

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 bzw. zu Beginn des dritten Schwangerschaftsmonats. Eine Diagnosestellung während der Schwangerschaft (Pränataldiagnostik) ist in vielen Fällen ca. ab der 20. Schwangerschaftswoche möglich.

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. 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.

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.

Aufgrund der Tatsache, dass mehrere Funktionen (Atmen, Schlucken, Sprechen, Hören, Kauen) beeinträchtigt sein können, ergibt sich auch die Notwendigkeit, dass alle Patienten in einem interdisziplinären Team von erfahrenen Spezialisten behandelt werden. Neben der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie (MKG-Chirurgie) sind in erster Linie Logopädie, Kieferorthopädie und HNO in die Betreuung eingebunden.

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

Wir sind bemüht, Sie und ihre Kinder immer gemeinsam im Team zu beraten. In einer eigens dafür eingerichteten Sprechstunde 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.

Behandlungskonzept bei isolierten Lippen- 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.

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 vollständigen Verschluss von Lippe und Gaumen, also bis ca. Ende des ersten Lebensjahres, getragen werden.

Im Alter von 4 – 6 Monaten erfolgt der operative Verschluss der Spalte im Bereich von Lippe und Kiefer einschließlich des vorderen Hartgaumens. Die verbleibende Spalte im Hart- und Weichgaumenbereich 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 verbundener 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.



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.

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 verbundener 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.

Behandlungskonzept bei Pierre-Robin-Sequenz (mit/ohne Gaumenspalte)

Die Pierre-Robin-Sequenz ist gekennzeichnet durch eine ausgeprägte Rücklage des Unterkiefers bzw. Kinns, verbunden mit einer extremen Rücklage der Zunge und (in den allermeisten Fällen) einer Gaumenspalte.

Dies kann zu teils erheblichen Atemproblemen führen. Daher kann in diesen Fällen oft eine längere Betreuung an einer Neugeborenen-Station notwendig sein.

Zur Behandlung der Unterkiefrücklage mit Atemproblematik 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. 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 verbundener 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 Gaumenverschluss, sprechverbessernde Operationen sowie ästhetische Korrekturoperationen im Bereich der Lippe und/oder Nase.

Informationen zum stationären Aufenthalt bei Operationen

Im Säuglings- und Kleinkindesalter werden die Kinder gemeinsam mit Mutter (bzw. 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/sie-brauchen-hilfe/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 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.

Logopädie

■ **Brief an den/die Patienten / an die Eltern** (auf Seite 5)

■ **Tipps zur Förderung der Mundmotorik und des Sprechens für Kinder mit einer LKG-Spalte** (auf Seite 6)



LIEBE ELTERN!

Die Aufgabe von LogopädInnen in der Behandlung von Menschen mit einer Lippen-, Kiefer-, und/oder Gaumensegelfehlbildung und Menschen mit kraniofazialen Anomalien ist umfangreich und beginnt mit der Zeit nach der Geburt.

Da die Fehlbildung die Nahrungsaufnahme beeinflussen kann, möchten wir als LogopädInnen Ihnen Hilfestellungen dazu geben. Gerne besprechen wir Möglichkeiten in Hinsicht auf Stillen, welcher Sauger am besten passt oder wie die Körperhaltung und das Halten der Flasche modifiziert werden können. Dazu empfehlen wir Ihnen auch Kontakt mit Elternselbsthilfegruppen aufzunehmen, denn der Erfahrungsaustausch mit anderen Betroffenen kann sehr hilfreich sein.

Später steht die Sprachentwicklung des Kindes im Vordergrund. Tipps vor und nach operativen Behandlungen können helfen, dass Ihr Kind die Strategien, die es für das Sprechen aufbaut, auch richtig verwendet und sich keine falschen Gewohnheiten festlegen.

Die Zeit des Kleinkindalters, des Vorschulalters und vor der Einschulung sollte intensiv therapeutisch genutzt werden, damit Ihr Kind alle Schwierigkeiten, die es aufgrund der Fehlbildung eventuell hat, in dieser Zeit überwinden kann.

Am Tag der Sprechstunde können Sie Fragen klären. Regelmäßige Untersuchungen in der Logopädie des Behandlungszentrums dienen dazu, die Hör-, Sprach-, Sprech- und Stimmentwicklung Ihres Kindes (PatientInnen in jedem Alter) zu begleiten und so zeitig wie möglich therapeutische Maßnahmen zu setzen.

Wenn die nötige logopädische Behandlung aufgrund der Entfernung nicht im Behandlungszentrum stattfinden kann, empfehlen wir Ihnen, für die fortlaufende Behandlung, sich eine Logopädin in Ihrer Nähe zu suchen. Dazu können Sie die Homepage der „logopädieaustria“ verwenden. Wir helfen Ihnen gerne bei der Suche und können auch Kontakt mit logopädischen KollegInnen aufnehmen.

Mit herzlichen Grüßen,
Caroline König und Valentina Fuchs

Bundesverband in Österreich: <http://www.logopaediaustria.at>

Bundesverband in Deutschland: <http://www.dbl-ev.de/index.php?id=7>

Elternforum für LKGS: www.lkgs.net und www.facebook.com

Kontakt in Südtirol: Selbsthilfegruppe LKG in Bozen (Claudia Tscholl tsholl@lebenshilfe.it), der regionale Sanitätsbetrieb

Österreichische Gesellschaft für LKG-Spalten: <http://www.lkg-spalten.at/>

Sie können uns gerne auch per Mail weitere Fragen stellen:

Caroline König c.koenig@salk.at, Valentina Fuchs va.fuchs@salk.at



SPIELMÖGLICHKEITEN ZUR FÖRDERUNG DER SPRACHENTWICKLUNG

Tägliches Training fördert die mundmotorische Entwicklung und das Sprechen

Hören

- Hörtraining: „Ich höre was...- und du?“
 - die Grundvoraussetzung zum Sprechenlernen ist richtiges Hören und eine gute Unterscheidung zwischen verschiedenen Geräuschen und Lauten
- Klingelnden Wecker verstecken und suchen lassen, Geschichten lesen und Wörter heraushören lassen, Reime bilden

Motorik Gesichtsmuskulatur (Mund, Zunge, Kauen)

- Trinken mit Trinkhalm (auch Dickflüssiges wie Joghurt)
- Abbeißen und gutes Kauen fester Nahrung, Grimassen schneiden
 - zur Kräftigung der Kau-/Gesichtsmuskulatur
- Blubbern, Ansaugen von Papier mit Trinkhalm
 - diese Übungen fördern die Beweglichkeit des Gaumensegels
- Literaturtipp „Warum gähnt das Nilpferd?“. Mundmotorikgeschichte für Kinder zum Mitmachen, Morowska, Ewa (2004) Veritas Verlag. ISBN 3-7058-5510-7

Atmung und Luftstromlenkung

- Blasen üben: Kerze auspusten, Seifenblasen machen, pfeifen, Flöte/Mundharmonika spielen
 - zur Unterscheidung der Luftstromlenkung zwischen Mund und Nase
- Blumen/Parfum/Essen riechen, gut Schnäuzen
 - zur Förderung der Nasenatmung
- Literaturtipps
 - „Fauchen wie ein Drache“. Anleitung für Blasübungen, Morowska, Ewa (2003) Veritas Verlag. ISBN 3-7058-5513-1
 - „Mein liebstes Pustebuch – Ich hab dich lieb!“

Sprechen / Artikulation

- **Blickkontakt herstellen**
- Fingerspielreime
- Phono-logisch! Lautsymbole: zu bestellen bei phono-logisch.at
- Singen
 - kräftigt Stimme und Gaumensegel und vermindert den Luftstrom durch die Nase
- Ziehen/schieben: Schubkarrefahren/springen/Ball werfen und dazu kurze Wörter oder Silben mit P/T/K sprechen, wie Pip, Pop, Pep, Tip, Tap, Ta, Tu, Ki, Ka, Toll, Tor,...
 - Ganzkörperübungen unterstützen das Sprechen
 - Bei Wörtern mit Plosivlauten wie p, t, k wird das Gaumensegel aktiviert, verbunden mit Bewegung ist die Körperspannung höher und das Gaumensegel bekommt Unterstützung von der Gesamtmuskulatur. Zur Verringerung der Nasalität sollten Sprechübungen am besten häufig in Verbindung mit Bewegungen durchgeführt werden.





Gemeinnützige Salzburger Landeskliniken Betriebsgesellschaft mbH
Universitätsklinikum der Paracelsus Medizinischen Privatuniversität | Uniklinikum Salzburg Campus LKH
UK für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie | A-5020 Salzburg | Müllner Hauptstraße 48 | www.salk.at