

# Aktuelles Vorgehen bei Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalten



Dr. Elisabeth Würinger  
Facharzt für plastische Chirurgie

E. Würinger, J. Holle, K. Vinzenz

Seit Bestehen unserer Abteilung stellt die Behandlung von angeborenen Spalten im Gesichtsbereich einen Schwerpunkt unserer Aufgaben dar. Seit nun fast einem Dezennium erfolgt die Betreuung unserer Patienten durch ein interdisziplinäres Behandlungsteam, das aus Vertretern der Plastischen Chirurgie, Kieferchirurgie, Kieferorthopädie, HNO, Logopädie, Psychologie und Genetischen Beratung besteht. Diese neue Organisation ermöglicht eine optimale Versorgung dieser sehr komplexen Mißbildungen. Anfang dieses Jahres wurde an unserer Abteilung das Zentrum für Lippen-Kiefer-Gaumenspalten der Gemeinde Wien unter der Leitung von Prim. Univ.-Prof. Dr. J. Holle und Prim. Dr. R. Fischer installiert.

Die moderne Behandlung angeborener Spalten im Gesichtsbereich ermöglicht eine frühzeitige ästhetische und funktionelle Rehabilitation der mißbildeten Kinder. Bereits mit Ende des ersten Lebensjahres sollte in der Regel der chirurgische Verschuß der Spaltbildung abgeschlossen sein. Der Verschuß der Lippe erfolgt um das 3. Lebensmonat, wobei gleichzeitig die typische Spaltennasendeformität korrigiert wird. Der Verschuß des gesamten harten und weichen Gaumens vor Abschluß des 1. Lebensjahres ermöglicht eine weitgehend ungestörte Sprachentwicklung. Dieses Behandlungskonzept läßt sich nur in interdisziplinärer Zusammenarbeit verwirklichen.

Wir wollen den Kindern die typischen Stigmata ihrer Mißbildung, also Störungen der äußeren Erscheinung, der Sprache und der Zahn- und Mittelgesichtsentwicklung, möglichst ersparen. Damit wird die Notwendigkeit chirurgischer Sekundäreingriffe reduziert. Die soziale Eingliederung der Kinder erfolgt vom Kindergarten an möglichst ungestört. Eine von klein auf normale, gesunde Persönlichkeitsentwicklung und ein ungestörtes Selbstwertgefühl und Körperbild unserer Patienten ist Ziel unserer Behandlung.

## ÄTIOLOGIE

Angeborene Spaltbildungen im Gesichtsbereich gehören zu den häufigsten Mißbildungen. In Europa tritt eine Lippen-Kiefer- und/oder Gaumenspalte in einer Häufigkeit von 1 auf ca. 700 gesunde Neugeborene auf. In ganz Österreich mußte man in den letzten Jahren mit zirka 100 Spaltbildungen im

Gesichtsbereich pro Jahr rechnen. Zumeist handelt es sich um gesunde, insbesondere geistig normale Kinder. Ätiologisch spielen sowohl genetische als auch teratogene Aspekte eine gewisse Rolle. Ein Patient mit Spaltbildung im Gesichtsbereich hat bei negativer Familienanamnese ein etwa 4% hohes Risiko, ein mißgebildetes Kind zu bekommen, bei positiver Familienanamnese ist das Risiko höher. Spalten des primären und des sekundären Gaumens werden unterschiedlich vererbt.

## ANATOMISCHE CHARAKTERISTIK

Die Lokalisation und Ausdehnung der Spaltbildung kann unterschiedlich ausgeprägt sein, sie kann die Lippe, den Kiefer und den Gaumen in verschiedener Stärke ein- oder beidseitig betreffen. Auch seltene quere Gesichtsspalten können vorkommen.

Die Spalte der Lippe und des Gaumens ist stets mit einer Diastase der darunterliegenden Muskulatur verbunden. Die Muskulatur inseriert an falschen Stellen, was eine Malposition von Gesichtsteilen bewirken kann. Die Spaltbildung ist mit einem mehr oder weniger ausgeprägten Weichteildefizit, einer Muskel- und Knochenhypoplasie und eventuell fehlenden oder überschüssigen Zahnanlagen verbunden. Das Ausmaß des Defizits, des funktionellen Ungleichgewichtes und der Verlagerung der Strukturen hängt von der Schwere der Spaltbildung ab.

Die einseitige Lippen-Kiefer-Spalte ist meist mit einer Außenrotation der Prämaxilla und einem Kollaps des kleinen Segments der Maxilla verbunden. Die

muskuläre Imbalance und die Asymmetrie des knöchernen Gerüsts bewirken die typische Deformität der Hasenschartennase. Als Stigma derselben findet sich die Subluxation des abgesunkenen Flügelknorpels mit kurzer Columella und Deviation des Septums. Schon gering ausgeprägte Lippenspalten können die Form der Nase stark beeinflussen.

Die doppelseitige Lippenspalte kann symmetrisch oder asymmetrisch angelegt sein. Mitentscheidend für den Therapieplan ist die Größe des Prolabiums sowie das Verhältnis der Prämaxilla zu den Alveolarstümpfen, wobei die Prämaxilla oft vorrotiert ist. Die Nase ist meist breit mit sehr kurzer Columella.

Die Spalte des Gaumens kann den harten und/oder weichen Gaumen in verschiedener Ausdehnung ein- oder beidseitig betreffen. Es kann auch eine submucöse Spaltung des Gaumens vorliegen. Die Diastase der Velummuskulatur kann zu Ventilationsstörungen im Bereich der Tubae Eustachii und damit zu einem Seromucotympanon und signifikantem Hörverlust führen.

### INTERDISZIPLINÄRE ZUSAMMENARBEIT

Spaltbildungen des Gesichtsbereichs sind ein sehr komplexes Problem, das sich auf die Ausbildung und Funktion verschiedener Strukturen auswirkt. Das Wachstum des Mittelgesichtes sowie der Zähne, die Funktion der Sprache und des Mittelohres können gestört sein. Eine optimale Betreuung der Patienten ist daher nur in Zusammenarbeit verschiedener Spezialisten möglich. Dem Vorbild der großen internationalen Behandlungszentren folgend sollten in einer interdisziplinären Arbeitsgruppe folgende Fachdisziplinen vertreten sein: plastische Chirurgie, Kieferchirurgie, Kieferorthopädie, HNO, Logopädie, Psychologie, genetische Beratung. Bei den regelmäßigen Treffen dieser Arbeitsgruppe werden die Behandlungspläne für neue Patienten erstellt und die laufende Behandlung interdisziplinär koordiniert.

Abbildung 1



Abbildung 2



Abbildung 3



Abbildung 4



Abbildungen 1-4: Komplette Lippen-Kiefer-Gaumenspalte links mit Mittelgesichtshypoplasie vor und 1 Jahr postoperativ. Blick a.-p. und von unten.

### KONZEPT

Im Laufe der Geschichte der Spaltenchirurgie haben verschiedenste Überlegungen und Schwerpunkte seitens der behandelnden Ärzte zu verschiedenen Konzepten in der zeitlichen Abfolge und in der Durchführung der einzelnen Behandlungsschritte geführt. Die operationsbedingten Narbenentwicklungen und vermehrte Spannung des Weichteilgewebes, insbesondere nach Verschluss des harten Gaumens, wurden als Ursachen für Mittelgesichtshypoplasien angesehen. Die frühzeitige Nasenkorrektur wurde lange Zeit als Ursache für sekundäre Wachstumsstörungen angesehen. Es konnte jedoch nachgewiesen werden, daß nicht so sehr das Behandlungskonzept, sondern die Erfahrung und Präzision sowie die atraumatische Vorgangsweise des behandelnden Chirurgen für den Erfolg entscheidend ist. Es hat sich daher in den großen internationalen plastisch-chirurgischen Behandlungszentren sowohl eine primäre Nasenrekonstruktion gemeinsam mit dem Verschluss der Lippe als auch ein einzeitiger Gaumenschluss vor Abschluss des ersten Lebensjahres, also vor Beginn der Stimmbildung, durchgesetzt. Ein atraumatisch schonendes chirurgisches Vorgehen unter Vermeidung von Spannung und Narben sowie unter Schonung des Periosts ist ein wesentlicher Grundsatz.

### ZEITLICHER ABLAUF DER THERAPIE

Der Verschluss einer Lippenspalte erfolgt um das 3. Lebensmonat. In der Regel wird die „Rotation advancement“-Methode nach Millard mit Lösung der falschen Muskelinsertionen unter Bildung einer funktionellen Schlinge des Musculus orbicularis oris angewandt. Gleichzeitig wird eine Nasenkorrektur und Nasenbodenrekonstruktion durchgeführt, wobei der Nasenflügelansatz unter sorgfältiger Schonung des Periosts von der Apertura piriformis gelöst wird und die Nasenflügel subcutan unterminiert werden, um in richtiger Position vereinigt zu werden.

Eine symmetrische doppelseitige Lippenspalte wird zumeist einseitig verschlossen. Bei starker Asymmetrie, sehr kleinem Prolabium oder stark vorstehender Prämaxilla ist gelegentlich ein zweizeitiges Vorgehen im Abstand von zirka zwei Monaten indiziert.

Bereits vor Abschluß des ersten Lebensjahres erfolgt der Verschluß des harten und weichen Gaumens, da sich ein früher kompletter Gaumenschluß günstig auf die Sprachentwicklung auswirkt. Auch hier wird auf eine exakte Lösung der falschen Muskelinsertionen und Bildung einer funktionellen Muskelschlinge der Velumsmuskulatur großer Wert gelegt. Im Falle eines Seromucotympanons kann gleichzeitig eine Paracentese durchgeführt werden.

Ein langes gut bewegliches Velum ermöglicht die Abdichtung von Nasen- und Rachenraum und damit eine gute Sprachbildung, die im weiteren Verlauf durch die Logopädin laufend überprüft und nötigenfalls einer logopädischen Therapie zugeführt wird.

Mit Durchbruch der Zähne wird eine kieferorthopädische Therapie mittels Dehn- und/oder Abdeckplatten durchgeführt, falls dies erforderlich ist. Eventuell bestehende Zahnfehlstellungen im bleibenden Gebiß werden mit fixen oder abnehmbaren Apparaten reguliert.

Mit Durchbruch der der Spalte benachbarten Zähne, also etwa im 8.-9. Lebensjahr, wird ein bestehender Knochendefekt im Kieferspaltenbereich mit Beckenkammspanngiosa aufgefüllt. Diese Osteoplastik ermöglicht den Durchbruch des über der Spalte retinierten Zahnes, der danach in den Alveolarbogen eingegliedert werden kann.

Damit ist die primäre Versorgung des Spaltenpatienten abgeschlossen. Sekundärchirurgische Eingriffe können zur Verbesserung der Ästhetik und der Funktion oder zur Verbesserung der Sprachbildung notwendig sein.

Narbenkorrekturen und oronasale Fistelverschlüsse können eventuell

Abbildung 5



Abbildung 6



Abbildung 7



Abbildung 8



Abbildungen 5-8: Komplettelippen-Kiefer-Gaumenspalte links vor und unmittelbar postoperativ. Ansicht von unten 2 Jahre postoperativ.

vor Eintritt in die Schule erforderlich sein. Zur Rekonstruktion der Oberlippe ist gelegentlich eine Auffüllung durch von der Unterlippe gewonnenes Gewebe im Sinne einer Abbéplastik notwendig, was gleichzeitig eine Verlängerung des Nasensteges ermöglicht.

Was die Sprachbildung betrifft, so können strukturell bedingte Dysartikulationen durch Fehler in der Okklusion durch Fisteln oder durch eine velopharyngeale Inkompetenz bedingt sein.

Eine durch Videofluoroskopie und/oder Nasendoskopie nachgewiesene velopharyngeale Inkompetenz kann durch sprachverbessernde Operationen vor Eintritt in die Schule korrigiert werden. Je nach Beweglichkeit der Pharynxwände und des Velums sowie nach Größe der velopharyngealen Lücke stehen uns dabei verschiedene Methoden von der Z-Plastik nach Furlow über die Pharyngoplastik bis zum Pharynxlappen zur Auswahl. Seit Einführung unseres neuen Konzeptes hat sich die Notwendigkeit dieser Eingriffe deutlich reduziert.

Durch eine frühzeitige Nasenkorrektur wird dem mißgebildeten Kind die augenfällige Stigmatisierung genommen. Gelegentlich ist jedoch ein Sekundäreingriff an der Nase eventuell mit Septoplastik indiziert, der oft erst nach Abschluß der Pubertät erfolgt. Es wird dabei die Columella verlängert und die Symmetrie der Nase durch Adaptieren des Knorpelgerüsts und eventuelle Knorpeltransplantationen wiederhergestellt. Gelegentlich wird auch eine Osteotomie der Nasenbeine durchgeführt.

In selteneren Fällen ist die Harmonie der Gesichtsproportionen durch eine Mittelgesichtshypoplasie und Pseudoprognathie soweit gestört, daß dieselbe nur durch Osteotomie des Gesichtsschädels, am häufigsten durch eine Le Fort I-Osteotomie, wiederhergestellt werden kann. Eine eventuell erforderliche Nasenkorrektur wird in diesem Fall anschließend an die Osteotomie durchgeführt.

In extrem schweren Fällen kann der Knochen- und Weichteildefekt als

Abbildung 9



Restzustand nach Versorgung einer Spaltbildung so ausgeprägt sein, daß eine mikrochirurgische Knochen- transplantation erforderlich werden kann. Wir verwenden zu diesem Zweck Scapulaknochen, der nach genauer dreidimensionaler CT- Vermessung mit Zahnimplantaten und einer Spalthautumbüllung versehen wird. In einer zweiten Operation wird das präfabrizierte Knochen- stück mikrochirurgisch in den Defekt eingebracht.

Das angegebene Therapiekonzept deckt sich weitgehend mit dem Vorgehen, wie es an den öster- reichischen (Prof. H. Anderl, Inns- bruck) und internationalen plas- tisch-chirurgischen Behand- lungszentren durchgeführt wird (Prof. F. Ortiz Monasterio, Mexico City/Prof. K. Salyer, Dallas/Prof. S. Noordhoff, Taiwan). Lang- zeitergebnisse dieser Abteilungen zeigen, daß eine frühzeitige chirur- gische Rehabilitation, insbesondere der Nase und des Gaumens, keine

negativen Auswirkungen auf das Wachstum des Gesichtsschädels haben. Der langjährigen Tradition in der Behandlung von Spalt- patienten an unserer Abteilung folgend erfolgt die Behandlung entspre- chend diesem modernen Konzept in- ternational bewährter Methoden. Gestützt auf die Erfahrungen, die ich bei Studienaufenthalten an den Abteilungen in Innsbruck, Dallas, Mexiko City und Taipei machen konnte, besteht eine enge Zusammenarbeit mit den oben genannten Abteilungen. So hat Prof. Kenneth Salyer, der Leiter des Craniofacial Instituts in Dallas, anläßlich eines Besuches an unserer Abteilung die Behandlung von Patienten mit Spaltmißbildungen im Gesichtsbereich in Zusammen- arbeit mit unserem Team durchge- führt. Gastvorträge von Prof. K. Salyer und Prof. S. Noordhoff an unserer Abteilung ermöglichen eine stete Verbesserung des Standards und eine stete Weiterbildung auf diesem Gebiet.

Abbildung 12



Abbildung 10



Abbildungen 9-12: Doppelseitige komplette Lippen-Kiefer- Gaumenspalte praeoperativ und 2 Jahre postoperativ. Ansicht a.-p. und von unten.

Abbildung 11



GA DR. ELISABETH WÜRINGER  
 PRIM. UNIV.-PROF. DR. JÜRGEN HOLLE  
 PROF. DR. KURT VINZENZ  
 ABTEILUNG FÜR PLASTISCHE- UND WIEDERHER-  
 STELLUNGSCHIRURGIE DES WILHELMINENSPITALS  
 MONTELEARTSTRASSE 37, 1160 WIEN  
 TEL.: 01/491 50-23 34, FAX: 01/491 50-26 00  
 PRIM. MR DR. ROBERT FISCHER  
 EINRICHTUNG FÜR ZAHN- UND  
 MUNDKIEFERHEILKUNDE  
 MUND-KIEFER- UND GESICHTSCHIRURGIE DER  
 SPITALER DER GEMEINDE WIEN