

Patienteninformation

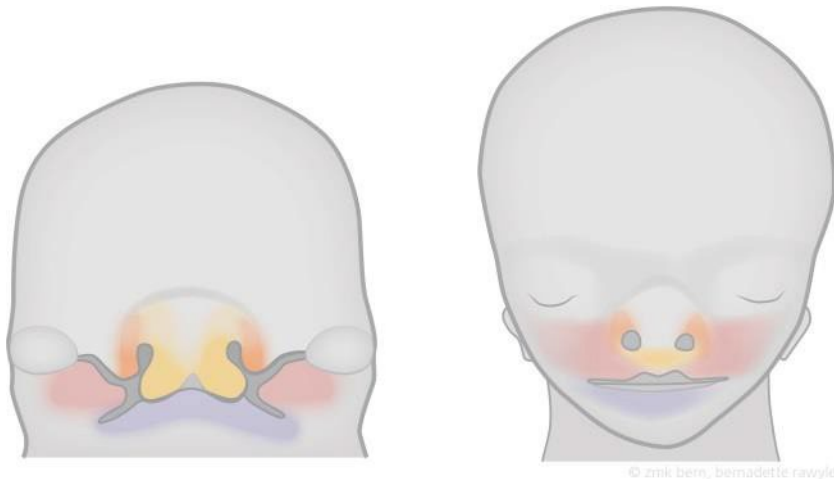
Lippen-Kiefer-Gaumenspalten

Definition

Ungefähr jedes fünfhundertste Neugeborene ist von einer Spaltbildung aus dem Formenkreis der Lippen-Kiefer-Gaumenspalten betroffen, wobei es verschieden starke Ausprägungen gibt. Die Lippen-Kiefer-Gaumenspalte gehört damit zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen des Menschen. Jungen sind gegenüber Mädchen (3:2) häufiger betroffen. Als Ursache vermutet man eine Kombination von mehreren genetischen Faktoren und eventuell äusseren, unbekanntem «Umweltfaktoren». Es gibt deshalb Familien, in denen Spalten über mehrere Generationen gehäuft auftreten, ohne dass aber ein strikter Erbgang erkennbar ist.

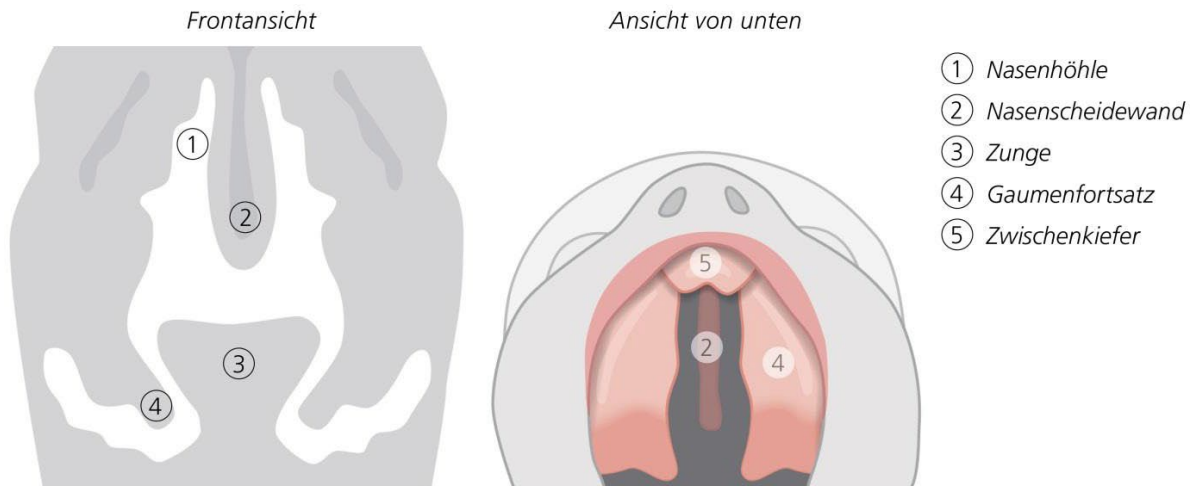
Der Zeitpunkt der Entwicklungshemmung bestimmt die Art der resultierenden Spaltfehlbildung. Tritt die Hemmungsfehlbildung in der 6.- 8. Woche auf, bilden sich die Lippen und Lippen-Kieferspalten. Gaumenspalten bilden sich hingegen in der 9.-12. Woche.

Im Allgemeinen sind Spaltbildungen um die 20.-22. Schwangerschaftswoche bei der Ultraschalluntersuchung am besten erkennbar, wobei Lippen und Lippen-Kieferspalten sicherer erkannt werden können als reine Gaumenspalten.

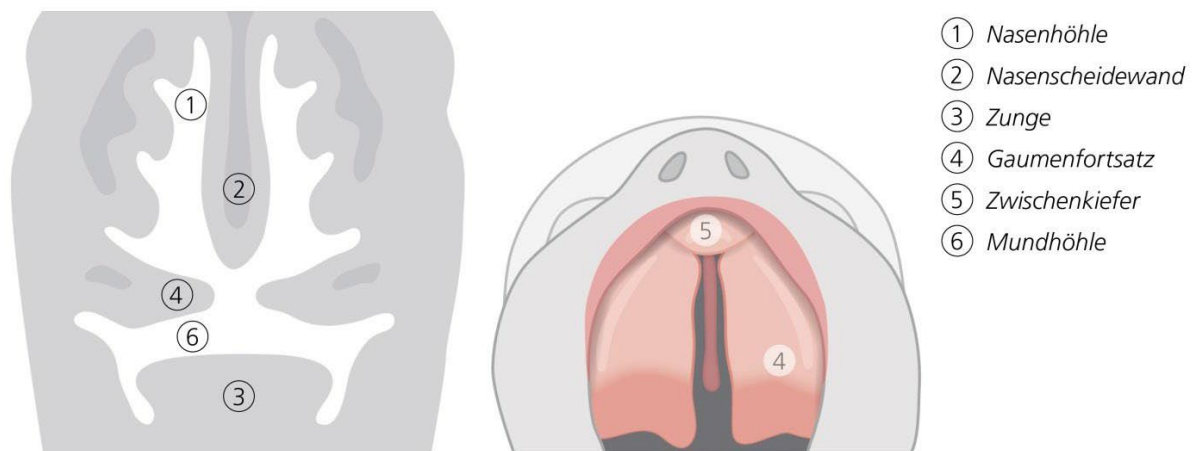


Verschmelzung der Gesichtswülste: Embryo mit 7 und Embryo mit 10 Wochen. Bildung der Nasenlöcher durch Vereinigung von mittlerem (gelb) und seitlichem (orange) Nasenwulst mit 7 Wochen. Bildung der Oberlippe mit 10 Wochen durch Vereinigung der mittleren Nasenwülste (gelb) mit rechtem und linkem Oberkieferwulst (rot).

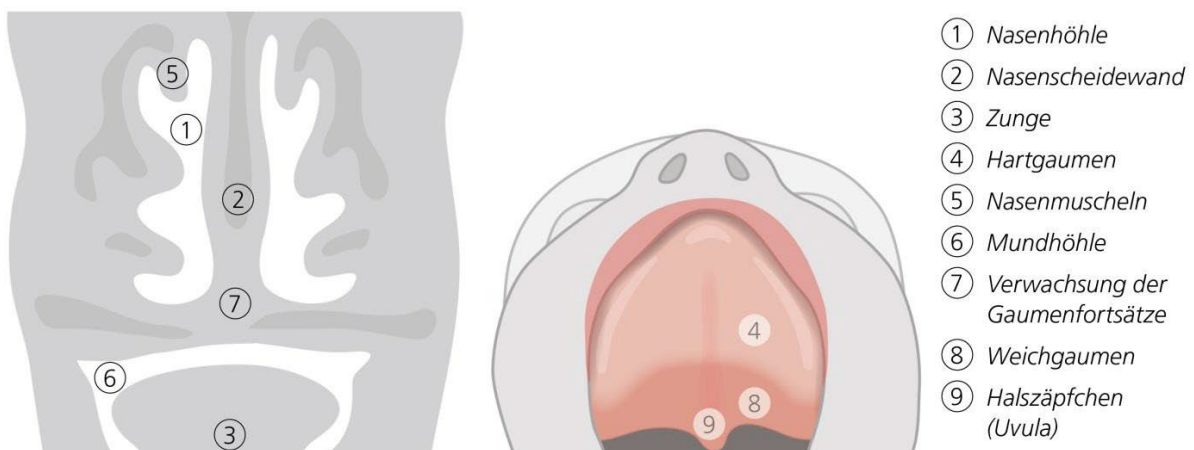
Gaumenentwicklung



6 1/2 Wochen alter Embryo. Die Zunge liegt zwischen den Gaumenfortsätzen.



7 1/2 Wochen alter Embryo. Die Zunge hat sich nach unten verlagert, die Gaumenfortsätze beginnen sich horizontal einzustellen.



10 Wochen alter Embryo. Die Gaumenfortsätze sind miteinander und mit der Nasenscheidewand vereinigt.

© zmk bern, bernadette rawyler

Erscheinungsformen

Die verschiedenen Formen von Lippen-Kiefer-Gaumenspalten lassen sich grob in 3 Gruppen einteilen, je nachdem welche Abschnitte betroffen sind. Dabei kann die Spalte die betroffene Region komplett trennen oder auch nur inkomplett. Bei der inkompletten Trennung ist die Lippe oder der Gaumen nur teilweise zusammengewachsen. Am Gaumen kann es auch sein, dass von aussen kaum etwas sichtbar ist, aber unter der Schleimhaut der Knochen oder die Muskeln nicht zusammengewachsen sind. Lippe-, Kiefer- und Hartgaumen können jeweils rechts oder links oder auch beidseitig betroffen sein. Es kann auch sein, dass die linke oder rechte Seite unterschiedlich stark betroffen ist. Es gibt also Spalten verschiedener Regionen, die unterschiedlich stark ausgeprägt sein können und einseitig oder beidseitig vorkommen können.

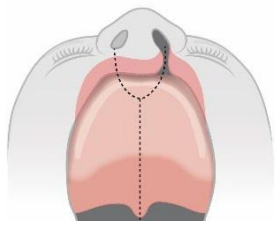
Die Spalte tritt entlang der Linien auf, an denen normalerweise die Gewebe während der Entwicklung zusammenwachsen. In diesem Sinne haben alle Menschen zu einem frühen Zeitpunkt der Entwicklung eine Lippen- und Gaumenspalte. Findet aber die Vereinigung innerhalb des dafür vorgesehen Zeitfensters nicht statt, dann kann es im weiteren Verlauf nicht mehr zusammenwachsen und die beiden Lippen- oder Gaumenhälften werden von Haut und Schleimhaut bedeckt. Es liegt also bei der Geburt keine offene Wunde vor, sondern es ist alles von Haut und Schleimhaut bedeckt. Das Kind hat trotz der Spalte keine Schmerzen oder Beschwerden nach der Geburt. Die Vereinigung der Lippe ist etwa in der 6.-

8. Schwangerschaftswoche und die des Gaumens etwa in der 9.-12. Die Entwicklung vorher und nachher läuft hingegen meist ungestört ab. Bei einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte läuft das Entwicklungsprogramm also nicht unkontrolliert in die falsche Richtung, sondern hat zu einem entscheidenden Zeitpunkt für einen Moment ausgesetzt. Warum dies bei etwa jedem 500-700-ten Neugeborenen so stattfindet, bleibt im Einzelfall meist ungeklärt. Manchmal ist in der Verwandtschaft ebenfalls jemand betroffen, was auf das Zusammenspiel mehrerer Gene hindeutet. Ein einzelner Gendefekt als sichere Ursache findet sich hingegen nur in sehr seltenen Fällen.

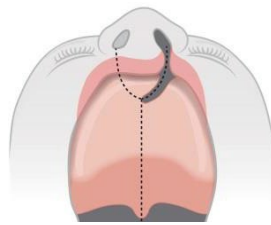
- 1) Lippenspalten oder Lippen-Kieferspalten
 - a. Komplett oder inkomplett
 - b. Einseitig oder beidseitig

Die Spaltenbildung bei der Lippenspalte beschränkt sich auf die Oberlippe und den Naseneingang. Die Spalte erscheint als Einziehung im Lippenrot oder Aufteilung der Lippe, welche zum Eingang des Nasenlochs zieht. Das kann auf einer oder auf beiden Seiten sein. Je nach Ausdehnung kann der Nasenflügel seitlich verzogen sein. Der seitliche Milchschneidezahn, der unmittelbar der Spalte benachbart ist, kann fehlen oder auch auf beiden Seiten der Spalte vorhanden sein.

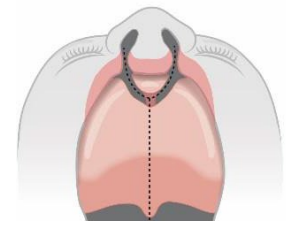
Bei der Lippen-Kieferspalte setzt sich die Spalte im Mund bis in den zahntragenden Teil des knöchernen Oberkiefers fort (Alveolarfortsatz). In diesem vorderen Abschnitt des Oberkiefers wird die Spalte als Kieferspalte bezeichnet. Innerhalb aller Formen von Lippen-Kiefer- Gaumenspalten kommt diese Spaltform etwa bei 1/5 vor.



Einseitige Lippenspalte



Einseitige Lippen-Kieferspalte

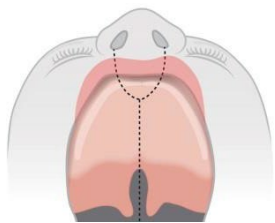


Beidseitige Lippen-Kieferspalte (sehr selten)

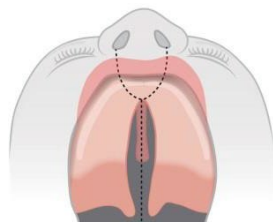
2) Weichgaumen oder Hart- und Weichgaumenspalten

- a. Komplette oder inkomplett
- b. Offen oder submukös

Bei Gaumenspalten kann man zwischen Spalten unterscheiden, die nur den Weichgaumen, d.h. das Gaumensegel betreffen und solchen, die den Hart- und Weichgaumen betreffen. Der Hartgaumen ist der unbewegliche vordere Abschnitt des Gaumens, der hellrosa ist und eine knöcherne Auskleidung hat und deshalb „hart“ ist. Der Weichgaumen ist der hintere bewegliche Abschnitt des Gaumens, der am Halszäpfchen endet. Dieser Teil wird auch Gaumensegel genannt. Im Inneren enthält der Weichgaumen Muskulatur. Ist der Hart- oder Weichgaumen auf der gesamten Länge gespalten, spricht man von einer kompletten Spalte. Bei inkompletten Gaumenspalten ist nur der hintere Teil des Hart- oder Weichgaumens gespalten. Es ist auch möglich, dass die Mundschleimhaut geschlossen ist und nur im Inneren des Hartgaumens der Knochen gespalten ist oder im Inneren des Gaumensegels der Muskel gespalten ist. Man spricht dann von einer submukösen Gaumenspalte. Die Gaumenspalten machen etwa 1/3 aller Spaltformen aus.



Weichgaumenspalte



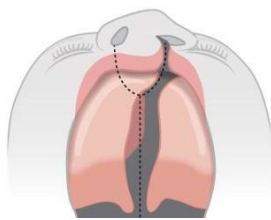
Hart-, Weichgaumenspalte

3) Komplette Lippen-Kiefer-Gaumenspalten

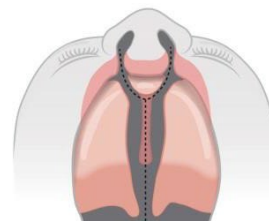
- a. einseitig oder beidseitig

Die häufigste Erscheinungsform ist die einseitige komplette Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Einseitige und doppelseitige komplette Spalten machen ca. 50% aller Spaltfehlbildungen aus und kommen damit ca. bei jeder 1000-ten Geburt vor. Durch die komplette Spalte des Hartgaumens fehlt der knöcherne Nasenboden auf der Spaltseite und Mund- und Nasenraum sind miteinander verbunden. Die Nasenscheidewand ist zur gesunden Seite verdrängt, was die Symmetrie des Mittelgesichts stört.

Der Nasenflügel ist je nach Spaltbreite unterschiedlich abgeflacht und seitlich nach unten verlagert. Der zahntragende Teil des knöchernen Oberkiefers (Alveolarfortsatz) ist mitbetroffen. Bei einer doppelseitigen totalen Lippen-Kiefer-Gaumenspalte fehlen auf beiden Seiten der knöchernen Nasenboden und der Mittelteil des zahntragenden Oberkiefers, welcher die Schneidezähne enthalten (Zwischenkiefer), steht weit nach vorne. Durch die Vorverlagerung des Zwischenkiefers ist der Nasensteg verkürzt und die Nasenspitze erscheint abgeflacht.



Einseitige komplette Lippen-
Kiefer- Gaumenspalte



Beidseitige komplette Lippen-
Kiefer- Gaumenspalte

Begleitfehlbildungen

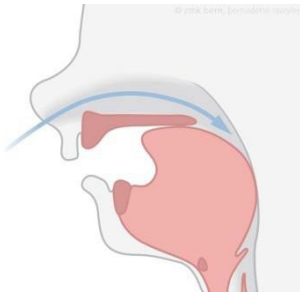
Begleitfehlbildungen bei Lippen-Kiefer-Gaumenspalten sind keine Seltenheit. Beim Vorliegen einer reinen Gaumenspalte treten bei etwa 20% der betroffenen Kinder zusätzliche Fehlbildungen auf. Erfüllen diese Fehlbildungen ein typisches klinisches Bild, so wird auch von einem Fehlbildungssyndrom gesprochen. Für die genaueren Abklärungen und Beratungen auf diesem Gebiet arbeiten wir mit dem Team der klinischen Genetik und der Kinderklinik zusammen.

Unter den kombinierten Fehlbildungen kommt die Pierre-Robin-Sequenz am häufigsten vor und betrifft etwa jede 8000-ste Geburt. Die Pierre-Robin-Sequenz charakterisiert sich durch einen zu kleinen Unterkiefer, der am zurückliegenden Kinn erkennbar ist, eine nach hinten verlagerte Zunge und eine Gaumenspalte. Man nimmt an, dass der zu kleine Unterkiefer die Zunge nach oben drängt und sich deshalb der Gaumen nicht verschliessen kann, es also zu einer Sequenz von Fehlbildungen kommt.

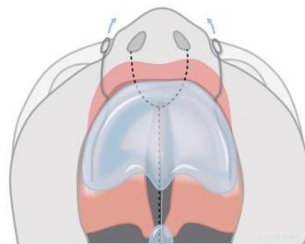
In Rückenlage kann die Zunge wegen des zurückliegenden Unterkiefers nach hinten fallen. Die Atemwege können sich verschliessen, indem die Zunge den Nasenrachen und Mundrachen verlegt. Dadurch entsteht ein Sauerstoffmangel, der schwerwiegende Folgen für den Säugling haben kann. Durch die zurückverlagerte Zunge verschlucken sich die Kinder häufig und die Koordination von Saugen, Schlucken und Atmen ist meist erschwert. Diese Kinder werden zur Sicherung des Atemweges und zur Beobachtung auf einer Neugeborenen-Intensivstation aufgenommen. Auch auf der Intensivstation kann Tag und Nacht ein Elternteil beim Kind sein.

Für die Kinder wird in der Regel in den ersten Lebenstagen eine spezielle Gaumenplatte angefertigt. Diese Platte ist nach Frau Margrit Bacher aus Tübingen benannt, welche diese Methode entwickelt hat. Diese Tübingerplatte (auch Bacherplatte genannt) verhindert, dass die Zunge zurückfällt und ermöglicht dem Kind so die bessere Atmung durch Mund und Nase. Dadurch muss das Kind zur freien Atmung nicht permanent auf dem Bauch gelagert

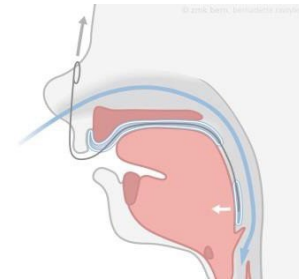
werden und auch die Vorverlagerung der Zunge an die korrekte Position wird stimuliert, sodass das korrekte Bewegungsmuster antrainiert wird.



Pierre-Robin-Sequenz mit Einengung des Atemweges durch die zurückverlagerte Zunge.



Einsetzen der Gaumenplatte mit einem Fortsatz zum Zungengrund und Fortsätzen nach aussen.



Durch Zug an den äusseren Fortsätzen wird der Zungengrund nach vorne gedrückt und der Atemweg öffnet sich.

Trotzdem kann wegen des kleinen Unterkiefers und der Rücklage der Zunge das Schlucken zu Beginn noch fehlerhaft ablaufen, mit der Gefahr, dass sich das Kind an Nahrung verschluckt. Die Gefahr des Verschluckens ist auch erhöht, weil die Kinder häufiges Aufstossen haben (Reflux). Der Nahrungsaufbau wird aus diesen Gründen logopädisch therapeutisch unterstützt.

Innerhalb der ersten 3-6 Lebensmonate normalisieren sich die Atem- und Ernährungsprobleme meist vollständig von allein, sodass die spezielle Gaumenplatte nicht mehr verwendet werden muss. Der Operationszeitpunkt für die Gaumenspalte hängt vom Gewicht des Kindes, der Breite der Gaumenspalte, dem Ausmass der Unterkieferrücklage ab und liegt etwa im Säuglingsalter von 8 Monaten.

Selten kommt es trotz der Plattenbehandlung und des Gaumenverschlusses nicht zu einer vollständigen Besserung der Atemprobleme. In solchen Fällen muss der Unterkieferknochen durch eine Operation verlängert (Distraction) werden.