Orofaziale Spalten

Das interdisziplinäre Behandlungskonzept am Universitätsklinikum Bonn

Nikolaos Daratsianos, Elisabeth Mangold, Markus Martini

Übersicht

Einleitung	391	Chirurgische Korrektur des harten und weichen Gaumens	407
Allgemeines zur Therapie	392	Logopädische Behandlung	409
Interdisziplinäres Behandlungskonzept (Zusammenfassung)	393	Frühe sekundäre Operationen	410
Humangenetische Diagnostik und Beratung	395	Kieferorthopäd. Frühbehandlung	411
Nasoalveolar Molding (NAM)	396	Kieferspaltosteoplastik	413
Chirurgische Korrektur der Lippe und Nase	402	Kieferorthopäd. Hauptbehandlung	415
Parazentese	406	Späte sekundäre Operationen	415
		Allgemeinzahnärztliche Behandlung	418

Einleitung

Orofaziale Spalten gehören zu den häufigsten angeborenen Missbildungen. Die häufigste Variante ist eine Verbindung von Mund- und Nasenhöhle im Bereich der Lippen, des Kiefers und des Gaumens.

Die Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten (LKG) können eine Reihe an Beeinträchtigungen und Folgeerkrankungen hervorrufen. Im Einzelnen können dies eine Neigung zu entzündlichen Mittelohrerkrankungen, eine Behinderung der Laut- und Stimmbildung sowie der Sprachentwicklung und Hörbehinderungen sein. Zudem treten immer Malokklusionen und Dysgnathien sowie ästhetische Beeinträchtigungen auf. Das soziale Verhalten wird dadurch maßgeblich beeinflusst. Darüber hinaus gibt es Kombinationen mit zusätzlichen Fehlbildungen (z. B. im Rahmen eines Syndroms), die schwerwiegende funktionelle Störungen mit sich bringen können, wie akute Ateminsuffizienz, Ernährungsprobleme, geistige Behinderung, Herzfunktionsstörungen u. a.

Aufgrund von embryonalen und epidemiologischen Daten können die Spalten in vier Formen unterteilt werden [1]:

- Lippenspalten
- Lippenspalten mit Gaumenbeteiligung
- isolierte Gaumenspalten
- seltene Gesichtsspalten

Die Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten können einseitig oder beidseitig auftreten. Ausnahme: Spalten im weichen Gaumen sind immer median. Sie variieren zwischen *Minimalvarianten* (z. B. eine Lippenkerbe oder eine gespaltene Uvula) und *Maximalvarianten* (durchgängige Spalten des weichen und harten Gaumens, des Alveolarfortsatzes und der Lippe bis in den Nasenеingang).

Die klinisch-morphologische Klassifikation der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten nach der internationalen LAHSHAL-Kodierung [2] gibt dem Kliniker ein wichtiges Instrument in die Hand, die Spalte zunächst nach dem Phänotyp zu beschreiben (Abb. **1**).

Zusammen mit den syndromalen Formen wird die Prävalenz auf 1 : 600 lebenden Geburten weltweit geschätzt und schwankt in Abhängigkeit von der ethnischen Zugehörigkeit stark. Schätzungsweise sind orofaziale Spalten bei 30 – 50 % der Patienten Teil eines übergeordneten Syndroms. Für die nicht syndromalen Formen in den Europäischen Populationen wird die Prävalenz auf 1 : 1000 für Lippenspalten mit oder ohne Gaumenbeteiligung und auf 1 : 2400 für isolierte Gaumenspalten geschätzt [3]. Männer sind häufiger bei Lippenspalten mit oder ohne Gaumenbeteiligung und Frauen häufiger bei isolierten Gaumenspalten betroffen [4].

Die Ätiologie der orofazialen Spalten ist komplex und multifaktoriell im Sinne von genetischen Einflüssen mit

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

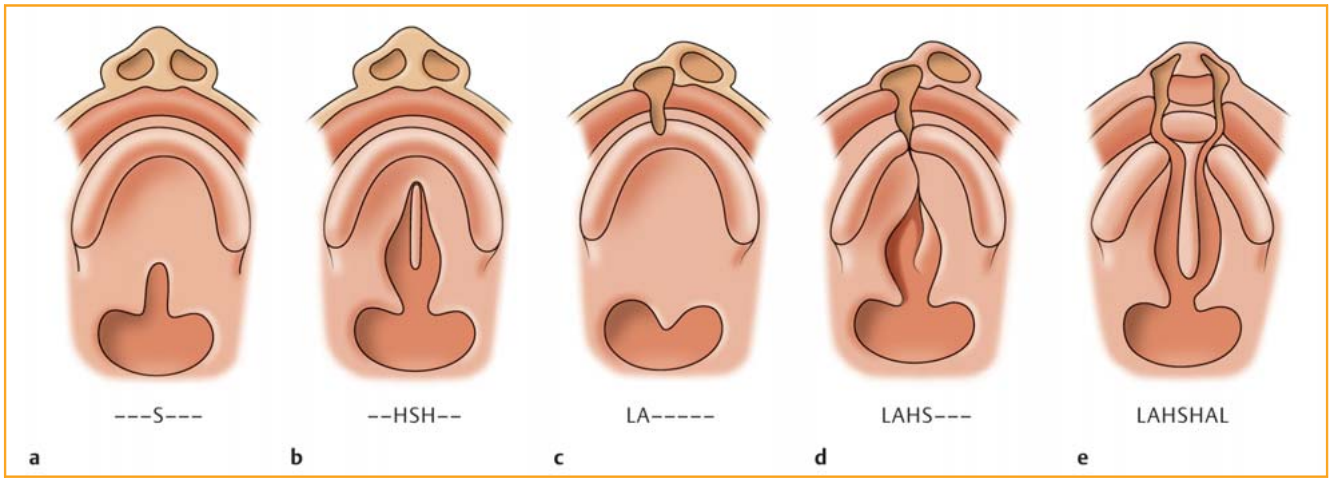


Abb. **1** Der betroffene Bereich wird mit dem initialen Buchstaben gekennzeichnet (L = Lip; A = Alveolus; H = Hard palate; S = Soft palate) [2]. Ist ein Bereich nicht betroffen, kommt ein Bindestrich zum Einsatz. **a** Spalte des weichen Gaumens. **b** Spalte des harten und weichen Gaumens. **c** Rechtsseitige Lippen-Kiefer-Spalte. **d** Rechtsseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. **e** Doppelseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte.

variablem Einfluss von exogenen Faktoren. Man geht davon aus, dass es in Abhängigkeit vom Ausmaß der Exposition der Schwangeren gegenüber einer Noxe und dem individuellen genetischen Hintergrund des Kindes zur Manifestation der Spalte kommen kann.

Als exogene Faktoren werden folgende Einflüsse in der Frühschwangerschaft diskutiert:

- Rauchen
- Folsäuremangel
- mangelhafte Ernährung
- teratogene Medikation
- Strahlenbelastung
- Stress
- Alkoholabusus
- Hypoxie
- Virusinfektionen
- andere Einflüsse

Für das Rauchen als Risikofaktor [5] und die Folsäureeinnahme als Prophylaxe [6] liegt mittlerweile eine relativ gesicherte Evidenz vor. Die Wichtigkeit von exogenen Faktoren für eine Spaltbildung wird bekräftigt durch Hinweise, dass im Rahmen einer geplanten Schwangerschaft eine bewusst eingehaltene gesunde Lebensführung als protektiver Faktor wirken kann [7].

Merke: Wichtige Prophylaxe gegen eine Spaltbildung: Folsäureeinnahme und kein Rauchen während der Schwangerschaft!

Aus genetischer Sicht wird unterschieden zwischen isolierten Spalt-Fehlbildungen und Kombinationen von orofazialen Spalten mit anderen Fehlbildungen, häufig in Form eines komplexen Syndroms [8]. Ergebnisse aus Zwillingsstudien haben ergeben, dass zumindest für die nicht syndromalen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten die sog. *Heritabilität* (ein Maß für den Beitrag genetischer Faktoren bei der Entstehung einer Auffälligkeit) mit über 90 % sehr hoch ist. Dies bedeutet, dass exogene Risikofaktoren für die Entstehung der isolierten Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte offenbar eine untergeordnete Rolle spielen. Welche die ursächlichen genetischen Risikofaktoren sind, ist bislang nur bruchstückhaft bekannt. In den letzten Jahren wurden allerdings signifikante Fortschritte auf diesem Gebiet erzielt – mittels sog. genomweiter Assoziationsuntersuchungen konnten mehrere Regionen im humanen Genom identifiziert werden, in denen ursächliche Risikofaktoren liegen. Wie die Risikofaktoren in diesen Regionen im Detail beschaffen sind, ist aber immer noch unbekannt [3, 9, 10, 11, 12].

Allgemeines zur Therapie

Die Therapie der orofazialen Spalten ist komplex, langwierig und bedarf eines hohen Grades an Interdisziplinarität zwischen mehreren Therapeuten (s. Infobox). Aus diesen Gründen konzentriert sich die Behandlung in der Regel in sog. *„Spaltzentren"*, wo die Therapeuten in räumlicher Nähe zueinander stehen und sie die einzelnen Behandlungsschritte gut koordinieren können.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Beteiligte Disziplinen in der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten-Therapie

- Gynäkologe (Pränataldiagnostik)
- Kinderarzt
- Kieferorthopäde
- Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurg und plastischer Chirurg
- HNO-Arzt (Pädaudiologie)
- Logopäde
- Psychologe
- Allgemeinzahnarzt
- Humangenetiker

Darüber hinaus ist eine Standardisierung und Zentralisation der Therapie in Spaltzentren mit hohen Erfahrungswerten und mit Chirurgen, die viele Spaltoperationen pro Jahr durchführen, mit besseren Behandlungsergebnissen assoziiert [51].

Merke: Das Kernstück eines Behandlungsplans ist der chirurgische Spaltverschluss, der von den anderen Disziplinen mit diversen Behandlungsschritten begleitet wird.

Die Wiederherstellung von Form und Funktion birgt – in Abhängigkeit von der gesetzten Priorität – die Gefahr, dass zwischen den zur Verfügung stehenden therapeutischen Maßnahmen *Konflikte* entstehen. So fordert einerseits eine schnelle ästhetische Rehabilitation ein frühes operatives Trauma, das zu ausgeprägten Wachstumsstörungen führen kann. Andererseits ist das Erlangen einer ungestörten Funktion, besonders von Sprache und Gehör, an die frühzeitige Rekonstruktion der gespaltenen anatomischen Strukturen geknüpft. Mangels allgemein anerkannter therapeutischer Richtlinien unterscheidet sich die Therapie in den verschiedenen Spaltzentren sowohl in den Behandlungsmethoden an sich, aber vor allem auch in der zeitlichen Koordination der einzelnen Behandlungsschritte zueinander. Die Ursache dafür ist in der Bewertung des Behandlungserfolgs zu suchen, der erst am Ende des Wachstums objektiv zu beurteilen ist, also zu einer Zeit, die 15 und mehr Jahre nach den ersten und bedeutendsten Maßnahmen liegt [13]. Ein weiterer limitierender Faktor ist die Anzahl der behandelten Patienten pro Behandler und Jahr, die relativ hoch sein muss, um statistisch adäquate Ergebnisse zu generieren. Zum Beispiel müsste ein Chirurg über 60 Neufälle pro Jahr behandeln, um seine Ergebnisse über unilaterale Spalten bezüglich der Zahnbogenrelation innerhalb einer Dekade mit genügender Aussagekraft analysieren zu können [52].

Dieser Artikel wird sich auf das Behandlungskonzept des Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten-Zentrums des Universitätsklinikums Bonn konzentrieren.

Merke: Ein allgemein anerkanntes LKG-Behandlungskonzept im Sinne von Stellungnahmen, Leitlinien oder gar Richtlinien gibt es bis heute nicht.

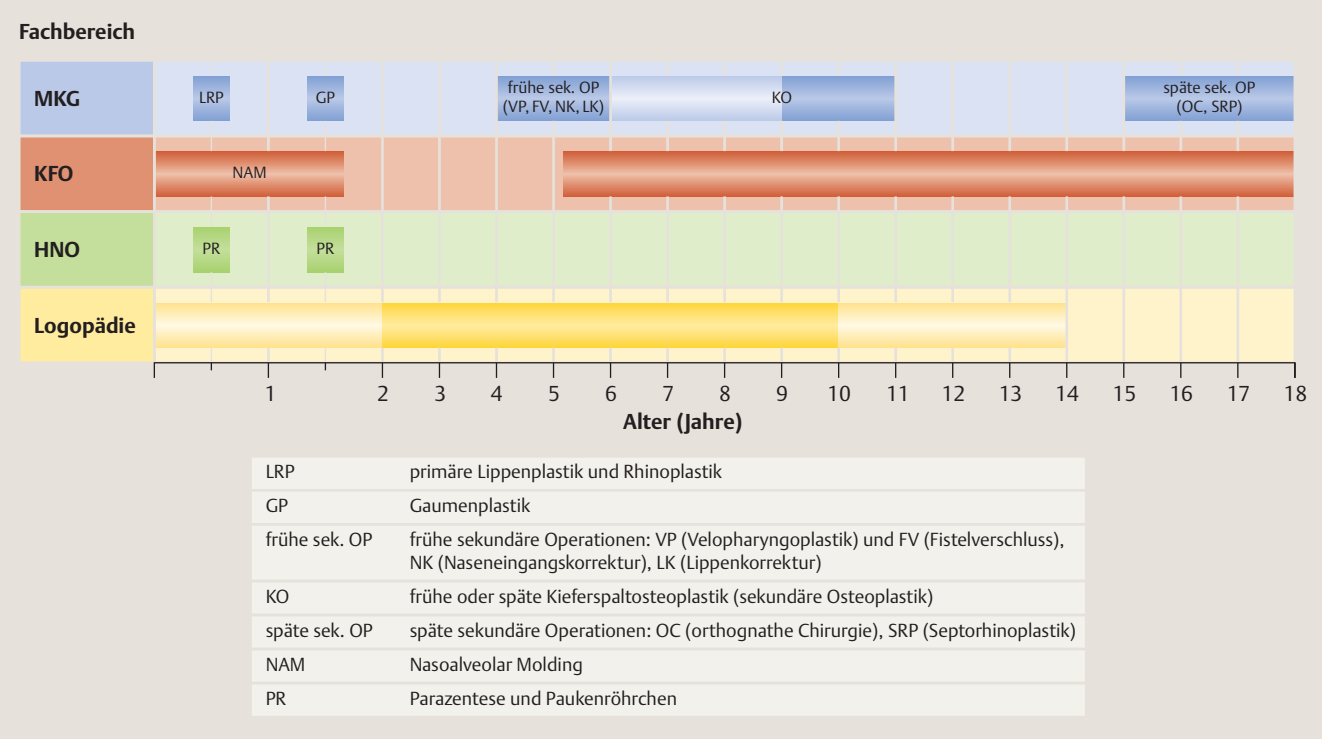
Interdisziplinäres Behandlungskonzept (Zusammenfassung)

Das Bonner Langzeitprotokoll wurde sukzessiv über die Zeit modernisiert und dem aktuellen Stand der Forschung angepasst. Kernstück des Konzepts ist die *interdisziplinäre Sprechstunde*, in der alle Patienten bis zum Abschluss des Wachstums mindestens ein Mal im Jahr vorgestellt werden. In der Sprechstunde werden die einzelnen Behandlungsschritte geplant und koordiniert (Abb. **2**).

In der Regel wird eine orofaziale Spalte im Rahmen der *Pränataldiagnostik* schon vor der Geburt diagnostiziert. Die Eltern haben nach der sonografischen Diagnosefindung die Möglichkeit, sich in der interdisziplinären Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten-Sprechstunde über die Dysmorphie und die Therapiemöglichkeiten beraten zu lassen. In diesem Sinne werden ihnen Ängste und Vorbehalte genommen und sie können sich auf die Therapiemaßnahmen nach der Geburt einstellen.

Direkt nach der Geburt wird der kleine Patient im Rahmen des stationären Aufenthalts dem Spaltteam vorgestellt. Bei Bedarf kann eine *humangenetische Beratung und Diagnostik* erfolgen. Die Behandlung beginnt in den ersten Lebenswochen mit einer Formung der Alveolarfortsatzsegmente, der Lippe und der Nase durch herausnehmbare Apparaturen (*Nasoalveolar Molding*). Der *primäre Lippenverschluss* wird im Alter von ca. 6 Monaten in Kombination mit einer *primären Rhinoplastik* durchgeführt; eine frühe nasale Korrektur ist ein wichtiger Baustein im Gesamtkonzept. Die *Rekonstruktion des Gaumens* erfolgt in Alter von ca. 18 Monaten vor der eigentlichen Sprachentwicklung. Die meistens notwendige *Parazentese* (Durchstechung) des Trommelfells und der Einsatz eines Paukenröhrchens werden zeitgleich mit den ersten beiden Operationen durchgeführt. Im Anschluss unterstützt die *logopädische Begleittherapie* die Sprachentwicklung,

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.



LRP	primäre Lippenplastik und Rhinoplastik
GP	Gaumenplastik
frühe sek. OP	frühe sekundäre Operationen: VP (Velopharyngoplastik) und FV (Fistelverschluss), NK (Naseneingangskorrektur), LK (Lippenkorrektur)
KO	frühe oder späte Kieferspaltosteoplastik (sekundäre Osteoplastik)
späte sek. OP	späte sekundäre Operationen: OC (orthognathe Chirurgie), SRP (Septorhinoplastik)
NAM	Nasoalveolar Molding
PR	Parazentese und Paukenröhrchen

Abb. **2** Das Behandlungsprotokoll des Spaltzentrums des Universitätsklinikums Bonn: Schematische Abbildung der Hauptdisziplinen in zeitlicher Reihenfolge von der Geburt bis zum 18. Lebensjahr.

die im Einzelfall durch einen *sprechunterstützenden chirurgischen Eingriff* im Alter von 5 – 6 Jahren positiv beeinflusst werden kann. Eine *kieferorthopädische Frühbehandlung* ist in der Regel ab dem 6. Lebensjahr in vielen Fällen notwendig, um transversale und sagittale Kreuzbisse zu überstellen und einen regelrechten Durchbruch der bleibenden Zähne zu ermöglichen. Das freie *Knochentransplantat* zum Verschluss der Spalte im Alveolarfortsatzbereich wird in der Regel erst nach kieferorthopädischer Erweiterung des Oberkiefers im Alter von 6 – 11 Jahren eingebracht, wenn die spaltnahen Zähne (seitlicher Schneidezahn oder Eckzahn) sich noch vor dem Durchbruch befinden. Fast alle Spaltpatienten müssen im Anschluss – in der Regel aufwendig – *kieferorthopädisch* behandelt werden. *Sekundäre Operationen* können im Einzelfall darüber hinaus indiziert sein.

Merke: Ziel der Therapeuten sind ein gutes Ergebnis hinsichtlich Ästhetik im Sinne eines normalen Soziallebens ohne Stigmatisierung sowie suffiziente Kau-, Atmungs-, Sprach- und Ernährungsfunktionen.

Als Grundprinzip gilt, dass im Rahmen der operativen Korrekturen zur Rekonstruktion der Weichgewebe das Gewebe sehr vorsichtig behandelt wird und durch ein möglichst atraumatisches Vorgehen die Narbenbildung gering gehalten wird. In diesem Sinne ist das Ergebnis weniger von der verwendeten operativen Technik, sondern vielmehr von der *Erfahrung des jeweiligen Operateurs* abhängig. Der Chirurg erzielt dabei in der Regel bessere Ergebnisse, wenn die Dysmorphie weniger ausgeprägt ist und deren Ausmaß zusätzlich durch das präoperative Nasoalveolar Molding verringert wird.

In den folgenden Kapiteln werden auszugsweise wichtige Schritte im Bonner Behandlungskonzept genauer erläutert.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Humangenetische Diagnostik und Beratung

Basierend auf epidemiologischen Beobachtungen geht man heute von einem genetisch komplexen Hintergrund bei nicht syndromalen Spaltformen aus.

Merke: Das Zusammentreffen mehrerer genetischer und evtl. zusätzlich äußerer Risikofaktoren führt zur Spaltbildung.

Die *Wiederholungswahrscheinlichkeit* für nahe Verwandte eines Betroffenen ist bei der nicht syndromalen Lippen-Kiefer-Gaumenspalte entsprechend gering (2 – 4%). Bislang sind nur einige wenige für nicht syndromale Spalten ursächliche Gene/Regionen im menschlichen Genom identifiziert worden, jedoch bei Weitem noch nicht alle. Es besteht entsprechend keine Möglichkeit, mittels Untersuchung einer DNA-Probe eines Betroffenen zu sichern, dass dieser eine nicht syndromale Spalte hat.

Gesichtsspalten, die im Zuge übergeordneter Syndrome auftreten, sind insgesamt seltener. Man schätzt den Anteil der syndromalen Formen unter Lippen-Kiefer-Gaumenspalten auf ca. 30% und unter Gaumenspalten auf ca. 50%. Syndromale Spaltformen sind sowohl hinsichtlich der weiteren Symptome als auch der genetischen Ursache eine äußerst heterogene Gruppe. Typischerweise handelt es sich um *monogen erbliche Erkrankungsbilder*, d. h. eine genetische Veränderung einer einzigen Erbanlage ist ursächlich. Die Erkrankungen folgen entsprechend oft einem Mendel'schen Erbgang. Es können verhältnismäßig hohe Wiederholungsrisiken für die Kinder und/oder Geschwister eines Betroffenen bestehen.

Die Diagnosestellung eines übergeordneten Syndroms beim einzelnen Betroffenen erfolgt meist anhand der dafür typischen Symptomkombination. Wenn für das vermutete Syndrom ein ursächliches Gen bzw. ein ursächlicher genetischer Mechanismus bekannt ist, so kann dies anhand einer DNA-Probe des Patienten untersucht werden. Wird dabei eine kausale genetische Veränderung identifiziert, so ist die *Verdachtsdiagnose* bestätigt. Dann sind klare Aussagen zu Ursache und Wiederholungsrisiken möglich, mitunter auch grobe Angaben zu weiteren möglichen Symptomen und Prognosen. Wird keine kausale Mutation gefunden, sind andere *Differenzialdiagnosen* zu erwähnen, die u. U. ebenfalls mittels einer genetischen Untersuchung abgeklärt werden können.

Merke: Die klinisch-anamnestische Diagnosestellung eines Syndroms ist häufig schwierig. Oft bilden sich die charakteristischen Symptome erst im Laufe der Kindheit aus.

Die Betroffenen und deren Eltern stellen, oft im Zusammenhang mit weiterer Familienplanung, die Frage nach der Einordnung (syndromal/nicht syndromal?) und der Wiederholungswahrscheinlichkeit für eine Spalte bei weiteren Kindern. Die „Ratsuchenden" treffen dabei auf einen *„humangenetischen Berater"*, in der Regel eine(n) Fachärztin/Facharzt für Humangenetik. Anhand einer ausführlichen Anamnese einschließlich Familienanamnese und einer körperlichen Untersuchung des Betroffenen wird zunächst die Frage geklärt, ob evtl. ein übergeordnetes Syndrom vorliegt. Bei Vorliegen einer nicht syndromalen Spaltform werden der genetisch komplexe Hintergrund und die sich daraus ergebenden Wiederholungsrisiken erläutert. Bei Verdacht auf ein übergeordnetes Syndrom werden den Eltern der zugrunde liegende Erbgang und evtl. Ziele einer möglichen genetischen Diagnostik erläutert und auf Wunsch veranlasst. Nach Abschluss aller Gespräche und diagnostischen Maßnahmen werden die Inhalte der humangenetischen Beratung im sog. *„Beratungsbrief"* schriftlich zusammengefasst.

Die humangenetische Beratung ist für die Ratsuchenden freiwillig. Es gilt das Prinzip der „Nichtdirektivität", d. h. aus der Beratung soll eine Entscheidungshilfe für die Ratsuchenden erwachsen („informierte Selbstbestimmung"). Es handelt sich um eine *kassenärztliche Leistung*, für die die gleichen Rahmenbedingungen gelten wie für alle ärztlichen Leistungen (Datenschutz, Schweigepflicht, Aufklärungspflicht). Im seit 2010 in Deutschland gültigen Gendiagnostikgesetz (GenDG) ist die humangenetische Beratung als zentraler Punkt verankert.

Merke: Fragen die Betroffenen oder ihre Eltern nach genetischen Ursachen der Spalte sowie nach eventuellen Wiederholungsrisiken für weitere Kinder, so ist eine humangenetische Beratung zu empfehlen.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Nasoalveolar Molding (NAM)

Allgemeines

„Nasoalveolar Molding“ (NAM) ist eine Kombination von verschiedenen Techniken, durch die die chirurgische Rekonstruktion im Spaltbereich im Sinne einer Ausformung des Gewebes und Reduktion der Deformität unterstützt wird. Das NAM bewirkt eine plastische Umformung und Wachstumsmodulation des Nasenknorpels, der umgebenden Weichgewebe (Haut, Muskeln, Mukosa) und der Maxilla.

Nasoalveolar Molding (NAM)

Plastische Umformung und Wachstumsmodulation des Nasenknorpels, der umgebenden Weichgewebe und der Maxilla zur präoperativen Reduktion der Deformität bei einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte.

Mit Abschluss der Formgebung vor der Operation ist die Spaltweite reduziert, die Lippensegmente können mit wenig Kraft manuell aneinander approximiert werden oder berühren sich im Idealfall bereits. Ziel ist, die Spannung des postoperativen Wundverschlusses klein zu halten und die resultierende Narbenbildung zu reduzieren. Wenngleich es darüber nur begrenzte Evidenz gibt [14], ist es in der plastischen Chirurgie üblich, Schnittführungen so zu legen, dass der postoperative Wundverschluss möglichst spannungsfrei bleibt. Eine ausgeprägte Narbenbildung würde das operative Ergebnis aus ästhetischer und funktioneller Sicht infrage stellen und langfristig zu Wachstumshemmungen des Mittelgesichts führen.

Neben einer potenziell reduzierten Narbenbildung im Bereich der Lippe kann durch das NAM und die primäre Lippenrhinoplastik langfristig die Form der Nase verbessert und das Ausmaß der Kieferspalte und somit der späteren Knochentransplantation reduziert werden. Folglich ist eine verbesserte Gesichtsästhetik und Oberkieferentwicklung sowie eine Verminderung der Anzahl, des Ausmaßes und der Komplexität von zukünftigen kieferverlagernden Operationen und plastischen Lippen- und Nasenkorrekturen zu erwarten [15].

Langfristige Ziele von NAM

- Verbesserung der Nasenform
- Reduktion des Ausmaßes der Knochentransplantation im Alveolarfortsatzbereich
- Reduktion der Narben an der Lippe und am Gaumen, Verbesserung der Oberkieferentwicklung und der Gesichtsästhetik
- Verminderung der Anzahl, des Ausmaßes und der Komplexität von zukünftigen kieferverlagernden Operationen und plastischen Lippen- und Nasenkorrekturen

Historie

Behandlungsansätze zur präoperativen Ausformung der Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten gibt es schon seit dem 17. Jahrhundert. Nach 1950 wurde die Entwicklung durch ständige Vorstellung neuer intraoraler und extraoraler Apparaturen intensiviert. McNeil kombinierte Lippenbandagen mit intraoralen Apparaturen [16], Georgiade und Latham stellten eine invasive aktive Gaumenplatte mit Schraube vor, die innerhalb kürzester Zeit zu einer Verkleinerung der Kieferspalte durch Bewegung der Alveolarfortsatzsegmente führt [17], und Hotz und Gnoinski entwickelten die im europäischen Raum stark verbreitete passive Gaumenplatte, die zu einer Verkleinerung der Kieferspalte unter Ausnutzung des natürlichen Wachstums führt [18]. Matsuo stellte eine nicht chirurgische Methode zur Korrektur der nasalen Deformität als begleitende Maßnahme nach dem operativen Lippenverschluss vor [19]. Die heutige NAM-Technik entwickelte sich als Konglomerat und Modifikation der vorhandenen Ideen: Dogliotti und Bennun [20] und Grayson und Cutting [21,22] und deren Teams haben in den 1990er-Jahren eine Gaumenplatte mit nasaler Extension zur Formung der intra- und extraoralen Gewebe beschrieben.

NAM-Ansatz

Die NAM-Technik kombiniert die Vorteile der intraoralen passiven Platten – im Sinne einer Wachstumsförderung im Bereich der Alveolarfortsätze und Verkleinerung der Kiefer-/Gaumenspalte – mit extraoralen Elementen und dem Ziel einer erhöhten Symmetrie von Lippe und Nase. Für die klassischen Behandlungskonzepte mit einfachen Gaumenplatten gibt es zur Zeit keine Evidenz für eine Verbesserung der Behandlungsergebnisse außer des Verhinderns eines anterio-poste-

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

rioren Kollapses der Prämaxilla bei beidseitigen Spalten und einer vorübergehenden Verbesserung der Sprache [23, 24, 53]. Für die NAM-Konzepte, die die Formung der Nase berücksichtigen, gibt es schwache bis genügende Evidenz, dass sie zu einer Verbesserung der Nasensymmetrie und der Nasensteglänge sowie zu einer Reduktion der Anzahl von operativen Nasenkorrekturen führen können [24–27, 53]. Aus diesem Grund werden in Bonn seit einigen Jahren NAM-Apparaturen verwendet und man konzentriert sich zunehmend auf die extraoralen Behandlungsziele, wobei die intraoralen Ziele weiter verfolgt werden.

Merke: Die NAM-Technik kombiniert die Vorteile der intraoralen passiven Platten mit extraoralen Elementen und dem Ziel einer erhöhten Symmetrie von Lippe und Nase.

NAM-Technik im Detail

Die NAM-Apparatur (Abb. **3**) wird vom Kieferorthopäden des Spaltteams in der Regel innerhalb der ersten Woche nach der Geburt angepasst.

Abformung. Als erstes wird eine Abformung des Oberkiefers mit Silikon vorgenommen. Dies ist insofern wichtig, da bei Alginat Materialreste im Spaltbereich verbleiben können, die z. B. zu einer Aspiration führen können.

Gaumenplatte. Im kieferorthopädischen Labor wird eine Kunststoffplatte hergestellt, wobei der Spaltbereich in der Regel mit Wachs ausgeblockt wird und somit frei von Kunststoff bleibt.

Merke: Die Gaumenplatte ist vor allem eine Wachstumsstimulationsplatte und ist für die Ernährung des Neugeborenen oder Säuglings mit Gaumenspalte in der Regel nicht erforderlich. Der Begriff „Trinkplatte“ ist obsolet.

Die Lage der in der Spalte liegenden Zunge wird sofort nach Einsetzen der Gaumenplatte normalisiert. Die Gaumenspalte hält sie kaudal von der Spalte ab und der Zungendruck auf die Spalträndern bleibt aus. Das erlaubt die spontane Verkleinerung der Kiefer- und Gaumenspalte durch das physiologische Wachstum der Alveolarfortsatzsegmente. Durch Schaffung eines Gegenlagers im Sinne der künstlichen Trennung von Mund- und Nasenraum wird zusätzlich die Schluckfunktion normalisiert und das Trinken und Stillen ggf. erleichtert. Jedoch ist der Aufbau eines Saugvakuums bei einem Gaumenspaltpatienten mit und ohne Platte nicht möglich, da sie die Funktion des weichen Gaumens nicht ersetzen und den Mundraum nicht abdichten kann. Für die überwiegende Mehrheit der Babys ist die Ernährung auch ohne Platte sehr gut möglich. Man darf nicht vergessen, dass in vielen Zentren weltweit überhaupt keine Platten eingesetzt werden bzw. die meisten Patienten in der Dritten Welt keinen Zugang zu irgendeinem Therapeuten in diesem jungen Alter haben; trotzdem trinken und wachsen auch diese Spaltpatienten. Ein positiver Effekt von Gaumenplatten im Sinne einer Verbesserung der Ernährungsfunktion sowie des Körperwachstums des Patienten konnte in 2 randomisierten prospektiven Studien nicht nachgewiesen werden [28, 54].

Die Platte wird 24 Stunden am Tag getragen, auch während des Trinkens und Schlafens. Sie liegt dabei locker im Mund und das Baby fixiert sie mit der Zunge

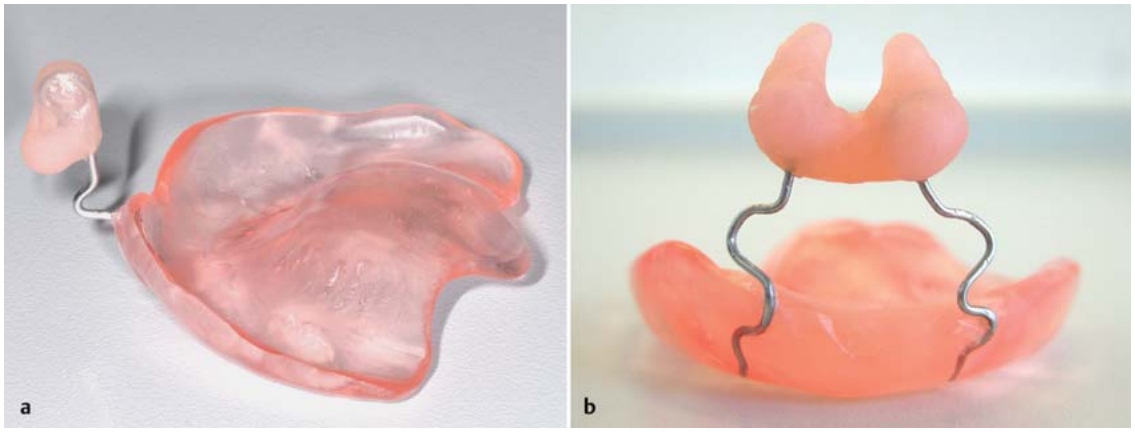


Abb. **3** NAM-Apparaturen. **a** Für eine einseitige und **b** für eine doppelseitige Spalte.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.



Abb. **4** Sofortige Kaschierung der Spalte in einer Sitzung.

nach kranial. En passant wird durch diesen zusätzlichen Reiz eine evtl. vorhandene Zungenrücklage korrigiert (z. B. bei der Pierre-Robin-Sequenz). Eine Druckstellenkontrolle findet in regelmäßigen Abständen statt.

Pflaster. Bei extremen Lippenspalten wird schon früh ein hautfarbendes Pflaster auf die Lippe geklebt, das die gespaltenen Lippensegmente zueinander zieht. Prinzipiell wird versucht, die Spalte initial zu verkleinern, wodurch im nächsten Schritt die Spannung im Gewebe, die Druckstellen und der Diskomfort reduziert werden.

Nasensteg. Die Apparatur wird anschließend um einen aus weichem Kunststoff verkleideten Nasensteg ergänzt (Abb. **3**), der eine nach frontokranial ausgerichtete Kraft auf den Nasendom ausübt. Spätestens dann wird das hautfarbende Pflaster mit Zug auf die Lippensegmenten geklebt. Die Platte wird mit dem Pflaster und/oder Haftgel gegen die Abzugskräfte verankert. Der Nasensteg ist hinter dem Pflaster versteckt und polstert den abgeflachten Nasenflügel aus. Die Apparatur kaschiert die Dysmorphie insoweit, dass die Spalte und die Nasenabweichung augenscheinlich verschwinden und oft nur nach aufmerksamem Betrachten von einem Laien wahrnehmbar sind (Abb. **4**).

Compliance. Die Sozialisierung des Patienten bis zur Lippenoperation kann somit merklich gesteigert werden und die Motivation und Compliance der Eltern ist im Allgemeinen sehr hoch. In diesem Sinne implementiert das Bonner Team bewusst eine einfache und ästhetische NAM-Apparatur ohne auffällige extraorale Teile.

Merke: Die Eltern sind durch die alltägliche Handhabung der Apparatur (Einsetzen, Säubern, Pflasterwechsel) aktiv an der Behandlung beteiligt und deren psychische Belastung verbessert sich merklich nach den ersten therapeutischen Maßnahmen.

Intraoraler Teil: alveolar molding. Der intraorale Teil der NAM-Apparatur, die Gaumenplatte, sorgt für eine Reduktion der Breite der Kiefer- und Gaumenspalte (Abb. **5**), wodurch die korrekte Ausrichtung der Nase und der Lippe zusätzlich gefördert wird. Gleichzeitig wird für eine gute Schluck- und Ernährungsfunktion gesorgt.

Extraoraler Teil: nasal molding. Der extraorale Teil der Apparatur bewirkt eine Verlängerung des Nasenstegs (Columella), eine verbesserte Definition des Subnasalpunktes, einen Gewebezugewinn der Nasenschleimhaut im Spaltbereich, eine Verbesserung der Symmetrie der Nasenspitze und der Nasenknorpel sowie eine Erhöhung der Konvexität des betroffenen Nasenflügels.

Darüber hinaus werden die gespaltenen Lippensegmente horizontal zueinander bewegt und die Lippenspalte wird kleiner. Die Patienten zeigen postoperativ kleine Narben und eine gute Nasenform (Abb. **6** und **7**).



Abb. **5** Veranschaulichung der Wirkung der Gaumenplatte auf die intraoralen Strukturen (alveolar molding). Die beidseitige Gaumenspalte und die einseitige Kieferspalte verkleinern sich deutlich. **a** Zustand nach der Geburt. **b** Nach Einsetzen der Gaumenplatte. **c** Mit 6 Monaten. Für diese Effekte gibt es nach heutigem Stand der Forschung – außer einer vorübergehenden Verbesserung der Sprache – keine Evidenz für eine Verbesserung der Behandlungsergebnisse [23, 24].

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.



Abb. **6** Beispiel einer NAM-Behandlung bei einem Patienten mit einseitiger Spalte. **a** Zustand bei Geburt. **b** Zuerst wird eine einfache Gaumenplatte eingesetzt, die **c** im weiteren Verlauf um einen Nasensteg und ein Lippenpflaster erweitert wird. **d** Die Apparatur führt zu einer deutlichen präoperativen Reduktion der Lippenspalte und Symmetrisierung der Nasenspitze mit 6 Monaten. **e** Postoperativ wird das Ergebnis mit einem Nasenretainer retiniert. **f** Ergebnis 1 Jahr nach der Lippenplastik.

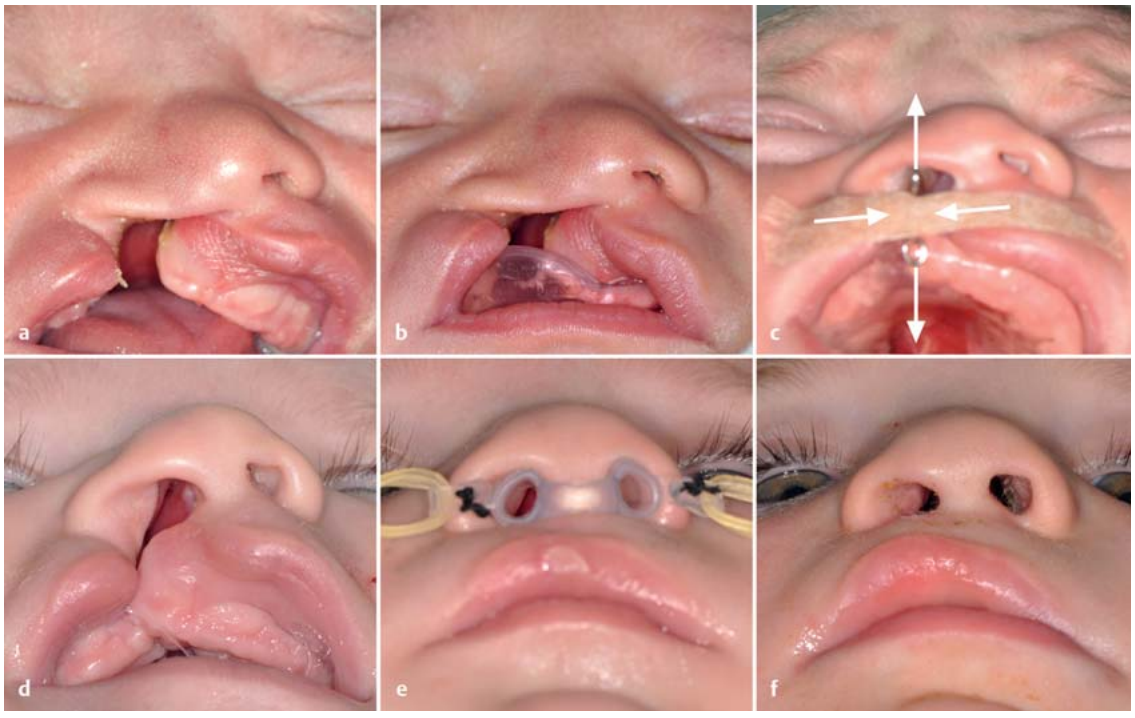


Abb. **7** Ansicht auf den Naseneingang des Patienten aus Abb. **6**. **a** Zustand bei Geburt. **b** Nach Einsetzen der Gaumenplatte. **c** Der Nasensteg drückt den flachen S-förmigen Nasenflügel der betroffenen Seite nach anterior–kranial und erhöht dessen Konvexität, das Pflaster zieht die Lippensegmente zueinander. **d** Die Nase gewinnt an Symmetrie, der betroffene Nasenflügel ist konvex und die Lippenspalte kleiner mit 6 Monaten. Der intraorale Teil der Apparatur sorgt für eine Approximierung der Kieferstümpfe, hier idealerweise bis zu einem Kontakt. **e** Nasenretainer in situ. **f** Ergebnis 1 Jahr nach der Lippenplastik.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.



Abb. **8** Beispiel einer NAM-Behandlung bei einem Patienten mit beidseitiger Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte. **a** Zustand bei Geburt. **b** Die Gaumenplatte wird um zwei Nasenstege und horizontale und vertikale Pflaster erweitert. **c** Später werden die Stege mit einer Brücke aus weichem Kunststoff miteinander verbunden. **d** Die Apparatur führt zu einer deutlichen präoperativen Reduktion der Lippenspalte. **e** Postoperativ wird das Ergebnis mit einem Nasenretainer stabilisiert. **f** Ergebnis 1 Jahr nach der Lippenplastik.

Durch NAM-Apparaturen anzustrebende Behandlungsziele

- Elongation der Columella
- Verbesserung der Definition des Punctum subnasale
- Expansion der nasalen Mukosa im Spaltbereich
- Verbesserung der Symmetrie der Nasenspitze
- Vergrößerung der Konvexität des betroffenen Nasenflügels
- Reduktion der Breite der Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalte
- Verbesserung der Schluckfunktion
- sofortige Kaschierung der Dysmorphie mit psychosozialen Vorteilen

Zwei Stege. Bei beidseitigen Spalten werden zwei Stege angebracht, die zu einem späteren Zeitpunkt mit einer Brücke aus weichem Kunststoff miteinander verbunden werden (Abb. **3b**). Die Stege üben eine frontokranial ausgerichtete Kraft auf den Nasendom und die Brücke übt eine posterior-kraniale Kraft auf den Subnasalpunkt aus. Ein vertikales Pflaster zieht das Prolabium, den mitleren Teil der Lippe, nach kaudal-posterior zur Gaumenplatte hin. Die Columella (Nasensteg) und das Prolabium werden dadurch gestreckt. Das horizontale Pflaster zieht die lateralen Lippensegmente zueinander und zum Prolabium. Die intraorale Gaumenplatte sorgt, außer für eine gute Schluckfunktion, für eine Reduktion der Breite der Kiefer- und Gaumenspalte durch Wachstum und Nivellierung der Kiefersegmente, eine Wirkung, die die Columella-Verlängerung zusätzlich fördert. Haftgel und das vertikale Pflaster sorgen für eine gute Verankerung der Apparatur. Die Patienten zeigen postoperativ kleine Narben und eine gute Lippen-/Nasenkonfiguration (Abb. **8** und **9**).

Erhalten des Erreichten. Die erreichte Form der Nase wird direkt postoperativ durch Fixationsnähte im Nasendom und im seitlichen Flügel des Nasenflügelknorpels (Crus laterale) und danach durch einen herausnehmbaren Nasenlochretainer (Abb. **6e**, **7e**, **8e** und **9e**) gesichert. Nach der Lippenplastik wird eine neue Gaumenplatte ohne Nasenstege eingesetzt und bis zur

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.



Abb. **9** Ansicht auf den Naseneingang das Patienten aus Abb. **8**. **a** Zustand bei Geburt. **b** NAM-Apparatur mit 2 Stegen ohne Querverbindung. **c** Die Nasenspitze wird durch die Stege gehalten und die Columella wird um eine Querverbindung der Stege mit dem vertikalen Pflaster nach kaudal–posterior gezogen. Die Querverbindung drückt am Subnasalpunkt nach posterior–kranial (gestrichelter Pfeil). **d** Die Apparatur führt zur Anpassung der Prämaxilla in den Kieferbogen und somit zu einer relativen Retrusion des Prolabiums und zu einer Verlängerung der Columella bei erhaltener Nasenspitzenprominenz. **e** Nasenretainer in situ. **f** Ergebnis 1 Jahr nach der Lippenplastik.

Gaumenplastik getragen. Sie bewirkt eine weitere Reduktion der Gaumenspalte durch das Abhalten der Zunge.

Merke: Langfristig kann man erwarten, dass durch die reduzierten Narben das Wachstum des maxillären Komplexes weniger gehemmt, die Ästhetik verbessert und die Komplexität der weiteren Behandlung im Sinne von Sekundäroperationen reduziert werden [29].

Bonner Konzept. Die NAM-Technik wurde in der Poliklinik für Kieferorthopädie des Universitätsklinikums Bonn im Jahr 2008 eingeführt und seitdem weiterentwickelt. Der Schwerpunkt wurde auf höchstmögliche Effizienz der Apparatur bei gleichzeitiger einfacher Handhabung und ästhetischer Anwendung gelegt [30]. Das zuvor praktizierte Konzept der passiven Platte (alveolar molding) wurde um den Therapiebaustein des aktiven Nasenstegs (nasal molding) für die Lippenspalten ergänzt. Von chirurgischer Seite wurde das Konzept modifiziert, um der veränderten Nasenknorpelanatomie und einer bereits früh zu erreichenden Nasensymmetrie Rechnung zu tragen. Die NAM-Technik ist im europäischen Raum – anders als in Amerika und Asien – kaum verbreitet. Sie ist ohne Frage eine sehr aufwendige Technik, die eines entsprechend weitergebildeten und erfahrenen Therapeuten bedarf und die Elternmitarbeit fordert. Angesichts der schwachen – aber durchaus positiven – Evidenz über deren Wirksamkeit ist es verständlich, dass dieses Konzept bis jetzt in umlagefinanzierten Gesundheitssystemen weniger Einzug gefunden hat.

Merke: NAM ist ein wichtiger Bestandteil im Rahmen eines interdisziplinären Behandlungskonzepts und kann nicht als alleinige Maßnahme zum Erfolg führen. Die chirurgische Expertise bei der primären Operation ist für den Erfolg essenziell.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Chirurgische Korrektur der Lippe und Nase

Allgemeines

Der Verschluss der LKG-Spalte stellt den Chirurgen vor eine große Verantwortung und Herausforderung gegenüber dem Patienten und dessen Familie. Das Behandlungsergebnis ist in hohem Maße von der Erfahrung und den Fertigkeiten des Operateurs und vom Ausmaß der Dysmorphie abhängig [31].

Der Verschluss von Lippenspalten wird in der Regel mit 6 Lebensmonaten durchgeführt. In diesem Alter ist beim sonst gesunden Kind der Allgemeinzustand mit einem Körpergewicht von 5000 – 6000 g und einem Hämoglobinwert von 10 g/dl so gut, dass eine Vollnarkose ohne erhöhtes Risiko durchgeführt werden kann. Zu diesem Zeitpunkt sind die spaltnahen Gewebe kräftig ausgebildet, ein Umstand, der eine stabile Rekonstruktion begünstigt.

Einseitige Spalten

Zur Versorgung einer einseitigen Lippenspalte sind in der Literatur verschiedenste Techniken beschrieben worden und werden auch heute noch in modifizierter Form angewendet, z. B.:

- Veau (gerade Schnittführung)
- Millard (Rotationslappentechnik)
- Pfeiffer (Wellenschnitttechnik)

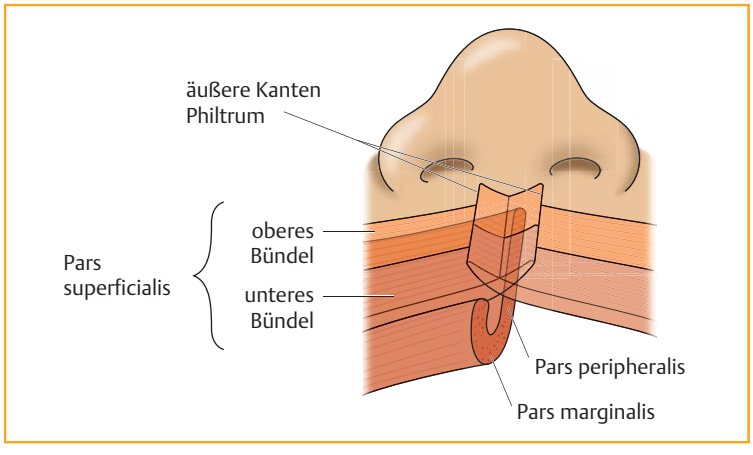


Abb. **10** Sagittalschnitt M. orbicularis oris. Der M. orbicularis oris besteht anatomisch und funktionell betrachtet aus 2 Komponenten: einem oberflächigen Anteil (Pars superficialis) mit oberem (kranialen) und unterem (kaudalen) Bündel, zuständig für die Mundöffnung, und einem tiefen Anteil (Pars peripheralis), der sich in kaudal–anteriorer Richtung hinter dem Lippenrot (Vermillion) umstülpt (Pars marginalis) und zuständig für den Mundschluss ist [31, 32].

In Bonn wird der Lippenverschluss mittels modifiziertem Dreiecksläppchen nach Tennison-Randall [33] mit Kieferspaltverschluss nach Axhausen [34] durchgeführt, kombiniert mit einer primären Rhinoplastik nach Kenneth E. Sayler [31].

Für eine Wiederherstellung der normalen perioralen Anatomie wurde bereits von Randall, Sawhney, Kernahan, Nicolau und Park der Fokus auf ein komplettes Ablösen der fehlerhaft inserierten Muskulatur mit primärer Rekonstruktion der zirkulären Muskelschlinge des M. orbicularis oris gelegt (Abb. **10** und **11**).

Im Falle einer unilateralen Spalte verläuft das untere Bündel der Pars superficialis auf der Spaltseite unterhalb der Nasenbasis nicht horizontal, sondern vertikal, um fälschlicherweise am Periost der Apertura piriformis (knöcherne Nasenöffnung) und am Nasenflügel anzusetzen. Durch die Muskelkontraktionen des Mundes kommt es nun zu einer Deformation des noch plastisch verformbaren Nasenflügels. Dies wird durch das fehlerhaft verlaufende obere Bündel der Pars superficialis, die seitlich am Nasenflügel und der Nasolabialfalte ansetzt, verstärkt. Durch die fehlende Vereinigung zur Gegenseite resultiert im Rahmen des Muskelzusammenspiels zudem eine Verformung der vorderen Nasenscheidewand (die sog. Septumdeviation, Abb. **11 c**).

Merke: **Die spaltbedingte muskuläre Dysbalance führt im Bereich des Nasenflügelknorpels dazu, dass 1. das Crus laterale des Nasenflügels (seitlicher Flügel des Nasenflügelknorpels) verlängert und leicht S-förmig deformiert ist, 2. das Nasenloch nicht längs, sondern quer gestellt ist und somit die Nasenflügelbasis auf der Spaltseite verbreitert und 3. das spaltseitige Crus mediale im Bereich der Columella verkürzt ist.**

Veränderte Anatomie bei Lippenspalten

- Dehiszenz des M. orbicularis oris
- fehlerhafter Muskelfaserverlauf des M. orbicularis oris
- deformierter und fehlinserierter spaltseitiger Nasenflügel
- spaltseitig quer-ovaler Naseneingang durch Verkürzung der spaltseitigen Columellakante und verbreiterter Nasenbasis
- offener Nasenboden
- verlagerte Nasenscheidewand

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

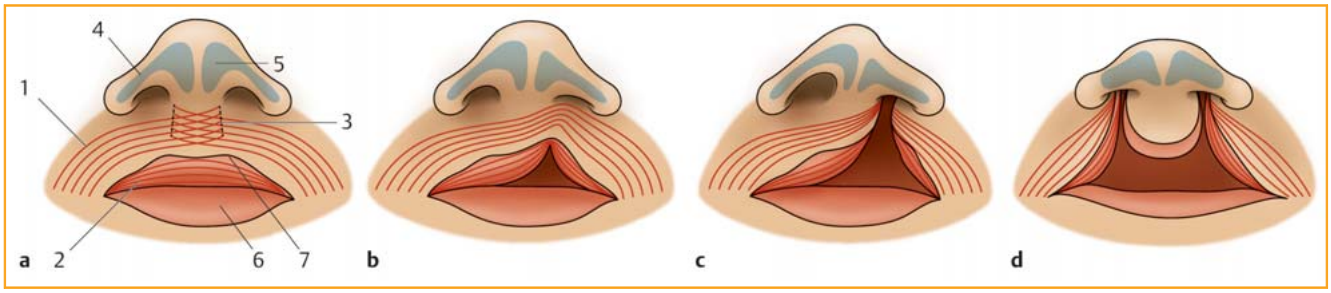


Abb. **11** **a** Muskelorientierung bei normaler Anatomie: 1 oberes und unteres Bündel der Pars superficialis des M. orbicularis oris, 2 Pars Marginalis des M. orbicularis oris. 3 Äußere Kanten Philtrum. 4 Crus laterale. 5 Crus mediale. 6 Vermillion (Lippenrot). 7 Kupidorbogen (Amorbogen). **b** Muskelorientierung bei einer partiellen einseitigen Lippenspalte. **c** Muskelorientierung bei einer vollständigen einseitigen Lippenspalte. **d** Doppelseitige Spalte [35].

Nach Milderung eines Teils dieser Pathologien durch das NAM wird den beschriebenen komplexen Abweichungen neben der Rekonstruktion einer fehlerhaft verlaufenden Lippenmuskulatur bereits durch die Rhinoplastiktechnik nach Sayler Aufmerksamkeit gezollt.

Lippenverschluss

Die Operationstechnik des in Bonn primär verwendeten Lippenverschlusses basiert auf dem Prinzip der *Winkelschnittführung*, um mittels Läppchenaustausch eine *symmetrische Lippenform* mit harmonischem *Kupidobogen* (auch Amorbogen genannt) und ein suffizientes *„Pouting"* (Lippenfülle) zu erreichen.

Unter dem Kupidobogen versteht man die bogenförmige Grenzlinie des Oberlippenrots zum Oberlippenweiß (Abb. **11a**). Die verkürzte Oberlippe auf der Spaltseite muss zu der Länge der Gegenseite angeglichen werden. Nach Festlegung von anatomischen Markierungspunkten und Ausmessen der spaltseitigen und der gesunden *Philtrumlänge* wird die Planung mit Festlegung der Austauschläppchenbreite komplettiert (Abb. **12a** und **13a, b**). Dabei beträgt die Kantenlänge des gleichschenklig gestalteten Dreiecklappchens genau die Länge, um welche die beiden Philtrumlängen differieren. Das Läppchen wird zudem lippenrotnah gelegt, um den Narbenhochzug im Rahmen der postoperativen Narbenkontraktion zu unterbrechen und das korrigierte ästhetische Ergebnis zu wahren.

Prinzipiell wird durch die zickzackförmige Schnittführung nach Tennison-Randall (Abb. **12b** und **13c**) versucht, das auf der betroffenen Seite verkürzte Philtrum zu verlängern sowie einen geradlinigen – vertikal konstriktiven – postoperativen *Narbenzug* zu vermeiden. In jedem chirurgischen Konzept bedarf es jedoch einer gestalterischen Freiheit, um die Operationstechnik dem individuellen Zustand anzupassen.

Für die Rekonstruktion von Lippe und Nase sind eine ausreichend bemessene *Mobilisation* der anatomischen Einheiten und deren *exakte Vereinigung* bzw. korrigierte Verlagerung wichtiger Bestandteil. Die Muskulatur wird dazu von ihrer Unterlage zwischen Periost und Muskulatur bis in die Region der fazialen Kieferhöhlenwand paranasal und in die Jochbeinregion gelöst.

Merke: Für das ästhetische Endresultat ist nicht nur eine Fokussierung auf die Lippe, sondern auch auf die Nase wichtig.

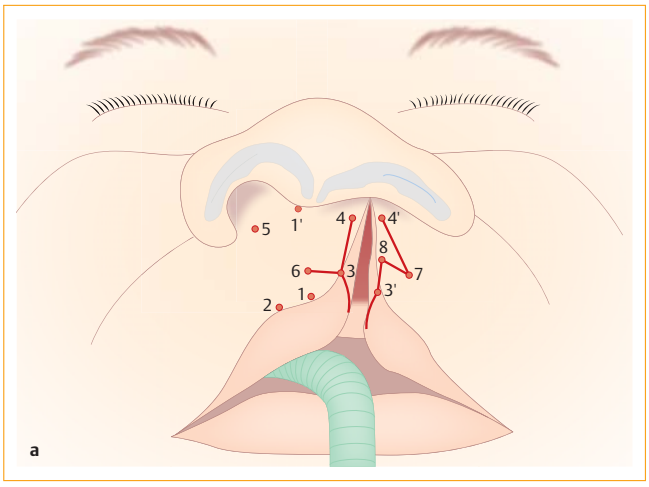
Primäre Rhinoplastik

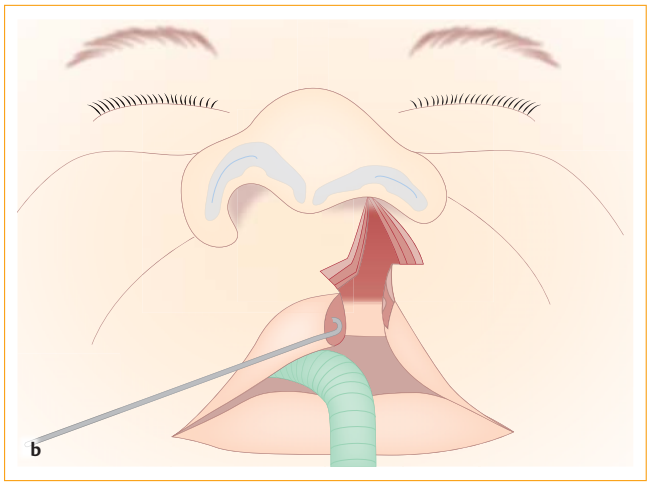
Die primäre Korrektur der Nase wird durchgeführt mit (Abb. **12c** und **d**) [31,36]:

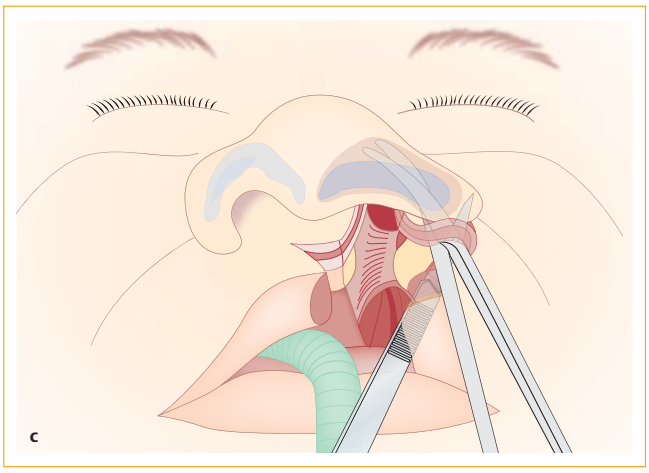
- geschlossener Technik im Sinne einer Lösung des ligamentären Ansatzes des Nasenflügelknorpels
- komplettem Deattachment des bedeckenden Weichgewebes
- Verschmälerung der Nasenflügelbasis mittels Naht
- Loslösung und Umorientierung der paranasalen Muskulatur
- Rekonstruktion des anterioren Nasenbodens

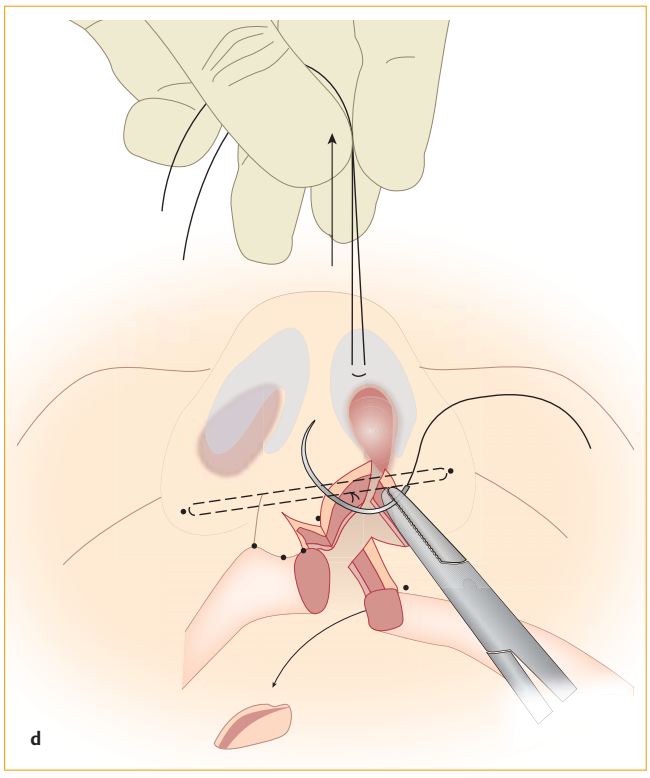
Dadurch erhält man gute Ergebnisse des Naseneingangs, ohne dass eine weitere Intervention an der knöchernen Nasenbegrenzung zu diesem Zeitpunkt notwendig ist.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.









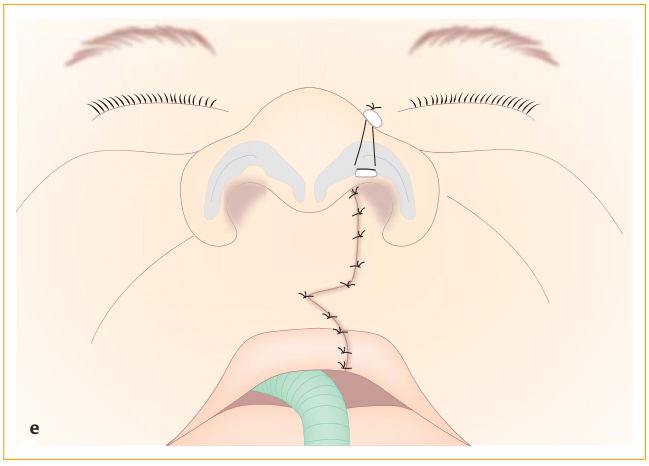


Abb. **12**

a Markierung der Schnittführung nach Tennison-Randall.

b Einlagerung des lippennahen Dreieckläppchens.

c Korrrektur des Nasenflügelknorpels, Mobilisation des ligamentären Ansatzes und der Haut über dem Crus laterale und mediale mit Aufsicht der Nasenbodenrekonstruktion nach Axhausen.

d Approximierung der Nasenbasis und Anhebung der Nasenspitzenregion, Verschmälerung der Nasenflügelbasis mittels Naht.

e Zustand nach Lippenplastik.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

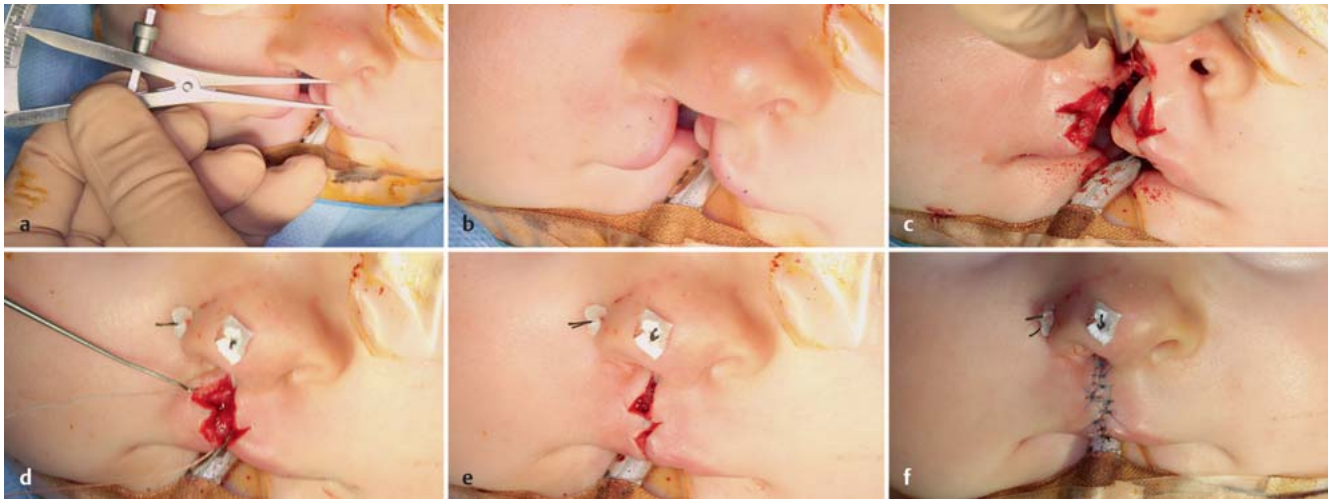


Abb. **13** **a** Ausmessen der Philtrumkantendifferenz mit dem Castroviejo-Zirkel. **b** Einzeichnen der Markierungspunkte zur Planung der Schnittführung. **c** Präparation der Lippenstümpfe. **d** Rekonstruktion der perinasalen/perioralen Muskulatur mit in situ befindlichen Nasenflügelnähten. **e** Spannungsfrei approximierte Lippenstümpfe. **f** Zustand nach Lippenplastik.

Im Rahmen der *Primäroperation* wird neben der Vereinigung der Lippe und der Korrektur der Nase auch die anatomisch korrekte Vereinigung des M. orbicularis oris mit Integration der perinasalen Muskulatur und der Schaffung eines Vestibulums durchgeführt.

Die *Nahtentfernung* intra- wie extraoral wird entweder noch während des meist einwöchigen stationären Aufenthalts oder kurz danach in einer Maskennarkose stressfrei für das Kind vorgenommen. Im Anschluss an eine solche Nasenoperation wird ein Nasenretainer über einen Zeitraum von 6 Monaten zum Erhalt stabiler Langzeitergebnisse getragen.

Beidseitige Spalten

Bei den doppelseitigen Lippenspalten liegt das *Therapieziel* in der:

- Verlängerung des hypoplastischen Prolabiums (d. h. dem Lippenanteil vor der Prämaxilla)
- Auffüllung des defizitären Lippenrotes
- Muskelrekonstruktion im muskelfreien Prolabium

Hierbei wird in Bonn die *gerade Schnittführung* nach Veau mit Auffüllung des Lippenrotes durch gestielte Vermillionläppchen gewählt (Abb. **14**). Die *Operationstechnik* wurde modifiziert nach Cronin zur zusätzlichen Verlängerung der Prolabiums und nach Axhausen zur Rekonstruktion des Nasenbodens. Der Nasenboden wird dabei durch einen Septum-Zwischenkieferlappen verschlossen, der mit dem Mukoperiostlappen der Apertura piriformis vernäht wird. Im Gegensatz zu einer einseitigen LKG-Spalte ist neben der besonderen Anatomie des Prolabiums, der verkürzten Columella und dem oft stark protrudiert stehenden Zwischenkiefer Rechnung zu tragen. Im Rahmen des Eingriffs wird zudem die Naseneingangsanatomie ähnlich wie bei der einseitigen Lippenspalte mit Harmonisierung des Nasenflügels korrigiert und durch die Vereinigung der Muskelstümpfe der M. orbicularis oris rekonstruiert.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

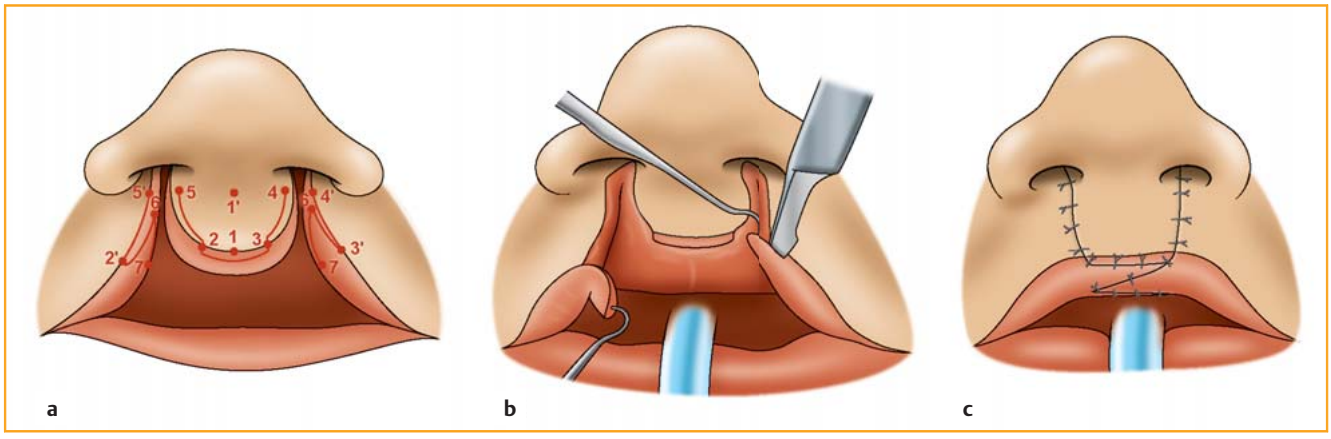


Abb. **14** Korrektur der doppelseitigen Lippenspalte. **a** Markierungen der geraden Schnittführung nach Veau-Cronin. **b** Präparation der Austauschläppchen im Vermillion. **c** Zustand nach erfolgter beidseitiger Lippenplastik [37].

Merke: Das Prolabium des Zwischenkiefers ist in der Regel bei beidseitigen Spalten ohne Muskulatur.

Ist in *seltenen Fällen* die sagittale Stufe zwischen Zwischenkiefer und seitlichen Lippenstümpfen zum Zeitpunkt der Operation nach NAM weiterhin sehr groß, besteht die Indikation eines beidseitigen zweizeitigen Verschlusses nach Tennison-Randall. Die Schwierigkeit besteht bei diesem Vorgehen darin, eine Asymmetrie zu vermeiden.

Parazentese

Die *Ohrtrompete* (eustachische Röhre, Tuba auditiva) beginnt im Mittelohr als offener knöcherner Gang und endet im Nasenrachen als weicher knorpeliger Schlauch. Beim Schlucken wird der Gang von Muskelfasern, die vom Gaumensegel kommen (M. levator veli palatini und M. tensor veli palatini), geöffnet. Luft gelangt in die Paukenhöhle, sodass das Trommelfell immer ausgespannt ist und gut schwingt, wenn die Schallwellen auftreffen. Zusätzlich bietet die Ohrtrompete eine Drainage-Funktion, verhindert dabei aber den Rückfluss von Flüssigkeiten vom Mund. Dieser Mechanismus der Belüftung ist für die Funktion des Mittelohres wichtig.

Im Falle einer Gaumenspalte – auch einer submukösen, nicht sichtbaren Spalte – ist die Anatomie dieser Region häufig atypisch, sodass das Zusammenspiel der Muskelfasern zur Öffnung der Eustachischen Röhre nicht ausreicht. Ein *Mittelohrerguss* mit Schallleitungsschwerhörigkeit kann die Folge sein.

Im Vorfeld zum primären Lippenverschluss wird der Patient in der Pädaudiologie der HNO-Klinik zum Ausschluss eines Seromukotympanons (*Paukenerguss*) vorgestellt. In Abhängigkeit vom Lokalbefund erfolgt die Indikationsstellung zur Inzision des Trommelfells im Sinne einer Parazentese, die – sofern indiziert – einzeitig mit dem Lippenverschluss von HNO-ärztlicher Seite durchgeführt wird. Zeitgleich wird ein *Paukenröhrchen* in das Trommelfell inseriert, womit eine vorübergehende Paukendrainage zum äußeren Gehörgang sichergestellt wird.

Cave: Ohne regelmäßige HNO-ärztliche Untersuchung droht bei Spaltpatienten eine Schwerhörigkeit in Folge rezidivierender Mittelohrentzündungen!

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Chirurgische Korrektur des harten und weichen Gaumens

Gaumenspalten stellen anatomisch nicht nur die Kontinuitätstrennung des harten und weichen Gaumens dar (Abb. **15**), sondern eine weit umfangreichere *Fehlbildung*, die mit einer hypoplastischen und in ihrem Verlauf fehlinserierten Muskulatur einhergeht (Abb. **16** und **17**). Im Gegensatz zum fehlgebildeten Weichgaumen findet man normalerweise eine kräftige *Aponeurose* in der Mitte, posterior des Hartgaumens, gebildet durch M. levator veli palatini und M. palatopharyngeus. Beide Muskeln kreuzen im Bereich der Aponeurose zur Gegenseite. In dieser Form fehlt sie bei Spaltpatienten, und durch die pathologische Insertion am Hinterrand des Hartgaumens kommt es zu unphysiologischen Muskelwirkungen. Im Vergleich zum Gesunden ist zudem der Abstand zwischen der geteilten Uvula und der Rachenhinterwand vergrößert.



Abb. **15** Intraorale Ansicht einer beidseitigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte.

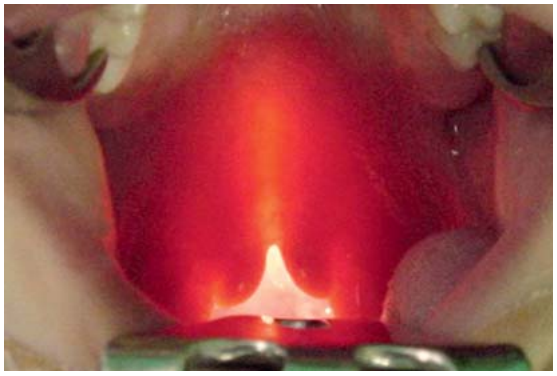


Abb. **16** Diaphanoskopie einer submukösen Gaumenspalte.

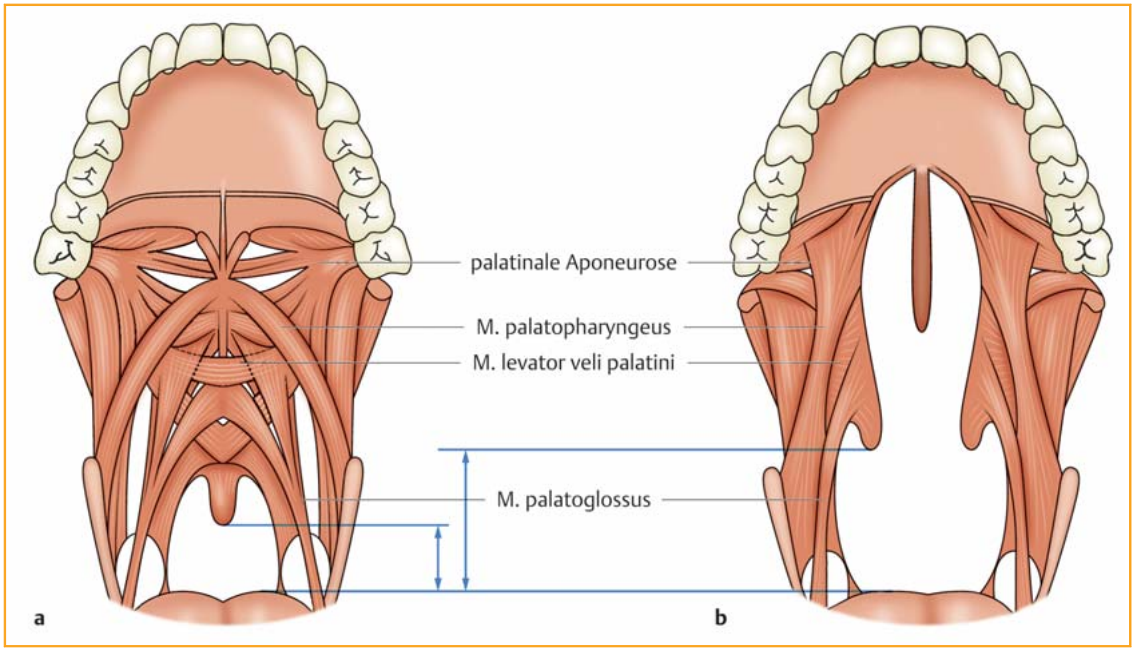
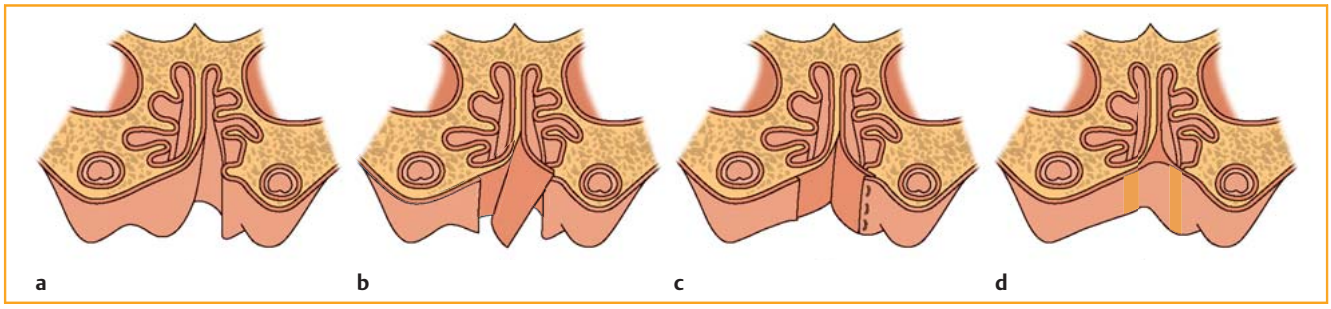


Abb. **17** **a** Gesunder, **b** gespaltener Gaumen. Die Muskeln verlaufen im gesunden Gaumen gekreuzt und quer, im gespaltenen Gaumen längs und parallel zur Spalte. Man beachte die Längendifferenz im Bereich der Uvula zur Rachenhinterwand (Pfeile)!

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.



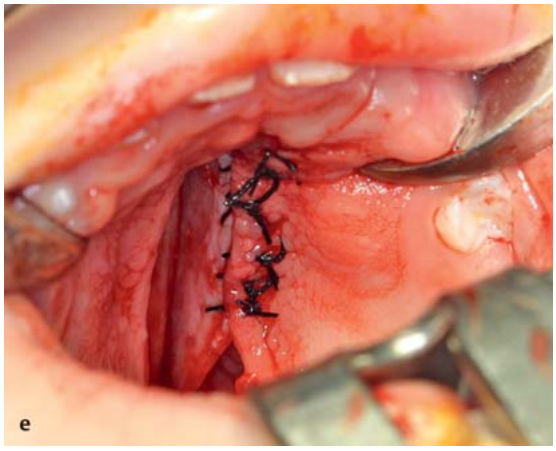


Abb. **18** Pichler-Plastik zum operativen Verschluss des harten Gaumens. **a** Hart-Weichgaumenspalte. **b** Präparation Vomer-Lappen. **c** Eingenähter Mukoperiostlappen unter spaltseitiger palatinaler Mukosa. **d** Ergebnis 6 – 8 Wochen nach der Pichler-Plastik mit Einheilung des Mukoperiostlappens und sekundärer Epithelisierung (vor dem dann noch anstehenden Weichgaumenverschluss). Die Muskulatur des Weichgaumens verläuft noch parallel zur Spalte nach vorne, um im Hartgaumen zu inserieren (gelber Bereich). **e** Z. n. fertiger Pichler-Plastik. Die Fläche (links von der Naht) granuliert sekundär und epithelisiert.

Merke: Neben der Trennung der Nasenhöhle von der Mundhöhle ist das Ziel des Hart- und Weichgaumenverschlusses die Rekonstruktion der Muskelschlinge im Weichgaumenbereich sowie eine Verlängerung des Gaumens zur Verbesserung der velopharyngealen Kompetenz.

Eine Ausnahme stellt die *submuköse Weichgaumenspalte* als Minimalform dar (Abb. **16**). Sie ist gekennzeichnet durch die Symptomtrias [38]:

- Uvula bifida
- Muskeldiastase mit intakter Mukosa
- kleine knöcherne Einziehung am Hinterrand des Hartgaumens

Gleich den Lippenspalten gibt es auch hier alle Varianten, von einer dezenten Ausprägung bis zum Vollbild der Symptomatik. Aufgrund der daher zum Teil schwierigen Diagnostik gehört neben der klinischen Untersuchung und der Diaphanoskopie eine *nasale Endoskopie* zum Untersuchungsgang in Bonn. Ein MRT kann indiziert sein, ist aber nicht Standardverfahren in diesem Konzept.

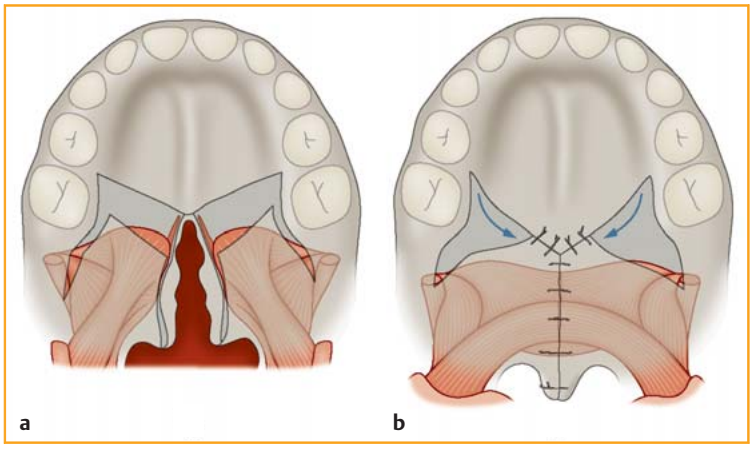
Harter Gaumen

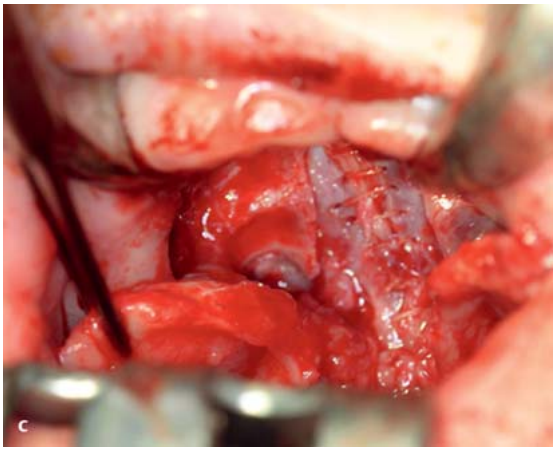
Zum Hartgaumenverschluss bei durchgehenden Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten wird ein Mukoperiostlappen vom Vomer in der Technik nach Pichler unter die Mukosa der zuvor im Übergangsbereich von nasaler zu oraler Schleimhaut separierten Blätter eingestülpt und vernäht (Abb. **18**). Acht Wochen später wird nach sekundärer Wundheilung und Epithelisierung im Bereich des Hartgaumens der Weichgaumen verschlossen.

Weicher Gaumen

Die *chirurgische Therapie* der Velumspalte besteht in einer Rekonstruktion der Muskelschlinge und erfolgt in Bonn nach Widmaier (Abb. **19**). Diese Operationstechnik kann sowohl für die isolierte Velumspalte als auch zum Verschluss des Velums nach vorausgegangenem Verschluss des harten Gaumens eingesetzt werden. Hierbei werden zwei Stiellappen unter Schonung der A. palatina präpariert, die Muskulatur von ihrer Fehlinsertion gelöst und in horizontaler Richtung in der Mitte im Sinne einer intravelaren Veloplastik nach Kriens vereinigt. Zur Verlängerung des zu kurzen Weichgaumens erfolgt eine Dorsalverlagung im Sinne

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.





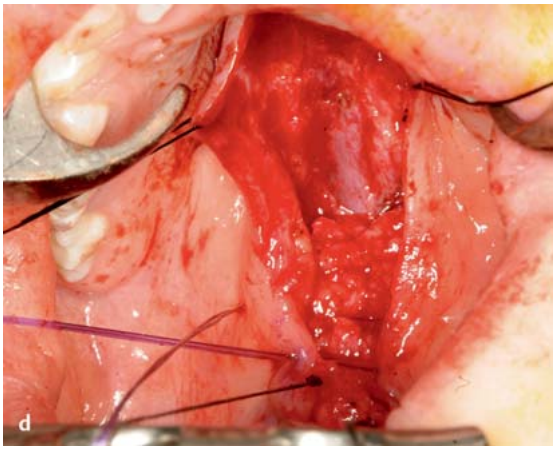


Abb. **19** Widmeier-Plastik. **a** Weichgaumenspalte mit fehlerhaft verlaufender Muskulatur nach Präparation der Widmeier-Lappenplastik. **b** Push-back-Technik durch Distal- und Medialverlagerung des Weichgaumens. Nach Ablösung der fehlerhaft inserierten Muskulatur vom Hinterrand des Hartgaumens Rekonstruktion der M.-levator-veli-palatini-Schlinge. Abschließend Muskel- und Schleimhautnaht. Der weiche Gaumen wird dabei nach posterior verlängert. **c** Vereinigung der nasalen Schleimhaut kranial der Muskelschicht. **d** Vereinigte Weichgaumenmuskulatur kaudal der nasalen Schleimhaut.

einer VY-Plastik durch Verschieben der Stiellappen nach mediodorsal unter Kürzung der überstehenden Schleimhaut am vorderen Spaltrand.

Je nach Lokalbefund ist zu entscheiden, ob *einzeitig* eine Stiellappenplastik oder ein *zweizeitiges Vorgehen* mit primärem Verschluss des Hartgaumens und sekundärem Weichgaumenverschluss erfolgen soll. Durch ein zweizeitiges Vorgehen kann über die „Push-back"-Technik ein längerer Gaumen resultieren. Ein zu früher Gaumenverschluss kann das Oberkieferwachstum inhibieren, wobei hierüber in der Literatur Dissens besteht. Auf der anderen Seite wird frühzeitig eine gute Sprachfunktion gefordert. Der optimale Zeitpunkt für den Gaumenverschluss ist daher diffizil festzulegen. Es muss zwischen optimaler Lautbildung und bestmöglichem Oberkieferwachstum abgewogen werden [39]. In Bonn wird der Gaumen in der Regel mit 15–18 Monaten operiert.

Logopädische Behandlung

In der logopädischen Diagnostik und Therapie von Kindern mit orofazialen Spalten wird besonderes Augenmerk auf die Besonderheiten bei der Nahrungsaufnahme im Säuglingsalter sowie den Spracherwerb im Kindesalter gelegt. Die Gefahr einer Sprachbehinderung ist erhöht und sollte frühzeitig erkannt werden. Drei Ursachen für eine sekundäre Sprachbehinderung können angenommen werden [40]:

Sprachentwicklungsstörung. Sie kann sich z. B. durch eine Tubenbelüftungsstörung entwickeln und alle sprachlichen Modalitäten (expressive und rezeptive Leistungen) negativ beeinflussen.

Gestörte Artikulation und Interdentalität. Im Sinne einer Rückverlagerung der Sprachbildung kommt es zu einer gestörten Artikulation bezogen auf die Plosive (Abb. **20**) und zu einer gestörten Interdentalität bezogen auf die Zischlaute (/s/,/ss/,/z/,/sch/) oder auf die Laute der 2. Artikulationszone (/l/,/d/,/t/,/n/). Als pri-

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

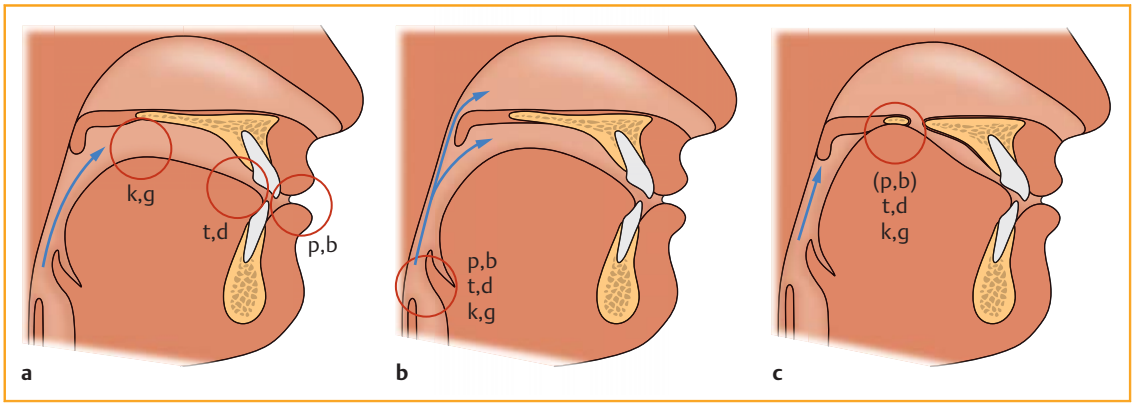


Abb. **20** Lokalisation von Plosiven (Laute, die durch plötzliche Sprengung entstehen, auch Explosivlaute). **a** Normale Artikulation: p/b Lippen; t/d Zungenspitze; k/g Zungenkörper. **b** Insuffizienter velopharyngealer Abschluss (z. B. bei einem operierten Spaltpatienten mit zu kurzem weichen Gaumen): nasaler Durchschlag und kompensatorische, zurückverlagerte glottale Artikulation. **c** Oronasale Fistel (Restloch nach Gaumenplastik) mit Verlagerung der Artikulation nach velar (zum weichen Gaumen hin) [41].

märer Mechanismus wird eine Fehllage der Zunge angenommen.

Gestörte Resonanz und Stimmgebung. Die pathologischen Druck- und Volumenverhältnisse führen durch Kompensationen zu einer unphysiologischen Atmung und zu Mitbewegungen der mimischen Muskulatur beim Sprechen. Durch den fehlenden velopharyngealen Abschluss kommt es zu einer Hypernasalität und nasalem Durchschlag. Tertiär können dadurch hyperfunktionelle Dysphonien entstehen.

Die Ziele logopädischer Interventionen ändern sich aufgrund der individuellen Ausprägung der Fehlbildung und sind abhängig vom Alter des Kindes und seiner motorischen, emotionalen und kognitiven Entwicklung. Innerhalb dieser Zeit werden das Kind und dessen Umfeld im Rahmen der LKG-Sprechstunde in regelmäßigen Abständen von einem Logopäden beobachtet, der die Therapie mit dem externen behandelnden Logopäden koordiniert. Dabei nimmt außer der logopädischen auch eine myofunktionelle Begleittherapie eine wichtige Rolle in der Rehabilitation der Patienten ein.

Frühe sekundäre Operationen

Im Rahmen der sog. sekundären Operationen wird eine Optimierung der versorgten Spalte vorgenommen. In Abhängigkeit vom Schweregrad der Spaltbildung können trotz sorgfältiger und zeitgerecht durchgeführter Maßnahmen – wie NAM und chirurgische Primäreingriffe – ästhetische Beeinträchtigungen und Funktionsstörungen zurückbleiben. Mit dem Ziel, den Kindern einen normalen Schulalltag zu ermöglichen, können Korrekturen am Gaumen, der Lippe und den Weichgeweben des Naseneingangs um das 5. Lebensjahr indiziert sein.

Nasen-/Lippenkorrektur

So liegt beispielsweise ein Therapieziel bei einer beidseitigen Lippenspalte in einer Nasenstegverlängerung mit Anhebung und Verschmälerung der Nasenspitze. Es können aber auch Naseneingangskorrekturen und Korrekturoperationen im Bereich der Lippe wie eine Rekonturierung des Amorbogens, eine Narbenkorrektur oder die Korrektur eines Pfeiffenlochs (vertikal zu kurzes Lippenrot) vonnöten sein.

Korrektur oronasaler Fisteln (Restlöcher)

Oronasale Fisteln am Gaumen stellen sich als persistierende, mit Epithel ausgekleidete Verbindungen zwischen Mund- und Nasenhöhle dar. Sie können eine Ursache für einen persistierenden Luftverlust über die Nase trotz funktionierendem Weichgaumen sein und zu Sprechstörungen führen (Abb. **20 c**). Zudem kann es zu Rückfluss von Flüssigkeiten oder weichen Speisen wie Joghurt aus der Nase kommen. Prädisponierend für ein solches Risiko können Wundspannungen, Wundinfektion, mechanisches Trauma, aber vor allem eine sehr weite primäre Spalte [42] sein. Ein Verschluss solcher Fisteln ist unbedingt anzustreben, da sie unter Funktion größer werden können. In der Regel geschieht dies mit enoralen Mukoperiostlappen (z. B. Brücken-

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

lappen, Rotations- oder Transpositionslappen). Der Zeitpunkt hängt u. a. von der Größe, den funktionellen Symptomen und noch anstehenden Operationen ab. Bestehen Sprachschwierigkeiten, ist eine frühe Behandlung notwendig. Bestehen keine erkennbaren funktionellen Einschränkungen, kann die Operation aufgeschoben und mit einem weiteren Eingriff, zum Beispiel der Kieferosteoplastik kombiniert werden

Sprechunterstützende Operation

Eine *velopharyngeale Inkompetenz* rührt von einem insuffizienten Verschluss des Weichgaumens an die Rachenhinterwand (Abb. **20 b**). Sie führt zu einer Beeinträchtigung des Schluckaktes und einer inadäquaten Lautbildung. Je nach Studienlage betrifft dies 10 – 30 % aller Spaltpatienten nach Gaumenverschluss und kann aber auch bei jeder anderen anatomischen oder neuromuskulären Veränderung des Gaumens oder Pharynx auftreten [43].

Merke: Durch die velopharyngeale Insuffizienz ist die Aussprache durch eine Hypernasalität gekennzeichnet. Im Rahmen des Schluckaktes kann es zu einer Regurgitation der Speise durch die Nase kommen.

Mittels *auditiver Beurteilung* des Kindes bei Vokalen und Plosiven (Abb. **20**), die Hauchspiegelprobe nach Czermak während des Sprechens oder die „A – I"-Sprechprobe nach Gutzmann lässt sich bereits der nasale Durchschlag direkt ohne apparativen Aufwand testen. Die Operationsindikation zu einer *Velopharyngoplastik* wird streng in Absprache mit dem behandelnden Logopäden und HNO-Arzt nach *Nasopharyngoskopie* mittels flexiblen Endoskops gestellt. Im Rahmen dieser dynamischen Untersuchungstechnik wird die Verschlusskompetenz sowie der Einfluss des Passavant'schen Wulstes unter Sprechproben des Kindes analysiert. Erst bei Vorliegen einer Restnasalität kombiniert mit einer eingeschränkten Verständlichkeit nach Abschluss der logopädischen Behandlung wird unter Berücksichtigung des endoskopischen Befunds die Indikation zu einer *sprechunterstützenden Operation* gestellt. Diese wird im 5. – 6. Lebensjahr (vor der Einschulung) angestrebt [44].

Hierbei wird in der Regel ein Hautmuskellappen von der Rachenhinterwand, kranial gestielt, an den Weichgaumen in der Mitte adaptiert, sodass eine permanente Verbindung zwischen Rachenhinterwand und Weichgaumen resultiert (Operationstechnik nach Sanvenero

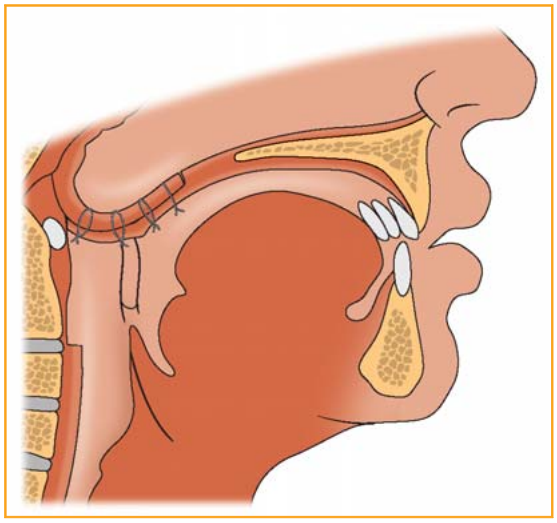


Abb. **21** Pharyngealer Lappen. Ein Lappen aus Mukosa und Muskel wird von der hinteren pharyngealen Wand abgehoben und an den weichen Gaumen angenäht (nach Shprintzen RJ et al. Cleft Palate J. 1979).

Rosselli; Abb. **21**). Für den nasalen Sekretabfluss und eine ausreichende Ventilation der Nase wird lateral des Lappenstiels eine Passage von der Größe einer Magensonde belassen.

Merke: Der kranial gestielte Lappen kann bei der intraoralen Inspektion oft nur unter Zuhilfenahme eines zahnärztlichen Spiegels beurteilt werden, da eine direkte enorale Sicht auf den Lappen nicht möglich ist.

Bei allen Narkosen ist der Anästhesist darauf hinzuweisen, dass eine *endonasale Intubation kontraindiziert* ist bzw. das *Risiko einer Lappenruptur impliziert*. Ist eine endonasale Intubation unumgänglich, so kann in Seldinger-Technik nach vorsichtigem erfolgreichen Einführen einer weichen flexiblen Sonde der Tubus über die Sonde transnasal geführt werden.

Cave: Sofern eine Zahnbehandlung in Intubationsnarkose in der zahnärztlichen Praxis bei einem Spaltpatienten mit Zustand nach Velopharyngoplastik durchgeführt wird, ist eine endonasale Intubation durch den Anästhesisten unbedingt zu unterlassen oder entsprechend zu modifizieren!

Kieferorthopädische Frühbehandlung

Die Patienten werden jährlich in der interdisziplinären LKG-Sprechstunde überwacht. Eine Indikation für eine

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.



Abb. **22** Überstellung einer umgekehrten Frontzahnstufe durch herausnehmbare Geräte bei einem Patienten mit einseitiger Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte an der linken Seite. **a, b** Vor der Behandlung. **c, d** Nach der Behandlung.

kieferorthopädische Frühbehandlung während der *Milchgebissphase* wird wie bei allen anderen Patienten zur Beseitigung von Zwangsbissen gestellt. Eine transversale Erweiterung des Oberkiefers ist wegen der besonderen Anatomie (in der Regel besteht der Gaumen in der Region des ehemaligen Defekts lediglich aus Weichgewebe) sehr leicht durchzuführen, aber auch sehr rezidivträchtig.

Merke: Eine ausreichende Retention einer transversalen Erweiterung des Oberkiefers im Sinne einer stabilen Milchzahnokklusion ist in den meisten Fällen wegen den abradierten Kauflächen der Milchzähne nicht realisierbar.

Aus diesen Gründen versucht der Kieferorthopäde, Zwangsbisse durch *Einschleifmaßnahmen* zu beseitigen. Stabile Kreuzbisse ohne Zwangsführungen werden in diesem Alter häufig belassen.

In der *ersten Wechselgebissphase* wird in den Fällen mit reduziertem maxillären Wachstum eine Protraktion des Oberkiefers mit Gesichtsmasken durchgeführt. Sind moderate, dentoalveolär bedingte frontale Kreuzbisse erkennbar (Abb. **22**), werden herausnehmbare Apparaturen mit Protrusionsfedern oder Teil-Multiband/Multibracket-Apparaturen zur Frontzahnprotrusion eingesetzt.

Seitliche Kreuzbisse werden im Sinne einer transversalen Erweiterung des Oberkiefers erst behandelt, wenn eine ausreichende Stabilität durch die Verzahnung der bleibenden Dentition (mindestens der ersten Molaren) möglich ist. Das spätere Knochentransplantat im Alveolarfortsatzbereich wirkt als zusätzliche retentive Maßnahme, da es die Alveolarfortsatzsegmente knöchern miteinander verbindet und stabilisiert. Deswegen sollte eine transversale Erweiterung erst kurz vor der Knochentransplantation durchgeführt werden. Darüber hinaus wird dadurch die Behandlungszeit kurz gehalten, was bei Spaltpatienten besonders wichtig ist, da sie eine lange Krankengeschichte haben. Eine fest zementierte *Kunststoffschiene mit Transversalschraube,* ähnlich einer geklebten Gaumennahterweiterungs-Apparatur, ist am besten geeignet, da die Knochensegmente körperlich gefasst und parallel bewegt werden. Alternativ können eine *Quadhelix* oder eine *Dehnplatte* erwogen werden, die jedoch zu Zahnkippungen nach lateral führen können. Bei allen Apparaturen kann eine fächerförmige Dehnung (mehr anterior als posterior) durch entsprechende Modifikation (z. B. durch Einbau einer Spezialschraube) erfolgen. Die Apparatur muss kurz vor dem operativen Eingriff für die Knochentransplantation entfernt werden, um den Zugang zum Operationssitus zu ermöglichen.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

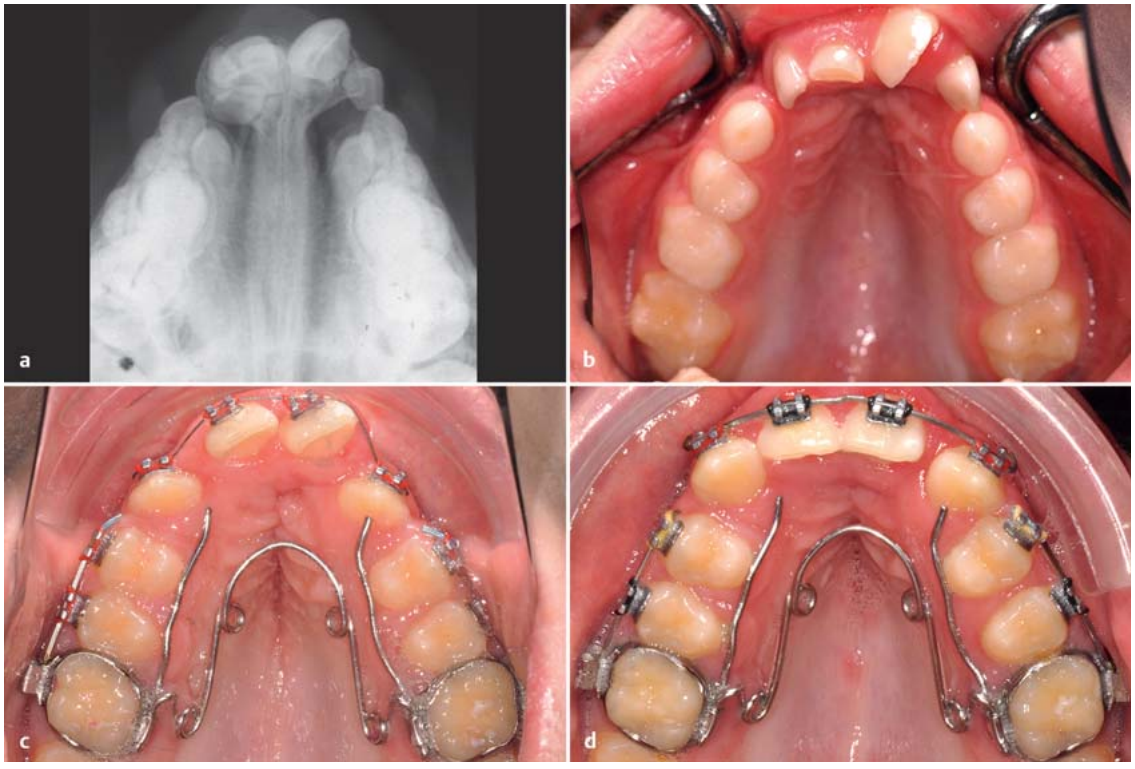


Abb. **23** Oberkiefer eines Patienten mit bilateraler Lippen- und Kieferspalte. **a, b** Deutlicher Knochendefekt im Bereich des Alveolarkamms mit 52, 51, 21 und 62 in situ. **c** Nach transversaler Erweiterung mittels einer Quadhelix, Kieferkammosteoplastik und Entfernung der rudimentären seitlichen Schneidezähne sind die Eckzähne durch das Transplantat in kaudal–mesiale Richtung durchgebrochen. **d** Im Anschluss wurde eine kieferorthopädische Mesialisierung durchgeführt.

Merke: Stellt sich heraus, dass der seitliche Schneidezahn gut ausgebildet, dessen Einordnung sinnvoll und realistisch ist und der Knochendefekt ein Hindernis darstellt, kann eine frühe Knochentransplantation zur Förderung des spontanen Durchbruchs bei ⅔ sichtbarer Wurzellänge auf dem Röntgenbild (in der Regel mit 6 – 7 Jahren) erwogen werden.

Bei vielen Fällen ist jedoch die Einordnung des seitlichen Schneidezahnes nicht indiziert, weil er extrem verlagert oder hypoplastisch ist. Er wird vor der späteren Osteoplastik operativ entfernt.

Merke: In der Regel wird die Kieferspaltosteoplastik kurz vor Durchbruch der Eckzähne, d. h. bei ⅔ sichtbarer Wurzellänge auf dem Röntgenbild, also mit ca. 10 Jahren, durchgeführt (Abb. **23**).

Kieferspaltosteoplastik

Die Spalte im Bereich des Alveolarkamms bleibt im Rahmen unseres Konzepts etwa bis zum 6. – 10. Lebensjahr bestehen. Sie stellt sich als schmaler Defekt dar, ähnlich einer Gingivaduplikatur, wobei der intraoral imponierende Knochendefekt deutlich kleiner ist als der im Bereich der Nasenbasis.

Merke: Das knöcherne Lager definiert die Weichteilsituation der perinasalen Region.

Die knöcherne Spalte bedingt daher im Bereich der Nasenöffnung eine vermeintliche Hypoplasie des kaudalen perinasalen Weichgewebes und ferner auch die Fehlpositionierung der Spina nasalis anterior. Aus zahnärztlicher Sicht ist zudem eine prothetische Versorgung mit Überbrückung des unversorgten Spaltbereichs oft insuffizient, ein kieferorthopädischer Lückenschluss risikoreich und es drohen Parodontalerkrankungen.

Die Kieferspaltosteoplastik führt neben einem Verschluss des Knochendefekts zur Stabilisierung des Kieferbogens, zum Erhalt des Parodontiums der spaltnahen Zähne und zur Unterfütterung des Weichgewebes im Naseneingangsbereich und ermöglicht eine adäquate prothetische Versorgung oder einen kieferorthopädischen Lückenschluss im Spaltbereich.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Indikationen für eine Kieferspaltosteoplastik

- Verschluss des Knochendefekts
- Stabilisierung des Kieferbogens
- Erleichterung des Durchbruchs der spaltnahen Zähne
- Parodontalprophylaxe der spaltnahen Zähne
- knöcherne Unterstützung des knorpeligen Nasengerüsts und des Weichgewebes im Naseneingangs- und Lippenbereich
- Ermöglichung einer adäquaten prothetischen Versorgung
- kieferorthopädischer Lückenschluss im Spaltbereich

Die Kieferspaltosteoplastik wird erst nach ausreichender kieferorthopädischer transversaler Erweiterung des Oberkiefers durchgeführt. Dadurch gewinnt man ausreichend Platz für den chirurgischen Eingriff und die Erweiterung wird knöchern stabilisiert. Um ein Rezidiv im Sinne einer Resorption des Knochentransplantats zu verhindern, wird der Eingriff erst kurz vor Durchbruch des Eckzahns (oder in seltenen Fällen des seitlichen Schneidezahns) mit autologem Knochen vom Beckenkamm durchgeführt (sog. *sekundäre Kieferspaltosteoplastik*).

Eine *Knochenaugmentation* nach Durchbruch des Eckzahns wird vermieden, denn sie führt zu einer schlechteren Prognose bezüglich der marginalen Knochenhöhe, ästhetischer und funktioneller Eigenschaften des rekonstruierten Alveolarfortsatzes und Ausmaß der Wurzelresorption des Eckzahns [45]. Der Misserfolg der Augmentation steigt sprunghaft mit zunehmendem Alter an [46].

Würde diese deutlich früher erfolgen – z. B. zum Zeitpunkt des Gaumenverschlusses (sog. *primäre Osteoplastik*) – müsste als Augmentationsmaterial in der Regel Rippenknorpel (potenziell höhere Spendermorbidität) verwendet werden und das maxilläre Wachstum wäre möglicherweise nachhaltig beeinträchtigt [47]. Erst mit weit fortgeschrittenem maxillären Wachstum ist daher unseres Erachtens ein Verschluss der Kieferspalte sinnvoll (mit 8 Jahren sind ca. 80 % des in anteriorer und transversaler Richtung ausgerichteten Oberkieferwachstums abgeschlossen) [48].

Goldstandard trotz zahlreicher Alternativen wie Knochen von der Kalotte bis hin zu synthetisch hergestellten Knochenersatzmaterialien ist in Bonn der *autologe Knochen vom Beckenkamm* mit einer Erfolgsrate von über 95 % bei geringer Morbidität der Spenderregion [49]. Oft ist zur definitiven Versorgung im adoleszenten Alter, sofern ein Implantat geplant ist, eine erneute kleinere Augmentation notwendig, um ein ausreichend dimensioniertes Implantatbett zu schaffen. Diese OP wird nach Abschluss der kieferorthopädischen Therapie so terminiert, dass die Implantatinsertion 4 – 6 Monate nach der Augmentation erfolgen kann.

Technisch muss die Schnittführung so gewählt werden, dass postoperativ ein *speicheldichter Wundverschluss* mit gut vaskularisiertem Mukoperiostlappen möglich ist. Durch einen palatinalen und vestibulären Zahnfleischrandschnitt mit Verlängerung im Spaltbereich im Sinne eines Kieferkammschnitts, mit anschließender zirkulärer Separierung des oralen vom nasalen Blatt im Bereich des Fisteläquators, entstehen 4 orale Mukoperiostläppchen (Abb. **24**). Nach Präparation der nasalen Schleimhaut und Vereinigung der nasalen Schleimhautblätter wird Beckenkamm-Spongiosa in kleinen Blöcken nach einer Knochenanfrischung in die Spalte eingelegt und abschließend die Wunde mit oder ohne Membran speicheldicht verschlossen.

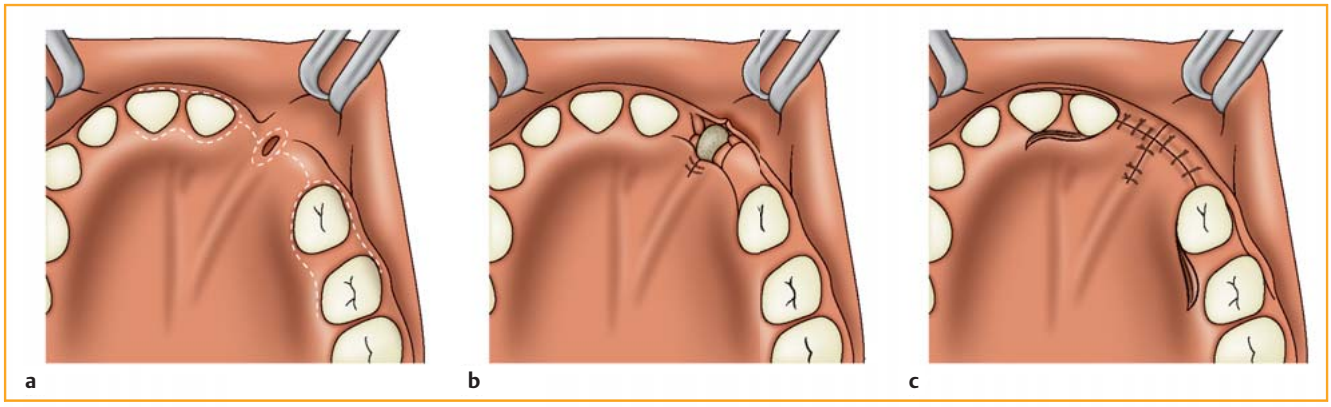


Abb. **24** (**a**) Schnittführung im Rahmen einer Kieferspaltosteoplastik (**b**) mit konsekutiver Einlagerung von autologen Knochen sowie vestibulären und palatinalen Schleimhautnähten (**c**) und abschließendem speicheldichten Wundverschluss [37].

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Kieferorthopädische Hauptbehandlung

Unmittelbar nach der sekundären Osteoplastik werden die Segmente einige Monate lang mit kieferorthopädischen Apparaturen gegen einen *transversalen Kollaps* gehalten. Am besten ist eine fest zementierte Schiene dazu geeignet, da sie die Segmente stabil hält, die Okklusionskräfte abfängt bzw. gleichmäßig verteilt und somit zu einer bessseren knöchernen Ausheilung führt. Alternativ können eine passive Quadhelix, eine herausnehmbare Platte oder ein Transpalatinalbogen diese Aufgabe übernehmen.

Der weitere Zahnwechsel wird überwacht und der Durchbruch der spaltnahen Zähne durch das Knochentransplantat wird abgewartet. Bricht der Eckzahn nicht spontan durch und kann eine Zahnretention röntgenologisch sichergestellt werden, wird eine *chirurgische Freilegung* mit Anschlingung durchgeführt.

Häufig ist der seitliche Schneidezahn hypoplastisch, dysplastisch, nicht angelegt, doppelt angelegt oder sehr weit verlagert. In vielen Fällen beinhaltet die Planung in Abhängigkeit vom Erhaltungszustand des seitlichen Schneidezahns und der vorliegenden bzw. angestrebten Okklusion, dessen Entfernung vor der Kieferspaltosteoplatik und den späteren kieferorthopädischen Lückenschluss durch *Mesialisation* der Eck- und Seitenzähne (Abb. **23** u. **25**). Ein evtl. vorhandener Engstand kann damit en passant beseitigt werden. Darüber hinaus sind in einigen Fällen auch die Entfernung des kontralateralen, in der gesunden Seite stehenden seitlichen Schneidezahns und der kieferorthopädische Lückenschluss indiziert.

Zu einem frühen Zeitpunkt, bevor aufwendige kieferorthopädische Maßnahmen begonnen werden, muss entschieden werden, ob ein stabiler horizontaler und vertikaler *Überbiss* alleine mit kieferorthopädischen Mitteln erreicht werden kann. Ist z. B. wider Erwarten eine deutliche maxilläre iatrogene Hypoplasie durch Narbenbildung erkennbar, ist die Prognose der Kompensation der Dysgnathie durch Zahnbewegungen ungünstig. Die Indikation für einen kombinierten kieferorthopädisch-kieferchirurgischen Eingriff wird frühzeitig gestellt und die Therapie bis zum Ende des Wachstums vertagt. Ist eine kombinierte kieferorthopädisch-kieferchirurgische Therapie erforderlich, ist die Aufgabe des Kieferorthopäden, die Dysgnathie im Sinne einer achsgerechten Ausformung der Zahnbögen zu dekompensieren, wie bei jedem Fall von orthognather Chirurgie (Abb. **25**).

Merke: In den meisten Fällen können die Patienten mit kieferorthopädischen Apparaturen ohne orthognathe Chirurgie zu Ende behandelt werden. Alle Malokklusionen und Dysgnathien können bei Spaltpatienten unabhängig von der Spaltbildung auftreten.

Die Zahnbögen werden dabei wie bei anderen kieferorthopädischen Patienten durch festsitzende Apparaturen ausgeformt und der Overjet/Overbite normalisiert. Ist zu diesem Zeitpunkt immer noch ein transversaler Kreuzbiss vorhanden, wird er in der Regel wegen ungünstiger Prognose der Stabilität einer transversalen Erweiterung des Oberkiefers belassen.

Späte sekundäre Operationen

Orthognathe Chirurgie

In einigen Fällen ist bei Spaltpatienten trotz intensiver kieferorthopädischer Therapie aufgrund der skelettalen Verhältnisse ein kombiniert kieferorthopädisch-kieferchirurgisches Vorgehen zur Einstellung einer regelrechten Okklusion indiziert. Hier gelten dieselben Regeln wie bei Nichtspaltträgern für die Planung und die Durchführung chirurgisch-orthopädischer Operationen, die typischerweise erst nach Abschluss des Längenwachstums indiziert sind. Neben einer Aplasie/Hypoplasie des seitlichen Schneidezahns und einer Knochenresorption der zuvor augmentierten Kieferspalte findet sich oft eine Angle-Klasse III mit transversalem Oberkieferdefizit und Zahnengständen.

Merke: Bei Spaltpatienten sind in der orthognaten Chirurgie zusätzliche Aspekte zu berücksichtigen.

Muss ein maxilläres transversales Defizit bei Vorliegen eines bilateralen posterioren Kreuzbisses chirurgisch korrigiert werden, kann eine chirurgisch unterstützte *Gaumennahterweiterung* (GNE) in klassischer Weise erfolgen. Häufig ist der Kreuzbiss aber nur unilateral. In diesen Fällen hat sich eine *nur einseitige* Schwächung der Crista zygomatico-alveolaris mit Separation der pterygomaxillären Verbindung in Kombination mit einer Fächerdehnschraube oder einem unidirektionalen Distraktortyp bewährt.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

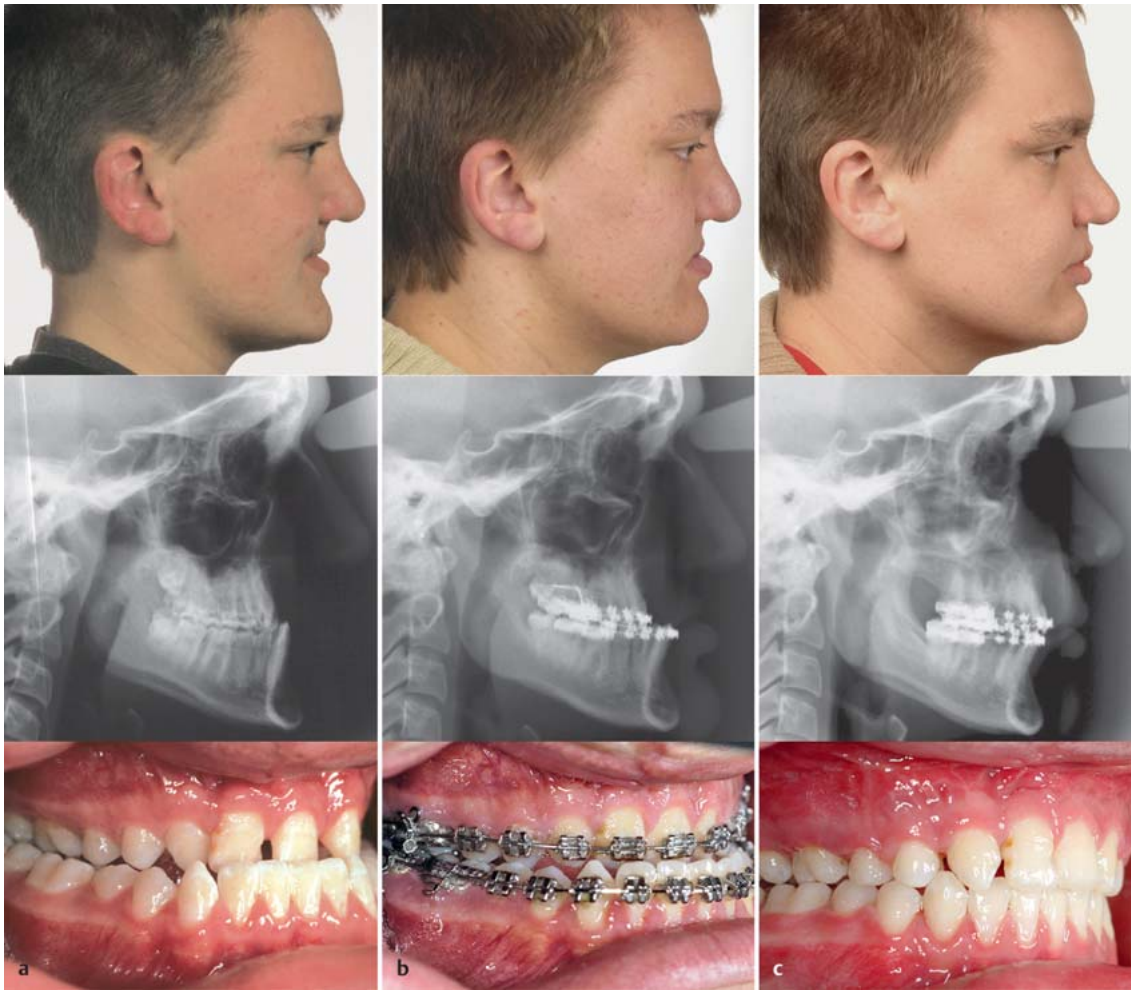


Abb. **25** Patient mit unilateraler Spalte und maxillärer Retrognathie vor und nach intraoraler Distraktion in der Le-Fort-I-Ebene. **a** Zustand am Anfang. **b** Nach kieferorthopädischer Dekompensation (man beachte die Erhöhung des umgekehrten Überbisses). **c** Zustand nach Distraktion mit TSMD, nach Abschluss der Therapie mit einer guten Lippenfülle und den Eckzähnen anstelle der seitlichen Schneidezähne.

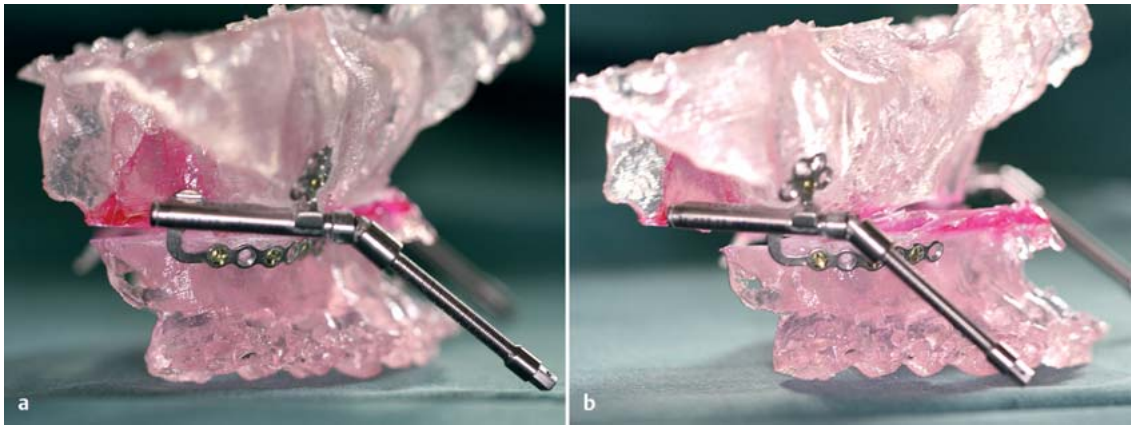


Abb. **26** Stereolithografie-Modell mit transsinusoidalem maxillären Distraktor (TSMD). **a** Nicht distrahierter Zustand. **b** Distrahierter Zustand. Die Maxilla wird durch Aktivierung der Schraube des Distraktors mit einer Extension, die im Vestibulum zu liegen kommt, vom Patienten aktiviert.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

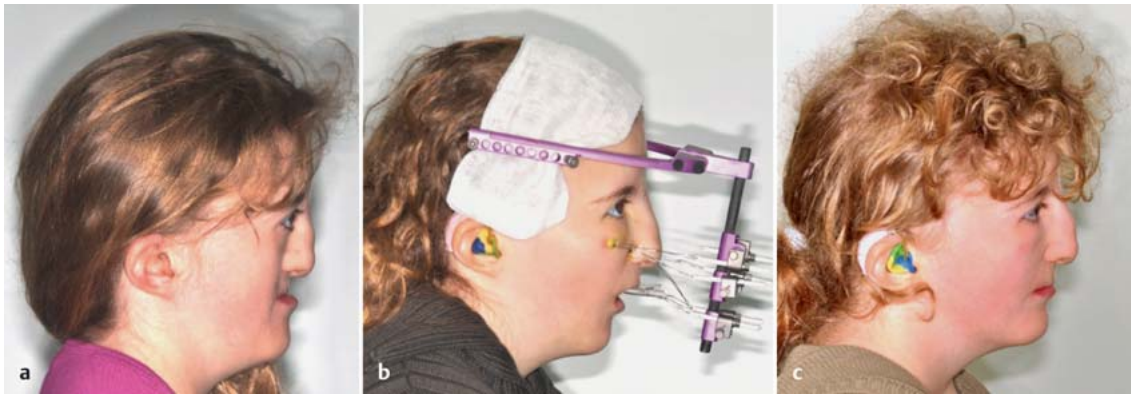


Abb. **27** Anwendung eines externen Distraktors (Halo-frame) bei einer syndromalen Spaltpatientin in der Le-Fort-III-Ebene. Man beachte die Projektion des Jochbeins, der Nase und der Lippe vor und nach dem Eingriff.

Merke: Der Vorteil der chirurgisch unterstützten Gaumennahterweiterung im Vergleich zur zweigeteilten Le-Fort-I-Osteotomie liegt in der Möglichkeit, gegen die Narben den Gaumen ausreichend weit expandieren und die Rezidivgefahr verringern zu können.

Liegt ein Missverhältnis in der vertikalen und/oder sagittalen Relation vor, wird dies mono- bzw. bignath korrigiert. In der Planungsphase für diese Operation muss der gesamten komplexen Spaltproblematik Rechnung getragen werden. Hierbei können verschiedenste Operationstechniken zum Einsatz kommen:

- klassische Le-Fort-I-Osteotomie
- maxilläre Segmentosteotomien
- Distraktionsverfahren

Cave: Bei der klassischen Le-Fort-I-Osteotomie ist zu beachten, dass der Hartgaumen bei LKG-Patienten lediglich aus einer Narbenplatte besteht. Im Rahmen der „Downfracture" gilt es, auf die evtl. fehlende Knochenbrücke im Spaltbereich zu achten. Eine maxilläre Vorverlagerung birgt zudem das Risiko, die velopharyngeale Funktion zu beeinträchtigen.

Da orthognathe Eingriffe bei Spaltpatienten wegen des unelastischen Narbenzugs rezidivträchtiger sind als bei Patienten ohne Spalten, muss erwogen werden, ob evtl. durch eine dezente Unterkieferrückverlagerung (sofern ästhetisch wie funktionell sinnvoll) die Vorverlagerungsstrecke des Oberkiefers reduziert werden kann oder bei ausgeprägteren maxillären Retrognathien (> 10 mm) eine Vorverlagerung mittels Distraktion erfolgen soll [50]. Sofern es die Compliance der Patienten zulässt, können intraorale Distraktoren wie der *Transsinusoidale Maxilläre Distraktor* (TSMD; Abb. **25** u. **26**) nach vorheriger Computersimulation eingesetzt werden. Ist die Mittelgesichtsdistraktion jedoch in der Le-Fort-II- oder -III-Ebene indiziert, erfolgt die Vorverlagerung über einen externen Distraktor (Abb. **27**). Oft schließt sich einem solchen Eingriff trotz suffizienter Distraktion eine weitere, abschließende *Umstellungsosteotomie* zum Erhalt eines guten funktionellen und ästhetischen Ergebnisses an.

Nasenkorrekturen

Auf die definitive *Rhinoplastik als Abschlussoperation* bei erwachsenen Spaltpatienten kann hier nur skizzenhaft eingegangen werden. Für die Chirurgie der Spaltnase kommen verschiedenste Techniken der Rhinoplastik und Septumchirurgie zum Einsatz. Eine frühe Korrektur der kindlichen Nase ist durch zahlreiche Faktoren stark eingeschränkt: Neben der chirurgischen Herausforderung von sehr diffizilen anatomischen Strukturen der Säuglings-/Kleinkindnase muss die Tatsache Berücksichtigung finden, dass die endgültige anatomische Projektion der Nase erst nach Abschluss des Mittelgesichtswachstums definiert werden kann.

Hierbei muss in Betracht gezogen werden, dass sich die skelettale nasale Basis durch eine eventuell später durchzuführende orthognathe Operation verändern kann. Sofern somit ein solcher Eingriff aufgrund eines unzureichenden Mittelgesichtswachstums nicht ausgeschlossen werden kann, sollte dies beim Timing der Nasenkorrektur beachtet werden. Dies ist besonders wichtig, da die Vorhersagbarkeit des kosmetischen wie funktionellen Ergebnisses einer Septorhinoplastik mit der Anzahl an Voroperationen drastisch sinkt. Wenn dies mit den Eltern und dem jungen Patienten früh kommuniziert wird, findet das Konzept von allen Beteiligten eine entsprechende Akzeptanz.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Allgemeinzahnärztliche Behandlung

Patienten mit LKG-Spalten sind zahnärztliche Dauerpatienten.

Merke: Die einzelnen Therapeuten sollten im Auge behalten, dass die Patienten häufig parallel zahlreiche Arzttermine wahrnehmen müssen. Je nach schon erzieltem Erfolg der Rehabilitation haben die Patienten mehr oder weniger Probleme mit der Funktion und der Ästhetik, die oft zu psychischen Problemen und einem gestörten Verhältnis zum Mundraum führen.

Die *orale Prophylaxe* mit intensiver Motivation ist in diesem Sinne in den Händen des Allgemeinzahnarztes ein wichtiges Instrument zur Unterstützung der oralen Rehabilitation. Beim Spaltpatienten gestaltet sich die Prophylaxe als sehr aufwendig, nicht nur wegen der psychischen Komponente, sondern auch wegen des meist hohen Grades an Zahnfehlstellungen. Nicht selten sind Zähne um 45 Grad und mehr rotiert oder auffällig verlagert oder teilretiniert. Zudem wird in einigen Fällen das Zähneputzen durch straffe periorale Weichgewebe erschwert. Eine intensive *Individualprophylaxe* ist bei einem LKG-Patienten unabdingbar.

Unter *parodontologischen* Gesichtspunkten weisen die spaltnahen Zähne häufig Besonderheiten auf, auch wenn die Therapie adäquat zu Ende durchgeführt worden ist:

- Das Vestibulum ist aufgrund der Narben im operierten Bereich häufig flacher und der Bereich der befestigten Gingiva verschmälert.
- Die bewegliche Scheimhaut inseriert nicht selten in der Nähe der Schmelz-Zement-Grenze und führt zu Rezessionen.
- Parodontalchirurgische Maßnahmen, wie z. B. eine Bindegewebetransplantation, können indiziert sein.

Auch *konservierende* und *prothetische* Maßnahmen sind bei Spaltpatienten gehäuft erforderlich. In vielen Fällen fehlt der spaltnahe seitliche Schneidezahn oder wird aus diversen Gründen entfernt (z. B wegen Hypoplasie, Dysplasie oder großer Verlagerung u. a.). Grundsätzlich versucht der Kieferorthopäde die Lücke durch Mesialisierung der restlichen Dentition zu schließen. In diesem Fall wird vom betreuenden Zahnarzt der Eckzahn zu einem seitlichen Schneidezahn umgeformt, z. B. durch Schmelzplastik und Kunststoffaufbauten oder Veneers. Nicht selten ist eine Indikation zur Umformung der Nachbarzähne oder gar der ganzen Front gegeben, insbesondere wenn der Patient einen hohen ästhetischen Anspruch hat. Kann oder soll die Frontzahnlücke nicht kieferorthopädisch geschlossen werden, wird sie prothetisch versorgt, z. B. durch eine implantatgetragene Krone oder eine Brücke.

Patienten, die nicht im Rahmen eines modernen interdisziplinären Behandlungskonzepts adäquat versorgt worden sind, bringen diverse Problematiken mit sich. Nicht selten stellen sich erwachsene Patienten vor, die im Bereich des Alveolarfortsatzes noch einen Spaltdefekt haben. Eine adäquate festsitzende prothetische Versorgung kann nur durchgeführt werden, wenn der Alveolarfortsatzdefekt im Rahmen einer Kieferspaltosteoplastik versorgt und die Kiefersegmente immobilisiert worden sind. Ist eine Restmobilität vorhanden, wird eine Brückenkonstruktion nicht halten. Auch implantatgetragene Kronen sind im Knochendefekt nicht möglich. In solchen Fällen bedarf es einer (Re-)Kieferspaltosteoplastik, die die Voraussetzungen für eine prothetische Versorgung schafft. Alternativ besteht die Möglichkeit einer herausnehmbaren prothetischen Versorgung, kombiniert mit zusätzlicher Verankerung durch Implantate.

Merke: Ist eine Mobilität zwischen den gespaltenen Alveolarfortsatzsegmenten festzustellen, kann eine festsitzende Versorgung in der Regel nicht erfolgen!

Bei einem hypoplastischen oberen Zahnbogen, der bei ausgeprägter Narbenbildung im Bereich des operierten Gaumens oder der operierten Lippe auftreten kann, sind häufig ausgeprägte (zirkuläre) Kreuzbisse zu sehen. Wenn eine Umstellungsosteotomie zur kausalen Therapie nicht möglich oder erwünscht ist, bleiben diese Fälle prothetisch problematisch: Insbesondere im Rahmen der *Totalprothetik* können die Zähne nicht achsgerecht auf dem Kieferkamm aufgestellt werden. Die *Statik* solcher Prothesen kann durch Implantate erhöht werden. Die Konsistenz der Gaumenschleimhaut ist bei Gaumenspaltpatienten zudem häufig atypisch (z. B. dünner) und weist eine abweichende Resilienz auf. Auch in diesem Fall kann eine Implantatverankerung die Statik einer Totalprothese verbessern.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Danksagung

Unser großer Dank gilt Herrn Professor Dr. Dr. R. H. Reich, der die interdisziplinäre Sprechstunde an unserer Klinik etablierte, für seine Unterrichtung und Unterstützung zum Erlernen vorgenannter Operationstechniken. Herrn Prof. Dr. B. Braumann danken wir für die Einführung der passiven Gaumenplatte in das Konzept und die Weitergabe seines Wissens und Erfahrung an seinen Nachfolger. Herrn Prof. Dr. A. Jäger danken wir für die Unterstützung bei der Weiterentwicklung des kieferorthopädischen Konzepts und der Einführung des „Nasoalveolar Molding". Ebenso möchten wir Herrn Mark Wedel für die kompetente Unterstützung in unserem Team von logopädischer Seite Danke sagen.

Über die Autoren

Nikolaos Daratsianos



Dr. med. dent., Kieferorthopäde. 1991 Abitur an der Deutschen Schule Athen. 1997 Staatsexamen Zahnmedizin an der Johann Wolfgang Goethe-Universität Frankfurt am Main, 1999 – 2003 Weiterbildungsassistent in freier Praxis und in der Poliklinik für Kieferorthopädie des Universitätsklinikums Bonn (Direktor: Prof. Dr. Jäger), 2003 Anerkennung als Fachzahnarzt für Kieferorthopädie, 2008 Promotion. 2008 – 2009 klinische und wissenschaftliche Aufenthalte in mehren LKG-Zentren in Nord- und Südamerika. 2008 – 2010 Master-Studiengang „Lingual Orthodontics" in der Klinik für Kieferorthopädie der Medizinischen Hochschule Hannover (Prof. Dr. Schwestka-Polly und Prof. Dr. Wiechmann), seit 2004 leitender Oberarzt der Poliklinik für Kieferorthopädie des Universitätsklinikums Bonn mit dem Funktionsbereich Lippen-, Kiefer und Gaumenspalten. Tätigkeitsschwerpunkte: frühe Behandlung von Neugeborenen mit orofazialen Spalten (Nasoalveolar Molding), Lingualtechnik, kombinierte kieferorthopädisch-kieferchirurgische Behandlungen, Erforschung der kieferorthopädischen Materialien und der orofazialen Spalten.

Elisabeth Mangold



PD Dr. med., Medizinische Genetikerin. 1998 Staatsexamen und Approbation an der Ludwig-Maximilians-Universität München, 2001 Promotion. 1997 – 1999 Assistenzzeit in der Medizinischen Klinik II, Klinikum Großhadern der Ludwig-Maximilians-Universität München. 1999 – 2007 Assistenzärztin und wissenschaftliche Mitarbeiterin am Institut für Humangenetik, Universitätsklinikum Bonn. Seit 2005 Fachärztin für Humangenetik. Seit 2007 Oberärztin am Institut für Humangenetik, Universitätsklinikum Bonn. Tätigkeitsschwerpunkte: humangenetische Beratung und genetische Diagnostik bei Fehlbildungssyndromen, mentaler Retardierung, erblichen Tumorerkrankungen. Seit 2003 Leiterin der Arbeitsgruppe „Genetik orofazialer Spalten". Wissenschaftlicher Schwerpunkt: genetische Hintergründe nicht syndromaler orofazialer Spalten. Über 70 Originalarbeiten in internationalen Fachzeitschriften.

Markus Martini



Dr. med. Dr. med. dent., Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurg. 1988 – 1999 Studium der Human- und Zahnmedizin in Bonn. 1995 humanmedizinische, 2001 zahnmedizinische Promotion. 1999 – 2000 Assistenzzeit in der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universitätsklinik Münster, 2001 – 2003 wissenschaftlicher Mitarbeiter der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie am Universitätsklinikum Bonn (Direktor: Prof. Dr. Dr. R. H. Reich). 2003 Anerkennung als Facharzt für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie; seit 2006 Gebietsbezeichnung „Plastische und Ästhetische Chirurgie". 2004 – 2006 Oberarzt, seit 2006 Leitender Oberarzt der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie am Universitätsklinikum Bonn und Aufbau der kraniofazialen Chirurgie mit der Kinderneurochirurgie der Asklepios Klinik Sankt Augustin. Seit 2008 mehrere humanitäre Interplasteinsätze in Tansania.

Korrespondenzadresse
Dr. Nikolaos Daratsianos
Poliklinik für Kieferorthopädie
Universitätsklinikum Bonn
Welschnonnenstraße 17
53111 Bonn
Telefon: 02 28/2 87-2 24 49
Fax: 02 28/2 87-9 02 21 99
E-Mail: nikolaos.daratsianos@uni-bonn.de

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

Literatur

1 Report of the Subcommittee on Nomenclature and Classification of Clefts of Lip, Alveolus, and Palate. In: Sanvenero-Rosselli G, ed. Transactions of the Fourth International Congress of Plastic and Reconstructive Surgery October 1967. Rome: Excerpta Medica Foundation: Amsterdam; 1969

2 Kriens O. LAHSHAL – a concise Documentation System for Cleft Lip, Alveolus and Palate Diagnoses. In: Kriens O, ed. What Is a Cleft Lip and Palate? A Multidisciplinary Update. Proceedings of an advanced workshop, Bremen 1987. New York: Thieme Medical Publishers; 1989: 30 – 34

3 Mangold E, Ludwig KU, Nothen MM. Breakthroughs in the genetics of orofacial clefting. Trends Mol Med 2011; 17: 725 – 733

4 Mossey PA, Little J, Munger RG et al. Cleft lip and palate. Lancet 2009; 374: 1773 – 1785

5 Little J, Cardy A, Munger RG. Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis. Bull World Health Organ 2004; 82: 213 – 218

6 Badovinac RL, Werler MM, Williams PL et al. Folic acid-containing supplement consumption during pregnancy and risk for oral clefts: a meta-analysis. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2007; 79: 8 – 15

7 Mossey PA, Davies JA, Little J. Prevention of orofacial clefts: does pregnancy planning have a role? Cleft Palate Craniofac J 2007; 44: 244 – 250

8 Schutte BC, Murray JC. The many faces and factors of orofacial clefts. Hum Mol Genet 1999; 8: 1853 – 1859

9 Birnbaum S, Reutter H, Mende M et al. Further evidence for the involvement of MYH9 in the etiology of non-syndromic cleft lip with or without cleft palate. Eur J Oral Sci 2009; 117: 200 – 203

10 Ludwig KU, Mangold E, Herms S et al. Genome-wide meta-analyses of nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate identify six new risk loci. Nat Genet 2012; 44: 968 – 971

11 Mangold E, Ludwig KU, Birnbaum S et al. Genome-wide association study identifies two susceptibility loci for nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate. Nat Genet 2010; 42: 24 – 26

12 Nasser E, Mangold E, Tradowsky DC et al. Resequencing of VAX1 in patients with nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2012; 94: 925 – 933

13 Braumann B. Habilitationsschrift zur Erlangung der venia legendi der Hohen Medizinischen Fakultät der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn für das Lehrgebiet „Kieferorthopädie“: Analyse morphologischer Veränderungen des Oberkiefers von Säuglingen mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten unter besonderer Berücksichtigung der passiven prächirurgischen kieferorthopädischen Frühbehandlung. Bonn: University of Bonn, Department of Orthodontics; 2002

14 Atkinson JA, McKenna KT, Barnett AG et al. A randomized, controlled trial to determine the efficacy of paper tape in preventing hypertrophic scar formation in surgical incisions that traverse Langer's skin tension lines. Plast Reconstr Surg 2005; 116: 1648 – 1656; discussion 1657 – 1658

15 Grayson BH, Shetye PR. Presurgical nasoalveolar moulding treatment in cleft lip and palate patients. Indian J Plast Surg 2009; 42: 56 – 61

16 McNeil CK. Orthodontic procedures in the treatment of congenital cleft palate. Dent Record 1950; 70: 126 – 132

17 Georgiade NG, Latham RA. Maxillary arch alignment in the bilateral cleft lip and palate infant, using pinned coaxial screw appliance. Plast Reconstr Surg 1975; 56: 52 – 60

18 Hotz M, Gnoinski W. Comprehensive care of cleft lip and palate children at Zurich university: a preliminary report. Am J Orthod 1976; 70: 481 – 504

19 Matsuo K, Hirose T, Otagiri T et al. Repair of cleft lip with nonsurgical correction of nasal deformity in the early neonatal period. Plast Reconstr Surg 1989; 83: 25 – 31

20 Dogliotti PL, Bennun RD, Losoviz E. Tratamiento no quirúrgico de la deformidad nasal en el fisurado. Revista del Ateneo Argentino de Odontologia 1991; 27: 1; 31 – 35

21 Grayson BH, Cutting C, Wood R. Preoperative columella lengthening in bilateral cleft lip and palate. Plast Reconstr Surg 1993; 92: 1422 – 1423

22 Grayson BH, Santiago PE, Brecht LE et al. Presurgical nasoalveolar molding in infants with cleft lip and palate. Cleft Palate Craniofac J 1999; 36: 486 – 498

23 Papadopoulos MA, Koumpridou EN, Vakalis ML et al. Effectiveness of pre-surgical infant orthopedic treatment for cleft lip and palate patients: a systematic review and meta-analysis. Orthod Craniofac Res 2012; 15: 207 – 236

24 Uzel A, Alparslan ZN. Long-term effects of presurgical infant orthopedics in patients with cleft lip and palate: a systematic review. Cleft Palate Craniofac J 2011; 48: 587 – 595

25 Barillas I, Dec W, Warren SM et al. Nasoalveolar molding improves long-term nasal symmetry in complete unilateral cleft lip-cleft palate patients. Plast Reconstr Surg 2009; 123: 1002 – 1006

26 Lee CT, Garfinkle JS, Warren SM et al. Nasoalveolar molding improves appearance of children with bilateral cleft lip-cleft palate. Plast Reconstr Surg 2008; 122: 1131 – 1137

27 Maull DJ, Grayson BH, Cutting CB et al. Long-term effects of nasoalveolar molding on three-dimensional nasal shape in unilateral clefts. Cleft Palate Craniofac J 1999; 36: 391 – 397

28 Prahl C, Kuijpers-Jagtman AM, Van 't Hof MA et al. Infant orthopedics in UCLP: effect on feeding, weight, and length: a randomized clinical trial (Dutchcleft). Cleft Palate Craniofac J 2005; 42: 171 – 177

29 Grayson BH, Maull D. Nasoalveolar molding for infants born with clefts of the lip, alveolus, and palate. Clin Plast Surg 2004; 31: 149 – 158

30 Daratsianos N, Jäger A. Nasoalveolar molding with simple and esthetic appliances. 9th European Craniofacial Congress. Bologna: Medimond s.r.l.; 2012: 35 – 40

31 Salyer KE, Marchac A, Chang M et al. Unilateral Cleft Lip/Nose Repair. In: Losee JE, Kirschener RE, eds. Comprehensive Cleft Care. New York: McGraw Hill; 2009: 299 – 300

32 Hwang K, Kim DJ, Hwang SH. Musculature of the pars marginalis of the upper orbicularis oris muscle. J Craniofac Surg 2007; 18: 151 – 154

33 Tennison CW. The repair of the unilateral cleft lip by the stencil method. Plast Reconstr Surg (1946) 1952; 9: 115 – 120

34 Axhausen G. Technik und Ergebnisse der Spaltplastiken. München: Hanser; 1952

35 De Mey A, Van Hoof I, De Roy G et al. Anatomy of the orbicularis oris muscle in cleft lip. Br J Plast Surg 1989; 42: 710 – 714

36 McComb H. Primary correction of unilateral cleft lip nasal deformity: a 10-year review. Plast Reconstr Surg 1985; 75: 791 – 799

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

37 Hausamen J, Schmelzeisen R. Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. In: Hausamen J, Machtens E, Reuther J, Hrsg. Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie. Kirschnersche allgemeine und spezielle Operationslehre. Berlin, Heidelberg, New York: Springer; 1995

38 Calnan J. Submucous cleft palate. Br J Plast Surg 1954; 6: 264 – 282

39 Rohrich RJ, Love EJ, Byrd HS et al. Optimal timing of cleft palate closure. Plast Reconstr Surg 2000; 106: 413 – 421; quiz 422; discussion 423 – 425

40 Neumann S. LKGSF komplex – Sprachtherapeutische Diagnostik bei Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Fehlbildung. 3. Aufl. München: Ernst Reinhard; 2011

41 Lohmander-Agerskov A. Speech outcome after cleft palate surgery with the Goteborg regimen including delayed hard palate closure. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg 1998; 32: 63 – 80

42 Cohen SR, Kalinowski J, LaRossa D et al. Cleft palate fistulas: a multivariate statistical analysis of prevalence, etiology, and surgical management. Plast Reconstr Surg 1991; 87: 1041 – 1047

43 Witt PD, D'Antonio LL. Velopharyngeal insufficiency and secondary palatal management. A new look at an old problem. Clin Plast Surg 1993; 20: 707 – 721

44 Meek MF, Coert JH, Hofer SO et al. Short-term and long-term results of speech improvement after surgery for velopharyngeal insufficiency with pharyngeal flaps in patients younger and older than 6 years old: 10-year experience. Ann Plast Surg 2003; 50: 13 – 17

45 Enemark H, Sindet-Pedersen S, Bundgaard M. Long-term results after secondary bone grafting of alveolar clefts. J Oral Maxillofac Surg 1987; 45: 913 – 919

46 Abyholm FE, Bergland O, Semb G. Secondary bone grafting of alveolar clefts. A surgical/orthodontic treatment enabling a non-prosthodontic rehabilitation in cleft lip and palate patients. Scand J Plast Reconstr Surg 1981; 15: 127 – 140

47 Trotman CA, Long RE jr., Rosenstein SW et al. Comparison of facial form in primary alveolar bone-grafted and nongrafted unilateral cleft lip and palate patients: intercenter retrospective study. Cleft Palate Craniofac J 1996; 33: 91 – 95

48 Boyne PJ, Sands NR. Secondary bone grafting of residual alveolar and palatal clefts. J Oral Surg 1972; 30: 87 – 92

49 Canady JW, Zeitler DP, Thompson SA et al. Suitability of the iliac crest as a site for harvest of autogenous bone grafts. Cleft Palate Craniofac J 1993; 30: 579 – 581

50 Kumar A, Gabbay JS, Nikjoo R et al. Improved outcomes in cleft patients with severe maxillary deficiency after Le Fort I internal distraction. Plast Reconstr Surg 2006; 117: 1499 – 1509

51 Shaw WC, Asher-McDade C, Brattstrom V et al. A six-center international study of treatment outcome in patients with clefts of the lip and palate: Part 1. Principles and study design. Cleft Palate Craniofac J 1992; 29: 393–397

52 Shaw WC, Brattstrom V, Molsted K et al. The Eurocleft study: intercenter study of treatment outcome in patients with complete cleft lip and palate. Part 5: discussion and conclusions. Cleft Palate Craniofac J 2005; 42: 93–98

53 Wang-Merkelbach C, Daratsianos N, Jäger A. Efficacy of early orofacial orthopaedics applied to patients with cleft lip and palate: a systematic review (Poster presentation). In: 90th Congress of the European Orthodontic Society. Warsaw, Poland; 2014

54 Masarei AG, Wade A, Mars M et al. A randomized control trial investigating the effect of presurgical orthopedics on feeding in infants with cleft lip and/or palate. Cleft Palate Craniofac J 2007; 44: 182–193

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

CME-Fragen

CME.thieme.de

CME-Teilnahme

- Viel Erfolg bei Ihrer CME-Teilnahme unter http://cme.thieme.de
- Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate online für eine CME-Teilnahme verfügbar.
- Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, unter http://cme.thieme.de/hilfe finden Sie eine ausführliche Anleitung.

1

Wie würden Sie eine einseitige Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte links mit dem LAHSHAL-Code beschreiben?

- **A** LAHSHAL
- **B** LAHS––
- **C** ––SHAL
- **D** –HSH–
- **E** –––AL

2

Welche Aussage zu den genetischen Hintergründen nicht syndromaler Spalten ist nicht zutreffend?

- **A** Die Wiederholungswahrscheinlichkeiten liegen meist im Bereich von 2–4%.
- **B** Exogene Risikofaktoren können bei der Entstehung eine Rolle spielen.
- **C** Es sind mittlerweile einige für nicht syndromale Spalten ursächliche Gene/Regionen im Genom bekannt.
- **D** Mittels genetischer Diagnostik an der DNA eines Betroffenen kann die Einschätzung „nicht syndromale Spalte“ gesichert werden.
- **E** Nicht syndromale Spalten sind nach heutigem Kenntnisstand häufiger als „syndromale“ Formen.

3

Was gehört nicht zu den Behandlungszielen, die mit einer NAM-Apparatur angestrebt werden?

- **A** Trinken ermöglichen
- **B** Elongation der Columella
- **C** Verbesserung der Symmetrie der Nase
- **D** Vergrößerung der Konvexität des betroffenen Nasenflügels
- **E** Reduktion der Breite der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte

4

Die Lippenkorrektur bei einer unilateralen Spalte

- **A** wird idealerweise im Alter von 12 Monaten durchgeführt.
- **B** bedarf in der Regel bei LKG-Patienten keiner Nasenkorrektur.
- **C** beinhaltet stets die Umorientierung der fehlerhaft inserierten perioralen Muskulatur.
- **D** wird allerorts mit der gleichen Technik operiert.
- **E** bedarf nie eines sekundären Eingriffs.

5

Welche Aussage trifft nicht zu? Der suffiziente Hart- bzw. Weichgaumenverschluss bei einem Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten-Patienten

- **A** kann ein- oder zweizeitig erfolgen.
- **B** kann das maxilläre Wachstum nachhaltig hemmen.
- **C** verhindert eine Hypernasalität.
- **D** muss einen kurzen weichen Gaumen zum Ziel haben.
- **E** beinhaltet die Rekonstruktion der Levatorschlinge.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

CME-Fragen

Orofaziale Spalten

6

Welche Aussage über die kieferorthopädische Frühbehandlung eines LGK-Patienten stimmt nicht?

- **A** Bei transversalen Kreuzbissen kann der obere Zahnbogen durch herausnehmbare oder festsitzende Geräte expandiert werden.
- **B** Eine transversale Erweiterung des oberen Zahnbogens findet erst statt, wenn eine ausreichende Stabilität durch eine gute Verzahnung der bleibenden Dentition im Seitenzahnbereich möglich ist.
- **C** Ein transversal erweiterter oberer Zahnbogen wird durch die Knochentransplantation stabilisiert.
- **D** Laterale Zwangsbisse in der Milchgebissphase werden hauptsächlich durch Erweiterung des Oberkiefers beseitigt.
- **E** Der Gaumen bei Zustand nach operierter Gaumenspalte besteht aus Weichgewebe und die kieferorthopädische Expansion des oberen Zahnbogens ist besonders rezidivträchtig.

7

Welche Zielsetzung für eine sekundäre Kieferspaltosteoplastik bei LKG-Patienten stimmt nicht?

- **A** Stabilisierung des Kieferbogens
- **B** Erleichterung des Durchbruchs der spaltnahen Zähne
- **C** Parodontalprophylaxe spaltnaher Zähne
- **D** knöcherne Unterstützung des knorpeligen Nasengerüsts und des Weichgewebes im Naseneingangs- und Lippenbereich
- **E** rein kosmetische Verbesserung des Alveolarkamms

8

In der kieferorthopädischen Hauptbehandlung

- **A** werden rezidivierende transversale Kreuzbisse aus Mangel an Stabilität manchmal belassen.
- **B** wird versucht, die Zahnfehlstellung als Vorbereitung für einen chirurgischen Eingriff maximal zu kompensieren.
- **C** wird in der Regel bei einer auffälligen Dysgnathie versucht, diese zuerst mit kieferorthopädischen Maßnahmen zu behandeln, bevor man sich für einen kieferchirurgischen Eingriff entscheidet.
- **D** ist die Mesialisation des Eckzahns in den 2er-Bereich wegen des spaltbedingten Knochendefekts nicht möglich.
- **E** muss bei allen Spaltpatienten eine Therapie gegen eine Angle-Klasse III durchgeführt werden.

9

Im Rahmen der orthognathen Chirurgie

- **A** müssen evtl. gleichzeitig durchzuführende spaltspezifische Korrekturen nicht mitberücksichtigt werden.
- **B** wird ein bilateraler Kreuzbiss bei Spaltpatienten nur durch eine Le-Fort-I-Osteotomie korrigiert.
- **C** ist die Rezidivrate nach Spaltoperationen gleich hoch wie die von Nichtspaltträgern.
- **D** ist eine Korrektur zur Verbesserung der Jochbeinprominenz durch eine Le-Fort-III-Osteotomie zu erzielen.
- **E** kann das Verfahren der Distraktionsosteogenese nur in der Le-Fort-I-Ebene durchgeführt werden.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.

CME-Fragen

Orofaziale Spalten

10

Welche Aussage über die allgemein-zahnärztliche Behandlung stimmt nicht?

A Der in 2er-Region mesialisierte Eckzahn kann durch konservierende/prothetische Maßnahmen zu einem seitlichen Schneidezahn umgeformt werden.

B Ist eine Mobilität zwischen den gespaltenen Alveolarfortsatzsegmenten festzustellen, kann eine festsitzende prothetische Versorgung in der Regel nicht halten.

C Eine implantatgetragene Krone ist bei einem fehlenden seitlichen Schneidezahn im Bereich einer operierten Kieferspalte nicht möglich.

D Spaltpatienten haben häufig ein gestörtes Verhältnis zu ihrem Mundraum.

E Die Resilienz der Gaumenschleimhaut ist bei Gaumenspaltpatienten häufig atypisch, und deswegen ist eine Verstärkung der Verankerung einer Totalprothese durch Implantate indiziert.

Heruntergeladen von: Kooperationslinks Thieme Zeitschriften. Urheberrechtlich geschützt.