

State of the art

# Interdisziplinäres Management bei Lippen-Kiefer-Gaumenspalten

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten gehören in Mitteleuropa zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen. In der Schweiz gibt es jährlich zirka 120 Neuerkrankungen. Die suffiziente Therapie ab der Geburt muss durch ein spezialisiertes interdisziplinäres Team an einem Behandlungszentrum mit ausreichenden Fallzahlen durchgeführt werden.



PD Dr. med. Dr. med. dent.  
Katja Schwenzer-Zimmerer  
Basel

Les fentes labio-palatines sont parmi les malformations congénitales les plus fréquentes en Europe centrale. En Suisse, environ 120 nouveaux cas surviennent par an. Une thérapie adéquate dès la naissance peut être offerte seulement par un team interdisciplinaire spécialisé dans un centre avec un case-load suffisant.

## Endemische Fakten/Auslöser

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten (LKG-Spalten) gehören mit einer Inzidenz von 1:500 zu den häufigsten angeborenen craniofazialen Fehlbildungen. Es können Lippe, Kiefer und Gaumen isoliert sowie kombiniert betroffen sein, sowie auch durchgehend ein- oder beidseitig (Tab. 1). Die durchgehende einseitige Spalte ist am häufigsten (links 3 > 1 rechts, m > w) (Abb. 1). 15% der Spalten sind beidseitig. Isolierte Gaumenspalten treten bei Mädchen doppelt so häufig auf wie bei Jungen. Nur 8% der Spaltbildungen sind mit Syndromen assoziiert (1).

Die Inzidenzen der LKG-Spaltbildungen differieren in den verschiedenen ethnischen Gruppen. Diese Unterschiede scheinen vorwiegend genetisch begründet zu sein, wobei man bei der Vererbung von einer „additiven Polygenie mit Schwellenwerteffekt“ ausgeht. Externe Faktoren wie Umwelteinflüsse, Noxen, Hyperthermie (Sauna!) oder Sauerstoffmangel intrauterin scheinen als Auslöser eine Rolle zu spielen, worauf auch eine, wenn auch unspezifische, Korrelation von niedrigen Erythrozytenzahlen bei der Mutter und dem Auftreten von Spalten hindeutet (2). Eine gute Versorgung mit

Vitaminen soll zur Vermeidung von Spalten förderlich sein, zeigte jedoch in Studien (2) im Unterschied zu Folat bei Neuralrohrdefekten keinen signifikanten Vorteil bei der Prophylaxe einer Spaltbildung.

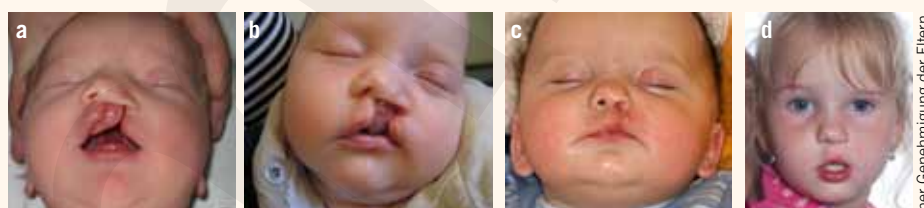
## Embryonale Genese

Die Gesichtsentwicklung beginnt in den ersten Schwangerschaftswochen. Im 2. Schwangerschaftsmonat verschmelzen die drei oberen „Gesichtswülste“ zum „primären embryonalen Gaumen“. Durch das Verschmelzen von Zwischenkiefer und den beiden vorderen Oberkieferwülsten entsteht der Alveolarfortsatz der Maxilla. Gleichzeitig senkt sich die Zungenanlage auf das Niveau des Unterkiefers herab. Die seitlichen Gaumenwülste richten sich auf und verwachsen in der Mitte miteinander und nach oben mit der Nasenscheidewand. Auf diese Weise bildet sich der „sekundäre embryonale Gaumen“. Unterbleibt diese Vereinigung, entsteht die Spaltbildung. Diese Wachstumsabläufe kann man mit dem Modell eines Reissverschlusses vergleichen. Der hinter den Schneidezähnen liegende Canalis incisivus trennt den primären vom sekundären embryonalen Gaumen. Dies erklärt auch, dass es nie isolierte Hartgaumenspalten gibt, da der Vereinigungsprozess am Foramen incisivum startet und nach vorne und hinten läuft.

## Pränataldiagnostik

Moderne 3D-Ultraschallgeräte erlauben ab der 19.–20. SSW eine genaue Darstellung des Gesichts. Besonders schwierig sind die Beurteilung des Weichgaumens und die sichere Diagnose isolierter Gaumenspalten. Wilhelm u. Braumann (3) beschreiben, dass es bei entsprechender Einstellungstechnik gelingt, das Gaumensegel mit Uvula („equal sign“) auch im 2-dimensionalen Bild darzustellen. Da diese Technik stark untersucher- und situationsabhängig ist, kann die wirkliche Ausprägung einer Spalte

ABB. 1 Verlauf bei einem Kind mit linksseitiger durchgehender Lippen-Kiefer-Gaumenspalte ((-- --(S H A L)<sub>33</sub>)



a) Das Baby kurz nach der Geburt, die Kieferspaltbreite beträgt 18 mm; b) Das Kind während der präoperativen Plattenbehandlung mit Nasoalveolar Molding; vor der Operation im Alter von 3 Monaten ist der Nasensteg verlängert und die Kiefersegmente sind durch die Plattenbehandlung in Kontakt gebracht worden, sodass im Rahmen des Gesamtverschlusses aller Spaltanteile in einer Operation auch der weitgehende Kieferverschluss durch Verschluss der Schleimhaut erfolgen kann (vgl. Abb. 6); c) das Ergebnis 2 Wochen postoperativ nach einzeitigem Verschluss aller Spaltanteile mit 3 Monaten; d) das selbstbewusste normal entwickelte Mädchen mit 5 Jahren.

mit freundlicher Genehmigung der Eltern

ABB. 2 Fallbeispiel für ein Pierre-Robin-Syndrom



**a)** Neugeborenes mit Pierre-Robin-Syndrom (- - H<sub>23</sub> S<sub>33</sub> H<sub>23</sub> - -) nach schwerer Asphyxie postpartal (mit freundlicher Genehmigung der Eltern). Das Pierre-Robin-Syndrom zeigt wie hier meist eine breite Spaltbildung des Gaumens bei kleinem zurückliegenden Unterkiefer, bei der sich das Baby intrauterin eine Zungenlage hinter dem Gaumensegel angewöhnt hat, was postpartal zu einer akuten Gefährdung des Neugeborenen durch einen Verschluss der oberen Atemwege führen kann. Hier muss die Zunge sofort – notfalls mit einer Faszange/Anschlingung – nach vorne gebracht werden. Diese Kinder profitieren erheblich von einer Gaumenplatte mit Epiglottisfortsatz. In der Konsequenz müssen bei der Behandlung von Beginn an neben dem für die Erstversorgung und die Operation verantwortlichen Team aus Chirurgen und Kieferorthopäden, die eine Trinkplatte anpassen, Neonatologen/Kinderintensivmediziner, Ernährungsspezialisten (z.B. Stillberaterin), sowie Hals-Nasen-Ohrenärzte und Therapeuten (z.B. Logopäden) beteiligt werden (4). Ein Neugeborenes mit Pierre-Robin-Syndrom sollte umgehend an ein spezialisiertes Zentrum verlegt werden. Die Anpassung der Platte erfordert endoskopische Kontrollen und eine enge Zusammenarbeit zwischen Mund-Kiefer-Gesichtschirurgen und endoskopisch erfahrenen Kinderintensiv-Medizinern. Tracheotomie und Glossopexien können dann in der Regel vermieden werden. **b)** 3. postpartaler Tag: Seitlicher Aspekt mit Robin-Platte in situ. Die zurückliegende kleine Mandibula mit der fehlpositionierten Zunge wird durch die Platte und den Fortsatz nach anterior orientiert. So treten keine Asphyxien mehr auf. **c)** Pierre-Robin-Platte nach Bacher modifiziert nach Schwenzer mit verstellbaren Elementen und blauem Epiglottis-Fortsatz zur erleichterten endoskopischen Kontrolle. Bei Bedarf wird der Epiglottisfortsatz zur Stabilisierung komplett kunststoffarmiert. **d)** Fütterung mit Finger-Feeding durch eine spezialisierte Stillberaterin. Die Ernährungssonde konnte nach Einweisung der Mutter am 6. postpartalen Tag bei ausreichender Trinkmenge entfernt werden. **e)** Das aufgeweckte kleine Mädchen mit 4,5 Jahren. Sie entwickelt sich normal, spricht fließend zwei-sprachig und geht in den Kindergarten. Inzwischen ist sie 8-jährig und geht sehr erfolgreich in die 2.Klasse.

nur vom sehr erfahrenen Spezialisten – am besten in Kooperation mit dem spezialisierten MKG-Chirurgen relativ sicher intrauterin eingeschätzt werden (4). Nach Stellung der Diagnose ist es Standard, die Eltern bereits zu diesem Zeitpunkt umfassend über die zu erwartende Situation und die Behandlungsoptionen aufzuklären.







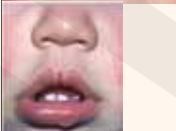


**Anatomische und physiologische Besonderheiten/ postpartale Gefahren:**

Bei einer durchgehenden Spalte ist der M. orbicularis oris gespalten und die Nasenhauhöhle komplett mit der Mundhöhle verbunden (Abb. 1a). Hierbei ist die äussere Nase, Nasenseptum bzw. die Nasenhauhöhle in unterschiedlicher Ausprägung deformiert. Durch die fehlende Funktion des gespaltenen Weichgaumens kommt es neben Schluck- und später Sprechproblemen zu einer Tubenbelüftungsstörung mit Hörminderung. Konsequenzen der frühen Genese auf die Muskel(-)Funktionen und das orofaziale Wachstum: Ultraschalldiagnostische Untersuchungen zeigen, dass der primitive Schluckakt bereits im 4. Schwangerschaftsmonat einsetzt. Diese unphysiologische Schluckfunktion prägt während der gesamten intrauterinen Phase die neuro-muskuläre Differenzierung der oralen, perioralen und pharyngealen Muskulatur. Deshalb sollte ein betroffenes Kind möglichst sofort postpartal an ein physiologischeres Saug- und Schluckmuster

ABB. 3 Timetable des aktuellen Basler All-in-One-Konzeptes nach Schwenzer



Eine kindgerechte familienadaptierte Individualbehandlung unter Berücksichtigung der wichtigen Entwicklungsabschnitte mit sehr frühem Kompletverschluss und Begleitung der Familie bis ins 20. Lebensjahr durch die 4 Grunddisziplinen liegen konzeptionell zugrunde. Ziel ist eine ungestörte Entwicklung und geringer Burden of Care durch Hospitalisierungen.

TAB. 1 Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten nach der LAHS-Klassifizierung von Koch*			
ICD-10 Schlüssel	Beschreibung	LAHSHAL-Code/Gruppen	Klinisches Bild und detaillierter LAHSHAL-Code
Q35	Gaumenspalte		
	Spalte des harten Gaumens	-- H ---- ---- H -- -- H - H --	 -- H <sub>33</sub> - H <sub>33</sub> -- Isolierte Hartgaumenspalten gibt es nur als Residuum anderer Spaltformen oder aufgrund einer anderen Genes
Q35.3	Spalte des weichen Gaumens	--- S ---	 --- S <sub>33</sub> ---
Q35.5	Spalte des harten und weichen Gaumens	-- H S H --	 -- (H S H) <sub>33</sub> -- Komplette isolierte Hart-Weichgaumenspalte
			 -- H <sub>31</sub> S <sub>33</sub> H <sub>31</sub> -- Sichtbare Weichgaumenspalte mit submuköser kompletter Hartgaumenspalte. Die submukösen Anteile werden in der zweiten Zahl 1 klassifiziert
Q35.6	Gaumenspalte median		Die isolierte Gaumenspalte speziell die Weichgaumenspalte ist immer median
Q35.7	Uvulaspalte	--- S ---	 --- S <sub>13</sub> ---
Q35.9	Gaumenspalte, nicht näher bezeichnet		
Q36	Lippenspalte		
Q36.0	Lippenspalte, beidseitig	L - - - - L	 L <sub>32</sub> - - - - L <sub>32</sub> mit Hautbrücken
Q36.1	Lippenspalte, median	∅	 Diese Spaltform fällt unter die seltenen Gesichtsspalten, die eine andere Systematik und Klassifikation haben (z.B. Tessier 0)
Q36.9	Lippenspalte, einseitig	L - - - - - - - - - - L	 L <sub>22</sub> - - - - - Rechtsseitige inkomplette Lippenspalte
			 - - - - - L <sub>33</sub> Linksseitige komplette Lippenspalte

\*In der „Internationalen statistischen Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme“ (ICD 10) der Weltgesundheitsorganisation (WHO) werden im Kapitel XVII Angeborene Fehlbildungen, Deformitäten und Chromosomenanomalien im Block Q35–Q37 die Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten eingeteilt und hier nach der LAHS-Klassifizierung von Koch mit den klinischen Bildern dargestellt.

gewöhnt und die neuromuskulären Einheiten von orofazialer, velopharyngealer und hyoidal-laryngealer Muskulatur so bald wie möglich physiologisch korrekt trainiert werden. Therapeutische Ansätze hierzu werden in der myofunktionellen orofazialen Stimulationstherapie (z.B. Castillo Morales, K-O-S-T® nach Codoni) (5) erarbeitet. Ausserdem stellen sich bereits intrauterin motorische Automatismen, z.B. beim Schlucken und der Zungenbewegung und -lage ein. Diese hat besondere Bedeutung beim Pierre-Robin-Syndrom (6) (Abb. 2).

Im Zweifelsfall ist Spalt-Fehlbildung eine Indikation die Geburt an einem entsprechend ausgerüsteten Zentrum zu planen bzw. das Neugeborene mit Mutter im Kindbett zu verlegen.

### Bonding, Stillen und Gaumenplattenbehandlung

Wenn irgend möglich sollte das Neugeborene nicht von der Mutter getrennt werden und von Beginn an eine Integration der Familie erfolgen. Die Entbindung in einem von der Unicef zertifizierten babyfreundlichen Krankenhaus ist daher zu empfehlen. Das Vorliegen einer Gaumenspalte bringt meist Ernährungsprobleme mit sich, die eine unterstützende Betreuung und Anleitung der Mutter durch eine spezialisierte Stillberaterin erfordern. Die Ernährung mit immunologisch wertvoller Muttermilch ist für Babies mit einer LKG-Spalte besonders wichtig. Zumeist wird Muttermilch abgepumpt und neben dem Anlegen an der Brust zusätzlich mit der Flasche gefüttert.

Das leider immer noch unkritisch durchgeführte Einlegen einer nasogastralen Ernährungssonde direkt nach der Geburt sollte nur Kindern mit echten Schluckstörungen vorbehalten bleiben, da sonst ein wesentlicher Teil der oralen Entwicklungsphase gestört wird.

Kurz nach der Geburt sollte bei Spaltbildungen des harten Gaumens eine sog. Trinkplatte eingesetzt werden, um die Nahrungsaufnahme zu erleichtern. Bei isolierten Gaumensegelspalten ist dies meist nicht notwendig. Die für die Herstellung der Trinkplatte notwendige Abdrucknahme kann bei Einsatz moderner Abformmaterialien durch einen Versierten schnell und einfach ohne Narkose im Säuglingsbett erfolgen. Das betroffene Baby gewöhnt sich meist innerhalb von Minuten an die eingesetzte Kunststoffplatte.

Mit der Platte können mehrere funktionelle Probleme behandelt werden. Sie schafft eine künstliche Trennung von Mund- und Nasenraum, die das Stillen/Füttern ermöglicht. Die Zunge wird daran gehindert, sich in die Gaumenspalte zu legen, nimmt stattdessen ihre normale anteriore Ruhelage ein und gibt normale Wachstumsimpulse an die Kiefer weiter. Die Platten werden

bei Bedarf mit weiteren aktiven Elementen versehen, um Defizite im Bereich von Nase und Alveolarfortsatz positiv zu beeinflussen. Man spricht hier von "Nasoalveolar-Moulding" (7) (Abb. 1 c). Bei Fällen mit Einengung der oberen Atemwege (z.B. Pierre-Robin-Syndrom (Abb. 2)), helfen besonders gestaltete Gaumenplatten mit Epiglottisfortsatz die Atemwege offenzuhalten. Auch in diesen schweren Fällen erfolgt bei richtiger Behandlung eine Nachentwicklung des zu kleinen Unterkiefers rasch, sodass später meist eine völlig normale Entwicklung stattfinden kann (6).

### **Ganzheitliche, interdisziplinäre Spaltbehandlung**

Heutzutage wird eine adäquate ästhetische Spaltrehabilitation durch Einsatz moderner chirurgischer und kieferorthopädischer Techniken erreicht. Hierbei werden zunehmend individualisierte Operationskonzepte herangezogen (6, 8) (Abb. 1 a–d).

Die Behandlung von Kindern mit einer LKG-Spalte erstreckt sich über die gesamte Wachstumsperiode bis in das Alter von ca. 20 Jahren und muss sich im Wechselspiel von morphologischem Körperwachstum (Lippe, Kiefer, Gaumen und Nase) und der Etablierung von ungestörten Funktionen (Sprechen, Kauen, Atmen, Hören und Gesichtsmimik) verstehen. Trotz moderner Behandlungsverfahren bleibt bis heute das Rehabilitationsziel ein Kompromiss zwischen Morphologie, Funktion und Wachstum. Der möglichst frühzeitigen anatomischen Rekonstruktion als Voraussetzung einer ungestörten funktionellen Entwicklung

steht die operationsbedingte Narbenbildung entgegen, die zu Wachstumsstörungen führen kann.







Aufgrund der vielfältigen externen und internen Einflussfaktoren auf das Behandlungsergebnis (Fehlbildung, erbliche Wachstumsdisposition, funktionsbedingte Entwicklung, Narbenbildung, Zahnverluste etc.) und ihrer unterschiedlichen Gewichtung sowie den verschiedenen Behandlungstraditionen existieren die unterschiedlichsten Behandlungskonzepte. Das definitive Behandlungsergebnis lässt sich erst nach Abschluss des Wachstums absehen. Allerdings bleibt anzumerken, dass auch die Lebenszeit von der Geburt bis zum Abschluss des Wachstums in guter Funktion und Ästhetik stattfinden sollte. Leider ist immer noch viel zu wenig über die Wachstumsprinzipien unseres Organismus bekannt (8). International lässt sich bezüglich der Operationszeitpunkte eine generelle Tendenz zum früheren Verschluss (zumeist Verschluss aller Spaltanteile bis spätestens zum 2. Lebensjahr) verzeichnen. Die einzelnen Konzepte können jedoch stark voneinander abweichen. In einer europaweiten Multicenter-Studie von 1996 bis 2000, die die Operationskonzepte bei der einseitigen Lippen-Kiefer-Gaumenspalte international verglich, zeigten sich bei 201 befragten Zentren in Europa 194 verschiedene operative Konzepte bei der gleichen Spaltform (9).

Moderne Therapiekonzepte haben die Wiederherstellung der Funktion ins Zentrum des Behandlungserfolges gestellt. Jeder

Mensch wächst in einem engen sozialen Kontext auf. Auch für Spaltkinder ist die wechselseitige Beziehung zu ihren Eltern entscheidend für eine normale geistige und psychosoziale Entwicklung. Beim frühzeitigen vollständigen Spaltverschluss kann die frühe Kindheit (1.–4. Lebensjahr) ungestört von weiteren Krankenhausaufenthalten ablaufen, es müssen dann keine weiteren Operationen mehr zwingend erfolgen. Damit kann das Kind ohne die Bürde noch notwendiger Primär-Operationen aufwachsen

und die Eltern können sich unbelasteter um ihr heranwachsendes Kind kümmern.

Da das Kind mit dem Schuleintritt in die Wettbewerbssituation in unserer Gesellschaft eintritt, sollten nach dem Primärverschluss eventuelle spalttypische Auffälligkeiten funktioneller oder ästhetischer Art, die zu einer Stigmatisierung führen könnten, bis dahin behoben sein. Aus diesem Grund sollen zusätzliche ästhetische oder funktionelle Korrekturen im Vorschulalter (mit ca. 5 Jahren)

TAB. 1 Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten nach der LAHSHAL-Klassifizierung von Koch (Fortsetzung)				
ICD-10 Schlüssel	Beschreibung	LAHSHAL-Code/Gruppen	Klinisches Bild und detaillierter LAHSHAL-Code	
<b>Q37</b>	<b>Gaumenspalte mit Lippenpalte</b>			
Q37.0	Spalte des Kiefers* mit beidseitiger Lippenspalte	L A - - - A L		(L A) <sub>33</sub> - - - (A L) <sub>33</sub> Doppelseitige komplette Lippen-Kiefer-Spalte
Q37.1	Spalte des Kiefers* mit einseitiger Lippenspalte	L A - - - - - - - - - - A L		- - - - - (A L) <sub>33</sub> Linksseitige komplette Lippen-Kiefer-Spalte
Q37.2	Spalte des weichen Gaumens mit beidseitiger Lippenspalte	L - - S - - L		L <sub>32</sub> - - S <sub>22</sub> - - L <sub>32</sub> Doppelseitige Lippenspalte mit Hautbrücken und inkompletter Gaumensegelspalte
Q37.3	Spalte des weichen Gaumens mit einseitiger Lippenspalte	L - - S - - - - - - S - - L		L <sub>32</sub> - H <sub>13</sub> S <sub>33</sub> H <sub>13</sub> - - Rechtsseitige Lippenspalte mit inkompletter Hart-Weichgaumenspalte
Q37.4	Spalte des harten und des weichen Gaumens mit beidseitiger Lippenspalte	L A H S H A L		(L A H S H A L) <sub>33</sub> Doppelseitige durchgehende Lippen-Kiefer-Gaumenspalte
Q37.5	Spalte des harten und des weichen Gaumens mit einseitiger Lippenspalte	L A H S - - - - - - S H A L		- - - (S H A L) <sub>33</sub> Linksseitige komplette Lippen-Kiefer-Gaumenspalte
Q37.8	Gaumenspalte, nicht näher bezeichnet, mit beidseitiger Lippenspalte			

\* An dieser Stelle wurde eine hartnäckiger Ungenauigkeit im ICD-10-Code, bei dem Alveolarfortsatz und Hartgaumen nicht differenziert wurden, berichtet.

Anmerkung zum L A H S H A L-Code:

Die Buchstaben bezeichnen bei der Angabe der Gruppen den betroffenen anatomischen Teil:

- L = Lippenspalte
- A = Kieferspalte (Alveolus)
- H = Hartgaumenspalte
- S = Segelspalte
- sowie in der Reihenfolge der Buchstaben von rechts nach links die Seiten.

Bei der detaillierten Beschreibung der Spalte werden die Ausprägungen für den betroffenen anatomischen Teil von 1–3 für Mikroform (1), partiell (2) und funktionell komplett (3), mit der zweiten Ziffer wird bei völliger (1) oder teilweiser (2) subkutaner oder submuköser Ausprägung 1–3 angegeben. Grad 3 bedeutet komplett offen.

Die Fehlbildung von Nase und Vomer kann und sollte unter wissenschaftlichen und klinisch logopädischen Gesichtspunkten auch klassifiziert werden, wobei hier zur besseren Übersicht darauf verzichtet wurde

(s. auch: Koch H et al 1995: Cleft malformation of lip, alveolus, hard and soft palate, and nose (LAHSN) –

a critical view of the terminology, the diagnosis and gradation as a basis for documentation and therapy. British Journal of oral & maxillofacial surgery 33, 51–58).

durchgeführt werden. Jeder Fall muss immer individuell beurteilt werden. Nach unseren Erfahrungen hat es sich bewährt, jede chirurgische Massnahme, auch die Primäroperationen mit 3 Monaten, durch (spielerische) Funktionstherapie zu flankieren (5) (Abb. 3).

In einer retrospektiven Studie an der Mayo-Klinik in Rochester/Minnesota wurde festgestellt, dass bei ansonsten gesunden Kindern ohne chronische Erkrankungen, die sich im Alter von 1–4 Lebensjahren operativen Eingriffen unterziehen mussten, hochsignifikant gehäuft Lernstörungen auftraten. Dies wird so interpretiert, dass die Hospitalisation und der schmerzhafte operative Eingriff in diesem für die Charakterprägung wichtigen Lebensabschnitt das Kind in seiner psychosozialen Entwicklung nachhaltig schädigen (10).

### Das Interdisziplinäre Spaltzentrum mit Spaltsprechstunde

Die möglichen Auswirkungen einer Spaltfehlbildung fallen in die Zuständigkeitsbereiche verschiedener medizinischer und pädagogischer Spezialisten. Kein Fachgebiet allein besitzt die notwendige Kompetenz, um alle Auswirkungen der Spalterkrankung auf die Funktionskreise Gesichtsästhetik, Atmung, Sprechen, Hören, Schlucken und Zahnapparat zu beherrschen. Moderne Spaltteams bestehen daher im Kernteam aus den vier hauptsächlichen Fachdisziplinen: Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie, Kieferorthopädie, Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde/Phoniatrie/Pädaudiologie und den Sprechtherapieberufen (Logopäde, Sprachheilpädagogik, Klinische Linguistik). Unterstützt wird das Team durch Stillberatung, Pädiatrie, Kinderanästhesie, Neonatologie und weitere.

Dieses hochspezialisierte interdisziplinäre Team hat überregionale Zentrumsfunktion mit entsprechender klinischer Forschung. Das bedeutet eine genügende Anzahl von Patienten, um über ausreichende Erfahrung verfügen zu können. Das Zentrum muss dabei gegenüber den anderen heimatnahen hausärztlichen Mitbehandlern eine beratende Funktion erfüllen, denn bestimmte Behandlungsabschnitte, wie die logopädische, kieferorthopädische oder

HNO-ärztliche Therapie, sollten heimatnah erfolgen, da hier häufige Behandlungstermine mit grösserem Zeitaufwand notwendig sein können. Die chirurgische Therapie in der Hand eines Spezialisten verbleibt am Zentrum.

#### PD Dr. med. Dr. med. dent. Katja Schwenzer-Zimmerer

Leitende Ärztin, Klinik und Poliklinik für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie  
Universitätsspital Basel

Leiterin Zahnmedizin/Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie  
am Medizinischen Versorgungszentrum (MVZ) Lörrach

Leiterin des Kompetenzzentrums für LKG-Spalten  
und verwandte Krankheitsbilder (Basel/Lörrach)

Spitalstr. 21, 4031 Basel

katja.schwenzer-zimmerer@usb.ch

#### Dr. med. Cora Alexandra Vökt

Oberärztin

FMH Gynäkologie und Geburtshilfe

SP Spezielle Geburtshilfe und Perinatalmedizin

DEGUM II, IBCLC, Universitätsspital Basel

#### Monica Birchler Linsenmann

Dipl. Pflegefachfrau und Stillberaterin, Universitätsspital Basel

#### + Literatur

am Online-Beitrag unter: [www.medinfo-verlag.ch](http://www.medinfo-verlag.ch)

#### Links:

[www.lkg-info.ch](http://www.lkg-info.ch)

[www.stillenbeispalte.org](http://www.stillenbeispalte.org)

[www.lkg-Selbsthilfe.de](http://www.lkg-Selbsthilfe.de)

[www.cleftnet.de](http://www.cleftnet.de)

[www.unicef.ch](http://www.unicef.ch)

[www.ak-lkg.de](http://www.ak-lkg.de)

[www.eurocat-network.eu](http://www.eurocat-network.eu)

(EUROCAT: European registration of congenital abnormalities and twins)

#### Take-Home Message

- ◆ Lippen-Kiefer-Gaumenspalten gehören in Mitteleuropa mit einer Inzidenz von zirka 1:500 Geburten auf der Basis einer additiven Polygenie mit Schwellenwerteffekt und äusseren Faktoren zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen (ca. 120 Neuerkrankungen/Jahr in der gesamten Schweiz)
- ◆ Nur ca. 8% der LKG-Spalten sind mit einem Syndrom assoziiert
- ◆ Eine intrauterine Diagnostik ist ca. ab der 19. SSW möglich
- ◆ Die isolierte LKG-Spalte ist keine Indikation über einen Schwangerschaftsabbruch nachzudenken – die umgehende ausführliche Beratung der werdenden Eltern durch ein spezialisiertes Behandlungsteam mit Einleitung der entsprechenden Vorbereitungen ist besonders hilfreich
- ◆ Die suffiziente Therapie ab der Geburt ist nur durch ein spezialisiertes interdisziplinäres Team an einem Behandlungszentrum mit ausreichenden Fallzahlen gewährleistet
- ◆ Es gibt international eine Fülle unterschiedlichster Behandlungskonzepte für dieses Krankheitsbild mit einer Tendenz zur operativen Korrektur im ersten Lebensjahr, sodass die frühzeitige umfassende Information der Eltern mit zur Verfügung stellen der entsprechenden Beratungsstellen auch in der Verantwortung des behandelnden Gynäkologen liegt

#### Message à retenir

- ◆ Les fentes labio-palatines sont parmi les malformations congénitales les plus fréquentes en Europe centrale (environ 120 nouveaux cas par an en Suisse). L'incidence est d'environ 1 : 500 naissances. L'étiologie dépend à la fois de facteurs génétiques et de facteurs environnementaux
- ◆ Seul environ 8% des fentes sont liés à un syndrome
- ◆ Un diagnostic intra-utérin est possible, par ultrason, à partir d'environ 19 semaines de grossesse, surtout en 3D
- ◆ Une fente labio-palatine isolée n'est pas une indication pour l'interruption de grossesse. Par contre, un conseil immédiat aux futurs parents par un team spécialisé en la matière est hautement recommandable. Il permet de préparer et d'expliquer des thérapies déjà avant la naissance
- ◆ Une thérapie adéquate dès la naissance peut être offerte seulement par un team interdisciplinaire spécialisé dans un centre spécifique, avec un case-load suffisant
- ◆ Au niveau international, on connaît une multitude de concepts thérapeutiques. La tendance va nettement vers une prise en charge chirurgicale dans la première année de vie. Ainsi, le counseling précoce avec l'information globale aux parents et l'établissement des contacts avec les équipes thérapeutiques disponibles est aussi du ressort et de la responsabilité du gynécologue traitant

**Literatur:**

1. Müller AA et al: Central nervous malformations in presence of clefts reflect developmental interplay. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2007, 36 (4):289-295
2. Little J. al: Folate and Clefts of the Lip and Palate – a U.K.-based case-control study, Part I and II. *J Craniomaxillofac Surg* 2008, 45, 420-438.
3. Wilhelm L u. Braumann B. in Gembruch, U 2012 Zeitschrift für Geburtshilfe und Neonatologie [0948-2393] vol:216 iss:02 pg:43 -44
4. Demircioglu M. et al: Increasing accuracy of antenatal ultrasound diagnosis of cleft lip with or without cleft palate. *Ultrasound Obstetr Gynecol* 2008, 31, 647-51.
5. Codoni, S 2005: Die Sinne im Dienste von Sprache und Stimme. *L.O.G.O.S. interdisziplinär* 3, 187-190
6. Bacher M et al.: An oral appliance with velar extension for treatment of obstructive sleep apnea in infants with the Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2010 Feb 22, Epub ahead of print
7. Lee C. et al.: Nasoalveolar moulding improves the appearance of children with bilateral cleft lip and palate. *Plast Reconstruct Surg* 2008, 122, 1131-7.
8. Schwenger-Zimmerer K et al: Systematic Contact-Free 3D Topometry of the Soft-Tissue Profile in Cleft Lips Cleft Palate Craniofac J. 2008 Nov;45(6):607-13
9. Shaw WC: The Eurocleft Project 1996 – 2000: overview. *J Craniomaxillofac. Surg.* 2001 Jun;29(3):131-40
10. Wilder T. et al.: Early Exposure to Anesthesia and Learning Disabilities in a Population-based Birth Cohort. *Anesthesiology* 2009, 110, 796–804.