

ELTERNINFORMATION

LIPPEN-KIEFER-GAUMEN-SPALTEN



Allgemeine Informationen

Möglichkeiten der sozialen Hilfe

Wichtige Behandlungsschritte

Kontrollen u.v.m.

DEUTSCHER INTERDISZIPLINÄRER ARBEITSKREIS
LIPPEN- KIEFER-GAUMENSPALTEN / KRANIOFAZIALE ANOMALIEN

1 ALLGEMEINE INFORMATIONEN	
ÜBER LIPPEN-KIEFER-GAUMEN-SPALTEN	04
Ursachen und Prophylaxe der LKG-Spalten	04
Unterschiedliche Formen der Spaltbildung	05
Funktionsstörungen und Behandlungsmöglichkeiten	08
Praktische Tipps zur Ernährung	19
2 MÖGLICHKEITEN DER SOZIALEN HILFE	11
Mitberatung durch Elterninitiativen	11
Finanzielle Hilfen und Grad der Behinderung	11
Tab. Orientierende Übersicht zum Grad der Behinderung	12
3 ÜBERSICHT ÜBER DIE WICHTIGSTEN BEHANDLUNGSSCHRITTE	14
Kieferorthopädie	14
Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgie	15
Allgemeine Zahnheilkunde	20
Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde/ Phoniatrie – Pädaudiologie / Logopädie	21
4 HINWEISE FÜR DIE STATIONÄRE AUFNAHME	24
5 KONTROLLUNTERSUCHUNGEN	25
6 DOKUMENTATION	25
7 ADRESSENLISTE UND TELEFONNUMMERN	26

Liebe Eltern,

Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten zählen zu den **häufigsten angeborenen Fehlbildungen**. Die Geburt eines Kindes mit einer durchgehenden Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, einer isolierten Lippenspalte oder unvollständigen Gaumenspalte stellt für alle Eltern zunächst eine große Belastung dar. Das wesentliche Ziel dieser Broschüre ist es, Ihnen zu helfen, durch eine erste Information über die Erkrankung und die heutzutage **guten Behandlungsmöglichkeiten**, Ihre Sorgen etwas abzubauen. Offen bleibende Fragen können nur in ergänzenden Gesprächen mit den behandelnden Ärztinnen und Ärzten beantwortet werden. Aber auch der Austausch mit anderen betroffenen Eltern kann hilfreich sein und wird von uns gerne vermittelt.

Bei den von der Lippe zum Gaumen durchgehenden Spaltformen sind häufig neben dem äußeren Erscheinungsbild mehrere wichtige Funktionen wie Atmung, Ernährung, Sprache und Gehör gestört, so dass eine Behandlung durch mehrere Spezialisten notwendig ist, die in einem **Behandlungsteam** eng zusammenarbeiten.

Auf Grund der Fortentwicklung der gemeinsamen Betreuung durch mehrere Behandler (Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgen, Kieferorthopäden, Phoniater, Hals-Nasen-Ohren-Ärzte, Sprachtherapeuten u. a.) ist es heute möglich, schon früh eine weitgehende Korrektur der Fehlbildung und Normalisierung der Funktionen zu erlangen. **Spätestens zur Einschulung sollten die Voraussetzungen für die weitere ungestörte Entwicklung mit gleichen Chancen in der Regelschule erreicht werden.** Dazu ist eine kontinuierliche Betreuung durch das sog. Spaltteam nötig. Diese beginnt meist bereits in den ersten Lebenstagen und endet in der Regel mit Abschluss des Wachstums. Auch bei Erwachsenen können fehlbildungsbedingte Veränderungen der Therapie bedürfen und erfolgreich korrigiert werden.

Diese vorliegende Information kann nur den Wissensstand zum Zeitpunkt der Drucklegung darstellen. Auf Grund der ständigen Weiterentwicklung der Behandlungsmöglichkeiten ist es erforderlich, diese Information regelmäßig in einem persönlichen Gespräch zu aktualisieren.

Ihr interdisziplinäres Behandlungsteam

ALLGEMEINE INFORMATIONEN ÜBER LIPPEN-KIEFER-GAUMEN- SPALTEN (LKG-SPALTEN)

Ursachen und Prophylaxe der LKG-Spalten	04
Unterschiedliche Formen der Spaltbildung	05
Funktionsstörungen und Behandlungsmöglichkeiten	08
Praktische Tipps zur Ernährung	09

URSACHEN UND PROPHYLAXE DER LKG-SPALTEN

Eine wesentliche Frage aller Eltern betrifft die Ursachen dieser Fehlbildung und warum gerade ihr Kind betroffen ist. Die Antwort darauf ist nicht einfach und für das einzelne Kind meist nicht genau festzulegen. Nur aus zusammenstellenden Beobachtungen vieler Kinder kennt man eine Reihe von Ursachen, die im Zusammenwirken zur Entstehung von Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten (LKG-Spalten) oder Gaumenspalten führen können.

Ursachen Eine gewisse Rolle spielt eine **erbliche Bereitschaft** beim Betroffenen, die nach heutigem Kenntnisstand auf einer Kombination mehrerer „ungünstiger“ genetischer Faktoren beim betroffenen Kind beruht. Diese genetischen Faktoren können alleine oder

meist nur im Zusammenspiel mit **äußeren Risikofaktoren in der Schwangerschaft** zur Spaltbildung führen. So scheint Rauchen in der Schwangerschaft ein solcher Risikofaktor für LKG-Fehlbildungen zu sein und wahrscheinlich stellt auch ein Folsäuremangel einen Risikofaktor für LKG-Entstehung dar.

Verschiedene Faktoren als Ursache der LKG-Spalten während der Entwicklungsphase des Gesichtes

Die Rolle weiterer **individueller Störungen** (z.B. durch mangelhafte Versorgung mit Sauerstoff, evtl. durch lokale Durchblutungsstörungen im Mutterleib, Erkrankungen der Mutter in der Phase der Gesichtsbildung ihres Kindes, medikamentöse oder auch schädliche Substanzen wie Alkohol oder Drogen) ist zur Zeit nicht endgültig geklärt. Die Entstehungsursachen sind also in der **Kombination aus erblicher Bereitschaft und evtl. äußeren Ursachen** (sog. multifaktorielle Entstehung) zu sehen.

Die schädigenden Faktoren müssen während der besonders empfindlichen **Entwicklungsphase des Gesichtes** wirksam sein. Die Entwicklung des Gesichtes ist ein sehr vielschichtiger Vorgang mit vielerlei gegenseitigen Wechselwirkungen, die für die Bildung der Lippe und des vorderen Kieferabschnittes in der 5. bis 8. Woche nach der Empfängnis (bzw. in der 7. bis 10. Woche nach der letzten Regelblutung) und für die Bildung des harten und weichen Gaumens in der 7. bis 9. Woche nach der Empfängnis (bzw. 9. bis 11. Woche nach der letzten Regelblutung) stattfindet. Daher haben nur Erkrankungen oder Schwangerschaftskomplikationen gegen Ende des 2. bzw. zu Beginn des 3. Schwangerschaftsmonats einen möglichen ursächlichen Einfluss auf die Spaltentstehung.

Durch eine gezielte Ernährung (evtl. mit zusätzlichen Vitamingaben z.B. Folsäure), gesundheitsbewusste Lebensweise (Vermeiden von Alkohol, Nikotin, Drogen, unnötigen Medikamenten), und regelmäßiger Schwangerschaftsvorsorge lässt sich **prophylaktisch** (vorsorglich) das ohnehin geringe Wiederholungsrisiko einer Spaltbildung weiter verkleinern.

Prophylaxeansätze

Prophylaxe durch gezielte Ernährung und gesundheitsbewusste Lebensweise

Besteht nach der Geburt eines Kindes oder bei einem der Eltern mit einer Fehlbildung wie Lippen- Kiefer-Gaumen-Spalten (weiterer) Kinderwunsch, ist eine humangenetische Beratung der Eltern sinnvoll. Sie wird in einer dem Behandlungsteam angeschlossenen genetischen Beratungsstelle für die Eltern oder die jugendlichen Patienten auf Wunsch gerne vermittelt.

UNTERSCHIEDLICHE FORMEN DER SPALTBILDUNG

Von der Entwicklung des Gesichts bzw. den Ursachen der Spaltbildung und vom Erscheinungsbild her werden **Lippen-Spalten (L-Spalten)**, **Lippen-Kiefer-Spalten (LK-Spalten)** und/oder **Gaumenspalten (G-Spalten)** unterschieden. Unter dem Begriff der Gaumenspalte sind dabei oft die Spaltbildungen des harten Gaumens (Gaumendach mit Nasenboden) und des weichen Gaumens (Gaumensegel) zusammengefasst. (Gaumenspalten können auch getrennt als **Gaumenspalte und Segelspalte** in der Bezeichnung **LKGS-Spalte** aufgeführt werden.) Die **Spaltformen** entstehen zu unterschiedlichen Zeitpunkten der Schwangerschaft und unterscheiden sich auch bezüglich der Häufigkeit und Geschlechtsverteilung (s. o.), so dass man von zwei zusammengehörigen aber doch unterschiedlichen Fehlbildungen sprechen kann.

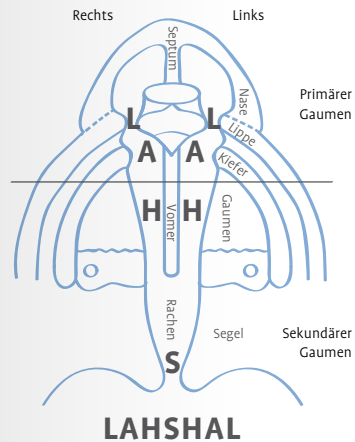
Lippen-Kiefer-Spalten (LK-Spalten)
Gaumenspalten (G-Spalten)

Lippen-, Kiefer-,
Gaumen-Spalten
(LKG-Spalten)

Die gegen Ende des 2. Schwangerschaftsmonats entstehenden Lippenpalten, Lippen-Kiefer-Spalten oder Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten sind häufiger als Gaumenspalten und betreffen öfter Jungen. Die zu Beginn des 3. Schwangerschaftsmonats entstehenden isolierten Spalten im harten und/oder weichen Gaumen (auch Gaumenspalten, Velumspalten oder Segelspalten genannt) sind seltener und betreffen häufiger Mädchen. Wenn alle Spaltabschnitte betroffen sind, entstehen die sogenannten durchgehenden **Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten (LKG-Spalten)**, die auch entsprechend der vier betroffenen Spaltabschnitte (siehe Abb.) oft **Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Spalte (LKGS-Spalte)** genannt werden. Die Häufigkeit einer Spaltbildung wird für Europa mit etwa 1 : 500 Neugeborenen angegeben.

Ausprägungsgrad

Bei der genauen Beschreibung der jeweiligen Spaltform werden im Gegensatz zum allgemeinen Sprachgebrauch „LKG-Spalten“ **vier Spaltabschnitte und drei Ausprägungsgrade** unterschieden. (s. o.)



z.B.: LAHSHAL = beidseitige durchgehende Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, LAHS- = rechtsseitige durchgehende Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, -HSH- = komplette Gaumen-Spalte

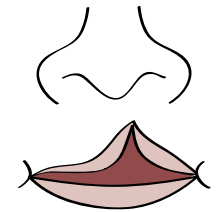
- | | |
|------------------------------|--|
| 1. LIPPE (L) | Oberlippe einschl. des Naseneinganges |
| 2. KIEFER (A) | zahntragender Oberkieferanteil – auch Alveolarfortsatz genannt |
| 3. HARTER GAUMEN (H) | Gaumendach mit Nasenboden – auch knöcherner, harter Gaumen genannt |
| 4. WEICHER GAUMEN (S) | GaumenSegel, muskulärer Anteil des Gaumens – auch Velum genannt |

Tab. 1: Die vier Spaltabschnitte

Zusätzlich liegen insbesondere bei vollständigen Spaltformen Veränderungen der Nase und Nasenscheidewand (Septum und Vomer) vor, die bei der Behandlung beachtet und korrigiert werden müssen.

Alle Spaltbildungen, außer im Bereich des weichen Gaumens (Segel), können einseitig (rechts oder links) oder beidseitig auftreten. Von der Fehlbildung z. B. falscher Muskelansatz sind im weichen Gaumen (Segel) immer beide Seiten verändert. Die einzelnen Spaltabschnitte können vollständig, unvollständig oder als Mikroform betroffen sein (Ausprägungsgrad).

Bei den verdeckten Lippen- oder Gaumen-Spalten ist das Ausmaß der Spaltbildung oft nicht sofort erkennbar (Mikroform). Auch wenn die Schleimhaut (Mukosa) des weichen Gaumens intakt ist, kann durch die Spaltung der Muskulatur unter der Schleimhaut (=submukös) eine Stimmklangstörung (offenes Näseln) und/oder eine Belüftungsstörung des Mittelohres entstehen. Bei diesem Befund sind Behandlungen (z.B. Sprachtherapie und Operationen) in ähnlicher Form erforderlich wie bei offenen Spaltformen.

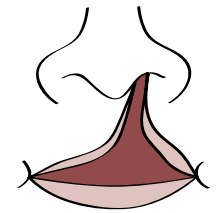


Unvollständige einseitige Lippen-Spalte

- | | |
|-------------------------|--|
| 1. MIKROFORM | teilweise Spaltung der Muskulatur / des Knochens mit intakter Haut (subkutan) oder Schleimhaut (submukös) ggf. kleine Einziehung |
| 2. UNVOLLSTÄNDIG | Spaltung der Muskulatur und/oder des Knochens mit partiell intakter Haut oder Schleimhaut |
| 3. VOLLSTÄNDIG | Spaltung der Muskulatur und/oder des Knochens einschließlich der bedeckenden Haut / Schleimhaut |

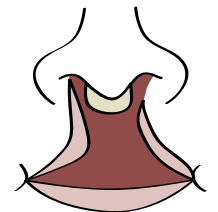
Tab. 2: Die drei Ausprägungsgrade der Spaltbildung

Die betroffenen Spaltabschnitte werden nach dem LAHS-Schema dokumentiert, wobei eine komplette Ausprägung mit großen Buchstaben und eine inkomplette mit kleinen Buchstaben bzw. bei Mikroformen oder submukösen Formen mit * kodiert werden. (z.B. L, l oder *)



Komplette einseitige Lippen-Spalte

Es ergibt sich also eine **Vielzahl unterschiedlicher Formen und Schweregrade der Spaltbildungen**, so dass unterschiedliche Behandlungsabläufe notwendig sind. Die erreichbaren Resultate sind vom jeweiligen Ausgangsbefund abhängig. **Daher sollten Sie nicht das besonders schöne oder das zunächst auch einmal nicht so befriedigende Ergebnis eines anderen Kindes als Vergleich für die Möglichkeiten oder das Ergebnis bei Ihrem eigenen Kind heranziehen.** Im individuellen Gespräch mit den Behandlern können Ihnen an einem dem Befund Ihres Kindes vergleichbaren Behandlungsbeispiel die Probleme und die insgesamt günstigen Möglichkeiten der Behandlung erläutert werden.



Doppelseitige komplette Lippen-Spalte

Daher muss diese Information durch immer wiederkehrende Gespräche mit den verschiedenen Mitgliedern im Behandlungsteam ergänzt werden. Nur so können Ihre wichtigen, für die Aufklärung notwendigen und erwünschten Fragen beantwortet werden.

FUNKTIONSTÖRUNGEN UND BEHANDLUNGSMÖGLICHKEITEN

Grad der Fehlbildung

Durch die Spaltbildung fehlt je nach Grad der Fehlbildung die für Ernährung, Sprechen und Atmung wichtige **Trennung von Mund- und Nasenraum**. Das normale **Zusammenwirken der Muskulatur im Bereich der Lippe und des weichen Gaumens** ist nicht möglich. In Kombination mit einer zusätzlichen Fehlposition der Zunge (Verlagerung nach hinten) kann dies zu Schluck-, Atmungs- und Sprechfunktionsstörungen sowie zu Störungen der Mittelohrbelüftung führen. Daraus ergeben sich neben der bei Lippenspalten sichtbaren Störung im Aussehen, das durch die Operation relativ früh korrigiert werden kann, immer auch **funktionelle Störungen**.

Mögliche Beeinträchtigungen

→	AUSSEHEN	Ästhetik
→	GESICHTSMIMIK	Lippen-, Wangen- und Nasenbewegung
→	ATMUNG	fehlende Trennung von Nasen-, Mund- und Rachenraum
→	SPRECHEN	Störungen der Zungenfunktion und des weichen Gaumens
→	STIMMKLANG	Funktionsstörung des weichen Gaumens (Segel)
→	GEHÖR	gestörte Mittelohrbelüftung, Hörminderung
→	ERNÄHRUNG	fehlende Trennung des Nasen-Mundraumes und Störung des weichen Gaumens
→	WACHSTUM KIEFER	Gesichtsschädelentwicklung

Tab. 3: Mögliche Funktionsstörungen bei LKG-Spalten (je nach Schweregrad)

Durch die Fehlbildung an Lippe, Nase und Gaumen entstehen auch Funktionsstörungen im Bereich der Atmung und Ernährung. Bei allen Spaltbildungen, die auch den weichen Gaumen (Segel) betreffen, entstehen durch die Nichtvereinigung und den Fehlanatz der Muskulatur in diesem Spaltabschnitt **Funktionsstörungen von**

Ernährung, Gehör, Sprechen und Stimmklang. Diese Störungen können durch den Verschluss des Gaumens, Hals-Nasen-Ohren-ärztliche Betreuung und ggf. durch funktionelle Sprachtherapie meist erfolgreich bis zur völligen Normalisierung behoben werden.

Durch die funktionellen Störungen und die Operationen mit Narbenbildungen sind im Wachstumsalter Beeinträchtigungen der Zahnstellung, Kiefer- und Gesichtsschädelentwicklung bekannt. Dies erfordert die Kontrolle des Wachstums, der Zahnstellung und der Kieferentwicklung und die häufig längerfristige Behandlung durch einen Kieferorthopäden.

Durch die Vielzahl der unterschiedlichen Befunde ergibt sich die Notwendigkeit der Behandlung durch mehrere in einem Team (Spalt-Zentrum) zusammenarbeitende Fachleute. Mit Hilfe zeitlich aufeinander abgestimmten Therapieschritten lässt sich zumeist eine weitgehende Normalisierung der gestörten Funktionen und eine altersentsprechende Entwicklung des Kindes erreichen.

Bei einem geringen Teil der Kinder mit Spaltbildungen werden auch **zusätzliche Behinderungen oder Fehlbildungen** (z. B. Nierenstörungen, Herzfehler) festgestellt. Daher ist eine gezielte kinderärztliche (pädiatrische) Untersuchung zum Ausschluss zusätzlicher Störungen erforderlich, um gegebenenfalls notwendige Schritte einzuleiten oder im Einzelfall auch der Behandlung der Gesichtsspalte voranzustellen. Neben der Abklärung zusätzlicher Störungen ist ein intensiver Kontakt zum betreuenden **Kinderarzt** immer sinnvoll, um die begleitende Betreuung (Impftermine und Vorsorge) vor allem während der ersten Lebensjahre abzustimmen.

Empfehlung: Intensiver Kontakt zum Kinderarzt, um eine begleitende Betreuung abzustimmen.

PRAKTISCHE TIPPS ZUR ERNÄHRUNG

Kinder mit LKG-Spalten können auf normalem Weg ernährt werden. Nachfolgend wollen wir einige praktische Anregungen geben, um sofort nach der Geburt zu helfen, eine annähernd natürliche Entwicklung der Ernährung zu unterstützen.

STILLEN: Stillen ist bei einigen Spaltformen, jedoch nicht bei allen Kindern möglich. Wenn Sie Ihr Kind stillen möchten, sollten Sie es mit Geduld versuchen, aber nicht enttäuscht sein, wenn es bei Ihrem Kind nicht gelingt. Hilfreich ist evtl. eine **Stillberatung**.

Möglichkeiten des Stillens

Bei einer isolierten **Lippenspalte** kann die Mutter den Finger zur Hilfe für den fehlenden Lippenschluss verwenden. Der Kopf des Babys wird eher aufrecht gehalten, so dass das Abdecken der Spalte vollkommen möglich ist und ein kräftiges Saugen erreicht werden kann. Die weiche Brust der Mutter ist zum Abdecken der Spalte besser geeignet als der Sauger der Flasche.

Bei **Gaumenspalten** ist das Stillen nur selten möglich. Die aufrechte Haltung beim Trinken ist auch hier hilfreich, damit die Milch nicht in die Nasenräume fließt.

Bei einer durchgehenden **Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte** ist es sehr schwierig und meist nicht möglich zu stillen.

Flaschen-
ernährung

FLASCHENERNÄHRUNG: Ist das Stillen nicht möglich, können Sie die Milch abpumpen und mit der Flasche füttern. Andererseits sollten Sie nicht unnötig besorgt sein, da sich Ihr Kind mit der hochwertigen modernen Säuglingsnahrung, wie die Kinder ohne Spaltbildung gut und normal entwickelt.

Ein normaler kiefergerechter Milchsauger, der nicht hart sein darf, ist für das Trinken in jedem Fall geeignet, eine Übergröße oder Überlänge ist daher nicht unbedingt zu empfehlen. Um das Trinken zu erleichtern, kann man zwei zusätzliche Löcher angeordnet in einer Dreiecksform in der Größe des ersten Lochs anbringen. Die Nahrung sollte aber nicht spontan aus dem Sauger fließen. Auch wenn normale Sauger geeignet sind, können spezielle Formen das Füttern erleichtern. Auch beim Trinken an der Flasche ist es besser, wenn das Baby aufrecht gehalten wird. Das Trinken an der Flasche oder an der Brust wird beim Baby mit einer Spalte länger dauern als bei anderen Babys. Beunruhigen Sie sich nicht und nehmen Sie sich dafür Zeit, denn schon bei der Nahrungsaufnahme lernt das Kind bestimmte Bewegungen, die für die Kiefer- und Sprachentwicklung wichtig sind. Die Verwendung einer Magensonde sollte möglichst vermieden und auf Ausnahmefälle beschränkt werden, wenn die Koordination von Atmen, Saugen und Schlucken, z. B. bei Frühgeburten oder Zusatzkrankungen, noch gestört ist.

Das Lutschen am Finger oder Schnuller ist zur Beruhigung des Kindes meist unumgänglich und dient auch der sensorischen Entwicklung des Kindes. Bleibt es jedoch länger bestehen, kann es zu Zahnfehlstellungen im Milchgebiss führen. Um dies zu verhindern, sollte das Lutschen bis zum Alter von 3 Jahren abgewöhnt werden.

MÖGLICHKEITEN DER SOZIALEN HILFE

Mitberatung durch Elterninitiativen	11
Finanzielle Hilfen und Grad der Behinderung	11
Orientierende Übersicht zum Grad der Behinderung (Tab.)	12

MITBERATUNG DURCH ELTERNINITIATIVE

Neben der Vermittlung sachlicher Zusammenhänge, der auch diese schriftliche Information dient, können Gespräche mit betroffenen Eltern eine große Hilfe zur Problembewältigung und ergänzenden Information darstellen und werden vom Behandlungsteam im Rahmen der Kontrollsprechstunde gerne vermittelt. In einer bundesweit aktiven **Selbsthilfevereinigung** (Selbsthilfevereinigung für Lippen-Gaumen-Fehlbildungen e.V. Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft, www.lkg-selbsthilfe.de) mit regionalen Untergruppierungen haben sich betroffene Patienten und Eltern zusammengeschlossen, die vor allem die **psychosoziale Unterstützung** besonders pflegen. Die Kontaktadresse dieser Elterninitiative finden Sie im Anhang.

Selbsthilfevereinigungen bieten individuelle Beratung und psychosoziale Unterstützung.

FINANZIELLE HILFEN UND GRAD DER BEHINDERUNG

GRAD DER BEHINDERUNG Eine lange Zeit der besonderen Sorge und zusätzlichen Fürsorge, oft auch mit teilweise erheblichen finanziellen Belastungen (z. B. Fahrtkosten), ergibt sich oft aus dem Ziel, ein optimales Behandlungsergebnis für Ihr Kind zu erreichen.

Grad der
Behinderung

Daher besteht über den Weg der **Anerkennung des „Grades der Behinderung (GdB)“** eine Möglichkeit zur finanziellen Hilfe. Bei Antrag der Eltern bei dem regional unterschiedlichen zuständigen Amt (Landratsamt oder Amt für Familie und Soziales des Heimatortes) sind die behandelnden Ärzte gern behilflich. Eltern, die bisher keinen Antrag gestellt haben, können dies jederzeit nachholen.

**ORIENTIERENDE ÜBERSICHT ÜBER DEN VORGESEHENEN GRAD DER BEHINDERUNG (GdB)
BEI KINDERN MIT LIPPEN-KIEFER-GAUMEN-SEGELSPALTEN:**
VERSORGUNGSMEDIZINVERORDNUNG, ANLAGE ZU §2, TEIL B, 7.6

SPALTFORM	DAUER	GdB
Totale oder partielle LIPPENSPALTE (ein- oder beidseitig)	bis zum Abschluss der Behandlung (in der Regel ein Jahr nach der Operation)	30 – 50
LIPPEN- KIEFERSPALTE	bis zum Abschluss der Erstbehandlung (in der Regel ein Jahr nach der Operation)	60 – 70
	bis zum knöchernen Verschluss der Kieferspalte	50
LIPPEN-KIEFER- GAUMEN-, SEGELSPALTE	bis zum Abschluss der Erstbehandlung (in der Regel ein Jahr nach Verschluss aller Spalt- anteile) unter Mitberücksichtigung der regelmäßig damit verbundenen Hörstörungen (Tubenbelüftung) und der Störung der Nasen- atmung	100 + Nachteilsausgleich „H“
	bis zum knöchernen Verschluss der Kieferspalte	50
TOTALE GAUMEN- SPALTE BZW. TOTALE GAUMEN-SEGELSPALTE (Spalte des harten und weichen Gaumens)	bis zum Abschluss der Erstbehandlung (in der Regel ein Jahr nach endgültigem Verschluss) wegen der mit einer Lippen-Kiefer-Gaumen- Segelspalte vergleichbaren Auswirkung	100 + Nachteilsausgleich „H“
TOTALE SPALTE DES WEICHEN GAUMENS (SEGELSPALTE) sowie submuköse Gaumen- und Segelspalte	bis zum Abschluss der Behandlung je nach Ausmaß der Artikulationsstörungen; ausgeprägte Hörstörungen sind ggf. zusätzlich zu berücksichtigen	0 – 30

Nach Abschluss der Behandlung richtet sich der GdB immer nach
den verbliebenen Gesundheits- bzw. Funktionsstörungen

Der Grad der Behinderung (GdB) wird entsprechend der Versorgungsmedizin-Verordnung mit den versorgungsmedizinischen Grundsätzen und nach dem Schwerbehindertenrecht (Teil 2 SGB IX) entsprechend dem Ausprägungsgrad der Spaltform bzw. dem Zeitpunkt nach bereits erfolgter Behandlung festgelegt. Dabei sind alle Krankheiten oder Fehlbildungsfolgen an Mund-Nasen-Rachenweichteilen, Mittelgesichtsknochen, Nerven- und Gefäßversorgung exakt zu beschreiben und zu dokumentieren. Es sind Beschreibungen mit Berücksichtigung der betroffenen Seiten und dadurch verursachten Funktionsstörungen einfachen grafischen Darstellungen vorzuziehen. Für Kinder mit LKG-Fehlbildungen, die vor und während der Behandlung in besonders hohem Maße (über 2 Stunden täglich) Hilfeleistungen durch die Eltern, z. B. bei der Nahrungsaufnahme (gestörte Atmung, Gefahr des Verschluckens) sowie bei der Förderung und Entwicklung der Sprache bedürfen, kann Hilflosigkeit angenommen werden (Nachteilsausgleich „H“). (Tabelle 4)

Richtlinien
zum Grad der
Behinderung

Nachteilsaus-
gleich „H“

Eine **spätere Benachteiligung des Kindes** durch diese Anerkennung einer Behinderung muss nicht befürchtet werden. Bei Ihrem Antrag beraten die behandelnden Ärzte und unterstützen Ihren Antrag durch entsprechende Befundberichte. Informieren Sie bitte den Behandler über die Höhe der Anerkennung oder eine Ablehnung, damit er Sie bezüglich des Widerspruchs (4 Wochen Frist beachten) beraten kann.

PFLEGEgeld Für einen möglichen Mehraufwand an Pflege über zwei Stunden täglich (exakte schriftliche Aufzeichnung) kann Pflegegeld bei der zuständigen Krankenkasse beantragt werden.

Pflegegeldantrag
bei der Kranken-
kasse

ÜBERSICHT ÜBER DIE WICHTIGSTEN BEHANDLUNGSSCHRITTE

Kieferorthopädie	14
Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgie	15
Allgemeine Zahnheilkunde	20
Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde	
Phoniatrie – Pädaudiologie / Logopädie	21

KIEFERORTHOPÄDIE

Ein neugeborenes Kind mit einer Spaltbildung sollte, wenn keine allgemeinärztlichen Gründe dagegen sprechen, bereits in den ersten Lebenstagen dem Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgen und dem Kieferorthopäden des LKG-Spaltzentrums vorgestellt werden, um es während seiner Entwicklung zu beobachten und medizinisch zu begleiten.

Säuglinge mit einer Spaltbildung sollten in den ersten Lebenstagen bereits in einem LKG-Zentrum vorgestellt werden.

Bei einem Neugeborenen mit einer Gaumenspalte sind Mund- und Nasenraum nicht vollständig getrennt. Es kann dadurch zu Problemen beim Saugen und Trinken kommen, was durch bestimmte Fütterungstechniken und Saugertypen in der Regel gut zu beheben ist. Auch kann die Zungenlage durch eine Gaumenspalte verändert sein, so dass die frühe Lautbildung und in seltenen Fällen die Atmung beeinträchtigt sein können.

Gaumenplatte

Durch die **Eingliederung einer Gaumenplatte** (auch Mund-Nasen-Trennplatte oder fälschlicherweise Trinkplatte genannt) werden bereits in den ersten Lebenstagen separate Funktionsräume von Nase und Mund hergestellt. Dadurch kann sich die Zungenlage weitgehend normalisieren, was zur Korrektur der o.g. Funktionsstörungen führt. Eine Gaumenplatte wird in den ersten Lebenstagen vom Kind meist sofort akzeptiert, so dass die Gewöhnung mühelos ist. Wie ein gesundes Neugeborenes an der Mutterbrust, kann das Kind beim Trinken mit seiner Zunge an der Gaumenplatte „arbeiten“, wodurch die korrekte Lage der Zunge gefördert wird. Die Normalisierung der Zungenlage und -funktion ist auch eine wichtige Voraussetzung für die Entwicklung des Oberkiefers.

WICHTIGE BEHANDLUNGSSCHRITTE

Darüber hinaus hat die Gaumenplatte bei Kindern mit LKG-Spalten die Aufgabe, das Wachstum der geteilten Kieferabschnitte zu steuern. Um dies zu erreichen, wird die Gaumenplatte vom Kieferorthopäden in regelmäßigen Abständen gezielt ausgeschliffen. Ziel dabei ist, dass sich die Kieferanteile aufeinander zubewegen, so dass das Ausmaß der Kieferspalte reduziert wird. Dadurch werden auch die Voraussetzungen für einen spannungsfreien Lippen- und Gaumenverschluss verbessert. Selbstverständlich muss eine solche Gaumenplatte, entsprechend der raschen Wachstumszunahme des Säuglings in den ersten Lebensmonaten, regelmäßig kontrolliert, neu ausgeschliffen und erneuert werden.

Es bestehen jedoch auch Behandlungskonzepte, bei denen auf die Therapie mit einer solchen Gaumenplatte verzichtet wird, ohne dass hierdurch Nachteile für diese Patientengruppe belegt wurden. In der Regel ist dieser erste kieferorthopädische Behandlungsabschnitt mit dem Verschluss des harten Gaumens beendet. Die kieferorthopädische Betreuung darf dann jedoch nicht enden. Besonderheiten der Zahn- und Kieferentwicklung bei Ihrem Kind machen regelmäßige Kontrollen notwendig, damit bei einer Abweichung rechtzeitig kieferorthopädisch behandelt werden kann. Die kieferorthopädische Behandlung bzw. Überwachung erstreckt sich im Allgemeinen über den ganzen Zeitraum der Gebissentwicklung bis zum Abschluss des Wachstums.

Eine kieferorthopädische Betreuung ist über den kompletten Zeitraum der Gebissentwicklung sinnvoll und für eine planmäßige Entwicklung notwendig.

MUND-KIEFER-GESICHTS-CHIRURGIE

ALLGEMEINE VORBEMERKUNGEN: Durch verbesserte Narkosen (Anästhesie) und begleitende Diagnostik konnte das Operationsrisiko für die betroffenen Kinder so erheblich gesenkt werden, dass heute bereits kurz nach der Geburt längere Narkosen ohne Gefährdung für die Kinder grundsätzlich möglich sind. Zur Reduktion des Op-Risikos hat sich aber ein späterer Op-Zeitpunkt orientiert an Entwicklung und Gewicht allgemein bewährt. Durch längere Narkosen ohne Gefährdung des Kindes können verfeinerte, oft aufwändigere Operationstechniken angewendet werden und deutlich bessere Ergebnisse bereits nach den ersten Operationen erzielt werden. Bei den durchgehenden Spaltformen ist der gleichzeitige Verschluss aller Spaltabschnitte in einer Operation nicht sinnvoll und hat sich bisher nicht allgemein durchgesetzt. Abhängig vom Ausprägungsgrad der Fehlbildung sind deshalb **meist mehrere Operationen erforderlich**.

Allgemeine Hinweise zum Operationsrisiko

Ziel aller Therapien ist das Schaffen ungestörter Funktionen und günstiger Voraussetzungen für die Entwicklung des Kindes.

Reihenfolge und Zeitpunkte dieser Einzeloperationen sind je nach Gewichtung des Therapiezieles an den verschiedenen Behandlungszentren unterschiedlich, ohne dass bisher ein entscheidender Vorteil des einen oder ein wesentlicher Nachteil des anderen Therapiekonzeptes belegt

wurde. Mit nahezu allen gebräuchlichen Konzepten sind bei sorgfältiger Ausführung gute Ergebnisse zu erzielen, die durch ein weitgehend normales Aussehen (Form, Narben, Wachstum) und eine ungestörte Funktion (Sprechen, Hören) günstige Voraussetzungen für die allgemeine Entwicklung des Kindes schaffen.

Lippenspaltplastik

LIPPENSALTPLASTIK: Die chirurgische Therapie beginnt bei Spaltformen mit Lippenbeteiligung in der Regel mit dem Lippenspaltverschluss im Alter von 3–6 Monaten, abhängig von der allgemeinen Entwicklung des Säuglings. Dabei sollte als Faustregel ein Gewicht von 5–6 kg (Verdoppelung des Geburtsgewichtes) erreicht sein. Gelegentlich vorkommende zusätzliche Behinderungen (z. B. Herzfehler, Stoffwechselstörungen, chronische Bronchitis o. a.) können eine Verschiebung des Termins im Interesse des Kindes erfordern.

Bei der Operation werden die Lippen- und Nasenfehlbildung verschlossen und bei kompletten Formen der Naseneingang gebildet und teilweise auch schon die Nasenspitze aufgerichtet. Die Wahl einer eher geraden oder winkligen Schnittführung hängt dabei von der notwendigen Lippenlänge ab. Wesentlicher als die Form des Hautschnittes jedoch ist die Wiederherstellung der normalen Funktion der Lippe durch exakte Vereinigung der entsprechenden Lippen- und Gesichtsmuskulatur.

Unterschiedliche Ansichten bestehen zum Ausmaß der Korrektur der spaltbedingten Nasenabweichungen (seitlich stehender Nasenflügel, tief stehende Nasenspitze, Nasensecheidewandverbiegung) bei der ersten Operation. Während zunächst schönere Ergebnisse durch eine Frühkorrektur auch im knorpeligen Bereich erzielt werden können, sprechen die Erfahrungen aus ungünstigen Spätergebnissen nach diesem Vorgehen gegen einen ausgedehnten frühen Eingriff im Nasenknorpelbereich. Abweichungen des knorpeligen Teils der Nase werden daher meist in einer späteren Phase der Gesichtsentwicklung korrigiert.

In derselben Narkose sollte vom HNO-Arzt eine mikroskopische Trommelfell-Untersuchung durchgeführt und bei bestehendem Mittelohrerguss dieser abgesaugt und ein Belüftungsröhrchen ins Trommelfell eingelegt werden. Dies wird nachfolgend noch ausführlicher beschrieben.

GAUMENSALTPLASTIK: Unterschiede in der operativen Behandlung der Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten bestehen vor allem bei der Reihenfolge, der Methodik und der Zeitwahl des Gaumenspaltverschlusses.

Gaumenspaltplastik

Man unterscheidet dabei im Wesentlichen:

einphasigen/einzeitigen Verschluss

- gleichzeitiger Verschluss des harten und weichen Gaumens (mit ca. 12 Monaten)

Einphasiger / Zweiphasiger Verschluss

zweiphasigen/zweizeitigen Verschluss

- zunächst Verschluss des weichen Gaumens (gleichzeitig mit der Lippe oder isoliert mit 12–24 Monaten) und später (mit 2–5 Jahren) die restlichen Anteile des harten Gaumens.

Zusätzlich gibt es Konzepte, mit dem Verschluss der kompletten Gaumenspalte noch vor dem Lippenspaltverschluss zu beginnen oder alle Abschnitte in einem einzigen OP-Schritt bereits sehr früh, zum Teil bereits vor dem 6. Monat, zu verschließen. (s.o.)

Diese Unterschiede entstehen aus dem Widerspruch:

- | | | |
|------------------------------|---|--|
| frühzeitige Operation | → | ungehinderte Sprachentwicklung |
| späte Operation | → | ungehinderte Kieferentwicklung. |

Alle Methoden sind dabei als ein Kompromiss für ein möglichst ungestörtes Kieferwachstum und zur Sicherung einer regelrechten Sprachentwicklung zu verstehen. Nach den bisher vorliegenden Ergebnissen können mit den etablierten Methoden etwa gleichwertige Behandlungsergebnisse erzielt werden. Bei unterschiedlichen Spaltformen kann eher das eine oder bei einer anderen Spalte eher das andere Verfahren indiziert sein. Die Gründe für die Wahl der Methode bei Ihrem Kind sollten Sie sich vom beratenden Arzt individuell für Ihr Kind erklären lassen.

Frühzeitige vs. späte Operation

Individuelle Beratung zum richtigen Zeitpunkt der Operation des Kindes durch Ihren Arzt.

Wesentliches Ziel der Gaumenspalt-Operation ist die Herstellung einer Muskelfunktion in einem ausreichend langen, weichen Gaumen zu einem Ringmuskelsystem, die den Abschluss zwischen Mund- und Nasen-Rachen-Raum zur Normalisierung von Atmung, Sprache und Ernährung ermöglicht und gleichzeitig die Belüftung des Mittelohres verbessern kann.

Ziel der Gaumenspalt-Operation

Knochen-
verpflanzung

KNOCHENVERPFLANZUNG (OSTEOPLASTIK): Bei Defekten im Kieferkammbe-
reich (Kieferspalten), jedoch keineswegs bei allen Schweregraden, sind Knochen-
transplantationen in den Kieferbereich erforderlich. Vor allem bei kompletten Spalt-
formen sind sie bei den meisten Kindern sinnvoll, da sie dem Kieferorthopäden die
Einordnung der durchbrechenden bleibenden Zähne erleichtern. Diese Knochenver-
pflanzung kann gleichzeitig mit dem Verschluss des Kieferspaltess sehr früh im Vor-
schulalter oder später im Wechselgebiss mit 8–11 Jahren durchgeführt werden.

Zur Vermeidung der Knochenverpflanzung (Osteoplastik) wird manchmal versucht,
bereits beim Lippenspaltverschluss durch Verlagerung der Knochenhaut (Gingivope-
riostplastik) eine Verknöcherung im Kieferspaltbereich zu erreichen.

Allgemeines

KORREKTUROPERATIONEN BZW. ERGÄNZUNGEN:

ALLGEMEINES: Ziel aller Behandlungen ist es, bis zur Einschulung ein normales
Aussehen zu erreichen sowie eine normale Sprechfunktion herzustellen, um eine
normale schulische Entwicklung zu ermöglichen. Daher sollen bei eingeschränkter Sprachverständ-
lichkeit durch ein offenes Näseln oder bei nicht zufriedenstellendem Aussehen (auffällige breite
Narbe, abgeflachte Nase o.ä.) Korrekturopera-
tionen rechtzeitig vor der Einschulung, d.h. bis
zum 5./6. Lebensjahr, durchgeführt werden. Die
Korrektur geringgradiger Abweichungen sollte
möglichst lange hinaus gezögert werden, da die

*Das Behandlungsziel ist es, bis zur
Einschulung ein normales Aussehen
zu erreichen sowie eine normale
Sprechfunktion herzustellen und
damit eine normale schulische
Entwicklung zu ermöglichen.*

Ergebnisse aller Korrekturen durch das weitere Wachstum auch wieder ungünstig
verändert werden können.

Sprecher-
besserung

SPRECHVERBESSERENDE OPERATIONEN: Nur bei einem geringen Anteil der Kinder
gelingt es nicht, durch eine primäre Muskelringrekonstruktion beim Verschluss des
weichen Gaumens (Segels) und nachfolgende funktionelle Förderung eine Normali-
sierung des Sprechens und des Stimmklangs zu erzielen.

Gelegentlich kann infolge einer Störung der Abschlussfunktion des weichen Gau-
mens zwischen Mund- und Nasen-Rachenraum ein offenes Näseln (Rhinophonia
aperta) verbleiben. Hier kann eine Korrektur-Operation angebracht sein, bei der der
Gaumen verlängert oder ein Schleimhautmuskelfstreifen aus der Rachenhinterwand
zur Verlängerung oder Zügelung am Hinterrand des weichen Gaumens eingelagert

wird (Velopharyngoplastik), um so den Abschluss zu erleichtern. Dieser operative
Eingriff sollte möglichst im Vorschulalter erfolgen.

NASENSTEGPLASTIK (COLUMELLAPLASTIK): Bei den vollständig doppelseitigen
Spalten gelingen heute schon bei den ersten Operationen wesentlich günstigere
Ergebnisse als noch vor einigen Jahren. Häufig verbleibt jedoch bei den vollstän-
digen Spalten ein zu kurzer Nasensteg, der in Kombination mit einer abgeflacht
wirkenden Nasenspitze erheblich stören kann. Vor der Einschulung ist bei Bedarf
eine Nasenstegverlängerung (Columellaplastik) möglich. Es muss jedoch darauf
hingewiesen werden, dass ein zu kurzer Nasensteg in fast allen Fällen in der wei-
teren Entwicklung des Kindes wächst und im Laufe der Jahre noch an Länge zu-
nimmt. Bei den doppelseitigen Spaltformen besteht eine weitere Abweichung der
knorpeligen Nasenanteile, die zu einer breiten Nasenspitze und zu quer- statt zu
längsovalen Nasenlöchern führt. Die Fehlbildung der knorpeligen Nase wird meist
auf Wunsch der Patienten bereits vor Abschluss des Wachstums im Jugendalter
korrigiert.

Nasenstegplastik

NASENKORREKTUR (SEPTORHINOPLASTIK): Auch bei optimal verlaufener
Erstoperation werden bei den ein- und/oder doppelseitigen Spalten manch-
mal Fehlbildungen der äußeren und inneren Nase verbleiben, die sich mit zu-
nehmendem Wachstum stärker ausprägen. Häufig verbleiben ein Schiefstand
des knorpeligen und knöchernen Nasengerüsts und eine unsymmetrische
Nasenspitze durch Abflachung des spaltseitigen Nasenflügels. Die Nasenschei-
dewand weist einen Schrägstand auf. Da der Luftstrom nicht ungehindert fließen
kann, kommt es zu einer Schleimhautschwellung vor allem der Nasenmuscheln der
Gegenseite, die die Nasenatmung zusätzlich beeinträchtigt. Je nach Ausprägung
der funktionellen und ästhetischen Störung wird man sich zu einer Korrektur
entschließen.

Nasenkorrektur

NARBENKORREKTUR: Die Narben nach der Operation blassen im allgemeinen ab
und werden unauffälliger. Auch nach funktionell guten Ergebnissen der Erstbehand-
lung bleiben mitunter Abweichungen und Narben, die sich im Laufe des Wachstums
verstärken und das Aussehen stören. Diese Störungen können durch einen Korrek-
tureingriff verbessert werden. Dabei sind die Ergebnisse um so günstiger, je später
(weitgehend abgeschlossenes Wachstum) diese Eingriffe erfolgen. Bei besonders
auffälligen Narben mit großem Leidensdruck des Kindes oder der Eltern können die-
se auch früher durchgeführt werden.

Narbenkorrektur

KIEFERORTHOPÄDISCHE OPERATIONEN: Bei einigen Patienten ist trotz der heu-
tigen Op-Methoden die Wachstumshemmung so ausgeprägt, dass es allein mit

Kieferorthopädische
Operationen

einer Behandlung mittels kieferorthopädischer Maßnahmen nicht möglich ist, eine normale Gesichtsschädelentwicklung und Verzahnung zu erreichen, so dass nach Abschluss des Wachstums eine operative Verlagerung der Kiefer oder einzelner Kieferteile notwendig wird. Nur in diesen Fällen mit unzureichender Mittelgesichts-entwicklung kann am Ende des Wachstums in enger Zusammenarbeit mit dem behandelnden Kieferorthopäden eine kombiniert kieferorthopädische und kieferchirurgische Therapie erforderlich sein. Dabei werden nach einer kieferorthopädischen Vorbehandlung zur Ausformung der Zahnbögen durch eine operative Vorverlagerung des Oberkiefers und evtl. zusätzliche Rückverlagerung des Unterkiefers, die Kiefer in eine bessere Beziehung zueinander gebracht.

ALLGEMEINE ZAHNHEILKUNDE

Besondere
Betreuung durch
den Hauszahnarzt

Kinder mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Fehlbildungen bedürfen einer ganz besonderen Betreuung durch den Hauszahnarzt. Aufgrund möglicher Zahnfehlstellungen besonders im Oberkiefer ist die Zahnreinigung in nicht wenigen Fällen erschwert. Darüber hinaus weisen spalttrandnahe Zähne öfter Veränderungen des Schmelzes auf, die vom Zahnarzt besonders beobachtet und ggf. behandelt werden müssen.

Vorbeugende Maßnahmen zur Verhinderung von Karies bestehen vor allem in der konsequenten sorgfältigen Zahnpflege möglichst mit fluoridierten Zahnpasten nach jeder Mahlzeit, sobald die ersten Milchzähne durchgebrochen sind.

Besonders hilfreich: Eine gesunde abwechslungsreiche Ernährung.

Da die Erhaltung der Zähne für das Kieferwachstum von großer Wichtigkeit ist, müssen, wie bei allen Kindern, alle oben beschriebenen Maßnahmen bereits beim Erscheinen der ersten Zähne des Milchgebisses eingeleitet werden. Sehr hilfreich sind natürlich auch eine gesunde abwechslungsreiche Ernährung und ein weitgehender Verzicht auf kariesfördernde Süßigkeiten oder stark fruchtsäurehaltige Getränke.

Da der seitliche obere Schneidezahn in sehr enger Beziehung zur Spaltbildung des Kiefers steht, ist hier am häufigsten mit Unregelmäßigkeiten zu rechnen. Er kann sowohl vollkommen fehlen als auch verformt sein oder evtl. sogar als Doppelanlage vorliegen. Vielfach ist er jedoch ganz normal vorhanden und weist lediglich eine Fehlstellung im Zahnbogen auf. Hier werden Zahnarzt, Kieferorthopäde und Kieferchirurg mit Ihnen die bestmögliche Behandlung besprechen (z. B. Aufbau eines Zahnes mit modernen Füllungsmaterialien, Überkronung oder Einstellung in den

Zahnbogen mit kieferorthopädischen Mitteln). Im Falle des völligen Fehlens des oberen Schneidezahnes besteht die Möglichkeit, die Lücke kieferorthopädisch zu schließen. Wenn im Kieferspalt ausreichend Knochen vorhanden ist, kann ein Implantat (künstliche Zahnwurzel) dort eingebracht werden, auf dem der Zahnarzt schließlich eine sehr natürlich wirkende künstliche Zahnkrone eingliedern kann. Diese Implantation in den ggf. verpflanzten Knochen im Kieferspaltbereich erhält den Knochen durch funktionelle Belastung und vermeidet ein Beschleifen der benachbarten Zähne, sodass sie einer Brücke vorzuziehen ist. Ein Implantat ist jedoch erst nach dem Abschluss des Kieferwachstums (ca. ab dem 18. Lebensjahr) sinnvoll, sodass dieser Zeitraum mit einer sogenannten Klebebrücke überbrückt werden sollte. Der Verschluss der Lücke, wie auch die korrekte Ausformung der Zahnstellung in der Oberkiefer-Front, fördert zusätzlich das Einhalten der korrekten Zungenposition beim Sprechen und Schlucken.

Durch chirurgischen Fortschritt und verbesserte interdisziplinäre Zusammenarbeit wachsen viele Kinder sprachlich normal heran.

GEHÖR – STIMME – SPRACHE

Kinder mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Fehlbildungen, insbesondere wenn die Muskulatur im Bereich des weichen Gaumens (Segel) nicht vereinigt ist, leiden häufiger als andere Kinder unter Hörstörungen, weshalb eine regelmäßige Kontrolle des Hörvermögens und des Ohrbefundes erforderlich ist. Viele Kinder, die mit einer Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte geboren werden, wachsen jedoch dank chirurgischer Fortschritte, einer verbesserten interdisziplinären Zusammenarbeit und bei guter eigener Muskelfunktion sprachlich normal heran. Spaltbedingt kann es zu Störungen der Lautbildung und/oder zu Veränderungen des Stimmklanges (Näseln) kommen. Bei einigen Betroffenen kann, wie bei anderen Kindern auch, die Sprachentwicklung von der Norm abweichen.

Hörstörungen

HÖRSTÖRUNGEN Diejenigen Anteile der Rachenmuskulatur, die in das Gaumensegel hineinreichen, können auch nach dem Gaumensegelverschluss in ihrer Funktionstüchtigkeit eingeschränkt bleiben. Da sie für die Öffnung der „Eustachischen Röhre“ (Verbindung zwischen Rachen und Mittelohr) und damit für die Belüftung des Mittelohres von Bedeutung sind, kommt es durch ihre Funktionseinbuße zunächst zu einem Unterdruck hinter dem Trommelfell, später dann zu einer Flüssigkeitsansammlung im Mittelohr (Paukenerguss). Folge ist eine zunächst häufig unbemerkte Schwerhörigkeit. Diese kann – sofern sie nicht behandelt wird – zu

einer Verzögerung der Sprachentwicklung führen. **Erkrankungen des Mittelohres werden durch die Kombination von Ohrmikroskopie und Hörprüfung sicher erkannt.** Das Hörvermögen kann bei den meisten Kindern bereits durch das Legen kleiner Belüftungsröhrchen wiederhergestellt werden. Zumindest in den ersten Lebensjahren sollten daher regelmäßige, etwa 1/2 jährliche Kontrollen durch einen Facharzt für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen oder einen entsprechend ausgebildeten Hals-Nasen-Ohrenarzt stattfinden. Bleibt die fachgerechte Behandlung der Mittelohrbelüftungsstörungen aus, besteht die Gefahr der Entstehung chronischer Mittelohrerkrankungen. Spätfolgen können eine dauerhafte Hörminderung und schwerwiegendere Komplikationen nach sich ziehen.

Eine lang anhaltende oder in Abständen immer wieder auftretende Hörminderung hat grundsätzlich Folgen für die Sprachentwicklung. Kleinkindhafte Satzmuster bleiben lange bestehen und der Wortschatz erweitert sich nur wenig. Typische Lautfehler treten auf, da das Kind wichtige Klangunterschiede in der Lautbildung nicht erkennen kann.

Sprach-, Sprech- und Stimmstörungen

SPRACH-, SPRECH- UND STIMMSTÖRUNGEN Neben der ärztlichen Kontrolle und ggf. Behandlung ist ein guter sprachlicher Umgang mit dem Kind zu Hause wichtig, um seine Sprach- und Sprechentwicklung zu unterstützen. Dazu gehören langsames Sprechtempo, deutliche Aussprache, ein gutes Mundbild sowie die Erziehung des Kindes zu Blickkontakt und akustischer Aufmerksamkeit. Eine Beratung der Eltern bezüglich Ernährung und manueller Stimulation der oralen Muskulatur kann im 1. Lebensjahr wichtige Hilfestellungen leisten und die Sprachentwicklung positiv beeinflussen.

Auswirkungen der Spaltbildung auf das Sprechen

AUSWIRKUNGEN DER SPALTBILDUNG AUF DAS SPRECHEN Eine Voraussetzung für die normale Lautentwicklung und Lautbildung (Artikulation) ist das ungestörte funktionelle Zusammenspiel der Lippen-, Zungen- und Gaumenmuskulatur. Die sogenannten Primärfunktionen wie Saugen, Schlucken, später auch Kauen bestimmen maßgeblich, inwieweit sich die Lautbildung korrekt entwickeln kann. Die Koordination der Muskulatur kann im Bereich der Lippen, der Zunge und des Gaumensegels bei einem Kind mit Spaltbildung beeinträchtigt sein. Darüber hinaus verändert die Zunge häufig ihr Bewegungsmuster, um primäre Schwächen auszugleichen. Folge

Ab dem 1. Lebensjahr besteht die Möglichkeit der logopädischen Betreuung: Beratung der Eltern als Sprachvorbild; erste kleine Spiele zur Förderung des Kindes.

kann eine veränderte Artikulation sein. Die Lautbildung kann sich in den Rachen, Kehlkopf und/oder die Nase verlagern. Um solche Probleme möglichst von vornherein zu verhindern, sollte die Lautentwicklung des Kindes schon im Säuglings- und Kleinkindalter beobachtet werden.

Mit Beginn der aktiven Sprache des Kindes – also ab dem 1. Lebensjahr – besteht die logopädische Betreuung vor allem in der Beratung der Eltern hinsichtlich Sprachvorbild, Korrekturverhalten und ersten kleinen Spielen zur Förderung von Atmung, oraler Luftstromlenkung, Mundmotorik und der Wahrnehmungsfähigkeit des Kindes. Die Entwicklung seiner Sprechfähigkeit wird regelmäßig überprüft, so dass zum gegebenen Zeitpunkt, wenn erforderlich, zwischen dem 2. und 4. Lebensjahr die aktive logopädische Therapie beginnen kann.

DAS NÄSELN Beim offenen Näseln trennt der nicht korrekt verschlossene Gaumen oder das nicht ausreichend lange oder mobile Gaumensegel den Mundraum nicht ausreichend von der Nasen- und Rachenhöhle (Pharynx). Dadurch entweicht ein zu hoher Anteil der Sprechluft durch die Nase und verändert den Stimmklang zum sogenannten offenen Näseln (Rhinophonia aperta). Dies erfordert eine logopädische Behandlung, wenn entsprechende Restöffnungen zur Nase gleichzeitig verschlossen wurden. Für deren Beginn gibt es keinen allgemein gültigen Zeitpunkt. Die aktive Therapiephase kann bis zur Einschulung und darüber hinaus andauern. Eventuell ist auch eine sprechverbessernde Operation angezeigt, wenn die konservative Behandlung nicht zum Erfolg führt.

Das Näseln

HINWEISE FÜR DIE STATIONÄRE AUFNAHME

Lippenspalt-
operation

AUFNAHME ZUR LIPPENSALTOPERATION Die Lippenspaltplastik ist meist die erste Operation bei Kindern mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Fehlbildungen. Der Klinikaufenthalt dauert ca. eine Woche. In den meisten Kliniken kann ein Elternteil zur Mitbetreuung des Kindes mit aufgenommen werden. Es wird empfohlen, das Kind bis zur stationären Aufnahme vom Kinderarzt überwachen zu lassen (Vorsorgeuntersuchung, Vitamin-D-Prophylaxe, Impfungen). Die im Säuglings- und Kindesalter üblichen Impfungen sollten nicht in zeitlicher Nähe zu den Operationsterminen, sondern mindestens 4 Wochen vor oder nach der Operation erfolgen. Empfohlen wird auch eine Kontrolle des Blutfarbstoffgehaltes, so dass bei Werten unter 11 g% eine entsprechende Behandlung (z.B. Eisenpräparat) eingeleitet werden kann. Außerdem darf das Kind zur Zeit der Aufnahme nicht erkältet sein. Auch eine andere, die Operationsfähigkeit beeinträchtigende Erkrankung, darf nicht vorliegen. Bei der Mitaufnahme der Mutter/des Vaters dürfen diese ebenfalls nicht erkältet sein.

Gaumenspalt-
operation

AUFNAHME ZUR GAUMENSALTOPERATION Die Entscheidung über den Zeitpunkt der Gaumenspaltoperation trifft das behandelnde Team in Abhängigkeit vom Grad der Spaltbildung und der Entwicklung des Kindes, wobei der genaue Aufnahmetermin bei den ambulanten Untersuchungen festgelegt wird. Die Rahmenbedingungen für die Aufnahme des Kindes und eines Elternteils entsprechen den Angaben zur Lippenspaltoperation.

Nachfolgende
Korrekturen

AUFNAHME ZU NACHFOLGENDEN KORREKTUR-OPERATIONEN Die weiteren Operationstermine werden vor allem bei schulpflichtigen Kindern bevorzugt während der Ferien organisiert, so dass keine Schulfehlzeiten für die Kinder entstehen. Immer wird bei stationären Aufnahmen eine ergänzende umfassende Diagnostik und Therapie im gesamten Team angestrebt.

KONTROLLUNTERSUCHUNGEN

Regelmäßige Nachuntersuchungen durch die behandelnden Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgen, Kieferorthopäden, Zahnarzt und HNO-Arzt, Facharzt für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen und Logopäden sind zur Kontrolle der Entwicklung von Wachstum, Sprache und Gehör unbedingt erforderlich.

Regelmäßige
Nachunter-
suchungen

Die Routine-Kontrolluntersuchungen werden *jährliche Routine-Kontrolluntersuchungen bei allen Arten von Spaltfehlbildungen sind ratsam.*

daher bei allen Arten von Spaltfehlbildungen mindestens einmal jährlich bis zum Abschluss der Entwicklung (18.–21. Lebensjahr) angeboten und angeraten. Dabei empfehlen wir als Zeitpunkt zur besseren Erinnerung den Geburtsmonat des Kindes. Nach Operationen oder während der kieferorthopädischen bzw. sprachtherapeutischen Behandlung können in unterschiedlichen Abständen auch kurzfristige Kontrollen beim jeweiligen Behandler notwendig werden. Im Kleinkindalter sollen die üblichen Kontrolluntersuchungen und Impftermine bei den Kinderärzten zusätzlich wahrgenommen werden.

DOKUMENTATION

Zur langfristigen Verbesserung der Behandlungsmethoden ist immer ein Vergleich der unterschiedlichen Therapieergebnisse notwendig. Dazu ist eine kontinuierliche Dokumentation Voraussetzung, die auch in vergleichenden Untersuchungen zusammengeführt werden müssen. Eine kontinuierliche Befundung und Dokumentation sind Voraussetzung, um Behandlungsergebnisse vergleichend zu beurteilen. Daher sollten sie einer elektronischen Erfassung der wesentlichen Befunde und einer anonymisierten Zusammenführung für wissenschaftliche Studien zustimmen. Zu diesem Zweck wurde vom **Deutschen Interdisziplinären Arbeitskreis Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten/Kraniiofaziale Anomalien** eine Basisdokumentation und elektronische Dokumentation erarbeitet, die auch den Befundaustausch bei einem Behandlerwechsel z.B. durch Wohnortwechsel erleichtert.

ADRESSENLISTE UND TELEFONNUMMERN

FÜR FACHSPEZIFISCHE RÜCKFRAGEN WENDEN SIE SICH BITTE AN:

BEHANDLUNGSTEAM

- 1 **Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgie:**
(Operationen und stationäre Aufnahme)
- 2 **Kieferorthopädie:**
(Gaumenplatte, kieferorthopäd. Behandlung)
- 3 **Gehör- und Sprachbehandlung:**
(Hörprüfung, Paukendrainage, Sprachbehandlung)
- 4 **Genetische Beratung**

WISSENSCHAFTLICHE GESELLSCHAFT

Deutscher interdisziplinärer Arbeitskreis Lippen-Kiefer-
Gaumenspalten / Kraniofaziale Anomalien
(German Cleft Palate Craniofacial Association, GCPA)
www.ak-lkg.de

SELBSTHILFEVEREINIGUNG (Beispiele)

- z.B. Selbsthilfevereinigung für Lippen-Gaumen-Fehlbildungen e.V.
Wolfgang Rosenthal Gesellschaft
Hauptstr. 184 · 35625 Hüttenberg
T 06403/55 75 · F 06403/92 67 27
wrg-huettenberg@t-online.de
www.lkg-selbsthilfe.de

ANFRAGEN UND ANREGUNGEN RICHTEN SIE BITTE AN:

- Z.B. Prof. Dr. Dr. Siegm. Reinert
Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie,
Plastische Operationen, Universitätsklinikum Tübingen,
Osianderstr. 2–8, 72076 Tübingen,
siegmar.reinert@med.uni-tuebingen.de
Schriftführer des interdisziplinären Arbeitskreises
Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten-/Kraniofaziale Anomalien
Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie

IHRE FRAGEN UND NOTIZEN

This image shows a single sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are approximately 20 lines visible. The paper has a slight shadow on the left side, suggesting it's resting on a surface.

FÖRDERVEREIN
LIPPEN- KIEFER-GAUMENSPALTEN

Der Druck erfolgte mit großzügiger Unterstützung des Vereins zur Förderung der Prophylaxe, Genese, Diagnostik und Therapie von LKG-Spalten und anderer kraniofazialer Anomalien (LKG-Förderverein) e.V.
Kontoverbindung: IBAN DE32 5505 0120 0200 · BIC 0845 75MALADE51MNZ
Stand: Mai 2016 | Layout und Satz: Susanne Wagner

www.ak-lkg.de

HERAUSGEBER:

**DEUTSCHER INTERDISZIPLINÄRER ARBEITSKREIS
LIPPEN-KIEFER-GAUMENSALTEN/KRANIOFAZIALE ANOMALIEN**
GERMAN CLEFT PALATE CRANIOFACIAL ASSOCIATION (GCPA)

der Deutschen Gesellschaft für Mund-, Kiefer- u. Gesichtschirurgie, der Deutschen Gesellschaft für Kieferorthopädie,
der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie u. Pädaudiologie, der Deutschen Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- u. Halschirurgie
Logopäden

