

Aus der Poliklinik für Kieferorthopädie der Universität Würzburg
Direktorin: Prof. Dr. med. dent. Angelika Stellzig-Eisenhauer

Entwicklung einer
funktionskieferorthopädischen bimaxillären Plattenapparatur
für Neugeborene mit schwergradiger obstruktiver Apnoe

Inaugural – Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der
Medizinischen Fakultät
der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg

vorgelegt von
Dr. med. Hartmut Böhm
aus Würzburg

Würzburg, April 2009

Referentin: Prof. Dr.med. dent. Angelika Stellzig-Eisenhauer

Korreferent: Prof. Dr. med. Dr. med. dent. Alexander Kübler

Dekan: Prof. Dr. med. Matthias Frosch

Tag der mündlichen Prüfung: 27.08.2009

Der Promovend ist Arzt und Zahnarzt

Inhaltsverzeichnis

1.	Einleitung	1
1.1.	Pierre-Robin-Sequenz	1
1.2.	Mechanismen der oberen Atemwegsobstruktion	2
1.2.1.	Typ-1-Obstruktion	2
1.2.2.	Typ-2-Obstruktion	3
1.2.3.	Typ-3-Obstruktion	4
1.2.4.	Typ-4-Obstruktion	4
1.3.	Überblick über Therapiemöglichkeiten bei Obstruktionen der oberen Atemwege	5
1.3.1.	Konservative Methoden	5
1.3.1.1.	Lagerung	5
1.3.1.2.	Nasopharyngeale Intubation	6
1.3.1.3.	Kieferorthopädische Therapie	9
1.3.2.	Chirurgische Methoden	10
1.3.2.1.	Glossopexie	10
1.3.2.2.	Unterkieferextension	12
1.3.2.3.	Tracheostomie	12
1.3.2.4.	Unterkieferdistractionstherapie	13
2.	Patienten und Methoden	16
2.1.	Patienten	16
2.2.	Diagnostik	18
2.2.1.	Befunde der nasopharyngealen Videoendoskopie und Blutgasanalyse	19
2.3.	Plattendesign	20
2.3.1.	Plattentyp 1 (Oberkieferplatte mit einem posterioren Drahtsporn)	20
2.3.2.	Plattentyp 2 (Oberkieferplatte mit einem posterioren Kunststoffsporn)	21
2.3.3.	Plattentyp 3 (Oberkieferplatte mit einem pharyngealen Tubus mit kranialer Öffnung oder mit oraler Extension)	22

2.3.4.	Plattentyp 4 (Bimaxilläre Plattenapparatur mit einem pharyngealen Tubus, extraoralem Schild und Lingualschild)	23
2.4.	Kriterien für die korrekte Anpassung der Apparaturen	27
2.5.	Kriterien für einen Therapieerfolg	27
2.6.	Folgebehandlung	28
3.	Ergebnisse	29
3.1.	Funktionskieferorthopädische Plattentherapie bei Säuglingen mit Typ-1-Obstruktionen der oberen Atemwege.	29
3.2.	Funktionskieferorthopädische Plattentherapie bei Säuglingen mit Typ-2-Obstruktionen der oberen Atemwege.	29
3.3.	Funktionskieferorthopädische Plattentherapie bei Säuglingen mit Typ-3- und Typ-4-Obstruktionen der oberen Atemwege.	31
3.4.	Funktionskieferorthopädische Plattentherapie ohne Lingualschild bei Säuglingen mit Typ-1- und Typ-4-Obstruktionen der oberen Atemwege.	31
3.5.	Funktionskieferorthopädische Plattentherapie mit Lingualschild bei Säuglingen mit Typ-1- und Typ-4-Obstruktionen der oberen Atemwege.	32
3.6.	Zusammenfassung des Behandlungsverlaufs und der Therapieergebnisse	35
4.	Diskussion	36
5.	Zusammenfassung	42
6.	Literaturverzeichnis	45

1. Einleitung

1.1. Pierre-Robin-Sequenz

Im Jahr 1923 beschrieb Pierre Robin erstmals eine Reihe Neugeborener mit Mikro- oder Retrognathie, Glossoptose und Ateminsuffizienz. Später (Robin, 1934) fügte er in Beschreibung der Fehlbildung eine u-förmige Gaumenspalte als charakteristisches Symptom hinzu. Heute wird dieser Symptomkomplex nach seinem Erstbeschreiber als Pierre-Robin-Sequenz bezeichnet. Robin berichtet, keines der Kinder mit einer schwerwiegenden Retrognathie sei älter als 18 Monate geworden.

Die Pierre-Robin-Sequenz kann isoliert oder in Gesellschaft mit anderen angeborenen Fehlbildungen und Syndromen auftreten (Shprintzen, 1992). Die Inzidenz der Pierre-Robin-Sequenz wird mit einem Fall auf 8500 bis 14000 Geburten angegeben (Bush et al., 1983; Williams et al., 2001; Withaker et al., 2003) Neugeborene mit Pierre-Robin-Sequenz leiden einerseits unter einer Obstruktion der oberen Atemwege und andererseits unter schwerwiegenden Problemen bei der Nahrungsaufnahme. Beide Störungen sind eng miteinander verbunden, wobei der Ausprägungsgrad zwischen den einzelnen Neugeborenen variiert. Die Ursachen der Atemwegsobstruktion sind vielfältig, und die Auslöser von Apnoen sind heterogen (Sher, 1992). Delorme et. al. erwogen 1989 ein Zurückfallen der Zunge als Grund. Sie nahmen an, dass die muskuläre Verbindung der Zunge mit dem Unterkiefer zu kurz oder zu straff und die deutliche Unterkieferrücklage nicht Ursache sondern Folge der Zungenfehlbildung sei. Eine Untersuchung der Gesichtsanatomie bei Kindern mit Spaltfehlbildungen machte ein muskuläres Ungleichgewicht der Zunge für die Glossoptose und die Mikrognathie bei Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz verantwortlich (Epois, 1983).

Ohne intensivmedizinische Versorgung stellt sich bei Kindern mit schwerer Obstruktion der oberen Atemwege unweigerlich eine chronische Hypoxämie und CO₂-Retention ein. Später folgen Cor pulmonale, Lungenödem und Rechtsherzhypertrophie (Robin, 1923; Cogswell und Easton, 1974; Hoffman et.

al., 1965). Die häufig ebenfalls beobachtete geistige Retardierung jedoch wird nicht als Folge der Hypoxämie sondern vielmehr als eigenständiges Symptom der Pierre-Robin-Sequenz betrachtet (Siegel-Sadewitz und Shprintzen, 1982; Shprintzen, 1992). 1950 betrug die Mortalitätsrate laut Douglas 65%, 1953 Kiskadden und Dietrich zufolge 30%. In den vergangenen Jahre dürfte die Sterblichkeit noch immer bei 20% gelegen haben (Benjamin und Walker, 1991). Als Todesursache kommen Mangelernährung, Erschöpfung, Lungenentzündung sowie akute cerebrale Hypoxien in Betracht.

Den Hauptanteil seiner Energie wendet ein Neugeborenes mit Obstruktion der oberen Atemwege für die Atemarbeit auf (Robin, 1923). Zudem ist die Nahrungsaufnahme behindert. Die Zungenrücklage und die Gaumenspalte sind in der Regel mit Fütterungsproblemen verbunden. Meist kann kein ausreichender Unterdruck für das Saugen aufgrund des fehlenden velopharyngealen Abschlusses erzeugt werden. Häufige Regurgitationen, übermäßige Ingestationen von Luft, Aspirationen von Nahrungsbestandteilen mit daraus folgendem Risiko einer Aspirationspneumonie und Gedeihstörungen werden beschrieben (Shprintzen, 1992). Auch wurde bei einigen Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz eine primäre Bewegungsstörung des Oropharynx beobachtet (Baudon et al., 2002).

1.2. Mechanismen der oberen Atemwegsobstruktion

In einer Reihe Nasopharyngoskopien bei Kindern mit craniofazialen Fehlbildungen fanden Sher et al. (1986) vier verschiedene Mechanismen, die eine Obstruktion der oberen Atemwege bei Pierre-Robin-Sequenz verursachen.

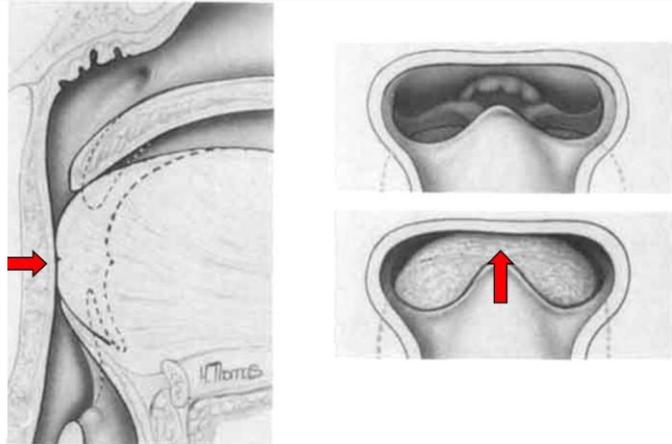
1.2.1. Typ-1-Obstruktion

Hierbei kommt es zu einer sog. „echten Glossoptose“. Dabei führt ein Zurückweichen des Zungenrückens bis an die Rachenhinterwand zu einer überwiegend anteriorposterioren Obstruktion (Abbildung 1).

Abbildung 1

Darstellung der Typ-1-Obstruktion. Der Zungenrücken weicht bis an die Rachenhinterwand zurück und führt zu einer überwiegend anteriorposterioren Obstruktion.

Nach Sher et al. (1986).



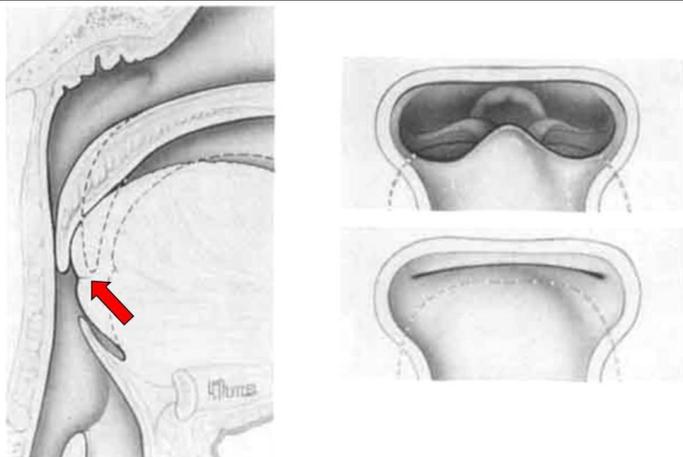
1.2.2. Typ-2-Obstruktion

Die Zunge ist ebenfalls nach posterior verlagert. Jedoch presst hier der Zungenrücken das Gaumensegel bzw. im Falle einer Spaltbildung den linken und rechten dorsalen Gaumensegelteil an die Rachenhinterwand. Dieses unphysiologische Aneinanderlagern von Zunge, Velum und Rachenhinterwand führt ebenfalls zu einer Obstruktion in anteriorposteriorer Ausdehnung des Pharynx (Abbildung 2).

Abbildung 2

Darstellung der Typ-2-Obstruktion. Das Gaumensegel lagert sich zwischen den Zungenrücken und die Rachenhinterwand.

Nach Sher et al. (1986).



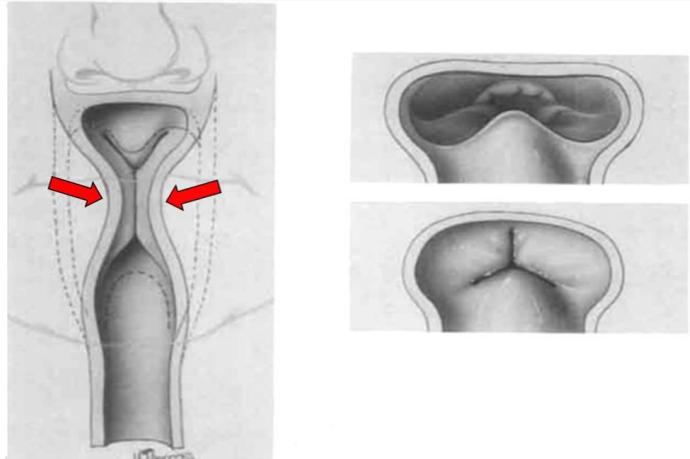
1.2.3. Typ-3-Obstruktion

Die lateralen Rachenwände prolabieren nach medial und lagern sich dort aneinander. Es resultiert eine Obstruktion in der queren Ausdehnung des Pharynx (Abbildung 3).

Abbildung 3

Darstellung der Typ-3-Obstruktion. Die nach medial prolabierenden Rachenwände verschließen den Pharynx in der Transversalen.

Nach Sher et al. (1986).



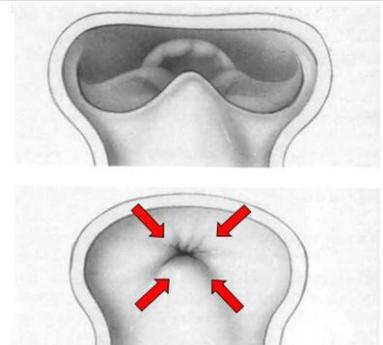
1.2.4. Typ-4-Obstruktion

Die Rachenwände kontrahieren sich sphinkterartig, so dass sich eine zirkuläre Obstruktion einstellt (Abbildung 4).

Abbildung 4

Darstellung der Typ-4-Obstruktion. Aus einer sphinkterartigen zirkulären Kontraktion der Rachenwände resultiert eine Obstruktion.

Nach Sher et al. (1986).



1.3. Überblick über Therapiemöglichkeiten bei Obstruktionen der oberen Atemwege

1.3.1. Konservative Methoden

1.3.1.1. Lagerung

Die älteste Methode zur Therapie von Obstruktionen der oberen Atemwege besteht in einer Lagerung bäuchlings und Fütterung ebenfalls in Bauchlage (Robin, 1934). 1950 konnte Sjolín in einer radiologischen Untersuchung eine Erweiterung von Pharynx und Hypopharynx in Bauchlage im Vergleich zur Rückenlage bei einem vier Monate alten Kind mit einer schweren Obstruktion der oberen Atemwege nachweisen. Takagi und Bosma (1960) verglichen auf dem Boden ihrer Beobachtungen in der Videofluoroskopie den Schluckvorgang bei Kindern mit Obstruktionen der oberen Atemwege in Bauch- und Rückenlage. Sie berichteten von einem besseren Saugakt und einer besseren Koordination der Aktionen von Zunge und Unterkiefermuskulatur in Bauchlage.

Cogswell und Easton (1974) führten Messungen zum Atemzugvolumen und Ösophagusdruck bei Säuglingen mit Obstruktionen der oberen Atemwege durch. Sie zeigten, dass der Atemwegswiderstand in Bauchlage am niedrigsten war, während er in Rückenlage bis ins Unendliche anstieg, was gleichbedeutend mit einem kompletten Verschluss der Atemwege ist.

Zwar mag die Bauchlagerung kurzfristig eine Verbesserung der Atemwegssituation und Schluckfunktion erzielen, jedoch existieren keine Daten, die sie als definitive Langzeittherapie für geeignet erscheinen lassen. Hingegen stellten einige Autoren diese Behandlungsmethode deutlich in Frage, zumal sie keine zuverlässig Lösung der Atemprobleme von Kindern mit hochgradiger Obstruktion der oberen Atemwege gewährleistet (Robin, 1923; Sher, 1992). Selbst wenn eine offensichtlich optimale Positionierung von Kopf und Hals durch diverse Lagerungshilfsmittel sichergestellt war, zeigte sich nur ein begrenzter Erfolg. Douglas (1946) berichtete von einer Mortalitätsrate von 64% bei 21 rein konservativ behandelten Patienten, Kiskaden und Dietrich (1953) fanden eine

Sterblichkeitsrate von 33% in einem vergleichbaren Kollektiv von 15 Patienten. Im deutlichen Gegensatz dazu traten in einer Untersuchung von Pasyayan und Lewis (1984) keine Todesfälle bei 25 ausschließlich durch Lagerung therapierten Kindern mit Obstruktion der oberen Atemwege auf. Zwei Kinder erlitten pulmonale Komplikationen, weitere zwei Kinder mussten endotracheal intubiert werden. Die Autoren schlussfolgerten in allen leichtgradigen und einigen schwergradigen Fällen sei eine reine Lagerungstherapie ausreichend. Im Widerspruch dazu beschrieben Sher et al. (1986) Probleme im Zusammenhang mit der Lagerungstherapie, da einige Phänomene der Obstruktion der oberen Atemwege unbemerkt bleiben können. Drei Punkte wurden hervorgehoben:

- Besonders bei sehr kleinen Neugeborenen verläuft eine Atemwegsobstruktion üblicherweise geräuschlos. Ein Schnarchen wird so gut wie nie beobachtet.
- Ein inspiratorischer Stridor tritt, wenn überhaupt, nur intermittierend auf.
- Typische Zeichen einer Atemwegsobstruktion wie supra- und substernale Einziehungen können in Bauchlage nicht und intercostale Einziehungen mitunter nur schwer wahrgenommen werden.

Baht et al. veröffentlichten 2007 ihre Untersuchungen zur Lageabhängigkeit von Schlaf, Apnoen und Weckreaktionen (Arousals) bei Frühgeborenen. Demzufolge schlafen Frühchen in Bauchlage länger und mit weniger Obstruktionen, jedoch mit weniger Arousals und mit mehr zentral bedingten Apnoen. Es besteht ein deutlicher Zusammenhang von Arousalindex, zentralen Apnoen und dem Phänomen des plötzlichen Kindstodes. Die Prävention des plötzlichen Kindstodes durch Rückenlage konkurriert demnach unvereinbar mit der Prävention obstruktiver Apnoen durch Bauchlage. Gerade bei Frühgeborenen mit Pierre-Robin-Sequenz muss daher die Bauchlage sehr kritisch betrachtet werden.

1.3.1.2. Nasopharyngeale Intubation

Der Gebrauch von Nasopharyngealtuben (sog. Wendeltuben) wird von verschiedenen Autoren entweder allein oder in Kombination mit anderen Therapie-

formen als hilfreiches Therapieinstrument vorgeschlagen (Schaefer et al., 2003). Einer der Vorzüge der nasopharyngealen Intubation ist offensichtlich die Verhinderung des Auftretens eines negativen Druckes im Pharynx während obstruktiver Episoden (Fletcher et al., 1969). Beim Einatmen kommt es durch die Erweiterung des Thorax zu einem Unterdruck in den Atemwegen, der bei normal weiten Atemwegen durch die einströmende Umgebungsluft umgehend ausgeglichen wird. Kann dieser Ausgleich, bedingt durch eine Obstruktion der oberen Atemwege, nur unzureichend erfolgen, kollabieren die Restlumina der bereits verengten Atemwege vollends. Dies wird bei der Obstruktion der oberen Atemwege durch die dort positionierten Tuben zuverlässig verhindert. Stern und Mitarbeiter berichteten 1972 über Langzeittherapien mit Nasopharyngealtuben. Sie schlußfolgerten, dass die nasopharyngeale Intubation besonders nutzbringend in den ersten Lebenstagen sei, zumal in diesem Zeitraum die Wahrscheinlichkeit des Auftretens einer schweren, Notfallmaßnahmen erfordernden Atemwegsobstruktion am höchsten sei. Die gleichen Autoren merkten jedoch auch an, dass einige Maßnahmen zur Verbesserung der Atemwegssituation in den ersten Lebenswochen mit einer höheren Mortalität verbunden seien als wenn sie erst nach dem ersten Lebensmonat Anwendung fänden.

Heaf et al. (1982) fassten ihre Erfahrungen mit der nasopharyngealen Intubation als Dauertherapie bei zwölf Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz zusammen. Lungenfunktionsmessungen bewiesen den Nutzen der Wendeltuben und bestätigten die beobachteten Verbesserungen hinsichtlich zyanotischer Episoden, Herzfehlern, EKGs und arterieller Blutgase. In einer retrospektiven Studie mit 40 Kindern, die an einer Pierre-Robin-Sequenz litten, fand sich eine deutliche Korrelation zwischen Gedeihstörungen und dem Schweregrad der Obstruktion. Im Vergleich zu einer äquivalenten Gruppe von Kindern, die in Bauchlage gefüttert wurden, konnten Kinder einer mit Nasopharygealtuben versorgten Gruppe den bestehenden Entwicklungsrückstand deutlich besser aufholen.

Die Beobachtungen von Sher et al. (1992) führten zu dem Ergebnis, dass eine nasopharygeale Intubation quasi eine für alle Säuglinge mit Pierre-Robin-Sequenz geeignete Therapieform darstellt. Nur fünf Kinder aus einem Kollektiv von insgesamt 53 Kindern konnten nicht länger als maximal acht Wochen er-

folgreich therapiert werden. Ausschlaggebend hierfür waren eine Kehlkopffehlbildung mit einer paradoxen Stimmlippenbeweglichkeit, ein abnorm kurzer Hypopharynx, bei dem die Epiglottis ständig das untere Ende des Tubus verlegte, sowie eine generelle Intoleranz gegenüber der Anwendung von Wendeltuben.

Allerdings wurde bei 33 der 53 Patienten eine Glossopexie oder eine Tracheotomie nach Entfernung der Tuben erforderlich.

2003 berichteten Wagener et al. in einer 22 Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz umfassenden Studie von der nasopharyngealen Intubation als wirksame und effektive Therapieoption, die den Zeitraum überbrücken kann bis die Kinder aus der Phase der Atemwegobstruktion und Ernährungsschwierigkeiten herausgewachsen sind.

Auf den ersten Blick stellt die nasopharyngeale Intubation eine einfache Therapieform dar. Bei genauerem Hinsehen fallen jedoch die Schwierigkeiten bei der Fixierung und der Gewährleistung einer idealen Position der Tuben im Pharynx auf. Durch häufige Kopfbewegungen, Schluckaktionen, Hustenstöße oder kindliche Manipulationen kann es leicht zu einer Dislokation der Tuben kommen. Weicht der Tubus nach kranial aus, so kann sich der Zungenrücken an die Rachenhinterwand lagern und so die Atemwege verlegen. Kommt es zu einer Tieferverlagerung des Tubus, sind Larynxirritationen oder das Auslösen des Würgereizes die Folge. Aufgrund dieser Beobachtungen sind einige Autoren der Meinung, die nasopharyngeale Intubation sei nur einer kurzen Behandlungsphase während eines stationären Krankenhausaufenthaltes vorbehalten.

Als Alternative wurde von einem Kind mit Treacher-Collins-Syndrom berichtet, das über vier Tage hinweg mit einer Larynxmaske versorgt worden war (Bucx MJ et al., 2003). Dieses Verfahren wurde von den Autoren als nur für den temporären Einsatz in Ausnahmefällen geeignet beschrieben.

1.3.1.3. Kieferorthopädische Therapie

Derzeit liegen nur wenige Publikationen über die kieferorthopädische Therapie von obstruktiven Apnoen bei Neugeborenen mit Pierre-Robin-Sequenz und bislang keine bei Neugeborenen mit Treacher-Collins-Syndrom vor.

Erstmals im Jahre 1982 publizierten Hotz und Gnoinski den erfolgreichen Einsatz kieferorthopädischer Apparaturen zur Behandlung von Obstruktionen der oberen Atemwege bei Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz.

In der Annahme dass die Rückwärts- und Aufwärtssklippung der Zunge eine Verlagerung der Mandibula und die Ateminsuffizienz verursacht, beabsichtigten sie mit einer intraoralen kieferorthopädischen Apparatur die Position der Zunge zu korrigieren. Eine Oberkieferplatte mit dorsalen Extensionen überdeckte die Gaumenspalte und zwang somit die Zunge in eine nach vorne gekippte physiologischere Lage.

1998 stellten Stellzig und Mitarbeiter eine Modifikation der Hotzschen Platte für ein Kind mit einer oculoauriculovertebralen Dysplasie vor. Als Folge eines vollständigen Fehlens des rechten Ramus mandibulae kam es zu einem deutlichen Zurückweichen des Unterkiefers auf der betroffenen Seite und einer konsekutiven schwergradigen Atemwegsobstruktion mit Stridor, Zyanose und Gedeihstörung. Eine Drahtextension von 1,5 cm Länge wurde am dorsalen Rand der Oberkieferplatte ergänzt und nach dorsocaudal gebogen, so dass die Zunge daran gehindert wurde, in den Oropharynx zu prolabieren. Innerhalb der ersten fünf Tage konnten die Respirationsprobleme deutlich reduziert werden. Bereits nach einer Woche konnte das Kind aus der stationären Behandlung entlassen werden. Es wurde zur Überwachung der Sauerstoffsättigung während des Schlafes mit einem Pulsoxymeter versorgt.

Oktay et al. (2005) beschrieben eine ähnliche Platte, die erfolgreich bei einem Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz mit Gaumenspalte, Ateminsuffizienz und Malnutrition eingesetzt wurde.

Die sogenannte Tübinger Platte stellt eine weitere Modifikation dar und wurde 2003 von Bodman et al. veröffentlicht. Hier sorgt ein dorsaler präepiglottischer Kunststoffsporn durch Druck auf den Zungengrund zu einer Aufweitung des

Pharynx. Vor Therapiebeginn zeigten die Patienten einen Entsättigungsindex (O_2 -Sättigung < 85 % pro Stunde) von 50 und einen Apnoeindex (obstruktive Apnoen pro Stunde) von 26 sowie eine deutliche Hyperkapnie mit einem CO_2 -Partialdruck im Kapillarblut von 71 mmHg (Normwert 40 mmHg). Nach neun Wochen alleiniger Plattentherapie sank der Entsättigungsindex auf 1 und der Apnoeindex auf 6, während sich der CO_2 -Partialdruck mit 43 mmHg beinahe normalisierte. In allen bislang vorgestellten Fällen, in denen eine schwergradige Obstruktion der oberen Atemwege durch eine kieferorthopädische Apparatur therapiert wurde, war keine weitere, insbesondere keine chirurgische Intervention erforderlich. Als einer der Hauptvorteile dieses Behandlungsverfahrens wird seine Noninvasivität angesehen (Hotz und Gnoinski, 1982; Stellzig et al., 1998; Oktay, 2005, Bodman, 2003).

Die Autoren nahmen weiterhin an, die Platte arbeite als funktionskieferorthopädisches Gerät, indem es den Unterkiefer antepositioniert hält und dadurch die Muskulatur aktiviert und das Unterkieferwachstum stimuliert.

1.3.2. Chirurgische Methoden

1.3.2.1. Glossopexie

1946 propagierte Douglas die Zungen-Lippen-Adhäsion bei Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz zur Therapie einer Obstruktion der oberen Atemwege. Die hohe Anzahl an Komplikationen wie Persistenz der Obstruktion, Dehiszenzen, deformierende Narbenbildungen der Unterlippe sowie des Mundbodens, Zungenlazerationen oder Verletzungen des Whartonschen Ganges veranlassten diverse Chirurgen zu Modifikationen dieses operativen Verfahrens (Kirscher, 2003; Routledge, 1960; Randall, 1977; Argamaso, 1992). Argamaso veröffentlichte 1992 eine Reihe von 24 Glossopexien bei Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz. Er beobachtete, dass häufig ein verkürzter M. genioglossus mit der Symphysis mandibulae verwachsen ist und so einer Protraktion der Zunge entgegen steht. Er empfahl daher ein subperiostales Ablösen des M. genioglossus von der

Rückseite des Unterkiefers, um das Risiko des Auftretens von Dehiszenzen zu vermindern.

Caouette-Laberge et al. (1996) empfanden die Muskelansätze der Zunge am Unterkiefer als zu straff. Basierend auf den Erkenntnissen von Epois (1983) nahmen sie an, dass die fehlerhafte Position der Zunge weniger auf einer posterioren Verlagerung, sondern eher auf einer posterioren Rotation der Zunge um den Zungengrund herum beruht. Daraus schlossen Caouette-Laberge et al. (1996), dass ein Ablösen der Zungemuskulatur vom Unterkiefer unabdingbar sei um so die Zunge in einem einzigen Schritt in die korrekte Position bringen zu können. Zwölf Kinder mit Pierre-Robin-Sequenz wurden von ihnen mit einer subperiostalen Ablösung des Mundbodens behandelt. Alle Patienten zeigten eine deutliche Verbesserung hinsichtlich der Atemwegsobstruktion und der O₂-Sättigung nach dem Eingriff. Die einzige Komplikation bestand in einer Wundinfektion, die durch systemische Antibiotikagabe erfolgreich therapiert wurde.

Augarten et al. (1990) schlussfolgerten, dass, wenn trotz konservativer Maßnahmen bei einem Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz Zeichen einer Ge-
deihstörung oder einer Ateminsuffizienz bestehen, eine Glossopexie erfolgen müsse.

Kirschner (2003) erwähnt signifikante Vorteile der Glossopexie gegenüber einer Unterkieferdistraction und einer Tracheotomie und hält sie daher für die Therapie der ersten Wahl bei schwergradiger Obstruktion der oberen Atemwege bei Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz. Namentlich nennt er die nur kurze Hospitalisierung, die sichere Durchführbarkeit auch vor Erreichen des ersten Lebensjahres, der, wenn überhaupt, nur minimale Einfluss auf die Sprachentwicklung und die nur geringe extraorale Narbenbildung.

Zusätzlich fanden Singer und Sidoti (1992) bei der Mehrheit der Kinder mit Glossopexie eine deutliche Verbesserung der Nahrungsaufnahme aufgrund der behobenen Obstruktion der oberen Luftwege.

Cozzi et al. (2008) konnten in einer vergleichenden Analyse der Gewichtszunahme bei Neugeborenen und Säuglingen diese Ergebnisse unterstützen. Nach Glossopexie verlagerte sich das durchschnittliche Gewicht von der 9,7%-Per-

zentile auf die 17,5%-Perzentile, während die durchschnittliche Gewichtszunahmegeschwindigkeit von der 19,1%-Perzentile auf die 74,2%-Perzentile sprang. Sie berichten weiterhin von einer Erfolgsquote von 75% hinsichtlich der Behebung der Atemstörungen.

1.3.2.2. Unterkieferextension

Eine Streckung des Unterkiefers zur Korrektur einer Retrognathie und der damit verbundenen Respirationsstörung wurde erstmals von Callister (1937) erwähnt. Ein um die Mandibula geschlungener Draht wurde über eine Feder mit einer Art Gesichtsbogen verbunden. Osteotomien wurden nicht durchgeführt. Nach vier Wochen, so der Bericht, seien Atembehinderung und Fütterungsprobleme behoben gewesen. Zudem habe der Patient an Gewicht zugenommen.

Longmire und Stanford (1994) modifizierten diese Methode, indem sie einen ebenfalls um die Mandibula geschlungenen Draht mit einer orthopädischen Seilzugextensionsappatur verbanden. Ein großer Nachteil dieses Vorgehens liegt in der direkten Übertragung der Kräfte auf das Kiefergelenk (Denny et al., 2001). Wegen des Risikos einer Luxation des Kiefergelenkes wurden die applizierten Zugkräfte begrenzt. Dennoch wird dieses Therapieverfahren nur noch selten angewandt, da es häufig eine Kiefergelenksankylose nach sich zog.

1.3.2.3. Tracheostomie

Nach Meinung anderer Autoren stellt die Tracheostomie das Mittel der ersten Wahl zur Therapie von Atemwegsverlegungen bei Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz dar (Couly et al., 1988). In einer Erhebung von 1998 unter amerikanischen pädiatrischen Otolaryngologen (Myer et al., 1998) betrachteten 91% der Befragten die Tracheostomie als die sicherste und zuverlässigste chirurgische Methode zur Therapie von Obstruktionen der oberen Atemwege.

Dennoch birgt die Tracheostomie ein hohes Morbiditätsrisiko einschließlich des Risikos einer Kanülenverlegung oder akzidenteller Dekanülierung. Gianol et al.

(1990) bezifferten es auf 19% bis 49%, während das durch ein Tracheostoma bedingte Mortalitätsrisiko bei 2% bis 8,5% lag.

Außerdem wird ein Tracheostoma länger benötigt als eine Glossopexie, es besteht ein dauerhafter Pflegebedarf, und häufig verzögert sich die Sprech- und Sprachentwicklung. Dies zieht wiederum die Notwendigkeit einer intensiven logopädischen Therapie nach sich (Kamen, 1991).

Daher sollte die Tracheostomie, Kirschner (2003) und Routledge (1960), auf Kinder beschränkt werden, die für andere Therapieformen nicht in Frage kommen, wie z.B. beim Vorliegen einer Laryngomalazie oder einer Pierre-Robin-Sequenz mit weiteren schweren syndromalen Fehlbildungen.

1.3.2.4. Unterkieferdistraktionstherapie

1992 publizierte McCarthy die ersten Serien von Unterkieferdistraktionen. Hierbei wird der sich nach Osteotomien im Osteotomiespalt bildende Kallus mittels am Knochen fixierter Distraktoren gedehnt. Über den Distraktor wird die Distraktionsrichtung vorgegeben. Seither befürworten einige Autoren die frühzeitige Verlängerung des Unterkiefers bei Säuglingen mit Pierre-Robin-Sequenz (Denny et al., 2001; McCarthy et al., 1992).

Als Rechtfertigung für eine Distraktionsosteogenese des Unterkiefers werden die Vermeidbarkeit einer Tracheostomie bei schlafabhängigen Obstruktionen der oberen Atemwege oder die Erleichterung der Entwöhnung von der Trachealkanüle bei bereits tracheostomierten Kindern betrachtet (Lin et al., 2006, Milner und Greenough, 2004; Denny et al., 2001).

Lin et al. (2006) untersuchten den langfristigen Nutzen bezüglich der Besserung einer Obstruktion der oberen Atemwege und obstruktiver Schlafapnoe an Kindern mit craniofazialen Fehlbildungen. Bei drei der untersuchten fünf Kinder konnte polysomnographisch keine Atemwegsobstruktion mehr nachgewiesen werden. Ein Kind zeigte ein Schnarchen ohne Apnoe während das fünfte Kind weiterhin unter einer schwergradigen Schlafapnoe litt.

Von deutlich ermutigenderen Ergebnissen konnten Wittenborn et al. (2004) berichten. In einer prospektiven Studie mit 17 Säuglingen wurde die Effektivität

der Unterkieferdistraction bei Neugeborenen mit einer obstruktiven Schlafapnoe untersucht. Bei 14 der 17 Patienten konnte ein positiver Therapieerfolg verzeichnet werden.

Als Nachteil der verwendeten externen Distraktoren müssen laut Burstein und Willams (2005) die sichtbaren Narben, die Defektanfälligkeit der Distraktoren, die Probleme bei der Hygiene an den Durchtrittsstellen der Befestigungspins und die Notwendigkeit einer Folgeoperation gesehen werden. Sie propagierten daher einen resorbierbaren internen Distraktortyp. Aufgrund der kleinen Dimensionen des Distraktors kann er selbst bei Neugeborenen angewendet werden. Sie behandelten damit insgesamt 20 Neugeborene mit Obstruktionen der oberen Atemwege. Eine Tracheostomie konnte bei 14 Kindern vermieden werden. Fünf von sechs der bereits vor der Distraction tracheostomierten Kinder konnten nach dem Abschluss der Distraction erfolgreich dekanüliert werden. Ein Patient musste wegen eines gastroösophagealen Refluxes dauerhaft tracheostomiert bleiben. Ein mechanischer Defekt der Distraktoren wurde nicht beobachtet. Burstein sah 2008 den Hauptvorteil der resorbierbaren Distraktoren in einer verkürzten Operationszeit, dem Fehlen eines Folgeeingriffs zur Entfernung des Distraktors und insgesamt besseren Resultaten.

Miller et al. (2007) entwickelten einen graziilen internen Distraktor, der nur geringe extraorale Narben an unauffälliger Stelle dorsal des Kieferwinkels hinterlässt und eine dem natürlichem Wachstum angepasste Distractionstrecke realisieren soll. Als einzige perioperative Komplikation trat bei Verwendung dieses Distraktortyps eine temporäre, vollständige Schwäche des Nervus facialis auf.

Dauria et al. berichteten 2008 von neun Patienten mit einer isolierten Pierre-Robin-Sequenz. Bei vier dieser Neugeborenen ließ sich die Atemwegssituation durch rein konservative Maßnahmen nicht suffizient verbessern. Um eine Tracheostomaanlage zu vermeiden, wurde bei diesen Kindern eine Unterkieferdistraction durchgeführt. Dennoch benötigten zwei der Kinder in der Folgezeit eine Tracheostomie. Den Autoren zufolge sei dies jedoch jeweils keine direkte Konsequenz der Pierre-Robin-Sequenz gewesen.

In einer Metaanalyse zeigten Ow und Cheung 2008, dass bei 91,3 % von Neugeborenen oder Kleinkindern mit Obstruktionen der Atemwege eine Unterkieferdistraktion eine Tracheostomie zu vermeiden half.

Hinsichtlich der Ernährungssituation scheint sich Spring und Mount (2006) zufolge die Unterkieferdistraktion negativ auszuwirken. Drei der zehn untersuchten Säuglinge bedurften nach der Operation länger als einen Monat eine Ernährungssonde, sieben der zehn Kinder zeigten bereits in den ersten postoperativen Tagen eine Abnahme der Wachstumsrate, die auch noch zwölf Monate nach der primären Operation nachzuweisen war.

Aufgrund der niedrigen Fallzahlen und des noch kurzen Nachuntersuchungszeitraumes kann laut Kirschner (2003) der wahre Nutzen und die Grenzen der Unterkieferdistraktion beim Neugeborenen nicht eindeutig beurteilt werden. Zwar würden hervorragende Resultate publiziert, jedoch seien die langfristigen Auswirkungen der Neugeborenenunterkieferdistraktion z.B. auf die Entwicklung des N. alveolaris inferior, die Entwicklung und den Durchbruch der ersten und zweiten Dentition oder auf das langfristige Unterkieferwachstum unklar. In einer Nachuntersuchung von elf Kindern, die wegen einer schweren Pierre-Robin-Sequenz eine Unterkieferdistraktion erfahren hatten, zeigten Denny und Amm (2005), dass der Unterkiefer der Kinder während einer fünfjährigen Nachuntersuchungsperiode eine normale Form aufwies und es zu einem ungestörten Durchbruch der ersten Dentition kam. Repräsentative Untersuchungen zur bleibenden Dentition liegen noch nicht vor. Schaefer et al. (2003) äußerten sich dahingehend, dass die Unterkieferdistraktion bei Neugeborenen Fällen vorbehalten bleiben sollte, bei denen eine Glossopexie nicht zum Erfolg geführt hat und eine Atemwegsobstruktion allein durch das Zurückfallen des Zungengrundes verursacht wird.

2. Patienten und Methoden

2.1. Patienten

Insgesamt erfuhren acht Säuglinge, die mit schwergradiger Obstruktion der oberen Atemwege im Universitätsklinikum Würzburg geboren oder an das Klinikum überwiesen wurden, eine Behandlung durch kieferorthopädische Plattenapparaturen.

Vier der Kinder wiesen eine nonsyndromale Pierre-Robin-Sequenz auf.

Ein Patient dieser Gruppe litt unter einem unklaren Dismorphiesyndrom.

Bei einem weiteren Baby wurde eine CHARGE-Assoziation diagnostiziert. Hierbei handelt es sich um einen genetischen Defekt, bei dem verschiedene Organe betroffen sind. Das Akronym CHARGE basiert auf einer Abkürzung einiger der häufigsten Symptome (C - Kolobom des Auges, H - Herzfehler, A - Atresie der Choanen, R - Retardiertes Längenwachstum, G - Geschlechtsorgananomalien, E - Ohrfehlbildungen). Das Syndrom wurde 1979 erstmals von Hall beschrieben, der Name jedoch erst 1981 von Pagon definiert.

Das siebte und achte Kind wiesen ein Treacher-Collins-Syndrom auf. Synonyme Bezeichnungen für dieses Syndrom sind Dysostosis mandibulofazialis oder Franceschetti-Syndrom. 1949 beschrieb Adolphe Franceschetti zusammen mit David Klein erstmals dieses Syndrom. Es ist gekennzeichnet durch eine Hypo-oder Aplasie der Jochbeine, Hypoplasie der Mandibula und Maxilla mit kleinen Kieferhöhlen, unterschiedlich schwer ausgebildeten Reduktionsfehlbildungen des äußeren Ohres mit Gehörgangstenose oder -atresie, Lidkolobome, antimongoloidem Lidachsenverlauf sowie einen schmalen hohen Gaumen, der häufig eine Spalte aufweist. Das Treacher-Collins-Syndrom wird autosomal dominant mit unterschiedlicher Penetranz vererbt. Jedoch wird derzeit bei 60% der Patienten von einer Neumutation ausgegangen. Der verantwortliche Gendefekt ist auf dem langen Arm von Chromosom 5 lokalisiert (Halal et al., 1983).

Zwei der Kinder mit isolierter Pierre-Robin-Sequenz (D. U.♂ und V. K.♂) kamen in der Universitätsfrauenklinik Würzburg zur Welt und wurden umgehend mit einer Plattenapparatur versorgt.

Ein weiteres Kind (F. R.♂) mit alleiniger Pierre-Robin-Sequenz wurde im Alter von 15 Tagen überwiesen.

Ein Neugeborenes (L. K.♂) mit isolierter Pierre-Robin-Sequenz wurde zwei Tage nach der Geburt der Universitätskinderklinik Würzburg zuverlegt. Es wurde mit CPAP beatmet und war mit einer nasogastralen Ernährungssonde versorgt.

Das Baby mit dem unklaren Dysmorphiesyndrom wurde im Alter von sechs Wochen aufgenommen. Es war mit einer nasogastralen Magensonde versorgt. Zuvor wurde die Atemwegsobstruktion ohne Erfolg an einer anderen Klinik behandelt.

Das Kind mit der CHARGE-Assoziation und Pierre-Robin-Sequenz wurde mit 3½ Monaten zuverlegt.

Einer der Säuglinge mit Treacher-Collins-Syndrom (A. B.♂) wurde mit sechs Monaten zuverlegt. Er befand sich seit seiner Geburt in einem auswärtigen Krankenhaus. Dort musste er mehrfach wegen lebensbedrohlicher Apnoen endotracheal intubiert werden. Er war mit einer konventionellen Gaumenplatte, also einer sog. Trinkplatte versorgt. Eine orale Nahrungsaufnahme war nicht möglich, so dass er über eine nasogastrale Sonde ernährt wurde.

Der andere Säugling (H. M.♀) wurde in einem auswärtigen Krankenhaus geboren und am vierten Lebenstag dem Universitätsklinikum Würzburg zuverlegt. Die Mutter der kleinen Patientin weist ebenfalls ein Treacher-Collins-Syndrom auf. Jedoch scheint bei ihr die Ausprägung schwächer zu sein als bei ihrer Tochter.

Auch dieses Mädchen war aufgrund der unzureichenden Möglichkeit zur oralen Nahrungsaufnahme mit einer nasogastralen Ernährungssonde versorgt.

Keines der Kinder war bei Aufnahme in der Lage zu trinken.

Sowohl bei den vier Patienten mit alleiniger Pierre-Robin-Sequenz als auch bei den beiden Säuglingen mit Treacher-Collins-Syndrom konnte eine Gaumensegelspalte diagnostiziert werden.

Eine Spaltfehlbildung bestand weder bei dem Baby mit dem unklaren Fehlbildungssyndrom noch bei dem mit der CHARGE-Assoziation. Beide zeigten aber eine mandibuläre Mikrognathie mit einer zurückfallenden Zunge.

2.2. Diagnostik

Die Diagnose einer Obstruktion der oberen Atemwege erfolgte auf dem Boden einer klinischen und medizinisch-technischen Untersuchung.

Als klinisch beurteilbare Kriterien der Ateminsuffizienz galten Agitation, Dyspnoe, Tachypnoe, supra- und infrasternale sowie intercostale Einziehungen, Nasenflügeln, Tracheaeinziehungen, Stridor und lageabhängige Obstruktionen der oberen Luftwege.

Bei der intraoralen Untersuchung wurde besonderer Augenmerk auf die Lage der Zunge, Größe und Form der Mandibula, Größe und Beschaffenheit der Maxilla und die Kieferrelation gerichtet.

Weiterhin wurden die photometrisch gemessene Sauerstoffsättigung im peripheren Blut sowie die Ergebnisse von Blutgas- und pH-Analysen aus dem Kapillarblut zur Beurteilung des Schweregrades der Atemstörung herangezogen. Zur ergänzenden fiberoptischen Videoendoskopie wurden die Kinder sediert und die Schleimhäute der oberen Luftwege mit einem Oberflächenanästhetikum (Lidocain 2%) betäubt. Zur Erleichterung der Nasenpassage wurden 10 Minuten vor der Endoskopie abschwellende Nasentropfen (Otriven[®] Nasentropfen für Kinder, Wirkstoff: Xylometazolin) in die Nase geträufelt. Die Endoskopien wurden von Ärzten der Kinderklinik des Universitätsklinikums Würzburg durchgeführt. Es wurde ein handelsübliches Endoskop der Firma Olympus verwendet. Die gewonnenen Bilddaten wurden digital abgespeichert.

Anhand der im Rahmen der Videoendoskopien erhobenen Befunde wurden die Obstruktionen nach Sher et al. (1986) vier unterschiedlichen Obstruktionstypen zugeordnet.

2.2.1. Befunde der nasopharyngealen Videoendoskopie und Blutgasanalyse

Drei (D. U.♂, L. K.♂, F. R.♂) der vier Patienten mit isolierter Pierre-Robin-Sequenz zeigten eindeutig eine Typ-1-Obstruktion mit einer Anlagerung des Zungengrundes an die Rachenhinterwand. Bei dem vierten Kind (V. K.) fand sich eine Kombination einer Typ-1-Obstruktion und einer Typ-3-Obstruktion. Zusätzlich zu der Zungenrücklage ließ sich ein Kollabieren der lateralen Rachenwände erkennen.

Bei den Kindern mit einer reinen Typ-1-Obstruktion wurde täglich mehrmals ein Abfall der Sauerstoffsättigung bis auf 71 bis 75% beobachtet, während bei dem Baby mit der Typ-1- und Typ-3-Obstruktion die Sauerstoffsättigung teilweise bis auf 58% absank.

Der Junge (F. S.♂) mit dem unklaren Dismorphiesyndrom zeigte eine Typ-2-Obstruktion mit typischer Verdrängung des Gaumensegels durch den Zungengrund an die Rachenhinterwand.

Sauerstoffsättigungsabfälle bis zu 74% wurden mehrfach täglich gemessen.

Videoendoskopisch konnte die Obstruktion bei dem Patienten mit der CHARGE-Assoziation (L. W.♂) als Typ-2-Obstruktion klassifiziert werden. Der besondere Schweregrad kam durch Sauerstoffsättigungsabfälle bis auf 58% zum Ausdruck.

Der Junge mit Treacher-Collins-Syndrom (A. B.♂) zeigte eine Kombination aus Obstruktionstyp 1 und 4. Die Zunge fiel deutlich zurück, während gleichzeitig eine zirkuläre Pharynxkonstriktion zu erkennen war.

Sauerstoffsättigungsabfälle bis auf 53% traten mehrfach täglich auf.

Das Mädchen mit Treacher-Collins-Syndrom (H. M.♀) ließ in der Videoendoskopie eine Typ-1-Obstruktion erkennen. Zudem waren Elemente einer Typ-4-Obstruktion zu erkennen (Video 1). Hier legte sich der Zungengrund an die Rachenhinterwand und führte so zu einer Verlegung der Atemwege. Hinzu kam eine glücklicherweise gering ausgeprägte Konstriktion der Rachenwände.

Abfälle der Sauerstoffsättigung bis auf 49 % wurden beobachtet.

2.3. Plattendesign

Für die Behandlung von Obstruktionen der oberen Atemwege wurden in der hiesigen Klinik bislang drei verschiedene Plattentypen verwendet. Ein neuartiger vierter Plattentyp wurde im Rahmen dieser Arbeit entwickelt.

2.3.1. Plattentyp 1 (Oberkieferplatte mit einem posterioren Drahtsporn)

Dieser Plattentyp (Abbildung 5) ist in erster Linie für die Behandlung von Typ-1-Obstruktionen geeignet. Ein Drahtsporn drückt von dorsal gegen den Zungengrund und zwingt Zunge und Unterkiefer in eine ventrale Position. Zusätzlich werden Impressionen im anterioren, mundseitigen Teil der Platte angebracht. Diese sollen eine taktile Stimulation der Zunge und damit eine zusätzliche Ventralorientierung bewirken.

Die omegaförmigen Drahtschlaufen des Spornes erlauben eine leichte Änderung seiner Angulation, der Länge und Breite durch definiertes Biegen.

Durch die leichte Modifizierbarkeit am Ort der Behandlung kann dieser Plattentyp auch als Vorlage für eine Platte mit einer posterioren Kunststoffextension dienen.

Abbildung 5

Plattentyp 1
Oberkieferplatte mit
posteriorem Drahtsporn.



2.3.2. Plattentyp 2 (Oberkieferplatte mit einem posterioren Kunststoffsporn)

Um eine größere Stabilität zu erreichen kann die posteriore Extension auch aus Acrylat gefertigt werden (Abbildung 6). Zwar kann der Sporn durch einfaches Einschleifen ohne Probleme gekürzt und in seiner Breite geändert werden, jedoch ist eine Änderung der Angulation, eine Verlängerung oder Verbreiterung vor Ort nicht möglich. Dies zieht im Bedarfsfall eine Neuanfertigung im zahn-technischen Labor nach sich. Die Anpassung dieser Platte gestaltet sich daher meist sehr aufwändig und zeitintensiv.

Abbildung 6

Plattentyp 2
Oberkieferplatte mit
posteriorem Kunststoffsporn



2.3.3. Plattentyp 3 (Oberkieferplatte mit einem pharyngealen Tubus mit kranialer Öffnung oder mit oraler Extension)

Bei diesem Plattentyp wird der posteriore Sporn durch einen pharyngealen Tubus ersetzt. Da der Tubus aufgrund seiner harten Materialeigenschaften unter Einsatzbedingungen nicht komprimiert werden kann, werden die oberen Atemwege zuverlässig geschient und sicher durchgängig gehalten. Die Zunge wird zudem durch den Tubus nach ventral gedrückt. Länge, Breite und Angulation des Tubus müssen der Anatomie des Patienten entsprechend individuell angefertigt werden. Indikationen für Plattentyp 3 sind Typ-2-, Typ-3- und Typ-4-Obstruktionen. Innerhalb des Typs 3 werden zwei Subtypen differenziert. Platten vom Typ 3a sind mit einer kranialen Öffnung versehen (Abbildung 7.1.), die eine für Säuglinge typische Nasenatmung gestattet. Bauartbedingt ist eine Anpassung der Angulation in geringem Maße möglich.

Der Plattentyp 3b (Abbildung 7.2.) hingegen gestattet nur eine Atmung durch den Mund. Diese Modifikation findet Anwendung bei Kindern, denen z.B. aufgrund einer Choanalatresie oder einer zu engen inneren Nase eine Nasenatmung von vornherein nicht möglich ist.

Abbildung 7.1

Plattentyp 3a

Oberkieferplatte mit einem pharyngealen Tubus mit kranialer Öffnung.



Abbildung 7.2

Plattentyp 3b

Oberkieferplatte mit einem pharyngealen Tubus mit oraler Extension.



2.3.4. Plattentyp 4 (Bimaxilläre Plattenapparatur mit einem pharyngealen Tubus, extraoralem Schild und Lingualschild)

Im Rahmen dieser Arbeit wurde über eine Vorstufe ein weiterer Plattentyp entwickelt. Bei dem Mädchen H. M. mit einer Pierre-Robin-Sequenz bei Treacher-Collins-Syndrom war unmittelbar postpartal ein oropharyngealer Tubus erfolgreich zur Therapie einer Obstruktion der oberen Atemwege verwendet worden. Jedoch traten sofort nach Entfernung des Guedeltubus bedrohliche Hypoxien auf. Daher wurde überlegt, ob ein Lingualschild eine Protraktion der Mandibula bewirken könne. Aufgrund dieser Erwägungen wurde ein oropharyngealer Tubus mit extraoralem Schild und Lingualschild entwickelt (Abbildung 8).

Abbildung 8

Vorstufe von Plattentyp 4

Oropharyngealer Tubus mit extraoralem Schild und Lingualschild.



Abbildung 9

Vorstufe von Plattentyp 4

Beide Hälften eines dorsal verlängerten und mittig geteilten Guedeltubus in einer Gipsküvette.



Dieser Tubus wurde als modifizierte Kopie eines handelsüblichen Guedeltubus der Größe 0 aus Acrylat (Forestadent) gefertigt. Hierzu wurde der Guedeltubus mittig halbiert und am dorsalen Ende mit Wachs verlängert (Abbildung 9).

In üblicher Doubliertechnik wurde eine Gipsform von den verlängerten Tubushälften erstellt, die Form mit Acrylat aufgefüllt und die beiden entstandenen Hälften aneinander polymerisiert. Das Lingualschild wurde anschließend mit Acrylat angestreut.

Der Tubusanteil sollte die Atemwege frei halten und das Lingualschild eine Antepositionierung der Mandibula beim Kieferschluss bewirken.

Wie weiter unten geschildert, erfüllte dieser Prototyp die Erwartungen hinsichtlich der Unterkieferprotraktion nicht, da eine maxilläre Abstützung fehlte.

Aufgrund der Erfahrungen mit dem o.g. modifizierten Guedeltubus mit Lingualschild wurde eine Oberkieferplatte mit pharyngealem Tubus, extraoralem Schild und Lingualschild konstruiert.

Nach Abformung von Ober- und Unterkiefer mit Alginat und der Erstellung von Gipsmodellen wurde eine Kieferrelationsbestimmung durch ein Bissregistrat mit schnell härtendem Silikon (Futar[®], Kettenbach GmbH & Co KG, 35709 Eschenburg) genommen. Die Gipsmodelle wurden mit Hilfe des Registrates in einen Kreuztischartikulator (Mandibular-Position-Variator[®], SAM, 82131 Gauting) überführt. In etablierter Technik wurde eine Oberkieferplatte mit posteriorem Tubus und Lingualschild gefertigt. Diese wurde an dem einartikulierten Oberkiefermodell befestigt. Mittels der Kreuzgelenke des Artikulators wurde der

Unterkiefer in Relation zum Oberkiefer um 3 mm protrudiert (Abbildung 10 und 11) und anschließend ein Lingualschild anpolymerisiert.

Die Oberkieferplatte dient zur eindeutigen Positionierung der Apparatur an der Maxilla, während das extraorale Schild zur zusätzlichen extraoralen Fixierung genutzt werden kann. Der Tubusanteil gewährleistet eine sichere Luftpassage der Atemwege. Durch das antepositionierte Lingualschild soll eine Ventralisierung der Mandibula erreicht werden.

Abbildung 12 zeigt Plattentyp 4 aus vier verschiedenen Perspektiven.

Bei der Abdrucknahme und während der Anpassungsphase der Apparaturen wurden die Kinder auf der Intensivstation der Kinderklinik des Universitätsklinikums Würzburg überwacht.

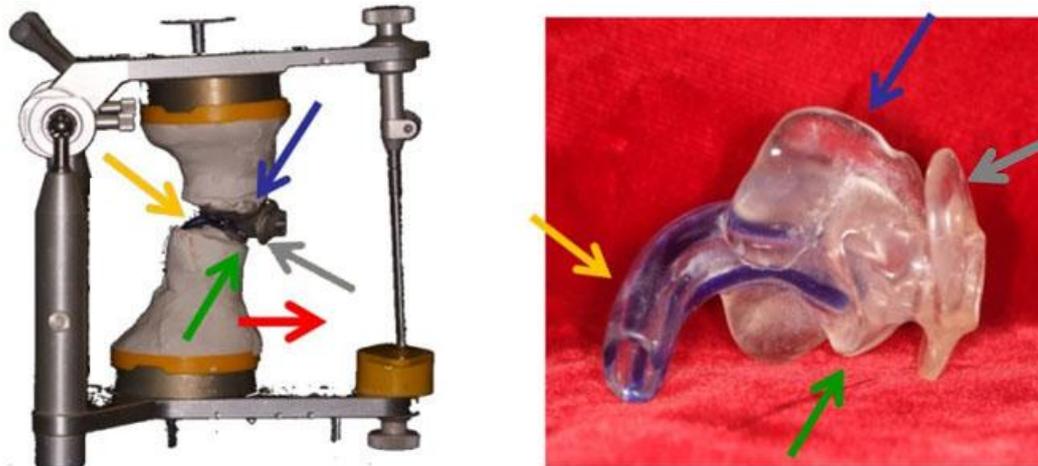
Abbildung 10



Kreuztischartikulator mit
Bissregistrator
(**Grüne** Pfeile)

Kreuztischartikulator nach
mandibulärer Protrusion
(**Rote** Pfeile)

Abbildung 11



Plattentyp 4 (bimaxilläre Plattenapparatur mit pharyngealem Tubus, extra-oralem Schild und Lingualschild) im Artikulator und als Detailaufnahme

Gelber Pfeil: Pharyngealer Tubus

Blauer Pfeil: Maxilläre Platte

Grüner Pfeil: Lingualschild

Grauer Pfeil: Extraorales Schild

Roter Pfeil: Protrusion des Unterkiefers

Abbildung 12



Plattentyp 4 aus vier unterschiedlichen Perspektiven

In Abhängigkeit vom durch nasopharyngeale Videoendoskopie ermittelten Obstruktionsstyp wurde der indizierte Plattentyp ermittelt und nach Einsetzen der Apparatur die korrekte Lage ihres pharyngealen Anteils kontrolliert und ggf. modifiziert.

Die Platten wurden 24h am Tag, also sowohl während Schlaf- als auch während der Wachphasen getragen.

Durch Haftcreme (Corega Superhaftcreme[®], Procter & Gambel, Großbritannien) wurden die Platten in situ gehalten und bei Bedarf über J-hooks oder ein extra-orales Schild mit Pflaster stabilisiert.

2.4. Kriterien für die korrekte Anpassung der Apparaturen

Passgenauigkeit an der Maxilla.

Länge des pharyngealen Sporns bzw. Tubus: Das Ende sollte knapp oberhalb der Epiglottis zu liegen kommen.

Position des pharyngealen Anteils in der Sagittalen: Mittig zentriert.

Breite der pharyngealen Extension: Der Hypopharynx sollte aufgeweitet werden.

Angulation: Der Rachenteil sollte am Zungengrund anliegen und die Zunge nach ventral drängen.

2.5. Kriterien für einen Therapieerfolg:

Nach Einsetzen der Apparatur muss die photometrisch gemessene Sauerstoffsättigung im peripheren Blut dauerhaft mindestens 95% betragen.

Klinische Zeichen einer Ateminsuffizienz wie Agitation, Dyspnoe, Tachypnoe, supra- und infrasternale sowie intercostale Einziehungen, Nasenflügeln und Stridor dürfen nicht bestehen.

Um die Behandlung ambulant fortführen zu können, muss bei der Entlassung aus dem Krankenhaus zusätzlich eine suffiziente Ernährung möglich sein.

Außerdem wurden vor Entlassung die Eltern der Kinder intensiv mit dem Umgang, der Reinigung und der Pflege, ebenso wie mit der Bedienung des Pulsometers zur häuslichen Überwachung vertraut gemacht. Wichtiger Teil der Elterninstruktion war die Unterweisung in Notfallmaßnahmen.

Ergänzend wurde eine orofaziale Regulationstherapie nach Castillo Morales verordnet um eine Steigerung der Aktivität der orofazialen Muskulatur und eine bessere Koordination zu erzielen.

2.6. Folgebehandlung

Klinische Kontrolluntersuchungen wurden alle zwei bis drei Wochen durchgeführt. Die Platten wurden in der Regel nach drei Monaten erneuert, sofern sie noch benötigt wurden. Plattenauslassversuche und Abdrucknahmen erfolgten stets unter intensivmedizinischer Überwachung.

3. Ergebnisse

3.1. Funktionskieferorthopädische Plattentherapie bei Säuglingen mit Typ-1-Obstruktionen der oberen Atemwege

Bei allen drei Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz und Typ-1-Obstruktion (D. U.♂, L. K.♂ F. R.♂) wurde indikationsentsprechend entschieden, eine Platte vom Typ 1 zu verwenden.

Durch den leicht zu modifizierenden Drahtsporn war es möglich die Angulation, Länge und Breite unkompliziert durch einfaches Biegen der spezifischen Anatomie der Patienten anzupassen. Endoskopisch konnte die Spornlage kontrolliert werden. Es fand sich eine korrekte Lage des Sporns knapp oberhalb der Epiglottis. Der mittig platzierte Sporn verdrängte den Zungengrund nach ventral. Die Platten zeigten einen suffizienten Sitz.

Nach Plattenanpassung wurden keine Zeichen einer Ateminsuffizienz mehr beobachtet. Mit einer dauerhaften Sauerstoffsättigung von 96 bis 100% war ein weiteres Kriterium für einen Therapieerfolg erfüllt.

Regelmäßiges Training der Zungen- und Perioralmuskulatur nach Castillo Morales zeitigten ebenso wie wiederholte Versuche mit der Flasche zu füttern gute Erfolge. Ernährungsprobleme konnten jeweils bis zur Entlassung gelöst werden.

Die Krankenhausaufenthaltsdauer betrug 14 (D. U.♂), 21 (L. K.♂) und 18 Tage (F. R.♂) nach Eingliederung der Platten.

Zur häuslichen Therapieerfolgskontrolle wurden die Kinder mit einem Pulsoxymeter ausgestattet. Bisher wurde bei keinem Patienten von erneuten Sauerstoffsättigungsabfällen berichtet.

3.2. Funktionskieferorthopädische Plattentherapie bei Säuglingen mit Typ-2-Obstruktionen der oberen Atemwege

Zunächst wurde dem Patienten mit dem unklaren Dysmorphiesyndrom (F. S.♂) eine Woche lang eine Platte vom Typ 2 eingesetzt, ohne dass sich der erhoffte

Therapieerfolg einstellte. Dies lag zum Einen an dem Obstruktionstyp, zum Anderen möglicherweise an der Komplexität des Syndroms.

Erst durch die suffiziente Anpassung einer Platte vom Typ 3b mit einem nach oral extendierten Tubus konnte sowohl klinisch, endoskopisch und pulsoxymetrisch die Therapie als Erfolg gewertet werden: Die Platte saß ohne Druckstellen, der Tubus endete mittig knapp über der Epiglottis und drängte den Zungengrund nach ventral. Die Sauerstoffsättigung sank nicht unter 95%. Der Junge konnte trinken, benötigte jedoch ergänzende Nahrung über eine nasogastrale Sonde.

Am Ende eines 25-tägigen Klinikaufenthaltes nach der ersten Plattenversorgung konnte der Patient nach den üblichen Vorkehrungen wie der Ausstattung mit einem Pulsoxymeter und intensiver Schulung der Eltern nach Hause entlassen werden.

Der Patient mit der Kombination von CHARGE-Assoziation und Pierre-Robin-Sequenz (L. W.♂) zeigte neben einer Typ-2-Obstruktion eine Obstruktion der Nase. Daher erschien eine Platte vom Typ 3b mit einem nach oral extendierten Tubus indiziert. Die Plattenanpassung und Plattengewöhnung gestaltete sich schwierig, da der Patient bereits die ersten 3½ Lebensmonate ohne Platte verbracht hatte. Zur sicheren Fixierung der Apparatur wurden zusätzlich J-hooks anterior an der Platte befestigt.

Schließlich konnten auch bei ihm die Kriterien einer suffizienten Plattenanpassung und eines Therapieerfolges erfüllt werden:

Die Platte saß druckstellenfrei am Oberkiefer. Endoskopisch wurde die korrekte Länge des knapp über der Epiglottis endenden Sporns dokumentiert. Er saß mittig, weitete den Hypopharynx auf und drängte den Zungengrund nach ventral. Die Sauerstoffsättigung im peripheren Blut lag stets über 95%.

Nach 40 Tagen stationären Aufenthalts konnte der Patient mit einem Pulsoxymeter nach Instruktion der Eltern entlassen werden. Zu diesem Zeitpunkt waren keine extraoralen Befestigungselemente wie J-hooks erforderlich. Im Alter von fünf Monaten konnte die Plattentherapie beendet werden. Bislang wurde kein erneutes Auftreten einer Obstruktion der oberen Atemwege beobachtet.

3.3. Funktionskieferorthopädische Plattentherapie bei Säuglingen mit Typ-3- und Typ-4-Obstruktionen der oberen Atemwege

Der Säugling mit einer Kombination aus Typ-1- und Typ-3-Obstruktion (V. K.♂) wurde unmittelbar postpartal asphyktisch und daher mit einem nasopharyngealen Tubus versorgt. Das Vorliegen einer Typ-3-Komponente bei der Atemwegsobstruktion erforderte eine Platte vom Typ 3b mit einem nach oral verlängerten Tubus. Typ 3a wurde nicht gewählt, da ein Prolaps der lateralen Pharynxwände am kranialen Ende des Tubus zu befürchten gewesen wäre. Die Fütterungsprobleme konnten nicht behoben werden, so dass dieser Patient mit einer nasogastralen Ernährungssonde versorgt wurde. Auch hier konnte klinisch und fiberoptisch ein Therapieerfolg bestätigt werden. Eine dauerhafte Sauerstoffsättigung von über 95% war gewährleistet. Die stationäre Verweildauer betrug 28 Tage nach Plattenversorgung.

Nach drei Monaten wurde die Platte unter intensivmedizinischer Überwachung erfolgreich durch eine neue ersetzt. Auf den Tubusanteil konnte verzichtet werden, da sich nun eine Platte vom Typ 2 mit einem posterioren Kunststoffsporn als ausreichend erwies. Sukzessive wurde der Sporn gekürzt, und im Alter von zwölf Monaten konnte die Gaumenspalte verschlossen und auf eine Platte verzichtet werden. Zu diesem Zeitpunkt konnte der Patient suffizient peroral ernährt und die nasogastrale Sonde entfernt werden.

3.4. Funktionskieferorthopädische Plattentherapie ohne Lingualschild bei Säuglingen mit Typ-1- und Typ-4-Obstruktionen der oberen Atemwege

Bei dem Jungen mit Treacher-Collins-Syndrom (A. B.♂) fand sich eine Typ-1-Obstruktion in Gesellschaft mit einer Typ-4-Obstruktion, die aufgrund der zirkulären supraepiglottischen Konstruktion eine Tubusplatte erforderlich machte. Da keine Störung der Nasenpassage vorlag, erschien Plattentyp 3a indiziert. Durch die kraniale Öffnung des Tubus im Epipharynx ist sowohl eine Mund- als auch eine Nasenatmung möglich.

Der Patient war während der ersten sechs Lebensmonate nur mit einer reinen Oberkieferplatte, einer sog. Trinkplatte, versorgt gewesen. Die Anpassung und Gewöhnung an die Platte mit pharyngealem Tubus gestaltete sich äußerst kompliziert und konnte erst nach vier Wochen suffizient abgeschlossen werden. Wie schon bei den bereits beschriebenen Patienten wurde auch hier die erfolgreiche Therapie klinisch, fiberoptisch und pulsoxymetrisch verifiziert. Ohne Platte, z.B. beim Reinigen der Platte, kam es schon nach kurzer Zeit zu O₂-Sättigungsabfällen. Daher wurde dieser Junge mit einer zweiten Platte ausgestattet. Die Platten wurden alle drei Monate unter stationären Bedingungen neu angepasst oder ersetzt. Schließlich konnte im Alter von zwölf Monaten die Typ-3-Platte gegen eine Typ-2-Platte mit posteriorem Kunststoffsporn ausgetauscht werden. Mit 17 Monaten war eine reine Gaumenplatte ausreichend und im Alter von 19 Monaten wurde die Gaumenspalte erfolgreich verschlossen.

3.5. Funktionskieferorthopädische Plattentherapie mit Lingualschild bei Säuglingen mit Typ-1- und Typ-4-Obstruktionen der oberen Atemwege

Bei dem zweiten Kind mit Treacher-Collins-Syndrom (H. M.♀) lag einerseits eine Typ-1-Obstruktion, andererseits zusätzlich eine Typ-4-Obstruktion vor. Zusammen mit den Befunden dramatischer Sättigungsabfälle bis 49% war hier ein Plattentyp mit Tubus indiziert.

Das Kind war unmittelbar nach der Geburt mit einem oropharyngealen Tubus (sog. Guedeltubus) versorgt worden. Da in den ersten Lebenstagen nach einem Herausnehmen des Tubus sich sofort eine ausgeprägte Dyspnoe und teilweise Apnoe mit drastischen Sättigungsabfällen einstellte, war es zunächst nicht möglich, eine Abformung der Kiefer durchzuführen.

Daher wurde das Kind zunächst mit einem modifizierten Guedeltubus mit Lingualschild (Abbildung 8) versorgt. Da aufgrund der deutlich hypoplastischen Rami mandibulae der Unterkiefer keinerlei Abstützung an der Schädelbasis besaß, wurde versucht, durch das Lingualschild die Mandibula anterior zu positionieren.

Eine eindeutige Lagefixierung des Gerätes war nicht möglich, es kam zur Bildung von Druckstellen und bei Dislozierungen des Tubus zu Sauerstoffsättigungsabfällen bis zu 58 %. Bei korrekter Lage fiel die Sättigung nicht unter 95% und beim Kieferschluss konnte eine Ventralisierung des Unterkiefers entlang des Lingualschildes beobachtet werden.

Bis zum 20. Lebensstag hatte sich unter diesem Therapiekonzept die Atemwegssituation soweit verbessert, dass bei Unterstützung durch den Esmarchhandgriff die Sättigung auch ohne Tubus für einige Minuten stabil blieb und eine Abformung von Ober- und Unterkiefer und eine Bissnahme vorgenommen werden konnte. Anschließend wurde die weiter oben beschriebene neuartige bimaxilläre Plattenapparatur angefertigt.

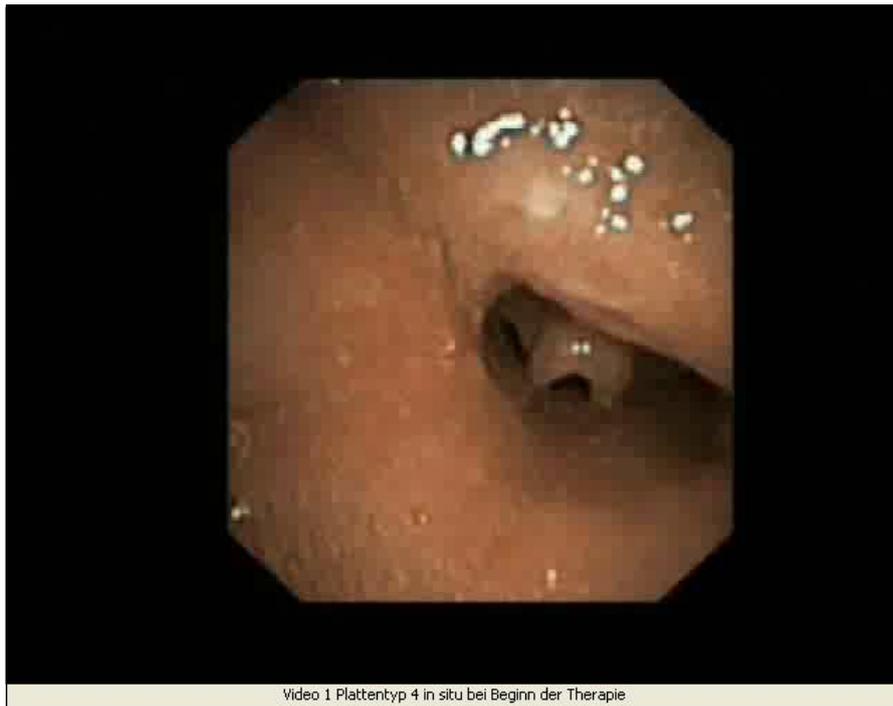
Nach Eingliederung und Anpassung des Gerätes traten keine Sättigungsabfälle während des Tragens des Gerätes auf. Gleichzeitig war zu beobachten, dass beim Kieferschluss die Mandibula entlang des Lingualschildes nach ventral verlagert wurde. Anfänglich kam es nach Entfernung der Platte sofort zu Abfällen der Sauerstoffsättigung, hingegen kam es nach acht Wochen erst nach Ablauf von bis zu 45 Minuten nach der Entfernung zu Atemproblemen. Es war erkennbar, dass die Patientin auch ohne Gerät den Unterkiefer antepositionierte. Offensichtlich hatte sich das Bewegungsmuster bereits den Vorgaben des Lingualschildes angepasst.

Eine orale Ernährung konnte nicht sichergestellt werden, so dass dieses Kind ebenfalls mit einer Ernährungssonde versorgt wurde.

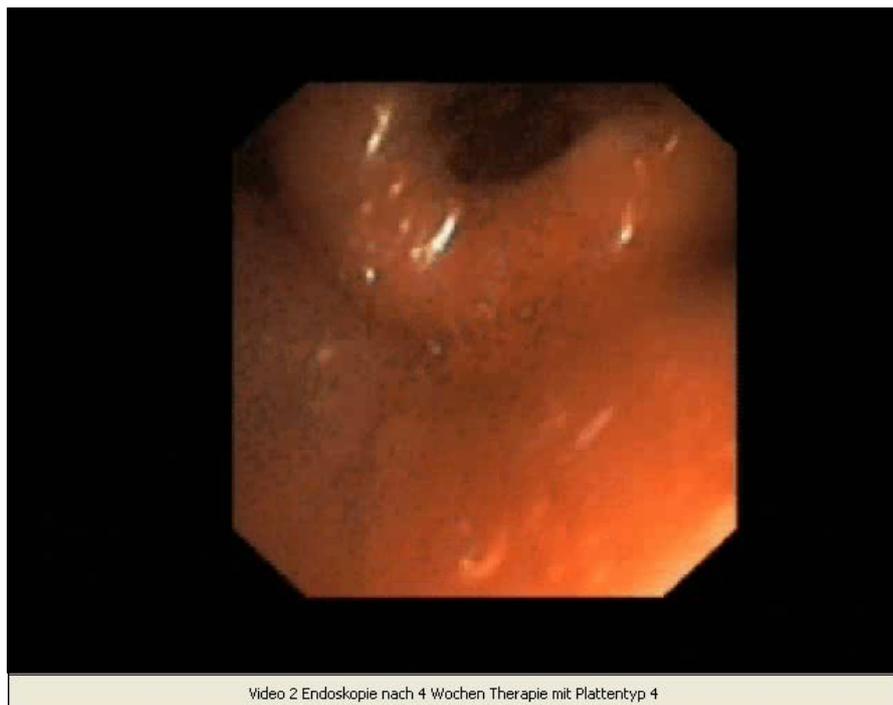
Durch nasopharyngeale Endoskopie im Alter von vier Wochen konnte eine korrekte Dimensionierung des bimaxillären Gerätes gezeigt werden. Klinische Zeichen einer Ateminsuffizienz waren ebensowenig erkennbar wie ein insuffizienter Plattensitz (Video 1).

Nach einer stationären Verweildauer von 62 Tagen, Ausstattung mit einem Pulsoxymeter und Instruktion der Eltern konnte das Kind in die häusliche Umgebung entlassen werden

Bei einer Kontrollendoskopie in der zwölften Lebenswoche war auch ohne Gerät ein deutlich geweiteter Hypopharynx erkennbar (Video 2).



Video 1 Plattentyp 4 in situ bei Beginn der Therapie



Video 2 Endoskopie nach 4 Wochen Therapie mit Plattentyp 4

Nach 18 Wochen war die Patientin nicht mehr auf das bimaxilläre Gerät angewiesen und konnte auf eine herkömmliche Gaumenplatte mit Kunststoffsporn (Typ 2) umgestellt werden. Lediglich um den Sorgen der Eltern Rechnung zu tragen wurde das Gerät bei der Patientin belassen um es nachts weiterhin benutzen zu können.

3.6. Zusammenfassung des Behandlungsverlaufs und der Therapieergebnisse

Tabelle 1

Patient	D.U.	V.K.	L.K.	F.R.	F.S	L.W.	A.B	H.M.
Geschlecht	m	w	m	m	m	m	m	w
Geburtsgewicht	3250 g	3070 g	3015 g	3750 g	3550 g	2575 g	2900 g	2995 g
Aufnahmealter	0 Tage	0 Tage	2 Tage	15 Tage	6 Wochen	3 ½ Monate	6 Monate	4 Tage
Aufenthaltsdauer nach Eingliederung der Platte	14 Tage	28 Tage	21 Tage	18 Tage	25 Tage	40 Tage	28 Tage	61 Tage 16 Tage nach Typ 4
Diagnose	Pierre-Robin-Sequenz, Gaumenspalte	Pierre-Robin-Sequenz, Gaumenspalte	Pierre-Robin-Sequenz, Gaumenspalte	Pierre-Robin-Sequenz, Gaumenspalte	Unklares Dysmorphie-syndrom, ohne Gaumenspalte	CHARGE-Assoziation, Pierre-Robin-Sequenz ohne Gaumenspalte	Treacher-Collins-Syndrom, Pierre-Robin-Sequenz, Gaumenspalte	Treacher-Collins-Syndrom, Pierre-Robin-Sequenz, Gaumenspalte
Therapie vor spezifischer Platten-therapie	-	Nasopharyngealtubus	CPAP	Nasopharyngealtubus	-	-	Oberkieferplatte ohne dorsale Extension, Nasopharyngealtubus	Oropharyngealtubus
O₂-entsättigung bei Aufnahme	71-75 % mehrmals (2-5) täglich	Bis zu 58 % mehrmals (3-6) täglich	74-75% mehrmals (3-8) täglich	72-75 % mehrmals (4-7) täglich	74-78% mehrmals (3-8) täglich	Bis zu 58% mehrmals (5-10) täglich	Bis zu 53 % mehrmals (3-6) täglich	Bis zu 49% mehrmals (4-6)tätlich
O₂-entsättigung bei Entlassung	100%	96-99%	97-99%	100%	97-99%	100 %	95-100%	96-99%
Obstruktionstyp (Sher et al., 1986)	1	1/3	1	1	2	2	1/4	1/4
Plattentyp	Typ 2	Typ 2	Typ 1	Typ 2 + extraorale J-hooks	Typ 3 b + extraorale J-hooks	Typ 3 b + extraorale J-hooks	Typ 3 a + extraorale J-hooks	Typ 4
Ernährung bei Entlassung	Orale Ernährung (75 ml/ Mahlzeit)	Nasogastrale Sonde/nach 5 ½ Monaten orale Ernährung	Orale Ernährung (80/90 ml/ Mahlzeit)	Orale Ernährung (70 ml/ Mahlzeit)	Nasogastrale Sonde/orale Ernährung	Nasogastrale Sonde/orale Ernährung	Nasogastrale Sonde/ nach 5 Monaten orale Ernährung	Nasogastrale Sonde
Ende der Platten-therapie	laufend	Im Alter von 10 Monaten	Im Alter von 12 Monaten	laufend	Im Alter von 10 Monaten	Im Alter von 10 Monaten	Im Alter von 18 Monaten	laufend

4. Diskussion:

Verschiedene craniofaziale Fehlbildungskomplexe sind mit einer Obstruktion der oberen Atemwege verbunden. Solche Obstruktionen, die zu massiver Dyspnoe, ja gar bis zur Apnoe führen können, finden sich bei den meisten Patienten mit einer Pierre-Robin-Sequenz. Die Pathogenese dieser Fehlbildung ist multifaktoriell und im Detail noch nicht endgültig geklärt. Evans et al. (2006) untersuchten ein Kollektiv von 115 Patienten mit einer Pierre-Robin-Sequenz auf Anzeichen einer syndromalen Fehlbildung. Bei 54%, also der Mehrheit der untersuchten Personen, war die Pierre-Robin-Sequenz nicht mit einem Syndrom assoziiert. Bei den verbleibenden 46% fand sich zusätzlich ein Syndrom wie z.B. ein Sticklersyndrom, ein Velocardiofaciales Syndrom, faziale und hemifaziale Mikrosomie. Einige der Syndrome konnten nicht klassifiziert werden.

Weiterhin konnte bei 5% der Patienten ein Treacher-Collins-Syndrom gefunden werden.

Dieses Syndrom kann je nach Ausprägungsgrad mit einer obstruktiven Verengung der oberen Atemwege einhergehen. Bucx MJ et al. (2003) berichteten über eine solche obere Atemwegsobstruktion bei einem Kind mit Treacher-Collins-Syndrom.

Diese Obstruktionen finden sich sowohl im oberen Pharynx als auch am Larynxeingang (De Sousa, 2003). Sie führen nicht selten zu intermittierenden Hypoxämien, Gedeihstörungen, geistiger Retardierung oder plötzlichem Kindstod. Die Art und der Schweregrad der klinischen Symptomatik ist einer prospektiven Verlaufsuntersuchung von Marques et al. (2001) zufolge heterogen.

Bei Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz ist der M. genioglossus nach posterior verlagert und zwingt dadurch die Zunge nach kranial. Bei einer bestehenden Gaumenspalte wird die Zunge in die Spalte eingelagert. Sie blockiert dabei die Passage der Atemluft durch die Nase oder durch den Hypopharynx oder durch beide Areale.

Unter Umständen wird die Obstruktion der oberen Atemwege nicht allein durch eine Zungenrücklage verursacht. De Sousa (2003) postulierte eine intrinsische

Aktivität des M. genioglossus, die die Zungenbewegung nach dorsal bewirkt. Die besondere Bedeutung der neuromotorischen Entwicklung zur Linderung von Atemproblemen wird von Takagi und Bosma (1960), Sher et al. (1986) und Marques et al. (2001) betont.

Sher et al. (1986) untersuchten Kinder mit craniofazialen Anomalien. Sie konnten in nasopharyngealen Endoskopien vier verschiedene Mechanismen beschreiben, die zu einer Obstruktion der oberen Atemwege führen.

Bei der Typ-1-Obstruktion, die als echte Glossoptose bezeichnet werden kann, lagert sich der Zungenrücken an die Rachenhinterwand.

Zur Typ-2-Obstruktion kommt es, wenn der Zungenrücken das Gaumensegel gegen die Rachenhinterwand drückt.

Als Typ-3-Obstruktion wird ein Prolabieren der lateralen Pharynxwände nach medial bezeichnet, wobei sich die Wände mittig berühren können.

Die Typ-4-Obstruktion ist durch einen sphinkterartigen, circulären Pharynxverschluss gekennzeichnet.

Verschiedene Behandlungsmethoden der Obstruktion der oberen Atemwege wurden beschrieben: Lagerungstechniken, nasopharyngeale Intubation, Glossopexie, Tracheostomie, Unterkieferextensionen und Unterkieferdistraktionen sowie funktionskieferorthopädische Apparaturen.

Bauchlagerung wurde als effektive Therapie geringgradiger Obstruktionen von Li et al. (2002) beschrieben. Jedoch ist das Risiko eines plötzlichen Kindstodes bei Neugeborenen in Bauchlage im Vergleich zur Rückenlage erhöht (Baht et al., 2006).

Eine Bauchlagerung ist daher äußerst kritisch zu betrachten und kann nicht als sichere Therapieform empfohlen werden.

Li et al. (2002) zufolge ist die Einsatzbreite der nasopharyngealen Intubation begrenzt und eignet sich nur bei leichten Fällen oder als kurzzeitige Versorgung bei stark ausgeprägter Obstruktion der oberen Atemwege. Als Gründe werden Tubusdislokationen und Intoleranzen angegeben.

Bei einem Großteil der Patienten wurden bislang invasive chirurgische Maßnahmen wie Glossopexien, Unterkieferextensionen oder Unterkieferdistraktionen erforderlich. Diese Maßnahmen sind durch Vorverlagerung des Zungen-

Unterkieferkomplexes geeignet, bei Obstruktionen von Typ 1 oder Typ 2 die Atemwegsproblematik zu beseitigen. Einem Prolaps der lateralen Pharynxwände wie bei Typ 3 oder einer sphinkterartigen Konstriktion wie bei Typ 4 können diese Maßnahmen, wenn überhaupt, nur bedingt entgegenwirken. Zudem sind sie nicht selten mit unerwünschten Narbenbildungen und Komplikationen verbunden.

Marques et al. (2001) berücksichtigten erstmals den Obstruktionstyp bei der Wahl der Therapie. Während bei den Typ-1-Obstruktionen und einem Teil der Typ-2-Obstruktionen eine nasopharyngeale Intubation erfolgreich die Atemwegsprobleme beheben konnte, musste bei einem Teil der Patienten mit Typ-2-Obstruktion und bei allen Patienten mit Typ-3- oder Typ-4-Obstruktionen ein Tracheostoma angelegt werden. Offensichtlich wird vielerorts die Tracheostomie als sicherste therapeutische Maßnahme bei einer Obstruktion der oberen Atemwege angesehen (Myer et al., 1998). Da mittels eines Tracheostomas der verengte Pharynx nicht mehr von Atemluft durchströmt werden muß, wird die Atemproblematik behoben. Jedoch wird dabei das Risiko einer unter Umständen letalen Kanülenverlegung oder Dekanülierung in Kauf genommen (Gianoli et al., 1990). Deutlich negative Auswirkungen sind ebenfalls durch eine verzögerte und gestörte Sprech- und Sprachentwicklung zu erwarten (Kamen, 1991).

Bodman et al. (2003) und Buchenau et al. (2007) beschrieben den erfolgreichen Einsatz einer Oberkieferplatte mit posteriorem Kunststoffsporn zur Therapie einer Obstruktion der oberen Atemwege.

Bislang wurde noch nicht über ein komplettes dem Obstruktionstyp angepasstes funktionskieferorthopädisches Therapiekonzept berichtet. Am Spaltzentrum des Universitätsklinikums Würzburg wurde unter Federführung der Poliklinik für Kieferorthopädie ein Konzept etabliert, bei dem verschiedene maxilläre Platten dem Obstruktionstyp entsprechend erfolgreich eingesetzt werden.

Das Spektrum der Platten umfasst vier monomaxilläre Apparaturen und die im Rahmen dieser Arbeit erstmals vorgestellte bimaxilläre Apparatur.

Plattentyp 1, bestehend aus einer maxillären Platte mit posteriorem Drahtsporn, wird beim Obstruktionstyp 1 und 2 eingesetzt. Der Sporn lässt sich in allen drei

Dimensionen leicht modifizieren. Dieser Plattentyp eignet sich daher gut für Erstversorgungen.

Bei Plattentyp 2 findet sich anstelle des Drahtsporns ein spornartiger Fortsatz aus Acrylat,. Er wird ebenfalls bei Typ-1- und Typ-2-Obstruktionen indiziert. Da der Sporn nur bedingt modifizierbar ist, eignet dieser Plattentyp sich eher für Folgeversorgungen oder in Fällen, bei denen ein stabilerer Sporn erforderlich ist.

Die Plattentypen 3a und 3b sind abgeleitet von oropharyngealen Tuben, sog. Guedeltuben. Bei Typ 3a findet ein pharyngealer Tubus Anwendung dessen obere Öffnung am Übergang des Epi- zum Nasopharynx liegt und mit Drähten an einer Oberkieferplatte befestigt ist.

Bei Typ 3b ist der Tubus nach ventral fortgeführt, er stellt gewissermaßen eine fixe Kombination aus Oberkieferplatte und Guedeltubus dar.

Der pharyngeale Tubus schient die Luftwege und kann daher Obstruktionen vom Typ 3 und 4 zuverlässig kompensieren, da es weder durch Prolaps der lateralen Pharynxwände noch durch eine sphinkterartige Konstriktion zu einem Verschluss der Atemwege kommen kann.

Typ 3a erlaubt sowohl eine Nasen- als auch eine Mundatmung. Typ 3b erlaubt keine Nasenatmung. Da Säuglinge physiologischerweise durch die Nase atmen, sollte Plattentyp 3b Patienten vorbehalten sein, denen aus anderen Gründen wie z. B. Choanalatresie oder Stenosen von vornherein keine Nasenatmung möglich ist.

Mit dem neuen Plattentyp 4 wurde ein innovativer Weg beschritten, indem der monomaxilläre Plattentyp 3b modifiziert und um ein Lingualschild zur Antepositionierung der Mandibula ergänzt und damit zu einem bimaxillären Gerät weiterentwickelt wurde.

Die herkömmlichen Platten führten über den Druck auf den Zungengrund nur indirekt zu einer Ventralverlagerung der Maxilla. Bei der neuen bimaxillären Apparatur wirkt das Lingualschild zusätzlich direkt auf die Mandibula. Es stellt also erstmals ein bimaxilläres funktionskieferorthopädisches Gerät für Neugeborene dar.

Die Wirksamkeit des Gerätes konnte an einem Fallbeispiel (H. M.♀) demonstriert werden. Es kann davon ausgegangen werden, dass neben den Wirkmechanismen der monomaxillären Tubusplatte Typ 3 über das Lingualschild via mucosaler und periostaler sensorischer Reizung eine gezielte Stimulation der Unterkiefermuskulatur erfolgt. Das neuromotorische Muster der Kieferschlussbewegung wird so umprogrammiert, dass eine aktive und dauerhafte Ventralisierung des Unterkiefers erfolgt. Dies dürfte gerade bei ausgeprägten Hypoplasien des aufsteigenden Unterkieferastes mit Fehlen eines physiologischen Kiefergelenkes von Bedeutung sein. Hier kann eine Positionierung des Unterkiefers ohne die Abstützung an der Gelenkpfanne nur über die Muskulatur erfolgen. Weiterhin kann von einer positiven Wachstumsstimulation der Mandibula ausgegangen werden. Im Vergleich zur Extensionstherapie oder der Unterkieferdistraktion werden hier die Kräfte nicht von extraoral oder durch einen in einem operativen Eingriff implantierten Distraktor, sondern einerseits durch die proprietäre Muskulatur und andererseits durch das Lingualschild in die Mandibula eingeleitet. Da die Plattentherapie gänzlich noninvasiv erfolgt, kann eine Narbenbildung wie bei operativen Verfahren vermieden werden. Ebenso sind Wundinfektionen, Verletzungen der Speicheldrüsenausführungsgänge, Zungenlazerationen u.ä. nicht zu befürchten.

Hingegen gestaltet sich die Plattenanpassung aufwändig und zeitintensiv. Druckstellen können auftreten und müssen durch Einschleifmaßnahmen beseitigt werden. Auch stellt die stabile Positionierung der Platten mitunter ein Problem dar. Durch den Gegendruck der Zunge auf den pharyngealen Teil der Platten können diese von der Maxilla abgehebelt werden. In diesen Fällen ist eine extraorale Fixierung über J-Hooks oder extraorale Schilder und Plaster erforderlich. Dies kann zu Hautirritationen führen, die sich jedoch durch geeignete Pflegemaßnahme und besonders hautverträgliches Verbandsmaterial beherrschen lassen.

Als Nachteil von Plattentyp 3b und Plattentyp 4 ist die Unmöglichkeit der bei Säuglingen physiologischen Nasenatmung zu nennen. Andererseits erlaubt diese Bauart ein einfaches endotracheales Absaugen durch das Tubuslumen. Diese Platten sollten daher nur bei aus anderen Gründen vorbestehender ge-

störter Nasenatmung verwendet werden oder wenn häufiges endotracheales Absaugen erforderlich ist. Plattentyp 4 könnte eine Modifikation durch eine Öffnung des Tubus zum Nasopharynx erfahren.

Bei Plattenverlust droht gerade zu Beginn der Therapie, wenn adaptive und Wachstumsprozesse noch nicht eine dauerhafte Besserung der Obstruktionen bewirkt haben, eine schwere Atemdepression. Daher dürfen die Geräte nur unter stationären Bedingungen angepasst werden. Eine ambulante Therapie kann nur nach intensiver Unterweisung der Eltern bzw. der häuslichen Betreuungspersonen in Gebrauch und Pflege der Platten sowie in ggf. erforderliche Notfallmaßnahmen erfolgen. Ein Pulsoxymeter zur Überwachung während des Schlafes ist erforderlich.

Der Erfolg der Plattentherapie hat sich anhand der Verbesserung der klinischen Situation der Kinder, speziell durch die pulsoxymetrische Messung der Sauerstoffsättigung im peripheren Blut und durch Videoendoskopien, dokumentieren lassen. Für eine weitere Evaluation dieser Therapieoption sind jedoch größere Fallzahlen und eine polysomnographische Validierung wünschenswert.

Insgesamt kann jedoch die dem Obstruktionstyp angepasste funktionskieferorthopädische Plattentherapie bei Neugeborenen als Therapie der ersten Wahl empfohlen werden, da sie mit nur geringen Nebenwirkungen und einer vertretbaren Hospitalisierungszeit verbunden ist.

5. Zusammenfassung

Schwergradige obstruktive Apnoen bei Neugeborenen mit Pierre-Robin-Sequenz aufgrund einer Verlegung der oberen Atemwege stellen auch heute noch eine ernste Bedrohung der kleinen Patienten und damit eine große Herausforderung für das behandelnde Team dar.

Zur konservativen Therapie der oberen Atemwegsobstruktion wurden bislang vorwiegend Bauchlagerung oder Nasopharyngealtuben empfohlen. Diese Maßnahmen führen jedoch nur unzuverlässig zu dem gewünschten Therapieerfolg und sind mit Nebenwirkungen behaftet.

Nur an einigen wenigen Zentren erfolgt eine kieferorthopädische Therapie durch unterschiedliche Modifikationen dorsal extendierter maxillärer Platten.

Als chirurgisch-invasive Maßnahmen werden Glossopexien, Unterkieferextensionsbehandlungen, Tracheostomien und in jüngerer Zeit Unterkieferdistraktionsverfahren propagiert. Gekennzeichnet sind diese Verfahren durch zahlreiche unerwünschte Effekte wie Wundheilungsstörungen, Narbenbildungen, Gewichtsverlust oder Störungen der Sprachentwicklung. Langzeitnachuntersuchungen liegen nur wenige, im Falle der Distraktionen überhaupt keine vor.

In der vorliegenden Arbeit werden die Ergebnisse der noninvasiven Plattentherapie von acht Säuglingen mit einer Pierre-Robin-Sequenz evaluiert. Bei vier der Kinder bestand eine nonsyndromale Pierre-Robin-Sequenz, während sie bei den anderen vier Kindern mit einer syndromalen Fehlbildung assoziiert war. Insgesamt fanden in Abhängigkeit vom Typ der Obstruktion vier unterschiedliche funktionskieferorthopädische Plattentypen Anwendung:

Oberkieferplatten mit posteriorem Drahtsporn (Typ 1),

Oberkieferplatten mit posteriorem Kunststoffsporn (Typ 2),

Oberkieferplatten mit pharyngealem Tubus (Typ 3)

sowie eine neuentwickelte bimaxilläre Plattenapparatur mit pharyngealem Tubus, extraoralem Schild und Lingualschild (Typ 4).

Mit allen vier Plattentypen konnten ihrer Indikation entsprechend erfolgreich die jeweiligen Obstruktionen therapiert werden.

Bei den Plattentypen 1, 2 und 3 konnte nach einer Behandlungsdauer von maximal 18 Monaten die spezifische Therapie beendet werden.

Der neu entwickelte Plattentyp 4 gewährleistete durch den laryngeal-pharyngealen Tubus eine sichere Passage der oberen Luftwege. Dies wurde durch Pulsoxymetrie und Videoendoskopien belegt. Der maxilläre Plattenanteil der Apparatur erlaubte eine eindeutige Positionierung und – in Kombination mit dem extraoralen Schild – eine sichere Fixierung. Durch die Antepositionierung des mandibulären Lingualschildes konnte eine Protraktion des Unterkiefers bewirkt werden, während gleichzeitig durch den Druck des Tubusanteils auf den Zungenrücken eine zusätzliche Ventralisierung der Zunge erzielt wurde. Durch die Stimulation der suprahyoidalen Muskulatur und den gezielten Wachstumsreiz konnte bereits nach 18 Wochen auf das bimaxilläre Gerät verzichtet und auf eine Oberkieferplatte mit Kunststoffsporn (Typ 2) umgestiegen werden.

Dieses neue bimaxilläre funktionskieferorthopädische Gerät für Neugeborene mit Obstruktion der oberen Atemwege im Rahmen einer Pierre-Robin-Sequenz stellt einen vielversprechenden Therapieansatz dar. Während durch die Tubuskomponente sofort die Verlegung der Atemwege behoben wird, wirkt es gleichzeitig mittelfristig durch Bahnung von Bewegungsmustern und gerichtete Wachstumsstimulation der die Störung verursachenden Glossoptose und mandibulären Retrognathie entgegen. Die respiratorische Störung wird kausal und nicht symptomatisch, wie z.B. im Falle der Tracheostomie, therapiert. Unerwünschte Nebenwirkungen wie Störung der Sprachentwicklung, Gefahr der Kanülenverlegung oder ein erhöhtes Risiko für Infekte des Respirationstraktes bei tracheostomierten Kindern sind nicht zu erwarten. Auch das Risiko von Wundinfektionen, Narbenbildungen oder Lockerungen von eingebrachten chirurgischen Elementen durch weitere invasive Therapieoptionen wie Glossopexie, Unterkieferextension oder Unterkieferdistraction besteht bei der neuen bimaxillären Plattenapparatur nicht. Ein belastender operativer Eingriff und eine Vollnarkose sind ebenfalls nicht erforderlich.

Gleichwohl gestaltet sich die Plattenanpassung aufwändig und eine zeitweilige Hospitalisierung der kleinen Patienten ist unabdingbar. Zur endgültigen Validierung der Therapie mit dem bimaxillären Gerät sollte es bei weiteren Kindern

eingesetzt werden und der Therapieerfolg nicht nur klinisch und videoendoskopisch, sondern auch durch Polysomnographien evaluiert werden.

Zum gegenwärtigen Zeitpunkt scheint die Plattentherapie der invasiven Therapie bei der Behandlung der obstruktiven Apnoen mindestens ebenbürtig zu sein, ohne jedoch die Risiken eines operativen Eingriffs in sich zu bergen. Daher empfehlen sich chirurgische Interventionen nur in wohlbegründeten Ausnahmefällen. Im Regelfall sollte die funktionelle Therapieoption favorisiert werden.

6. Literaturverzeichnis

Argamaso RV. Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29:232-238.

Augarten A, Sagy M, Yahav J, Barzliay Z. Management of upper airway obstruction in the Pierre Robin syndrome. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1990;28:105-108.

Baudon JJ, Renault F, Goutet JM, Flores-Guevara R, Soupre V, Gold F, Vazquez MP. Motor dysfunction of the upper digestive tract in Pierre Robin sequence as assessed by sucking-swallowing electro-myography and esophageal manometry. *J Pediatr.* 2002;140:719-723.

Benjamin B, Walker P. Management of airway obstruction in the Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1991;22:29-37.

Bhat RY, Hannam S, Pressler R, Rafferty GF, Peacock JL, Greenough A. Effect of prone and supine position on sleep, apneas and arousal in preterm infants. *Pediatrics.* 2006;118:101-107.

Bodman von A, Buchenau W, Bacher M, Arand J, Urschitz MS, Poets CF. Die Tübinger Gaumenplatte - Ein innovatives Therapiekonzept bei Pierre-Robin-Sequenz. *Wien klin Wochenschr.* 2003;115:871-873.

Buchenau W, Urschitz MS, Sautermeister J, Bacher M, Herberts T, Arrand J, Poets CF. A randomized clinical trial of a new orthodontic appliance to improve upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. *J Pediatr.* 2007;151:145-149.

Bucx MJ, Grolman W, Kruisinga FH, Lindeboom JA, Van Kempen AA. The prolonged use of the laryngeal mask airway in a neonate with airway obstruction and Treacher Collins syndrome. *Paediatr Anaesth.* 2003 Jul;13(6):530-3.

Burstein FD. Resorbable distraction of the mandible: technical evolution and clinical experience. *J Craniofac Surg.* 2008 May;19(3):637-43.

Burstein FD, Williams JK. Mandibular distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence: application of a new internal single-stage resorbable device. *Plast Reconstr Surg.* 2005;115:61-69.

Bush PG, Williams AJ. Incidence of the Robin anomalad (Pierre Robin syndrome). *Br J Plast Surg.* 1983;36:434-437.

Callister B. Hypoplasia of the mandible (micrognathia) with cleft palate: Treatment in early infancy by skeletal traction. *Am J Dis Child.* 1937;53:1057.

Caouette-Laberge L, Plamondon C, Larocque Y. Subperiosteal release of the floor of the mouth in Pierre Robin sequence: experiences with 12 cases. *Cleft Palate Craniofac J.* 1996;33:468-472.

Cogswell JJ, Easton DM. Cor pulmonale in the Pierre Robin syndrome. *Arch Dis Child.* 1974;49:905-908.

Cohen MM Jr. Robin sequences and complexes: causal heterogeneity and pathogenetic/phenotypic variability. *Am J Med Genet.* 1999; 84:311-315.

Couly G, Cheron G, de Blic J, Despres C, Cloup M, Hubert P. Le syndrome de Robin. Classification et nouvelle approche thérapeutique. *Arch Fr Pediatr.* 1988;45:553-559.

Cozzi F, Totonelli G, Frediani S, Zani A, Spagnol L, Cozzi DA. The effect of glossopexy on weight velocity in infants with Pierre Robin syndrome. *J Pediatr Surg.* 2008 Feb;43(2):296-8.

Dauria D, Marsh JL : Mandibular distraction osteogenesis for Pierre Robin sequence: what percentage of neonates need it? *J Craniofac Surg.* 2008 Sep; 19(5):1237-43.

De Buys Roessingh AS, Herzog G, Hohlfeld J. Respiratory distress in Pierre Robin: successful use of pharyngeal tube. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1495-1499.

De Sousa TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JA. Nasopharyngoscopy in Robin Sequence: clinical and predictive value. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40:618-623.

Delorme RP, Caroque Y, Caouete-Laroque L. Innovative surgical approach for the Pierre Robin anomalad: subperiosteal release of the floor of the mouth musculature. *Plast Reconstr Surg.* 1989;83:960-964.

Denny A, Amm C. New technique for airway correction in neonates with severe Pierre Robin sequence. *J Pediatr.* 2005 Jul;147(1):97-101.

Denny AD, Talisman R, Hanson PR, Recinos RF. Mandibular distraction osteogenesis in very young patients to correct airway obstruction. *Plast Reconstr Surg.* 2001;108:302-311.

Douglas B. The treatment of micrognathia associated with obstruction by a plastic procedure. *Plast Reconstr Surg.* 1946;1:300-308.

Epois V. Anatomie et evolution du squelette facial dans les fentes labio-maxillo-palatines. *Chir Pediatr.* 1983;24:240-246.

Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, Mulliken JB, Volk MS. Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006 Jun;70(6):973-80. Epub 2006 Jan 26.

Fletcher MM, Blum SL, Blanchard CL. Pierre Robin syndromic pathophysiology of obstructive episodes. *Laryngoscope* 1969;79:547-560.

Gianoli GJ, Miller RH, Guarisco JL. Tracheotomy in the first year of life. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99:896-901.

Halal F, Herrmann J, Pallister PD, Opitz JM, Desgranges MF, Grenier G. Differential diagnosis of Nager acrofacial dysostosis syndrome: report of four patients with Nager syndrome and discussion of other related syndromes. *Am J Med Genet.* 1983 Feb;14(2):209-24.

Hall BD: Choanal atresia and associated multiple anomalies. *J Pediatr.* 1979 Sep; 95(3):395-8.

Heaf DP, Helms PJ, Dinwiddie R, Matthew DJ. Nasopharyngeal airways in Pierre Robin Syndrome. *J Pediatr.* 1982;100:698-703.

Hoffman S, Kahn S, Seitchik M. Late problems in the management of the Pierre Robin syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1965;35:504-511.

Hotz M, Gnoinski W. Clefts of the secondary palate associated with the "Pierre Robin syndrome". Management by early maxillary orthopaedics. *Swed Dent J Suppl.* 1982;15:89-98.

Kamen RS, Watson BC. Effects of long-term tracheostomy on spectral characteristics of vowel production. *J Speech Hear Res.* 1991;34:1057-1065.

Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald-McGinn DM, Schultz PJ, Zackai EH, LaRossa D. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: Is there a role for tongue-lip adhesion? *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40:13-18.

Kiskadden WS, Dietrich SR. Review of the treatment of micrognathia. *Plast Reconstr Surg.* 1953;12:364-373.

Li HY, Lo LJ, Chen KS, Wong KS, Chang KP. Robin sequence: review of treatment modalities for airway obstruction in 110 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2002;65:45-51.

Lin S, Halbower AC, Tunkel DE, Vanderkolk C. Relief of upper airway obstruction with mandibular distraction surgery: Long-term quantitative results in young children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;132:437-441.

Line WS, Hawkins DB, Kahlstrom EJ, MacLaughlin EF, Ensley JL. Tracheotomy in infants and young children: the changing perspective 1970-1985. *Laryngoscope.* 1986;96:510-515.

Longmire WP Jr, Sanford MC. Stimulation of the mandibular growth in congenital micrognathia by traction. *Am J Dis Child.* 1949;78:750-754.

Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Barbieri MA, Bettiol H, Gutierrez MR. Clinical experience with infants with Robin sequence: a prospective study. *Cleft Palate Craniofac J.* 2001;38:171-178.

McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg.* 1992;89:1-9.

Miller JJ, Kahn D, Lorenz HP, Schendel SA. Infant mandibular distraction with an internal curvilinear device. *J Craniofac Surg.* 2007 Nov;18(6):1403-7.

Milner AD, Greenough A. The role of upper airway in neonatal apnoea. *Semin neonatal.* 2004;9:213-219.

Molina F, Ortiz Monasterio F. Mandibular elongation and remodeling by distraction: a farewell to major osteotomies. *Plast Reconstr Surg.* 1995;96:825-842.

Myer CM 3rd, Reed JM, Cotton RT, Willing JP, Shott SR. Airway management in Pierre Robin sequence. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;188: 630-635.

Oktay H, Baydas B, Ersöz M. Using a modified nutrition plate for early intervention in a newborn infant with Pierre Robin sequence: A case report. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006;43:370-373.

Ow AT, Cheung LK. Meta-analysis of mandibular distraction osteogenesis: clinical applications and functional outcomes. *Plast Reconstr Surg.* 2008 Mar;121(3):54e-69e.

Pagon RA, Graham JM Jr, Zonana J, Yong SL: Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies: CHARGE association. *J Pediatr.* 1981 Aug; 99(2):223-7.

Pasyayan HM, Lewis MB. Clinical experience with the Robin sequence. *Cleft Palate J.* 1984;21:270-276.

Printzlau A, Andersen M. Pierre Robin sequence in Denmark: a retrospective population-based epidemiological study. *Cleft Palate Craniofac J.* 2004;41:47-52.

Randall P. The Robin anomaly: micrognathia and glossoptosis with airway obstruction. Converse JM, ed. *Reconstructive and plastic surgery.* Philadelphia: WP Saunders, 1977:2235-2245.

Robin P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. *Am J Dis Child.* 1934;48:541-547.

Robin P. La chute de la base de la langue considerée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso-pharyngienne. *Bull Acad Med, Paris* 1923;89:37-41.

Routledge RT. The Pierre-Robin syndrome: a surgical emergency in the neonatal period. *Br J Plastic Surg.* 1960;13:224-231.

Schaefer RB, Stadler JA, Gosain AK. To distract or not distract: an algorithm for airway management in isolated Pierre Robin sequence. *Plast Reconstr Surg.* 2003;113:1113-1125.

Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1986;11:135-146.

Sher AE. Mechanisms of Airway Obstruction in Robin Sequence: Implications for Treatment. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29:224–231.

Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29:205-209.

Siegel-Sadewitz VL, Shprintzen RJ. The relationship of communication disorders to syndrome identification. *J Speech Hear Dis.* 1982;47:338-354.

Singer L, Sidoti EJ. Pediatric management of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29:220-223.

Sjolin S. Hypoplasia of the mandible as a cause of respiratory difficulties in the infant. *Acta Paediatr.* 1950;39:255-261.

Spring MA, Mount DL. Pediatric feeding disorder and growth decline following mandibular distraction osteogenesis. *Plast Reconstr Surg.* 2006 Aug;118(2):476-82.

Stellzig A, Basdra E K, Sontheimer D, Komposch G. Non-surgical treatment of upper airway obstruction in oculoauriculovertebral dysplasia: a case report. *Eur J Orthod* 1998;20:111-114.

Stern LM, Fonkalsrud EW, Hassakis P, Jones MH. Management of Pierre Robin syndrome in infancy by prolonged nasoesophageal intubation. *Am J Dis Child*. 1972;124:78-80.

Takagi Y, Bosma JF. Disability of oral function in an infant associated with displacement of the tongue: therapy by feeding in prone position. *Acta Paediatr Suppl*. 1960;49:62-69.

Wagener S, Rayatt SS, Tatman AJ, Gornall P, Slaton R. Management of infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 2003;40:180-185.

Whitaker IS, Koron S, Oliver DW, Jani P. Effective management of the airway in the Pierre Robin syndrome using a modified nasopharyngeal tube and pulse oximetry. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2003;41:272-274.

Williams AC, Bearn D, Clark JD, Shaw WC, Sandy JR. The delivery of surgical cleft care in the United Kingdom. *J R Coll Surg Edinb*. 2001;46:143-149.

Wittenborn W, Panchal J, Marsh JL, Sekar KC, Gurley J. Neonatal distraction surgery for micrognathia reduces obstructive apnea and the need for tracheotomy. *J Craniofac Surg*. 2004;15:623-630.