome
- DiGeorge-Syndrom / velokardiofaziale Syndrom
- Mikrodeletion 22Q11 (Shprintzen-Syndrom;= velokardiofaziale Syndrom ?) = CATCH 22
- Pierre-Robin-Sequenz
- Goldenhar-Sequenz
- Apert-Syndrom
- Seattle-Choston-Syndrom
- Smith-Lemli-Opitz-Syndrom
- Stickler-Syndrom
- Kabuki-Syndrom
- Franceschetti-Syndrom
- Van der Woude-Syndrom
- ADAM-Komplex
- EEC-Syndrom
- HPE (Holoprosenzephalie)
- Poplit-ptyryg. Syndrom

17 Literatúrauswahl

1 = zitiert bei Horsch, H.-H., Lippen-Kiefer-Gaumenspalten;

Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie, Teil II; Urban & Schwarzenberg-Verlag;

2 = zitiert bei Grabowski, R., Rostocker Behandlungskonzept von LKGS-Patienten; Weiterbildung MEDICOM 1995

3 = Referenten des 12. interdisziplinären Symposium des Arbeitskreises Lippen-Kiefer-Gaumenspalten;

Mainz Oktober 1999;

- Beckers, H. Informationen zu den möglichen Korrekturoperationen; Informationsreihe der Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft e.V., Heft 3
- Braun, J. Information zur Sprachentwicklung und -behandlung; Informationsreihe der Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft e.V., Heft 3
- Eckelt Dresdener Behandlungskonzept der LKGS-Patienten
- Eckstein, A. Spalten von Oberlippe, Oberkiefer, Gaumen und mundnahem Gesichtsbereich; Deutsche Zeitschrift für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie; 1991
- Enlow, H. Handbuch des Gesichtswachstums; Quintessenz-Verlags-GmbH; 1989
- Grabowski, R. Leitfaden für Eltern mit LKGS-Kindern; Rostock 1993
- Grabowski, R. Rostocker Behandlungskonzept von LKGS-Patienten; Weiterbildung MEDICOM 1995
- Gumberger-Guoth, M. Stillen mit dem Brusternährungsset; LaLecheLiga, Sonderdruck, 1992
- Hausamen, J.-E. Planung und Durchführung einer kombinierten kieferorthopädisch-chirurgischen Behandlung in Spätfällen von LKGS; Fortschritte der Kieferorthopädie 47; 1986
- Hemprich, A. Leipziger Behandlungskonzept der LKGS-Patientin; Informationsveranstaltung
- Herzog-Isler, C. Wie Kinder mit einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte gestillt werden können; Informationsbroschüre und Lehrmaterial
- Hillig, U. Informationen zu den Ursachen und Verhütungen von LKGS; Informationsreihe der Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft e.V., Heft 2
- Horsch, H.-H. Lippen-Kiefer-Gaumenspalten
Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie, Teil II; Urban & Schwarzenberg-Verlag;
(mit umfassender Empfehlung für Sekundärliteratur)
- Hotz, M. Orofaziale Entwicklung unter erschwerten Bedingungen; Fortschr. Kieferorth. 44; 1983
- Janson, I. Expansion im oberen Zahnbogen bei Patienten mit LKGS; Fortschr. Kieferorth. 47; 1986
- Joos, U. 12. interdisziplinäres Symposium des Arbeitskreises Lippen-Kiefer-Gaumenspalten; Mainz Oktober 1999
- Koch, J. Geeignete Erstbehandlung der Hör- und Sprachstörungen bei Gaumenspalträgern; Informationsreihe der Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft e.V., Heft 4
- Koch, J. Informationen zur Erstbehandlung; Informationsreihe der Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft e.V., Heft 1
- Koch, J. Erstbehandlung der Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Segelspalten; Ein Physiologisches Konzept; Sonderdruck aus ETHICON OP FORUM Heft 119,
- Koch, J. Grad der Behinderung; Informationsreihe der Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft e.V., Heft 6
- Koch, J. Diagnose der Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- und Nasenfehlbildungen; Spaltträgerforum 2/93;
- Koch, J. Beurteilung der Behinderung infolge Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und Segelspalten; Sonderdruck aus „Der medizinische Sachverständige“; 81. Jg., Heft 6; 1985
- Komposch, G. Die prächirurgische Behandlung von Säuglingen mit LKGS; Fortsch. der Kieferorthopädie 47, 1986;
- Koppenburg, P. Die Darstellung von Lage und Beweglichkeit der Zunge bei Neugeborenen mit oralen Spaltfehlbildungen durch transorale Ultraschalldiagnostik; Deutsche Zahnärztliche Zeitschrift 43; 1988
- Linden van der, F. Gesichtswachstum und faziale Orthopädie; Quintessenz-Verlags-GmbH; 1984
- Maker, M.S. Lösungsmöglichkeiten für Saug- und Stillprobleme; LaLecheLiga, Sonderdruck 1996
- Müßig, H.D. Langzeituntersuchungen der Kiefer- und Gesichtsentwicklung von Patienten mit bilateralen LKGS; Erlangen 1994; Habilitationsschrift
- Müßig, H.D. Die Betreuung und Führung der Eltern neugeborener Kinder mit LKGS - Das Erlanger Konzept; 1992
- Müßig, H.D. Die Qualität des velopharyngealen Abschlusses in Abhängigkeit von der Gesichtsmorphologie bei LKGS; Fortschritte der Kieferorthopädie 1993
- Pröschel, U. Ohrbefunde bei Jugendlichen nach Verschluß einer Lippen-Kiefer-Gaumen- oder isolierten Gaumenspalte; Laryngo-Rhino-Otologie 72; 1993
- Schulze, C. Lehrbuch der Kieferorthopädie; Bd. 1-3; Quintessenz Verlags-GmbH; 1980
- Schulze, C. Über genetische Faktoren bei der Ätiologie von LKGS; Fortschritte der Kieferorthopädie 47; 1986
- Semb, G. Die Bedeutung der sekundären Osteoplastik für die kieferorthopädische Behandlung von Spaltpatienten; Fortschritte der Kieferorthopädie 47; 1986
- Steinhäuser, E.W. Kieferorthopädische Chirurgie; Bd. 2; 1994; Quintessenz-Verlags-GmbH
- Steinhäuser, E.W. Oberkieferosteotomie und gleichzeitige Osteoplastik bei Patienten mit LKGS; Fortschritte der Kiefer-Gesichts-Chirurgie; 1993
- Tamoscheit, U.-G. Morphogenese von LKGS; Fortschritte der Kieferorthopädie 47; 1986
- Tränkmann, J. Die prächirurgische kieferorthopädische Behandlung bei LKGS; Fortschritte der Kieferorthopädie 47;
- Wagner, W. Informationen des interdisziplinären Arbeitskreises LKGS; Mainz
- Zschiesche, S. Die Bedeutung der präoperativen kieferorthopädischen Behandlung für die Entwicklung bei Spaltpatienten; Deutsche Zeitschrift für Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgie 15; 1991