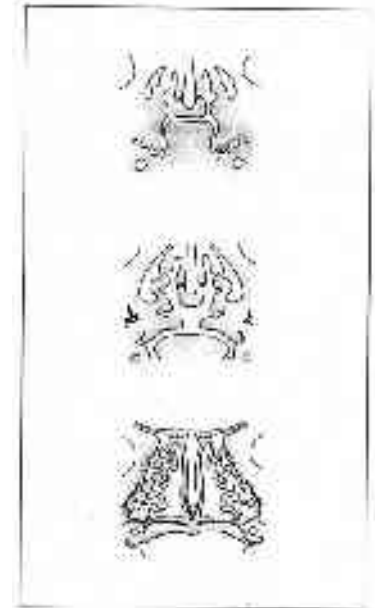
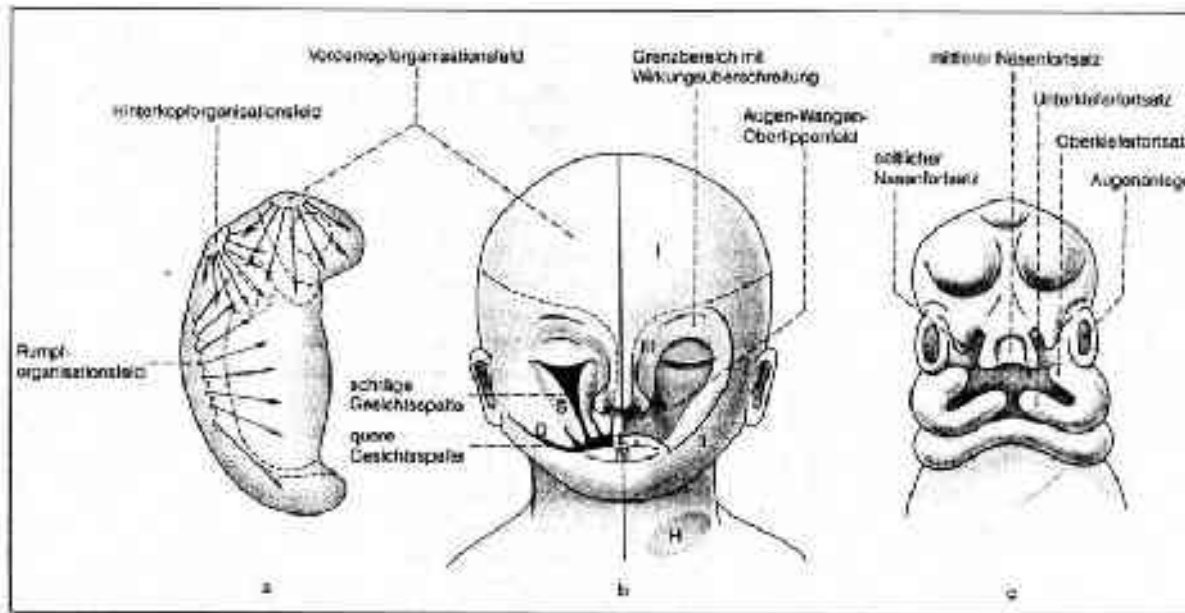


Entwicklung des Gesichtes

- zwischen der 4. und 10. Embryonalwoche,
- kritische Phase in der 6. Woche
- primäre Gaumen aus lateralen Nasenwülsten
- sekundäre Gaumen aus paarigen Oberkieferwülsten



Formale Genese

➔ TÖNDURY, LANGMANN:

- verschiedene Organisationszentren im Kopfbereich
- prosenzephalie, rhombenzephalie und spinenzephalie
Organisationszentrum

➔ rein mechanische Ursachen
(Kopf-Nacken-Beuge intrauterin)

Kausale Genese

➔ FOGH-ANDERSEN:

Lippenspalten mit oder ohne Kiefer-Gaumenspalten (Typ I) [autosomal rezessiv] sowie isolierte Gaumenspalten (Typ II) [chromosomal dominant]

➔ HOLTGRAVE:

ätiologische Gleichheit beider Spalttypen.

➔ multifaktorielles genetisches System mit additiver Polygenie und Exogenie

Thallwitzer Nomenklatur

➔ **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**

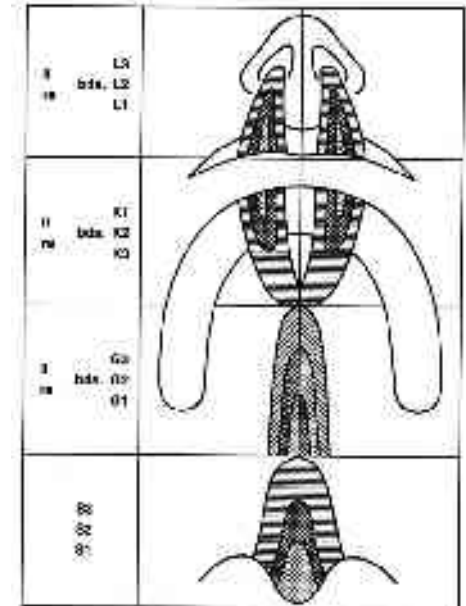
li, re, do; sowie 1°, 2°, 3° und I, II, III

1° = teilweise, 2° = mehr als die Hälfte, 3° = total

I = verdeckt/submukös, II = teils offen teils verdeckt, III = offen

➔ ergänzt durch die Beschreibung der Beteiligung von **Nase (N)** und **Vomer (V)**

LKGSVN re / li / do , 1° / 2° / 3° , I / II / III



Häufigkeit und Prognose

Im letzten Jahrhundert Erhöhung des Auftretens einer Spalte von
1 : 1500 → 1 : 500



1 : 2






3 : 2



LKG-Spalten

SG-Spalten

- Ursachen:**
- geringere Säuglingssterblichkeit
 - Gen-Drift und Gen-Shift,
 - bessere Diagnostik und damit umfangreichere Datenerfassung.
 - Rassistische Unterschiede

-
-  **Wiederholungsrisiko**
(nach CURTIS):
 - 1 Kind Spaltträger 2 - 4 %
 - 1 Elternteil Spaltträger 4 - 8 %
 - 1 Elternteil und 1 Kind Spaltträger 17 %
 - mehr als 1 Kind Spaltträger > 9 %
 -  Wahrscheinlichkeit wächst mit der Anzahl der Merkmalsträger in einer Familie.
 -  Je vollständiger die Manifestation, 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.
 -  Logarithmische Abnahme der Merkmalsfrequenz unter Verwandten.

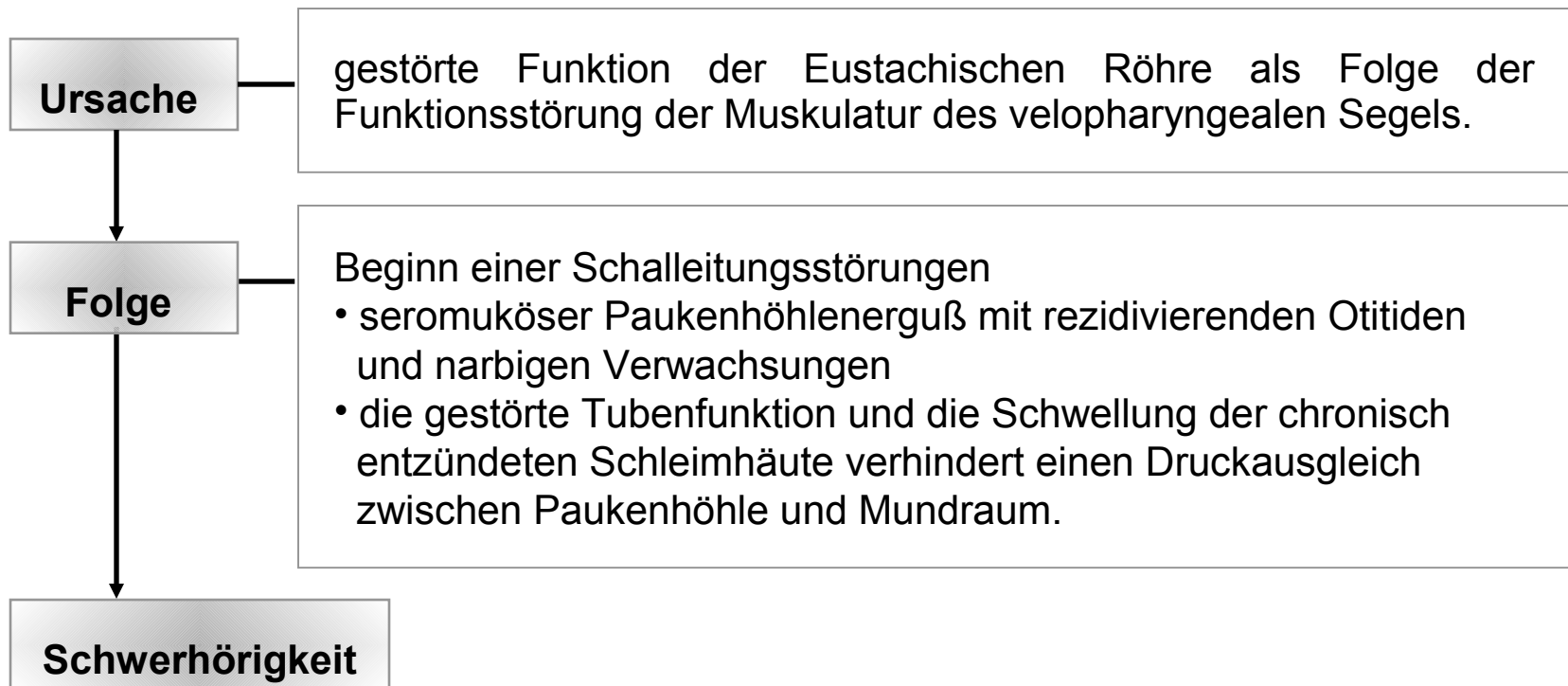
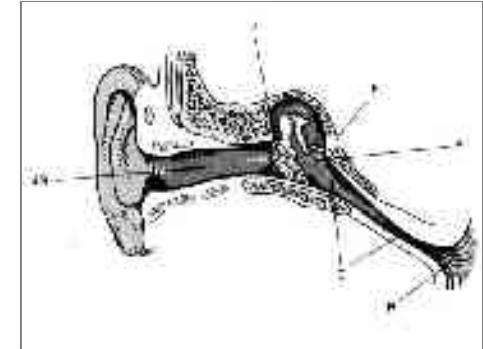
Funktionelle Befunde und Entwicklungsstörungen

Hörstörung

- kann angeboren und erworben sein
- häufige Fehlbildungen des äußeren Ohres oder inneren Gehörs treten im Zusammenhang mit einer

LKGS

- meist jedoch Schalleitungsstörungen.



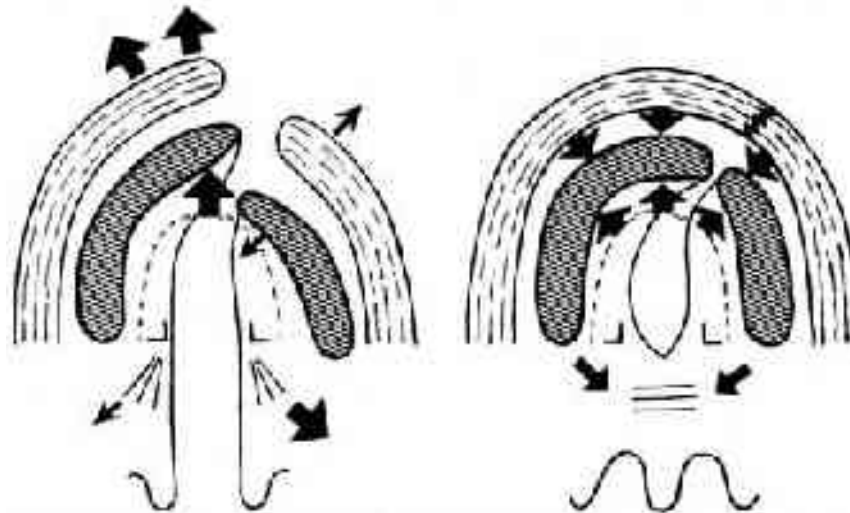
Funktionelle Befunde und Entwicklungsstörungen

Oberkieferentwicklung

- ➔ in Abhängigkeit von Art und Ausprägung der Spalte
- ➔ nur der unmittelbare Spaltbereich (Stellungsanomalien von Zahn und Kiefer)
- ➔ oder dysgnather Charakter (Kiefer-, Gesichtsfehlstellung)

Ursache:

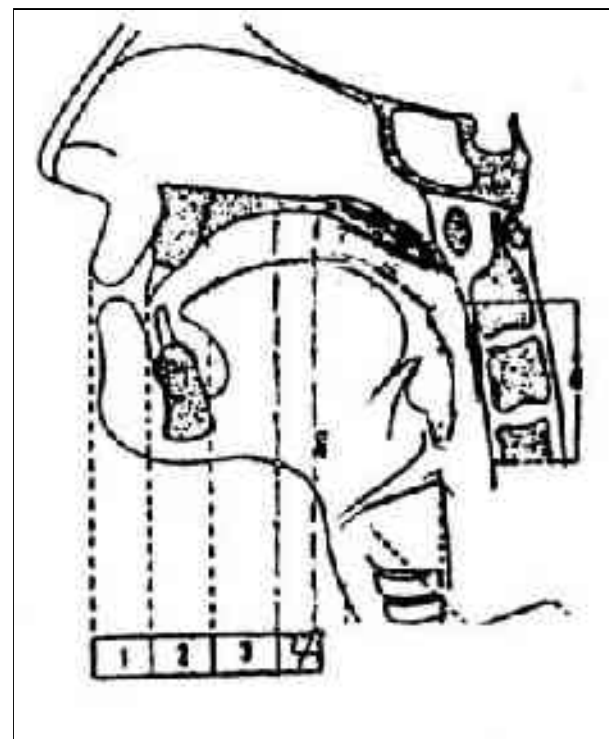
- ➔ Inkongruenz der Kieferstümpfe
- ➔ Diskontinuität der Kieferstümpfe
- ➔ Fehlfunktion daran ansetzender Muskulatur
- ➔ postoperative Narbenzüge.



Funktionelle Befunde und Entwicklungsstörungen

Sprachstörungen

- ➔ Sprachentwicklung beginnt bereits ab dem 2. Säuglingsmonat.
- ➔ Das sogenannte Ansatzrohr wird gebildet aus drei Bereichen:
 - Rachenraum
 - Mundraum
 - Nasenraum
- ➔ Innerhalb dessen gibt es vier verschiedene Artikulationszonen:
 - Lippen
 - Zähne
 - harter Gaumen
 - weicher Gaumen



Funktionelle Befunde und Entwicklungsstörungen

Sprachstörungen

komplexe Störungen bei LKGS durch:

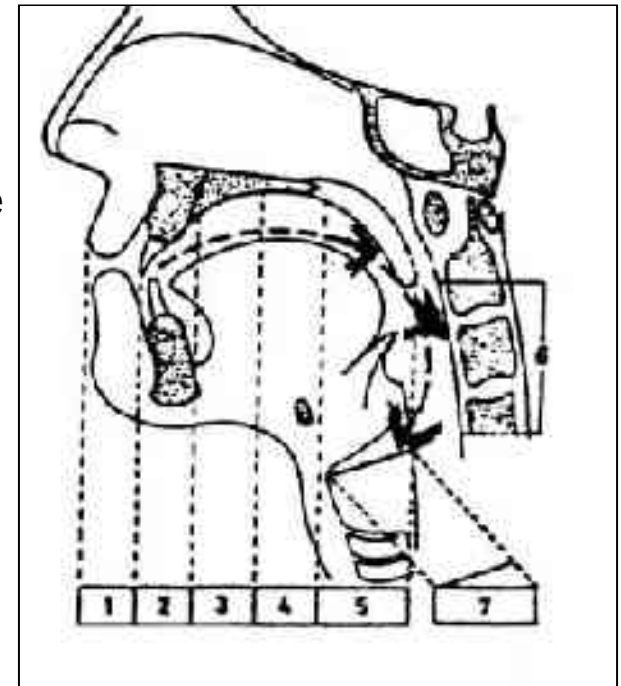
- ➔ gespaltenen Gaumen
- ➔ funktionell insuffiziente Gaumensegel
- ➔ gestörte Lippenfunktion
- ➔ fehlenden Luftabschluß zwischen Nasen- u. Mundhöhle
- ➔ fehlender dorsaler Funktionsabschluß Gaumensegel-Pharynxwand

Folge:

- ➔ Gaumenspaltssprache (Rhinoglossie)
- ➔ mangelhafte und verzögerte Sprachentwicklung
- ➔ Verlagerung wesentlicher oraler Artikulationsvorgänge in eine pharyngeale und laryngeale Lautersatzbildungszone
- ➔ unkorrekte Bildung der Explosiv- und Reibelaute

weitere Ursachen (WIRTH)

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



Behandlungsziele und Behandlungskonzepte



Behandlungsziel:

funktionell und ästhetisch einwandfreie Verhältnisse herzustellen, die weitgehend den normalen Strukturen entsprechen:

- 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



Behandlungsphasen:

Primärbehandlung

= alle notwendigen Therapiemaßnahmen (operativ und konservativ) der gesamten ersten Behandlungsphase von der Geburt bis zur Einschulung

Sekundärbehandlung

= alle Therapiemaßnahmen die nach vollständigem Verschuß der Spalte zur Korrektur der bisherigen Behandlungsergebnisse erforderlich sind.

Behandlungsziele und Behandlungskonzepte

Auf die einzelnen Fachgebiete bezogen bedeutet das:

- prägeburtliche Vorbereitungen [*Gynäkologie, Geburtshilfe, Hebammen, Pädiatrie*],
 - primäre Diagnostik mit adäquaten Therapieschritten [*Gynäkologie, Pädiatrie, KFO*],
 - chirurgischer Verschluss der Spalte zum gegebenen Zeitpunkt [*HNO, Kieferchirurgie*]
 - Überwachung der Kiefer- und Gesichtsentwicklung [*Kieferorthopädie, Kieferchirurgie*],
 - die Überwachung der Sprachentwicklung [*Logopädie, Pädiatrie, Kieferorthopädie*]
 - die HNO-Überwachung insbesondere des Gehörs, der Tubenfunktion, der Funktion des velopharyngealen Segels mit eventuell operativen Maßnahmen [*HNO, Pädiatrie*]
 - die soziale Integration [*Pädiatrie, Logopädie, Psychologie*]
-

Erstversorgung unmittelbar nach der Geburt

➡ Förderung einer normalen Trinkfunktion durch eine Trinkplatte

➡ Unterteilung in Nasenhöhlenbereich und Mundhöhlenbereich

➡ Hinderung der Zunge, sich in den Spaltbereich einzulagern

➡ Anregung des Wachstums der Alveolar- und Gaumenfortsätze des Oberkiefers

Grundzüge der chirurgischen Therapie

Gaumenspaltplastik: im Alter zwischen 12-18 Monaten

Variante A

Verschuß des weichen und harten Gaumens in einer Operation

- ➡ bessere Sprachergebnisse
- ➡ negative Auswirkungen auf das Oberkieferwachstum infolge der bestehenden Narbenzüge

Variante B

- Verschuß des weichen Gaumens im Alter von 12-18 Monaten
- vor der Einschulung im Alter von 5 - 6 Jahren Verschuß des harten Gaumens

- ➡ günstigere skelettale Verhältnisse
- ➡ erschwerte Sprachentwicklung

Besonderheit bei der Rekonstruktion des weichen Gaumens:

Es besteht keine Levator-Tensor-Muskelschlinge mit medianer Aponeurose.

Rekonstruktion derer durch:

- die intravelare Veloplastik nach KRIENS oder
- die Velopharyngoplastik nach SANVENERO/ROSSELLI

Grundzüge der kieferorthopädischen Therapie



Primärbehandlung

- Trinkplatte
- Stillberatung
- Verschuß der Lippen- und Kieferspalte
- Verschuß der Spalte des weichen Gaumens
- Verschuß der Spalte des harten Gaumens
- Hals-Nasen-Ohrenärztliche Therapie
- Logopädische Therapie
- Pädiatrische Therapie



Primärbehandlung

➔ Stillberatung

- Stillen mit oder ohne Trinkplatte
- Saugtraining mit der Finger-Saug-Methode
- Abpumpen bei saugschwachen Babys und Fütterung über Brusternährungsset
- Flaschenernährung von Beginn an ist obsolet
- Gewichtsverlust von 10% bis 15% normal und tolerierbar
- falls Zufütterung notwendig, dann über Brusternährungsset oder Löffelfütterung
- Gefahr der Saugverwirrung
- Zeit und Geduld
- Stillschwester, LLL-Stillberaterin oder IBCLC-Laktationsberaterin



Prävention

- Verzicht auf Genußmittel wie Nikotin, Alkohol
- Medikamente nur nach strenger Indikation verordnen
- radiologische Untersuchungen möglichst vermeiden
- ausgewogene Ernährung, viel Bewegung und frische Luft
- Vermeidung von Streß und psychischen Traumen
- Vitaminbedarf und Angebot; Vitaminsubstitution

Vitamin B₁, B₂ und B₆

Spaltzentrum Universität Rostock:

Vitamin-B₁ 300 mg/d

ab 5. Tag der Konzeption, bis Ende des
12. SSW

Andere Empfehlungen (u.a. Mainz):

**Vitamin-B-Komplex 400 mg/d
plus 4 mg/d Folsäure**

ab 2. Monat präkonzeptionem
bis 3 Monate postkonzeptionem

Grad der Behinderung



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.



Grundlage

Bundesministerium für Arbeit und Sozialordnung "Anhaltspunkte für die ärztliche Gutachtertätigkeit im sozialen Entschädigungsrecht und nach dem Schwerbehindertengesetz 1983 (AHP)" in der Überarbeitung von 1996.

Behinderungsgrade:

(bis zum Abschluß der Primärbehandlung)

L (re, li, do)	=	30-50 %
LK (re, li, do)	=	60-70 %
LKG/S (re, li, do)	=	100 % + H
GS	=	100 % +H
submuköse GS	=	30-50 %



Wie werden Ansprüche geltend gemacht?

- Versorgungsamt der Stadt/des Landkreises
- Antrag auf Anerkennung des Grades der Behinderung
- behandelnde Ärzte → Gutachten
- Widerspruch, falls Bescheid anders ist, als Gutachten festgelegt



Befunddokumentation

