

UNIVERSITÄTSKLINIK
FÜR MUND-, KIEFER- UND GESICHTS-
CHIRURGIE DER PMU

Vorstand: Univ.-Prof. DDr. Alexander Gaggl

UNIKLINIKUM
SALZBURG
LANDESKRANKENHAUS



EXPERTISEZENTRUM FÜR
LIPPEN-KIEFER-GAUMENSPLATTEN
UND KRANIOFAZIALE ANOMALIEN

Information für Patientinnen und Patienten

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten zählen zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen. Die Geburt eines Kindes mit einer Spalte oder einer anderen Fehlbildung im Gesichtsbereich stellt für alle Eltern eine große Belastung dar. Um Ihnen und Ihrem Kind bestmöglich zu helfen, steht Ihnen im Universitätsklinikum Salzburg ein Team mit erfahrenen Spezialistinnen und Spezialisten aus allen zur Behandlung notwendigen Fachbereichen zur Verfügung.

Als vom Bundesministerium designiertes Nationales Expertisezentrum bieten wir Ihnen die bestmöglichen Behandlungsmöglichkeiten. Wir betreuen Ihr Kind von der Geburt bis ins Erwachsenenalter und helfen, die Belastung für Ihre Familie durch eine optimale Koordination aller Untersuchungen und Behandlungen möglichst gering zu halten.

LIPPEN-KIEFER-GAUMENSPALTEN

Unter dem Begriff „Lippen-Kiefer-Gaumenspalten“ werden alle Spaltbildungen im Bereich der Oberlippe, einschließlich des Naseneingangs, des Oberkiefers sowie des Gaumens zusammengefasst. Insgesamt sind sie die häufigste Fehlbildung im Kopf- und Gesichtsbereich. Auf ca. 600 Geburten kommt eine dieser Fehlbildungen.

Alle Spaltbildungen entstehen im zweiten und/oder zu Beginn des dritten Schwangerschaftsmonats. Eine Diagnosestellung während der Schwangerschaft (**Pränataldiagnostik**) ist in vielen Fällen ca. ab der 20. Schwangerschaftswoche möglich. Bei Diagnosestellung werden Sie in einem Aufklärungsgespräch an der Abteilung für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie über die Behandlungsschritte nach der Geburt Ihres Kindes informiert.

Die **Ursachen** für die Entstehung einer Spalte sind noch nicht eindeutig geklärt. Eine wichtige Rolle können erbliche Faktoren spielen, daneben sind aber auch äußere schädliche Einflüsse während der Schwangerschaft (z.B. Infektionen, Medikamente, Drogen- und/oder Alkoholabusus, Strahlenbelastung) als Ursache möglich, wobei eindeutige Nachweise über Zusammenhänge nicht vorliegen. Meist spielt ein Zusammentreffen mehrerer Faktoren („multifaktorieller Schwellenwerteffekt“) eine entscheidende Rolle für die Entstehung einer Spaltfehlbildung. Häufig sind jedoch keine Ursachen feststellbar.

Die Abteilung für **Klinische Genetik** bietet die Möglichkeit einer Beratung und weiteren diagnostischen Abklärung im Hinblick auf mögliche genetische Ursachen, insbesondere wenn auch andere zusätzliche Fehlbildungen vorliegen.

Darüber hinaus ist auch eine enge Zusammenarbeit mit **Pränatalmedizin, Neonatologie, Stillberatung, Kinderklinik, Klinischer Genetik, Psychologie** sowie weiteren Fachbereichen erforderlich.

Wir sind bemüht, Sie und Ihr Kind immer gemeinsam im Team zu beraten. In einer eigens dafür eingerichteten **interdisziplinären Spaltensprechstunde** sind alle Spezialisten anwesend, die für die Beratung und Behandlung notwendig sind. Dadurch können wir Ihnen und Ihrem Kind zusätzliche Untersuchungstermine in den meisten Fällen ersparen.

Zeitpunkt und Technik der operativen Korrekturen richten sich nach der Form und dem Ausprägungsgrad der Spaltfehlbildungen. Daher werden alle notwendigen Behandlungsschritte jeweils individuell für Ihr Kind angepasst und Ihnen im Rahmen unserer Beratung ausführlich erklärt.

Im Folgenden stellen wir Ihnen das grundsätzliche Behandlungskonzept für die häufigsten Formen einer Spaltfehlbildung vor.

DIE HÄUFIGSTEN FORMEN EINER SPALTFEHLBILDUNG

Spaltfehlbildungen können in unterschiedlichsten Ausprägungen in Erscheinung treten – als isolierte Lippenspalten oder Lippen-Kieferspalten, als kombinierte Lippen-Kiefer-Gaumenspalten oder auch als reine Gaumenspalten. Auch unter diesen einzelnen Gruppen können die Spalten mehr oder weniger deutlich oder auch nur minimal ausgebildet sein (komplette oder inkomplette Spaltformen). Außer der Spalte des Weichgaumens (hinterer Gaumenanteil = Gaumensegel), die immer mittig auftritt, können Spalten im Bereich von Lippe, Kiefer und/oder Hartgaumen (vorderer Gaumenanteil) jeweils einseitig links/rechts oder auch beidseitig vorkommen.

Bei einer Spaltbildung im Gaumenbereich fehlt die für die Ernährung und das Sprechen wichtige Trennung von Mund- und Nasenraum. Daraus resultiert eine Fehlpositionierung der Zunge, diese kann in weiterer Folge zu Schluckstörungen sowie Atmungs- und Sprechfunktionsstörungen führen.

Auch Fehlfunktionen betreffend die Belüftung des Mittelohres und damit Mittelohrschwerhörigkeit und Mittelohrentzündung können die Folge sein.

BEHANDLUNGSKONZEPT BEI ISOLIERTEN LIPPEN-SPALTEN SOWIE LIPPEN-KIEFER-SPALTEN



Bei Diagnosestellung erfolgt eine Erst-Beratung in unserer Spezialambulanz. Dabei werden Sie über das weitere Behandlungskonzept ausführlich aufgeklärt und erhalten Informationen bezüglich Stillen und Ernährung.

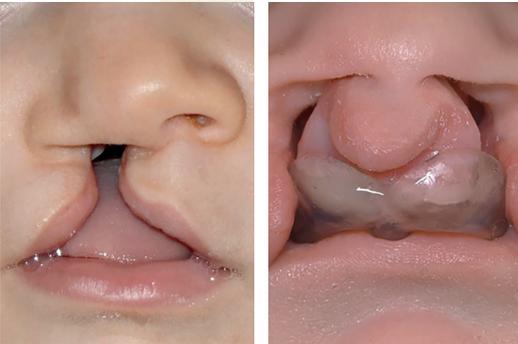
Im 4. bis 6. Lebensmonat (abhängig vom Ausprägungsgrad der Spalte sowie Entwicklungszustand des Kindes) erfolgt der operative Verschluss der Lippenspalte sowie gegebenenfalls der Weichteil- Schleimhautverschluss im Bereich der Kieferspalte. In weiterer Folge werden bis zum 5. Lebensjahr 1 x pro Jahr Kontrolluntersuchungen in unserer interdisziplinären Ambulanz durchgeführt. Ab dem 5. Lebensjahr erfolgen weitere Kontrollen in größeren Zeitabständen, jeweils abhängig vom Untersuchungsbefund und von der weiteren Entwicklung.

Bei einem knöchernen Defekt im Spalt-Bereich des Oberkiefers kann im Alter von ca. 8 – 10 Jahren eine Knocheneinlagerung notwendig sein (hierzu wird ein kleines Knochenstück vom Beckenkamm entnommen und in den Kieferspaltbereich eingelagert). Meist ist danach (in bestimmten Fällen auch schon früher) eine kieferorthopädische Behandlung (Zahnregulierung mit herausnehmbarer oder festsitzender Zahnspange) notwendig.

Wie bereits erwähnt, kann die für Ihr Kind notwendige Therapie von diesen Behandlungskonzepten abweichen. Alle Behandlungsschritte werden auf die individuell oft unterschiedlichen Bedingungen angepasst, um ein optimales Ergebnis zu erzielen.

Gegebenenfalls können auch Korrekturingriffe notwendig werden: Am häufigsten betrifft dies ästhetische Korrekturoperationen im Bereich der Lippe und/oder Nase.

BEHANDLUNGSKONZEPT BEI KOMPLETTEN LIPPEN-KIEFER-GAUMEN-SPALTEN



Bei Diagnosestellung erfolgt eine Erst-Beratung in unserer Spezialambulanz. Dabei werden Sie über das weitere Behandlungskonzept ausführlich aufgeklärt und erhalten Informationen bezüglich Stillen und Ernährung.

Je nach Ausprägungsgrad der Spalte im Gaumenbereich kann die Anfertigung einer Gaumenplatte notwendig bzw. sinnvoll sein, die in den ersten Lebenstagen eingegliedert wird.

Diese Platte soll vor allem für eine richtige Zungenlage sorgen, welche eine wichtige Voraussetzung für die weitere Entwicklung der Mundmotorik ist. Außerdem kann die Platte das Trinken etwas erleichtern (daher auch häufig „Trinkplatte“ genannt) und zur besseren Ausformung der Kieferanteile dienen. Die Platte wird in regelmäßigen Abständen kontrolliert und angepasst und soll bis zum Verschluss von Lippe und Hartgaumen getragen werden.

Im Alter von 4 – 6 Monaten erfolgt der operative Verschluss der Spalte im Bereich von Lippe, Kiefer und Hartgaumen. In der selben Operation erfolgt, falls nötig auch eine Behebung einer allfälligen Tubenbelüftungsstörung mittels Paracentese (kleiner Schnitt im Trommelfell) durch die Kollegen der HNO-Abteilung.

Die verbleibende Spalte im Weichgaumen und hinteren Hartgaumenbereich wird in einem zweiten operativen Eingriff im 9. bis 12. Lebensmonat verschlossen.

Falls notwendig erfolgt im Rahmen dieser Operationen durch die HNO-Abteilung eine sogenannte Paukendrainage zur Behebung einer allfälligen Tubenbelüftungsstörung bzw. eines Ergusses im Mittelohr und damit verbundenen Schalleitungsschwerhörigkeit. Aus diesem Grund werden regelmäßige HNO-Untersuchungen mit Beurteilung des Hörvermögens durchgeführt (in der Klinik oder auch im niedergelassenen Bereich).

Ab Ende des 1. Lebensjahres erfolgen regelmäßige logopädische Kontrolluntersuchungen zur Beurteilung der Sprach- und Sprechentwicklung. Allfällig notwendige logopädische Therapieeinheiten können an unserer Klinik oder bei niedergelassenen Logopädinnen durchgeführt werden.

Im Alter von ca. 8 – 10 Jahren wird mit einem weiteren chirurgischen Eingriff ein kleines Stück Knochen vom Beckenkamm entnommen und in den Kieferspaltbereich eingelagert. Ab diesem Eingriff (in bestimmten Fällen auch schon früher) ist in der Regel eine kieferorthopädische Behandlung (Zahnregulierung mit herausnehmbarer oder festsitzender Zahnsperre) notwendig.

Grundsätzlich erfolgen regelmäßige (meist jährliche) Kontrolluntersuchungen durch das Kernteam, bestehend aus MKG-Chirurgie, Logopädie, Kieferorthopädie und HNO. Je nach Erfordernis können andere Fachbereiche jederzeit beigezogen werden. Alle Patienten bleiben bis ins Erwachsenenalter in unserer Nachbetreuung.

Wie bereits erwähnt, kann die für Ihr Kind notwendige Therapie von diesen Behandlungskonzepten abweichen. Alle Behandlungsschritte werden auf die individuell oft unterschiedlichen Bedingungen angepasst, um ein optimales Ergebnis zu erzielen.

Gegebenenfalls können auch Korrekturingriffe notwendig werden: Am häufigsten betrifft dies allfällig auftretende Restlöcher nach Gaumenschluss, sprechverbessernde Operationen sowie ästhetische Korrekturoperationen im Bereich der Lippe und/oder Nase.

BEHANDLUNGSKONZEPT BEI ISOLIERTEN GAUMENSPALTEN



Bei Diagnosestellung erfolgt eine Erst-Beratung in unserer Spezialambulanz. Dabei werden Sie über das weitere Behandlungskonzept ausführlich aufgeklärt und erhalten Informationen bezüglich Stillen und Ernährung.

Je nach Ausprägungsgrad der Gaumenspalte kann die Anfertigung einer Gaumenplatte notwendig bzw. sinnvoll sein, die in den ersten Lebenstagen eingegliedert wird. Diese Platte soll vor allem für eine richtige Zungenlage sorgen, welche eine wichtige Voraussetzung für die weitere Entwicklung der Mundmotorik ist.

Außerdem kann die Platte das Trinken etwas erleichtern (daher auch häufig „Trinkplatte“ genannt). Die Platte wird in regelmäßigen Abständen kontrolliert und angepasst und soll bis zum Verschluss der Gaumenspalte getragen werden.

Diese Operation erfolgt im Alter von ca. 9 – 12 Monaten. Falls notwendig erfolgt im Rahmen dieser Operation durch die HNO-Abteilung eine sogenannte Paukendrainage zur Behebung einer allfälligen Tubenbelüftungsstörung bzw. eines Ergusses im Mittelohr und damit verbundenen Schalleitungsschwerhörigkeit.

Aus diesem Grund werden regelmäßige HNO-Untersuchungen mit Beurteilung des Hörvermögens durchgeführt (in der Klinik oder auch im niedergelassenen Bereich). Ab Ende des 1. Lebensjahres erfolgen regelmäßige logopädische Kontrolluntersuchungen zur Beurteilung der Sprach- und Sprechentwicklung. Allfällig notwendige logopädische Therapieeinheiten können an unserer Klinik oder bei niedergelassenen Logopädinnen durchgeführt werden.

Grundsätzlich erfolgen regelmäßige (meist jährliche) Kontrolluntersuchungen durch das Kernteam, bestehend aus MKG-Chirurgie, Logopädie, Kieferorthopädie und HNO. Je nach Erfordernis können andere Fachbereiche jederzeit beigezogen werden. Alle Patienten bleiben bis ins Erwachsenenalter in unserer Nachbetreuung.

Wie bereits erwähnt, kann die für Ihr Kind notwendige Therapie von diesen Behandlungskonzepten abweichen. Alle Behandlungsschritte werden auf die individuell oft unterschiedlichen Bedingungen angepasst, um ein optimales Ergebnis zu erzielen.

Gegebenenfalls können auch Korrekturingriffe notwendig werden: Am häufigsten betrifft dies allfällig auftretende „Restlöcher“ nach Gaumenschluss sowie sprechverbessernde Operationen.

BEHANDLUNGSKONZEPT BEI PIERRE-ROBIN-SEQUENZ (MIT/OHNE GAUMENSPALTE)



Unterkieferrücklage zu Beginn der Behandlung



Unterkieferposition nach erfolgreicher Behandlung

Die Pierre-Robin-Sequenz ist gekennzeichnet durch eine ausgeprägte Rücklage des Unterkiefers bzw. Kinns, verbunden mit einer extremen Rücklage der Zunge und den daraus resultierenden Atemwegs- und/oder Ernährungsproblemen.

Häufig liegt zusätzlich eine Gaumenspalte vor. Die zum Teil erheblichen Atemproblemen bedürfen oft einer längeren Betreuung an einer Neugeborenen-Station. Zur Behandlung der Unterkieferrücklage mit Atemproblematik gibt es verschiedene Behandlungsmöglichkeiten. In den seltensten Fällen muss eine Unterkiefer-Distraktion oder eine Tracheotomie zum Freihalten der Atemwege durchgeführt werden. In den allermeisten Fällen wird eine spezielle Gaumenplatte angefertigt (**modifizierte „Tübinger Platte“**), um die Zunge vorne zu halten und damit die Atemwege frei zu machen.

Diese Platte wird in regelmäßigen Abständen kontrolliert und angepasst. Sobald die Atemwege dauerhaft gesichert sind, kann zu einer „normalen“ Platte gewechselt werden, die dann bis zum Verschluss der Gaumenspalte getragen werden soll.

Der Gaumenverschluss erfolgt im Alter von ca. 9 – 12 Monaten. Falls notwendig erfolgt im Rahmen dieser Operation durch die HNO-Abteilung eine sogenannte Paukendrainage zur Behebung einer allfälligen Tubenbelüftungsstörung bzw. eines Ergusses im Mittelohr und damit verbundenen Schallleitungsschwerhörigkeit.

Aus diesem Grund werden regelmäßige HNO-Untersuchungen mit Beurteilung des Hörvermögens durchgeführt (in der Klinik oder auch im niedergelassenen Bereich).

Ab Ende des 1. Lebensjahres erfolgen regelmäßige logopädische Kontrolluntersuchungen zur Beurteilung der Sprach- und Sprechentwicklung. Allfällig notwendige logopädische Therapieeinheiten können an unserer Klinik oder bei niedergelassenen Logopädinnen durchgeführt werden.

Grundsätzlich erfolgen regelmäßige (meist jährliche) Kontrolluntersuchungen durch das Kernteam, bestehend aus MKG-Chirurgie, Logopädie, Kieferorthopädie und HNO. Je nach Erfordernis können andere Fachbereiche jederzeit beigezogen werden. Alle Patienten bleiben bis ins Erwachsenenalter in unserer Nachbetreuung.

Wie bereits erwähnt, kann die für Ihr Kind notwendige Therapie von diesen Behandlungskonzepten abweichen. Alle Behandlungsschritte werden auf die individuell oft unterschiedlichen Bedingungen angepasst, um ein optimales Ergebnis zu erzielen.

Gegebenenfalls können auch Korrekturingriffe notwendig werden: Am häufigsten betrifft dies allfällig auftretende Restlöcher nach Gaumenverschluss sowie sprechverbessernde Operationen.

INFORMATIONEN ZUM STATIONÄREN AUFENTHALT BEI OPERATIONEN

Im Säuglings- und Kleinkindesalter werden die Kinder gemeinsam mit einem Elternteil an der Univ.-Klinik für Kinderchirurgie stationär aufgenommen. Für weitere Familienmitglieder ist nach vorheriger Anmeldung und je nach Verfügbarkeit ein Aufenthalt im in unmittelbarer Nähe gelegenen Ronald-McDonald-Haus Salzburg möglich.
(<https://www.kinderhilfe.at/salzburg>)

Der genaue Ablauf des stationären Aufenthaltes sowie die geplante Operation werden schon im Vorfeld im Rahmen einer der ambulanten Kontrollen ausführlich besprochen. Die Operationen werden von Spezialisten der MKG-Chirurgie (gegebenenfalls auch HNO) im OP der Kinderchirurgie oder der MKG-Chirurgie durchgeführt. Dem OP sind Aufwach- und Intensivstation für die postoperative Betreuung unmittelbar angegliedert. Die Dauer des stationären Aufenthaltes beträgt je nach Eingriff 4 - 7 Tage.

IHRE ANSPRECHPARTNER – UNSER TEAM

Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie

Univ.-Prof. DDr. Alexander Gaggl
(Klinikvorstand)
OÄ DDr.ⁱⁿ Sonja Lux
OA DDr. Christian Rippel

Koordination:

Cristina Ungur-Mateiu
Kristna Schober
+43 (0)5 7255-58548 oder 58403

Logopädie:

Log. Caroline König, MA
Log. Valentina Fuchs, Bsc
+43 (0)5 7255-58488

Kieferorthopädie:

FÄ Dr.ⁱⁿ Gertrude Danner

Hals-Nasen-Ohrenheilkunde/ Phoniatrie:

OÄ Dr.ⁱⁿ Ursula Unterberger
+43 (0)5 7255-25124 oder 25108

Klinische Genetik:

Univ.-Doz. Dr. Dietmar Kotzot
+43 (0)5 7255-26222

Psychologie:

Mag.^a Ines Stelzer
+43 (0)5 7255-58812

Stillberatung:

Maria Eisl, MSc, IBCLC

Unsere **interdisziplinäre Sprechstunde** für
Lippen-Kiefer-Gaumenspalten findet jeweils am **Donnerstag** statt.

Terminvereinbarungen bitte unter:
Telefon: +43 (0)5 7255-58548 | Email: lkg@salk.at
Homepage: www.salk.at

